



Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Medicina

**División de Estudios de Posgrado e
Investigación**

**Instituto Mexicano del Seguro Social
Unidad Médica de Alta Especialidad
Hospital de Gineco Obstetricia No 3**

**“Dr. Víctor Manuel Espinosa de los Reyes Sánchez”
Centro Médico Nacional La Raza**



TESIS

**VENTRÍCULO IZQUIERDO HIPOPLÁSICO: EXPERIENCIA DE DOS AÑOS EN UNA
UNIDAD DE EVALUACIÓN FETAL EN LA UMAE HOSPITAL HGO3 “DR. VÍCTOR MANUEL
ESPINOSA DE LOS REYES SÁNCHEZ” DEL CMN “LA RAZA”**

NÚMERO DE REGISTO: R-2021-3504-028

**PARA OBTENER EL TÍTULO DE SUBESPECIALIDAD EN
MEDICINA MATERNO FETAL**

PRESENTA:

Dra. Mariana Utrilla Oropeza

INVESTIGADORA RESPONSABLE

Dra. Zarela Lizbeth Chinolla Arellano

INVESTIGADORAS ASOCIADAS

Dra. Alejandra Márquez Dávila

Dra. Araceli Noemí Gayosso Domínguez

CIUDAD DE MÉXICO, OCTUBRE DE 2021



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**VENTRÍCULO IZQUIERDO HIPOPLÁSICO: EXPERIENCIA DE DOS AÑOS EN
UNA UNIDAD DE EVALUACIÓN FETAL EN LA UMAE HOSPITAL HGO3 “DR.
VÍCTOR MANUEL ESPINOSA DE LOS REYES SÁNCHEZ” DEL CMN “LA
RAZA”**

NÚMERO DE REGISTRO: R-2021-3504-028

Dr. Juan Carlos Hinojosa Cruz
Director de Educación e Investigación en Salud

Dra. Verónica Quintana Romero
Jefa de la División de Educación en Salud

Dr. Juan Antonio García Bello
Jefe de la División de Investigación en Salud

Dra. Mary Flor Díaz Velázquez
Profesor Titular del Curso de Medicina Materno Fetal

Dra. Zarela Lizbeth Chinolla Arellano
Tutora.

INVESTIGADORA RESPONSABLE

1.- Nombre:	Dra. Zarela Lizbeth Chinolla Arellano
Área de adscripción:	Jefe de Servicio de Medicina Materno Fetal
Domicilio:	Calzada Vallejo esquina Antonio Valeriano SN. Colonia La Raza Alcaldía Azcapotzalco, Ciudad de México. CP 02990.
Teléfono:	57245900
Correo electrónico:	zareliz@hotmail.com
Matrícula IMSS	99383968

INVESTIGADORAS ASOCIADAS

1.- Nombre:	Dra. Alejandra Márquez Dávila
Área de adscripción:	Médico adscrito al Servicio de Medicina Materno Fetal
Domicilio:	Calzada Vallejo esquina Antonio Valeriano SN. Colonia La Raza Alcaldía Azcapotzalco, Ciudad de México. CP 02990.
Teléfono:	57245900
Correo electrónico:	md.alemarquez@gmail.com
Matrícula IMSS	98320868

2.- Nombre:	Dra. Araceli Noemí Gayosso Domínguez
Área de adscripción:	Jefe de Servicio de Cardiología Pediátrica
Domicilio:	Hospital General Dr. Gaudencio Gonzalez Garza Centro Médico Nacional La Raza. Dom. Calz Vallejo esquina Antonio Valeriano SN. Colonia La Raza Alcaldía Azcapotzalco, Ciudad de México. CP 02990.
Teléfono:	5557245900 Ext 23497
Correo electrónico:	gayosso@prodigy.net.mx
Matrícula IMSS	99360869

ALUMNO DE TESIS

1.- Nombre:	Dra. Mariana Utrilla Oropeza
Área de adscripción:	Médico Residente de Segundo año de la especialidad de Rama Medicina Materno Fetal. Hospital de Gineco-Obstetricia NO.3 CMN La Raza.
Domicilio:	Dom. Calz Vallejo esquina Antonio Valeriano SN. Colonia La Raza Alcaldía Azcapotzalco, Ciudad de México. CP 02990.
Teléfono:	2222605821
Correo electrónico:	muo_7483@hotmail.com
Matrícula IMSS	99187060

UNIDADES Y DEPARTAMENTOS DONDE SE REALIZARÁ EL PROYECTO

Unidad:	UMAЕ Hospital de Gineco y Obstetricia No. 3 CMN “La Raza” IMSS. Ciudad de México. Servicio de Medicina Materno Fetal.
Delegación:	Norte DF
Dirección:	Vallejo esquina Antonio Valeriano SN. Colonia La Raza Azcapotzalco, Ciudad de México. CP 02990.
Ciudad:	Ciudad de México
Teléfono	5557245900



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS



Dictamen de Aprobado

Comité Local de Investigación en Salud **3504**.
HOSPITAL DE GINECO OBSTETRICIA NUM. 3, CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA

Registro COFEPRIS **17 CI 09 002 136**
Registro CONBIOÉTICA **CONBIOETICA 09 CEI 009 2018072**

FECHA **Jueves, 23 de septiembre de 2021**

Dra. Zarela Lizbeth Chinolla Arellano

PRESENTE

Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título **Ventriculo izquierdo hipoplásico: Experiencia de dos años en una Unidad de Evaluación Fetal en la UMAE Hospital HGO3 "Dr. Víctor Manuel Espinosa de los Reyes Sánchez" del CMN "La Raza"** que sometió a consideración para evaluación de este Comité, de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores, cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de ética y de investigación, por lo que el dictamen es **APROBADO**:

Número de Registro Institucional
R-2021-3504-028

De acuerdo a la normativa vigente, deberá presentar en junio de cada año un informe de seguimiento técnico acerca del desarrollo del protocolo a su cargo. Este dictamen tiene vigencia de un año, por lo que en caso de ser necesario, requerirá solicitar la reaprobación del Comité de Ética en Investigación, al término de la vigencia del mismo.

ATENTAMENTE

Dr. Rosa María Arce Herrera
Presidente del Comité Local de Investigación en Salud No. 3504

Imprimir

IMSS
SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

AGRADECIMIENTOS

A José Alberto Huerta Carrera:

Por que me enseñaste que en una relación no hay distancia que no se pueda recorrer ni meta que no se pueda alcanzar, venos hasta donde hemos llegado juntos y lo que nos falta por vivir. Eres la prueba viviente de la constancia y disciplina, y una persona digna de admirar. Gracias por estar y querer seguir estando, esto no lo hubiera logrado sin ti.

A mis papás:

El deseo de seguir superandose es algo que sin duda ustedes me enseñaron. Esto no acaba aquí, día a día les demostraré que soy digna de su orgullo.

A Alex:

Más que mi hermano, eres mi confidente, mi mano derecha, mi incondicional, quisiera ser la mitad de bueno de lo que para mí eres. Te admiro y te quiero de maneras infinitas e incondicionales.

A mis amigas:

Denisse Ochoa, Andrea Garfias, Mitzi Ponce, es increíble todo lo que hemos crecido desde que nos conocemos, mis logros siempre los compartiré con ustedes porque me han demostrado que a pesar de la distancia y las diferentes ocupaciones, nuestra amistad permanece desinteresada, transparente y sincera.

A mis compañeros y maestros:

Daniel Padilla Carmona, Luz Angelica Camacho López, más que compañeros, hermanos de residencia, gracias por hacerla tan amena.
Dr. Antonio Helue Mena, Dra. Alejandra Márquez Dávila, Dr. Ivan Gutiérrez Gómez, Dra. Zarela Lizbeth Chinolla Arellano, mi especial agradecimiento por permitirme aprender de ustedes. Siempre tendrán mi cariño y respeto.

ÍNDICE

APARTADO	PÁGINA	
RESUMEN	9	
MARCO TEÓRICO	12	
JUSTIFICACIÓN	23	
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	24	
OBJETIVO (S)	25	
HIPÓTESIS	26	
MATERIAL Y MÉTODOS	26	
	DISEÑO DEL ESTUDIO	26
	UNIVERSO DE TRABAJO	26
	LUGAR DE REALIZACIÓN DEL ESTUDIO	26
	PERIODO DE MUESTRA	27
	TAMAÑO DE LA MUESTRA	27
CRITERIOS DE SELECCIÓN	27	
	CRITERIOS DE INCLUSIÓN	27
	CRITERIOS DE EXCLUSIÓN	27
	CRITERIOS DE ELIMINACIÓN	27
FORMA SELECCIÓN DE PACIENTES	28	
DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO	28	
ANÁLISIS ESTADÍSTICO	29	
DEFINICIÓN DE VARIABLES	29	
ASPECTOS ÉTICOS	35	
RECURSOS, FINANCIAMIENTO Y FACTIBILIDAD	37	
CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES	38	
RESULTADOS	39	
DISCUSIÓN	44	
CONCLUSIONES	47	
BIBLIOGRAFÍA	49	
ANEXOS	52	

RESUMEN

VENTRÍCULO IZQUIERDO HIPOPLÁSICO: EXPERIENCIA DE DOS AÑOS EN UNA UNIDAD DE EVALUACIÓN FETAL EN LA UMAE HOSPITAL HGO3 “DR. VÍCTOR MANUEL ESPINOSA DE LOS REYES SÁNCHEZ” DEL CMN “LA RAZA”

Utrilla Oropeza M; Chinolla Arellano ZL; Márquez Dávila A; Gayosso Domínguez AN.

RESUMEN

Antecedentes: El síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico es una entidad rara, se trata de un defecto cardíaco complejo, representa el 2-3% de las cardiopatías congénitas y ocurre en 2 de cada 10.000 nacimientos vivos. La ecocardiografía fetal representa la principal herramienta para el diagnóstico y es útil desde el primer trimestre de la gestación y hasta el término. Tiene un 95% de riesgo de muerte perinatal en países con un manejo posnatal subóptimo como México, con poca o ninguna experiencia con paliación quirúrgica en la mayoría de los centros terciarios.

Objetivo: Describir la experiencia en el diagnóstico prenatal en fetos con síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico y su evolución en el periodo neonatal en la UMAE Hospital HGO3 “Dr. Víctor Manuel Espinosa de los Reyes Sánchez” del CMN “La Raza”.

Material y Métodos: Se realizó un estudio retrospectivo, descriptivo, observacional, longitudinal de fetos con diagnóstico prenatal de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico entre el 1 de enero de 2019 y el 1 de Junio 2021. Las variables estudiadas fueron: edad gestacional al momento del diagnóstico prenatal, malformaciones cardíacas y extracardíacas asociadas y si se corroboraron en el periodo postnatal, tipo de ventrículo izquierdo hipoplásico, los hallazgos ecocardiográficos en el última evaluación previo al nacimiento y en la primera evaluación postnatal, puntaje perfil cardiovascular previo al nacimiento, en caso de muerte fetal y neonatal en que periodo de tiempo se presentó, datos del recién nacido (sexo, peso, Capurro), número de recién nacidos que recibieron tratamiento con prostaglandinas al nacimiento, tipo y resultado de estudio genético prenatal y

postnatal en caso de contar con ellos, tipo de tratamiento quirurgico si fue candidato. Para las variables cualitativas se utilizó frecuencias y proporciones y para las variables cuantitativas medias con desviaciones estándar o medianas con rangos e intervalos intercuartiles según su distribución. La base de datos se elaboró en Software Microsoft Excel para Mac.

Resultados: Se estudiaron 47 pacientes que reunieron los criterios de inclusión, cuyo promedio de edad fue de 33.3 años, índice de masa corporal de 28.12 Kg/m², número de gestas, 1.06, número de partos 0.08, número de cesáreas 0.08, número de abortos 0.89, inicio de vida sexual a las 19.2 años, número de parejas sexuales 2.7 y la última citología cervical de todas las pacientes Clase II. En el 8.6% de la muestra estudiada se documentó endometritis crónica.

Conclusiones: La frecuencia de endometritis crónica en la muestra estudiada a través de criterios histológicos es acorde a lo reportado en la población general. Lo que potencialmente repercute en el logro de embarazo de estas pacientes. Por lo que es recomendable personalizar el análisis histológico del endometrio, dentro del abordaje diagnóstico de la infertilidad o perdida de la gestación.

Palabras clave: Síndrome ventrículo izquierdo hipoplásico, diagnóstico prenatal, mortalidad.

MARCO TEÓRICO

La cardiopatía congénita cardíaca es uno de los defectos más comunes al nacimiento, afecta a 1% de todos los nacimientos vivos y es una de las principales causas de muerte pre y postnatal. Con los recientes avances médicos y manejos quirúrgicos, la población superviviente de cardiopatía congénita adulta es aún mayor⁽¹⁾. Es causante del 20% de las muertes neonatales y un 50% de la mortalidad infantil debido a malformaciones. La tasa de detección prenatal varía de acuerdo al tipo de malformación cardíaca, siendo la ecocardiografía capaz de detectar hasta el 90% de las cardiopatías congénitas graves en la población. La ecocardiografía fetal representa la principal herramienta para el diagnóstico y evaluación detallada del sistema cardiovascular fetal, útil desde el primer trimestre de la gestación y hasta el término⁽²⁾. El síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico (SVIH) es caracterizado por un grado variable de subdesarrollo del ventrículo izquierdo y sus componentes, por lo que no puede soportar la circulación sistémica. Esta condición es fatal, con una mortalidad del 100%, sin intervención, la cual involucra un equipo multidisciplinario para el diagnóstico y asesoramiento prenatal, especialistas en Centro de Medicina Materno Fetal, Cuidados Intensivos neonatales y pediátricos, Cardiólogos y Cirujanos Pediatras y de por vida vigilancia por especialistas en enfermedades cardíacas congénitas en adultos y equipos de trasplantes⁽³⁾.

Epidemiología

El síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico es una entidad rara, se trata de un defecto cardíaco complejo, representa el 2-3% de las cardiopatías congénitas y ocurre en 2 de cada 10.000 nacimientos vivos. A pesar de ser baja la incidencia, la historia natural de esta condición es tan seria que sin el tratamiento sería el responsable del 24-40% de las muertes por enfermedad cardíaca en los neonatos y del 90-95% de mortalidad a los 30 días de vida⁽⁴⁾. La supervivencia a 1 año oscila entre el 20-60% con relativa estabilidad con 5, 10 años y supervivencia a 15 años del 40%. La mortalidad más alta para los bebés sometidos a intervención quirúrgica suele ser con la paliación en la etapa 1 y en el periodo entre etapas 1-2 realizadas en el primer año de vida⁽⁵⁾. En México se presenta una incidencia del 9.3% de las

cardiopatías usualmente diagnosticadas, se ha reportado como el responsable del 3.6% de las muertes por defectos cardíacos congénitos en niños menores de 1 año de vida⁽⁶⁾, diagnosticadas en la mayoría (90%) presentes entre la población general, sin factores de riesgo⁽⁷⁾.

Definición

Se trata de un espectro de variantes anatómicas caracterizadas por el subdesarrollo del lado izquierdo del corazón, incluye válvula mitral, cavidad ventricular izquierda, tracto de salida ventrículo izquierdo, válvula aórtica, aorta ascendente, arco aórtico⁽⁸⁾. El síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico es una enfermedad cianótica, ductus arterioso dependiente. donde la circulación sistémica y pulmonar se mantiene por un ventrículo derecho único⁽⁹⁾.

Patogénesis

Dos teorías han explicado la patogénesis. La primera teoría sugiere que el tamaño reducido de la cavidad ventricular izquierda se debe a la disminución de flujos a través de la válvula mitral, provocando de esta manera el subdesarrollo de estructuras izquierdas del corazón. La segunda teoría implica la hipoplasia ventricular izquierda como un mecanismo primario, explicaría porque existe hipoplasia en ausencia de estenosis mitral o aórtica⁽⁹⁾. Defectos anatómicos que empeoran el pronóstico son foramen oval restrictivo, tamaño del ventrículo izquierdo, tamaño de la aorta ascendente, regurgitación tricuspídea y disfunción ventricular derecho^(10,11).

El mecanismo por el que se produce el SVIH refleja la escasez de conocimientos sobre causas genéticas. Se ha demostrado el riesgo de recurrencia de cardiopatía coronaria entre hermanos, Riesgo Relativo (RR) 36.9 para parientes primer grado y patrón de herencia en un 0.7-0.90. También está altamente asociado con varios síndromes como Turner y Jacobsen, así como trisomía 13, 18 y 9. Los genes relacionados con esta patología son aquellas mutaciones heterocigotas en NKX2.5, GJA1, NOTCH1, HAND1 y RBFOX2, más recientemente, se ha sugerido que este síndrome puede ser consecuencia de la combinación de factores genéticos, epigenéticos y ambientales^(1,12). 15-20% de los casos se encuentra asociado a

malformaciones extracardiacas principalmente alteraciones gastrointestinales, urinarias, del sistema nervioso central y músculo esquelético⁽²⁾.

Clasificación

Se reconocen 3 variantes:

1. Atresia válvula aórtica con hipoplasia válvula mitral: debido a la atresia aórtica, la aorta ascendente y arco aórtico es hipoplásico y la circulación sistémica se lleva a través del conducto arterioso. En este caso si hay paso hacia el ventrículo izquierdo a través de la válvula mitral, pero al no haber flujo de salida del ventrículo izquierdo, se provocará una hipertrofia ventricular, isquemia endomiocárdica produciendo fibrosis del tejido, conocido como fibroelastosis endocárdica. Se trata de la forma más común de presentación y resulta en una asimetría de cavidades con insuficiencia de la válvula tricúspide.
2. Atresia válvula aórtica con atresia válvula mitral: se trata de la forma más extrema de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico y la segunda forma más común en el que la cavidad ventricular es muy pequeña y la aorta ascendente y arco aórtico son extremadamente hipoplásicos. No hay flujo de salida por el tracto de salida izquierdo, por lo que la circulación sistémica es llevada por el ventrículo derecho a través del conducto arterioso.
3. Estenosis válvula aórtica con hipoplasia válvula mitral: La estenosis aórtica permite el paso a una pequeña porción del flujo de salida del ventrículo izquierdo, resultando en un ventrículo izquierdo, aorta ascendente, y arco aórtico menos hipoplásico. Corresponde al tipo menos frecuente. ^(8,12)

Diagnóstico Prenatal:

Es posible el diagnóstico prenatal desde el primer trimestre, con el tamizaje ecográfico rutinario midiendo dos flujos intraventriculares mediante Doppler color, aunado a un aumento de translucencia nucal, flujo tricuspídeo y doppler de onda A del ducto venoso anormal⁽³⁾.

Se ha demostrado que el diagnóstico en la ecografía de 11-13 semanas es posible con la detección del 92.5% de los casos de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, 22.5% tendrán translucencia nucal aumentada, 37.5% regurgitación tricuspídea y flujo anormal Ducto venoso en un 37.5% de los casos. La combinación de estos 3 marcadores es capaz de detectar el 99% de los defectos cardíacos mayores en el ultrasonido de 11-13 semanas, con un valor predictivo positivo de 2.7% y valor predictivo negativo del 99.8%⁽¹³⁾.

La evaluación ecocardiográfica temprana, idealmente entre las 13-14 semanas de gestación, asegura el éxito en la visualización del corte de 4 cámaras y los tractos de salida derecho e izquierdo en un 90%, con una tasa de detección de cardiopatías del 84.2%. La indicación principal para esta evaluación debería reservarse para pacientes con alto riesgo de enfermedad cardíaca congénita permitiendo la posibilidad de terminación del embarazo en el momento en el momento donde es más seguro para la madre, no disponible en la mayoría de los países Latinoamericanos, incluidos México⁽¹⁶⁾. El beneficio principal de la ecocardiografía temprana es la capacidad de brindar tranquilidad a las parejas identificadas como de alto riesgo⁽¹⁴⁾.

En la evaluación estructural entre las 18-24 semanas se realizará una ecocardiografía detallada en la que se debe incluir la visualización de las cuatro cámaras e identificación de tracto de salida de grandes arterias. Los típicos hallazgos en el SVIH es en un clásico corte de cuatro cámaras mostrando un ventrículo derecho situado de manera normal con un ventrículo izquierdo hipoplásico, comúnmente asociado a hipoplasia de aorta ascendente, foramen oval restrictivo, el corazón derecho y la arteria pulmonar generalmente se encuentran con un tamaño aumentado con afección directa válvula tricuspídea, al tratarse de una enfermedad progresiva, las lesiones se hacen más evidentes hacia el tercer trimestre de la gestación⁽³⁾.

Múltiples factores de riesgo se han propuesto para la muerte neonatal o transplante de corazón, estos incluyen, entre otros, el subtipo anatómico, tamaño del ventrículo izquierdo, tamaño de la aorta ascendente, disfunción ventricular derecho y regurgitación tricuspídea. Muchos de estos factores son diagnosticados por

ecografía, habitualmente en la práctica clínica para la evaluación inicial y el seguimiento⁽¹⁵⁾.

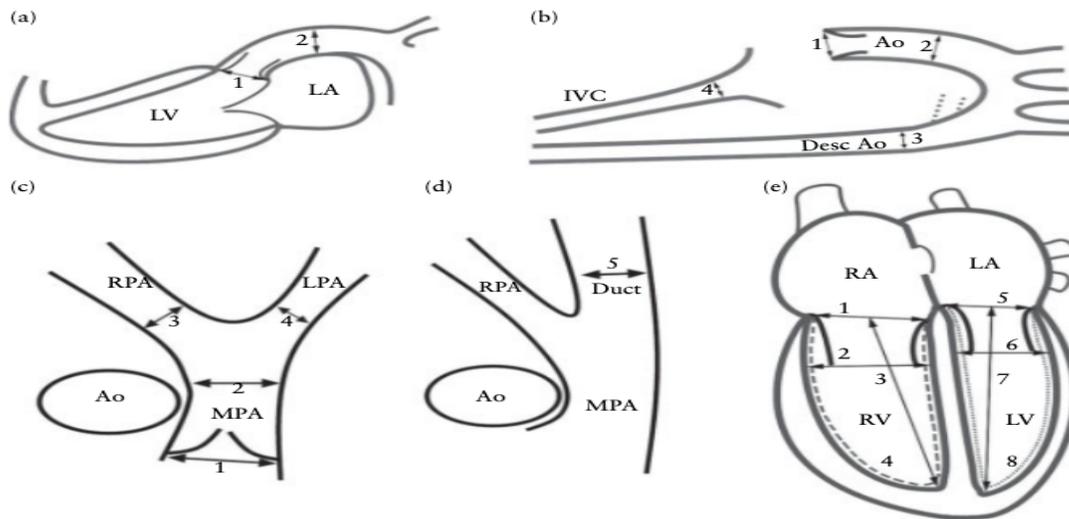
La tasa de detección de esta patología varía del 39-75%, siendo del 97% en el contexto de un programa de detección a nivel nacional. El diagnóstico prenatal tiene dos funciones: consejería correcta a los padres, pronóstico y opciones terapéuticas incluyendo la necesidad de requerir trasplante cardíaco en cualquier momento de la vida del recién nacido, también permite planear el manejo postnatal, asegurando el nacimiento en un centro que cuente con especialistas en cirugía cardíaca y unidad de cuidados intensivos⁽¹⁶⁾.

Seguimiento Ecocardiográfico

En los recién nacidos con SVIH, el gasto cardíaco depende del ventrículo derecho (VD), por lo que una disfunción prenatal es un importante factor de riesgo, afectando directamente en la supervivencia del recién nacido. Brooks y colegas demostraron la deformación del eje axial del VD y su progresión a una forma esférica indican que el remodelado ocurre prenatalmente. La relación E/é utilizada en la ecocardiografía de adultos para registrar las presiones de llenado ventricular resulta en valores elevados en el grupo de fetos con SVIH. Se trata de una relación entre la velocidad del flujo sanguíneo durante el llenado pasivo diastólico temprano del VD (E) y la relajación miocárdica diastólica temprana en la región de la pared ventricular del VD (é). Cuanto mayor sea la relación E/é, mayor es la velocidad del flujo sanguíneo en relación al movimiento del miocardio, que a su vez indica un aumento del gradiente de presión auricular y la capacidad reducida de relajación o distensibilidad del miocardio. Esto es un signo del remodelado del VD en el SVIH lo que conduce a una adaptación de la función del miocardio a las condiciones del ventrículo izquierdo⁽¹⁷⁾.

El conocimiento del tamaño de las dimensiones cardíacas desde la etapa dentro del útero es una parte importante de la evaluación de un feto con cardiopatía congénita, estableciendo que la mayoría pueden progresar prenatalmente. Por lo tanto, es importante determinar si una estructura cardíaca mantiene su crecimiento en

relación con el crecimiento somático. El cálculo de los Z-score permiten evaluar hasta 17 estructuras cardiacas en la vida fetal a partir del conocimiento de la longitud femoral, diámetro biparietal o edad gestacional mediante ecocardiografía trans abdominal. A continuación se presentan las proyecciones ecocardiográficas fetales a partir de las cuales se miden las estructuras y dimensiones cardiacas⁽¹⁸⁾.

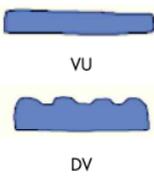
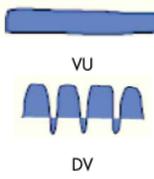
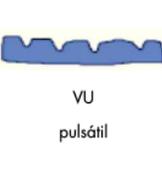


(a) Vista de eje largo del ventrículo izquierdo que muestra la válvula aórtica (1) y la aorta ascendente (2). (b) Vista del arco aórtico que muestra la válvula aórtica (1), la aorta ascendente (2), la aorta descendente (3) y la vena cava inferior (4). (c) Vista de eje corto, que muestra la válvula pulmonar (1), arteria pulmonar principal (2), rama pulmonar derecha (3) e izquierda (4). (d) Vista oblicua de eje corto, que muestra el tronco pulmonar y el conducto arterial (5). (e) Vista de cuatro cámaras, que muestra la válvula tricúspide (1), dimensión telediastólica del ventrículo derecho (2), longitud de entrada del ventrículo derecho (3), área del ventrículo derecho (línea discontinua) (4), válvula mitral (5), dimensión telediastólica del ventrículo izquierdo (6), longitud de entrada del ventrículo izquierdo (7) y área del ventrículo izquierdo (línea de puntos) (8). Ao, aorta; Desc Ao, aorta descendente; IVC, vena cava inferior; LA, aurícula izquierda; LPA, arteria pulmonar izquierda; LV, ventrículo izquierdo; MPA, arteria pulmonar principal; RA, aurícula derecha; RPA, arteria pulmonar derecha; RV, ventrículo derecho⁽¹⁸⁾.

Evaluación de la función cardíaca (Perfil cardiovascular):

La historia natural del deterioro cardiovascular fetal se muestra inicialmente con disfunción diastólica principalmente izquierdo, progresando en cambios sistólicos, al comprometerse la función sistólico-diastólico se inicia el compromiso del gasto cardíaco, alteración de la frecuencia cardíaca fetal, pérdida de la relación cardiorácica, posterior aparición de hidrops y derrame, se pierden los mecanismos de compensación, isquemia, infarto y obito. El método más conocido y empleado para evaluar la función cardíaca es el score cardiovascular de James Huhta⁽¹⁹⁾.

El perfil normal se determina con un puntaje de 10 puntos decreciendo ante la presencia de: a) derrame pleural/pericárdico o hidropesía; b) anomalías del flujo Doppler del ductus venoso y/o hepática; c) biometría cardíaca (alteraciones del tamaño del corazón); d) disfunción biventricular (con/sin regurgitación valvular auriculoventricular) y e) disturbio diastólico en flujometría Doppler de la arteria umbilical⁽²⁰⁾.

Perfil	Normal (10 puntos)	- 1 punto	- 2 puntos
Espacio extravascular	Normal (2 puntos)	Derrame pericárdico, pleural y/o ascitis	Edema generalizado
Doppler venoso Vena umbilical (VU) Ductus venoso (DV)	 <p>VU DV (2 puntos)</p>	 <p>VU DV</p>	 <p>VU pulsátil</p>
Tamaño cardíaco Áreas corazón/tórax	>0,20 - <0,35 (2 puntos)	0,35 - 0,50	<0,20 - >0,50
Función cardíaca	<ol style="list-style-type: none"> Válvulas tricúspide y mitral normales FAVI o FAVD >0,28 Llenado AV bifásico (2 puntos)	<ol style="list-style-type: none"> Regurgitación tricúspide holosistólica FAVU o FAVD <0,28 	<ol style="list-style-type: none"> Regurgitación tricúspide Dp/dt < 400 mmHg/sg Llenado AV monofásico
Doppler arterial Arteria umbilical (AU)	 <p>AU (2 puntos)</p>	 <p>AU Ausencia flujo diastólico</p>	 <p>AU Flujo diastólico reverso</p>

Tratamiento intraútero

La valvuloplastia aórtica y la atrioseptostomía intra útero pretende detener el desarrollo de la historia natural de esta cardiopatía en el que, 1) el ventrículo

afectado por una obstrucción al flujo de salida evolucionara a hipoplasia impidiendo una circulación biventricular postnatal, 2) el aumento en el ventrículo derecho provocará una incompetencia de la válvula tricúspide culminando en un fallo cardiaco e hidrops, 3) el cierre prematuro del foramen oval provocando hipertensión pulmonar e hipoxia en el periodo neonatal.

Se trata de un procedimiento que pretende normalizar los flujos a través de las válvulas semilunares supone una disminución de la presión intraventricular, favoreciendo así el crecimiento y función del ventrículo, deteniendo la aparición de lesiones secundarios en otros órganos, desarrollo de hidrops, si con este procedimiento se consigue una circulación bi ventricular, se logrará mejorar la calidad de vida del paciente, mejorando la situación funcional, mejor será el desarrollo cognitivo. Tres son las anomalías cardiacas que reúnen estas características: Estenosis aórtica crítica (EAC), Estenosis pulmonar crítica/atresia pulmonar membranosa con septo interventricular íntegro (EPC/AP-SI). Foramen oval restrictivo en el contexto de un síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico (FOR-SVIH). Las complicaciones más frecuentemente asociadas al procedimiento son la bradicardia (16-37%), el hemopericardio (12-14%), la trombosis intraventricular (15-20%) y la muerte fetal (12-20%).

Consiste en la inserción de la aguja hasta el corazón fetal controlado por ecografía a través del ápex del ventrículo izquierdo en un corte de 4 cámaras dirigiendo la aguja hacia la válvula aórtica, se considera éxito técnico cuando la válvula es atravesado, el balón es inflado con evidencia de aumento del flujo anterógrado oy/o aparición de regurgitación valvular. para la atrioseptostomía el éxito técnico es definido con la aparición de flujo a través del nuevo defecto creado en el septo interauricular, preferiblemente más de 3 mm⁽²¹⁾.

En el 2015 se estableció la primera Unidad de Cardiología Fetal en México en el Hospital de Especialidades del Niño y La Mujer en Querétaro, especializándose en el diagnóstico de enfermedades cardiacas congénitas, ecocardiografía fetal avanzada, terapia para arritmias fetales y cirugía fetal cardiaca (valvuloplastia aórtica y pulmonar). La tasa de éxito que reportan de valvuloplastia aórtica fetal es del 80% con una tasa de mortalidad del 30% atribuidos al procedimiento. la tasa de

nacidos vivos posterior a la cirugía es del 67% logrando una circulación biventricular en el 44% de los casos⁽²²⁾.

Cirugía Post natal

En 1952, Lev describió primero un corazón izquierdo hipoplásico con el subdesarrollo de las cavidades del corazón izquierdo con una aorta ascendente y arco aórtico pequeño. En 1958 Noonan y Nadas describieron la combinación con atresia aórtica y mitral. Los neonatos con esta condición sobrevivieron el tiempo que el conducto arterioso se mantuvo permeable y si se cerraba, el flujo sanguíneo sistémico se comprometía rápidamente e iniciaba el deterioro clínico. En 1979 Yabek y Mann describieron el uso de prostaglandina E1 para mantener permeabilidad ductal, sin embargo los esfuerzos se dirigieron a descubrir una estrategia quirúrgica. En 1970 Cayler y col., comunicaron su abordaje en un recién nacido con corazón izquierdo hipoplásico, la aorta ascendente se anastomosa con la arteria pulmonar derecha y se bandearon las arterias pulmonares para limitar el flujo sanguíneo pulmonar el cual sobrevivió hasta los 7 meses.

En 1977 Doty y Knott describieron su cirugía en 5 neonatos en donde la arteria pulmonar principal fue seccionada y conectada al arco aórtico a través de un conducto, y la arteria pulmonar distal anastomosada a la aurícula derecha para permitir un flujo pulmonar pasivo. Los cinco bebés murieron como resultado de una función ventricular derecha inadecuada o flujo sanguíneo coronario comprometido.

(4). No se documentó ningún procedimiento paliativo hasta que William I. Noorwood y colegas conectan la arteria pulmonar y la aorta en el Boston Children 's Hospital en 1983. Esta cirugía resultó en la utilización del ventrículo derecho como principal cavidad impulsora de la circulación sistémica. A lo largo del tiempo se han introducido modificaciones a la técnica y el manejo aumentando la supervivencia⁽²³⁾.

La gravedad y cuadro clínico debe evaluarse de forma individualizada para poder determinar la vía quirúrgica correctiva: los pacientes con síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico grave se corregirán quirúrgicamente en una fisiología de un solo ventrículo, mientras que las formas más leves pueden someterse a una reparación bi ventricular (24). Si se logra una circulación bi ventricular al nacimiento,

con una función ventricular izquierda preservada, generalmente estos pacientes serán sometidos a valvuloplastias, requiriendo en ocasiones la colocación de un stent en el arco aórtico⁽²²⁾.

El manejo etapificado de la operación de Norwood es la cirugía más común para el manejo univentricular de estos neonatos, identificados como alto riesgo de mortalidad a los pacientes con bajo peso, prematuros, edad, asociación con síndromes genéticos y anomalías extracardiacas⁽²⁵⁾.

- Etapa 1: Procedimiento de Norwood: Se realiza durante la primera semana de vida. Consiste en ligar la arteria pulmonar principal y se anastomosa a la aorta hipoplásica conectando el ventrículo derecho a la circulación sistémica. La circulación pulmonar se establece con una derivación Blalock-Taussig comunicando la circulación sistémica-arteria pulmonar permitiendo la perfusión de los pulmones. El conducto arterioso se liga y se utiliza una septostomía auricular para permitir el flujo venoso pulmonar llegue al ventrículo derecho
- Etapa 2: Derivación de Glenn: se realiza aproximadamente a los 6 meses de vida. se reemplaza el shunt Blalock-Taussig con una anastomosis termino termino lateral a la arteria pulmonar derecha, también llamada derivación de Glenn
- Etapa 3: Procedimiento de Fontan: Ocurre en la etapa preescolar, entre los 3 y 4 años de edad. Esta cirugía permite derivar toda la sangre desoxigenada sistémica a las arterias pulmonares a través de un túnel lateral intraauricular dirigiendo el flujo de la vena cava inferior a la vena cava superior anastomosandose en la arteria pulmonar derecha, en ocasiones se realiza una fenestración hacia aurícula para aliviar la presión elevada en el túnel lateral en el periodo del postoperatorio temprano⁽²⁴⁾.

Manejo Híbrido

El manejo híbrido propuesto por Gibss et al., en 1992, es una cirugía reservada para pacientes más vulnerables, con bajo peso al nacer, con foramen oval restrictivo o en estado de shock. se trata de la colocación de un stent en el

ducto arterioso con cerclaje de las ramas pulmonares bilateral y consigue los mismos objetivos que la cirugía de Norwood: la colocación del stent ductal establece el flujo sistémico mientras que el cerclaje bilateral restringe el flujo pulmonar disminuyendo el robo coronario, de esta manera la perfusión cerebral y coronaria se asegura mediante el flujo retrógrado del arco aórtico⁽²³⁾.

Trasplante cardíaco

Debido a los tiempos de espera para el trasplante cardíaco ortotópico y a la mejora progresiva de las estrategias de paliación en etapas, actualmente se ofrece raramente como tratamiento de primera línea. Es una opción ofrecida a pacientes que no pueden progresar en la paliación por etapas o que desarrollan complicaciones asociadas a la circulación de Fontan. La mortalidad de pacientes en lista de espera es del 39% y del 33% tras el trasplante cardíaco⁽²³⁾.

Pronóstico al nacimiento

La tasa de supervivencia es del 50-90% para la primera etapa de paliación quirúrgica, una supervivencia a 5 años del 40-65% y una supervivencia del 40% a los 10 años cuando se completan todos los procedimientos. El manejo intraútero representa un riesgo de muerte del 10-20%⁽²¹⁾. El síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico tiene un 95% de riesgo de muerte perinatal en países con un manejo posnatal subóptimo como México, con poca o ninguna experiencia con paliación quirúrgica en la mayoría de los centros terciarios⁽²²⁾.

JUSTIFICACIÓN

El síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico es un conjunto de malformaciones caracterizadas por la disfunción del corazón izquierdo con diversos grados de insuficiencia y con una diversidad clínica amplia, representa el 2-3% de las malformaciones cardiacas congénitas con criterios ecocardiográficos específicos para su detección. El diagnóstico y evaluación prenatal influye directamente en la morbilidad y mortalidad neonatal, permitiendo de esta manera planear el nacimiento en una unidad que cuenta con Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales y un equipo multidisciplinario. Esta cardiopatía representa una de las cardiopatías de peor pronóstico, con una alta tasa de mortalidad, incluso en otros países existe la posibilidad de terminación del embarazo, no disponible en México.

Conocemos la experiencia actual en otros países, donde la supervivencia es del 65-90% posterior a algún procedimiento quirúrgico al nacimiento, sin embargo; no existe estadística en esta unidad donde se reporte la experiencia en el diagnóstico prenatal en fetos con diagnóstico de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, considerando además que desde el periodo de tiempo a estudiar se cuenta con personal con entrenamiento en detección y valoración de cardiopatías desde el periodo fetal, así como también equipos de ultrasonido con mayor resolución para la valoración de estos fetos. Todo lo anterior con el fin de mejorar el manejo, de ser factible y al otorgar la asesoría a los padres de fetos afectados, dar números reales de nuestra situación en el Hospital.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico es poco frecuente con una amplia gama de manifestaciones clínicas y ecográficas. La incidencia es de 1 caso por cada 10.000 nacimientos vivos y es responsable del 25-40% de todas las muertes cardiacas neonatales en general, con una mortalidad cercana al 100% en las primeras semanas de vida cuando no se realiza un manejo. El diagnóstico prenatal es posible, factible, reproducible y representa la mejor forma de abordar el nacimiento, el cual requiere del manejo con un equipo multidisciplinario, Pediatría, Neonatología, Cardiología Pediátrica y Cirugía Pediátrica. No existen datos estadísticos en esta unidad donde se reporte la experiencia en el diagnóstico prenatal en fetos con diagnóstico de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico así como la evolución clínica en el periodo postnatal, por lo que se plantea la siguiente pregunta de investigación:

¿Cuál es la experiencia en el diagnóstico prenatal en fetos con síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico y su evolución en el periodo neonatal en la UMAE Hospital HGO3 “Dr. Víctor Manuel Espinosa de los Reyes Sánchez” del CMN “La Raza” en el periodo entre 1 de enero de 2019 y el 1 de Junio 2021?

OBJETIVO GENERAL

1. Describir la experiencia en el diagnóstico prenatal en fetos con síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico y su evolución en el periodo neonatal en la UMAE Hospital HGO3 “Dr. Víctor Manuel Espinosa de los Reyes Sánchez” del CMN “La Raza” en el periodo entre 1 de enero de 2019 y el 1 de Junio 2021.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

En los fetos con diagnóstico prenatal de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico describir:

1. Edad gestacional al momento del diagnóstico.
2. Anomalia cardiaca y extra cardiaca asociada y si se corroboraron en el periodo neonatal.
3. Tipo de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico que se presenta con más frecuencia (Atresia aórtica/estenosis mitral, Atresia aórtica/atresia mitral, Estenosis aórtica/estenosis mitral)
4. Hallazgos en la ecocardiografía prenatal y postnatal (medidas en milímetro, Z-score de válvula aórtica, Válvula pulmonar, Aorta ascendente, Arteria pulmonar, Válvula tricúspide, Válvula mitral, Diámetro diastólico ventrículo derecho, Diámetro de entrada ventrículo derecho, Diámetro diastólico ventrículo izquierdo, Diámetro entrada ventrículo izquierdo, Aorta descendente, vena cava inferior, Istmo aórtico, Ductus arterioso, Foramen oval restrictivo, Regurgitación tricuspídea)
5. Puntuación en el perfil cardiovascular previo al nacimiento (Presencia de hidrops, Doppler venoso, tamaño cardiaco, función cardiaca, Doppler arterial)
6. Muerte fetal y a que edad gestacional sucedió.
7. Datos del recién nacido al momento del nacimiento (sexo, peso, Capurro)
8. Número de recién nacidos que recibieron tratamiento con prostaglandinas al nacimiento
9. Tipo y resultados de estudios genéticos prenatales y postnatales en caso de contar con ellos

10. Tipo de cirugía que se realizó, en caso de haber sido candidato (Septostomía atria, híbrido, Norwood, variante SANO, fistula sistémico pulmonar)

11. Muerte neonatal (7,14,21, 28 días) o sobrevivencia del neonato.

HIPÓTESIS

Por tratarse de un estudio retrospectivo, descriptivo, observacional. No se requiere una hipótesis de trabajo.

MATERIAL Y MÉTODOS

Diseño del estudio

- Por el control de la maniobra experimental por el investigador: Observacional
- Por el uso de la información obtenida: Descriptivo
- Por la captación de la información: Retrospectivo.
- Por la medición del fenómeno en el tiempo: Longitudinal.

Universo de trabajo

Se incluyó a todos los expedientes de los recién nacidos en este hospital con diagnóstico prenatal de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, cuyo seguimiento durante la gestación haya sido en este hospital y cuente con valoración con ecocardiografía fetal y evaluación del perfil cardiovascular previo a su nacimiento por médicos del Servicio de Medicina Materno fetal. Así como el seguimiento del recién nacido hasta su egreso o defunción en este centro hospitalario, en el caso de egreso a otro servicio de pediatría que se cuente con los datos clínicos de su evolución. Los datos del recién nacido solo se tomaron en cuenta hasta el mes de vida, independientemente de su evolución clínica o desenlace. (Datos obtenidos por la Dra. Gayoso del Servicio de Cardio Pediatría del Hospital General del CMN “La Raza”).

Lugar de realización del estudio

El estudio se llevó a cabo en la UMAE Hospital HGO3 “Dr. Víctor Manuel Espinosa de los Reyes Sánchez” del CMN “La Raza”, en la Unidad de Evaluación Fetal del

servicio de Medicina Materno Fetal y en los servicios de Pediatría del Hospital General La Raza.

Periodo de muestra

Todos los expedientes de recién nacidos que contaron con los criterios establecidos, de forma consecutiva del periodo del 01 de Enero de 2019 al 01 de Junio de 2021

Tamaño de la Muestra:

Se reclutaron todos los casos de forma consecutiva diagnosticados en la Unidad de Evaluación Fetal.

CRITERIOS DE SELECCIÓN

Criterios de inclusión:

- Expedientes clínicos de pacientes con fetos y recién nacidos que se haya realizado diagnóstico prenatal de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico derechohabientes del IMSS que hayan llevado control prenatal y hasta el nacimiento en este hospital.
- Expedientes clínicos del embarazo y que se cuente con el expediente clínico del neonato, tanto en el HGO3 y en su caso en el HG La Raza.
- Expedientes clínicos que cuenten con evaluación ecocardiográfica prenatal en la Unidad de Evaluación Fetal y postnatal en los servicios de Cardiología Pediátrica.

Criterios de exclusión:

- Expedientes clínicos con reportes de ultrasonidos incompletos o datos incompletos

Criterios de eliminación:

- Ninguno

FORMA DE SELECCIÓN DE PACIENTES

Se incluyó a todos los pacientes que cumplan los criterios de selección en el periodo de tiempo referido

DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO

1. La Dra. Alejandra Márquez Dávila y la Dra. Mariana Utrilla Oropeza realizaron una revisión de la bibliografía y el marco teórico.
2. La Dra. Zarela Chinolla Arellano, la Dra. Araceli Noemí Gayosso Dominguez y la Dra. Mariana Utrilla Oropeza elaboraron la metodología del protocolo de investigación, posterior a la aceptación:
3. La Dra. Alejandra Márquez Dávila y la Dra. Mariana Utrilla Oropeza realizaron una búsqueda del censo de defectos fetales, identificando a los pacientes con síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico diagnosticados en la Unidad de Evaluación Fetal en el periodo de tiempo establecido con evaluación ecocardiográfica y con evaluación perfil cardiovascular previo a su nacimiento.
4. La Dra. Alejandra Márquez Dávila, la Dra. Mariana Utrilla Oropeza realizaron el llenado de la hoja de recolección de datos de hallazgos prenatales y su función cardiovascular previo al nacimiento.
5. La Dra. Araceli Noemí Gayosso Dominguez, Jefa de servicio de Cardio Pediatría y la Dra. Mariana Utrilla Oropeza revisaron los expedientes en la Unidad de Cardiología Pediátrica para el llenado de la hoja de recolección de datos del recién nacido, solo se tomaron en cuenta los datos hasta el mes de vida, independientemente de su evolución clínica o desenlace.
6. La Dra. Zarela Chinolla Arellano, la Dra. Alejandra Márquez Dávila, Dra. Araceli Noemí Gayosso Dominguez y la Dra. Mariana Utrilla Oropeza recolectaron los datos y los vaciaron en una base de datos en el programa SPSS, se codificaron y se procesaron para la obtención de resultados.
7. La Dra. Zarela Chinolla Arellano, la Dra. Alejandra Márquez Dávila, Dra. Araceli Noemí Gayosso Dominguez y la Dra. Mariana Utrilla Oropeza realizaron gráficos y cuadros para una mejor interpretación de los resultados.

8. La Dra. Zarela Chinolla Arellano, la Dra. Alejandra Márquez Dávila, Dra. Araceli Noemí Gayosso Dominguez y la Dra. Mariana Utrilla Oropeza redactaron un trabajo final para la elaboración de la tesis y posterior publicación.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Se usó en las variables cualitativas frecuencias y proporciones y para las variables cuantitativas medias con desviaciones estándar o medianas con rangos e intervalos intercuartiles según su distribución. La base de datos se elaborará en Software Microsoft Excel para Mac.

DEFINICIÓN DE LAS VARIABLES

VARIABLES DE INTERÉS

Variable	Definición Conceptual	Definición Operacional	Tipo de variable/ Escala de medición	Unidades de medición o posibles valores
Edad gestacional al diagnóstico	Periodo transcurrido desde el primer día de la última menstruación normal en una mujer con ciclos menstruales regulares, sin uso de anticonceptivos hormonales; con fecha de última menstruación confiable, hasta el nacimiento o hasta el evento gestacional en estudio. Se expresa en semanas y días completos ⁽²⁸⁾ .	Se tomará como edad gestacional al diagnóstico al registrado como tal en el primer reporte de ecocardiografía fetal reportado en el expediente clínico.	Cualitativa ordinal	<ol style="list-style-type: none"> 1. 10-14 SDG 2. 15-20 SDG 3. 21-25 SDG 4. 26-30 SDG 5. 31-35 SDG 6. >36 SDG

Malformaciones cardiacas asociadas	Diagnóstico de otra alteración estructural en corazón ⁽²⁾ .	Se tomará como malformación cardiaca asociada al registrado como tal en el expediente clínico diagnosticada por ultrasonido previo al nacimiento	Cualitativa Nominal	1. Si 2. No
Malformaciones extra cardiacas asociadas	Diagnóstico de otra alteración estructural fuera del corazón o antes del nacimiento ⁽²⁾ .	Se tomará como malformación extra cardiaca asociada al registrado como tal en el expediente clínico diagnosticada por ultrasonido previo al nacimiento	Cualitativa Nominal	1. Si 2. No
Tipo ventrículo izquierdo hipoplásico	Espectro de esta malformación cardiaca asociado al estado de las válvulas mitral y aórtica ⁽⁸⁾ .	Tipo de ventrículo izquierdo registrado como tal en el expediente clínico al momento del diagnóstico	Cualitativa Nominal	1. Atresia aórtica/estenosis mitral 2. Atresia aórtica/atresia mitral 3. Estenosis mitral/estenosis aórtica
Mediciones ecocardiografía prenatal previo al nacimiento y primera evaluación postnatal				
Válvula aórtica	Medida válvula aórtica en corte de eje largo del ventrículo izquierdo ⁽¹⁸⁾ .	Medición con mm los cuales serán convertidos a Z-score, según las tablas de Cardio-Z en relacion a la edad gestacional ⁽²⁶⁾ .	Cualitativa ordinal	1. -2.5 -3.4 2. -3.5 -4.4 3. -4.5 -5.4 4. -5.5 -6.4 5. -6.5 -7.4 6. -7.5 o más
Válvula pulmonar	Medida válvula pulmonar en corte de tracto de salida arteria pulmonar posterior al anillo valvular durante sístole ⁽¹⁸⁾ .	Medición con mm los cuales serán convertidos a Z-score, según las tablas de Cardio-Z en relacion a la edad gestacional ⁽²⁶⁾ .	Cualitativa ordinal	1. -2.5 -3.4 2. -3.5 -4.4 3. -4.5 -5.4 4. -5.5 -6.4 5. -6.5 -7.4 6. -7.5 o más
Aorta ascendente	Medida arteria aorta ascendente posterior al anillo valvular durante sístole ⁽¹⁸⁾ .	Medición con mm los cuales serán convertidos a Z-score, según las tablas de Cardio-Z en relacion a la edad gestacional ⁽²⁶⁾ .	Cualitativa ordinal	1. -2.5 -3.4 2. -3.5 -4.4 3. -4.5 -5.4 4. -5.5 -6.4 5. -6.5 -7.4 6. -7.5 o más
Arteria pulmonar	Medida arteria pulmonar ascendente posterior a válvula pulmonar ⁽¹⁸⁾ .	Medición con mm los cuales serán convertidos a Z-score, según las tablas de Cardio-Z en	Cualitativa ordinal	1. -2.5 -3.4 2. -3.5 -4.4 3. -4.5 -5.4 4. -5.5 -6.4 5. -6.5 -7.4 6. -7.5 o más

		relacion a la edad gestacional ⁽²⁶⁾ .		
Válvula tricúspide	Diámetro válvula tricúspide en vista de cuatro cámaras ⁽¹⁸⁾ .	Medición con mm los cuales serán convertidos a Z-score, según las tablas de Cardio-Z en relacion a la edad gestacional ⁽²⁶⁾ .	Cualitativa ordinal	1. -2.5 -3.4 2. -3.5 -4.4 3. -4.5 -5.4 4. -5.5 -6.4 5. -6.5 -7.4 6. -7.5 o más
Válvula mitral	Diámetro válvula mitral en vista de cuatro cámaras ⁽¹⁸⁾ .	Medición con mm los cuales serán convertidos a Z-score, según las tablas de Cardio-Z en relacion a la edad gestacional ⁽²⁶⁾ .	Cualitativa ordinal	1. -2.5 -3.4 2. -3.5 -4.4 3. -4.5 -5.4 4. -5.5 -6.4 5. -6.5 -7.4 6. -7.5 o más
Diámetro diastólico del ventrículo derecho	Medida de la longitud de entrada del ventrículo derecho del anillo valvular al endocardio en el ápice ⁽¹⁸⁾ .	Medición con mm los cuales serán convertidos a Z-score, según las tablas de Cardio-Z en relacion a la edad gestacional ⁽²⁶⁾ .	Cualitativa ordinal	1. -2.5 -3.4 2. -3.5 -4.4 3. -4.5 -5.4 4. -5.5 -6.4 5. -6.5 -7.4 6. -7.5 o más
Diámetro de entrada del ventrículo derecho	Medida de la longitud de entrada del ventrículo derecho ⁽¹⁸⁾ .	Medición con mm los cuales serán convertidos a Z-score, según las tablas de Cardio-Z en relacion a la edad gestacional ⁽²⁶⁾ .	Cualitativa ordinal	1. -2.5 -3.4 2. -3.5 -4.4 3. -4.5 -5.4 4. -5.5 -6.4 5. -6.5 -7.4 6. -7.5 o más
Diámetro diastólico del ventrículo izquierdo	Medida de la longitud de entrada del ventrículo izquierdo del anillo valvular al endocardio en el ápice ⁽¹⁸⁾ .	Medición con mm los cuales serán convertidos a Z-score, según las tablas de Cardio-Z en relacion a la edad gestacional ⁽²⁶⁾ .	Cualitativa ordinal	1. -2.5 -3.4 2. -3.5 -4.4 3. -4.5 -5.4 4. -5.5 -6.4 5. -6.5 -7.4 6. -7.5 o más
Diámetro de entrada del ventrículo izquierdo	Medida de la longitud de entrada del ventrículo izquierdo ⁽¹⁸⁾ .	Medición con mm los cuales serán convertidos a Z-score, según las tablas de Cardio-Z en relacion a la edad gestacional ⁽²⁶⁾ .	Cualitativa ordinal	1. -2.5 -3.4 2. -3.5 -4.4 3. -4.5 -5.4 4. -5.5 -6.4 5. -6.5 -7.4 6. -7.5 o más
Aorta descendente	Diámetro aorta descendente en corte de arco aórtico ⁽¹⁸⁾ .	Medición con mm los cuales serán convertidos a Z-score, según las tablas de Cardio-Z en relacion a la edad gestacional ⁽²⁶⁾ .	Cualitativa ordinal	1. -2.5 -3.4 2. -3.5 -4.4 3. -4.5 -5.4 4. -5.5 -6.4 5. -6.5 -7.4 6. -7.5 o más

Vena cava inferior	Diámetro vena cava inferior en corte de arco aórtico ⁽¹⁸⁾ .	Medición con mm los cuales serán convertidos a Z-score, según las tablas de Cardio-Z en relación a la edad gestacional ⁽²⁶⁾ .	Cualitativa ordinal	<ol style="list-style-type: none"> 1. -2.5 -3.4 2. -3.5 -4.4 3. -4.5 -5.4 4. -5.5 -6.4 5. -6.5 -7.4 6. -7.5 o más
Istmo aórtico	Diámetro del istmo aórtico inmediatamente e proximal a la inserción del conducto arterial en corte tres vasos tráquea ⁽¹⁸⁾ .	Medición con mm los cuales serán convertidos a Z-score, según las tablas de Cardio-Z en relación a la edad gestacional ⁽²⁶⁾ .	Cualitativa ordinal	<ol style="list-style-type: none"> 1. -2.5 -3.4 2. -3.5 -4.4 3. -4.5 -5.4 4. -5.5 -6.4 5. -6.5 -7.4 6. -7.5 o más
Ductus arterioso	Diámetro del istmo aórtico a medio camino entre la salida de la arteria pulmonar y la entrada de aorta descendente en corte de eje corto grandes arterias ⁽¹⁸⁾ .	Medición con mm los cuales serán convertidos a Z-score, según las tablas de Cardio-Z en relación a la edad gestacional ⁽²⁶⁾ .	Cualitativa ordinal	<ol style="list-style-type: none"> 1. -2.5 -3.4 2. -3.5 -4.4 3. -4.5 -5.4 4. -5.5 -6.4 5. -6.5 -7.4 6. -7.5 o más
Foramen oval restrictivo	Diámetro foramen oval menor a 2 mm con velocidad al Doppler >120 cm/sg ⁽²⁹⁾ .	Se tomará como foramen oval restrictivo al registrado como tal en el expediente clínico	Cualitativa Nominal	<ol style="list-style-type: none"> 1. Si 2. No
Regurgitación tricuspídea	Regurgitación no holosistólica que dura al menor 70 cm/sg ⁽²⁷⁾ .	Se tomará como regurgitación tricuspídea al registrado como tal en el expediente clínico	Cualitativa Nominal	<ol style="list-style-type: none"> 1. Si 2. No
Perfil cardiovascular	Evaluación de la función cardíaca mediante el score cardiovascular de James Huhta ⁽¹⁹⁾ .	Puntuación semicuantitativa del bienestar cardíaco fetal utilizando marcadores ecográficos que se han correlacionado con un resultado fetal deficiente ⁽²⁷⁾	Cualitativa ordinal	<ol style="list-style-type: none"> 1. 0-2 2. 3-4 3. 5-6 4. 7-8 5. 9-10
Hidrops	Acumulación de líquido en el espacio extravascular en más de dos	Acumulación de líquido en el espacio extravascular en más de dos espacios según el perfil	Cualitativa Ordinal	<ol style="list-style-type: none"> 1. Ausente 2. Ascitis o derrame pericárdico o pleural 3. Edema de piel

	compartimentos fetales ⁽²⁷⁾	cardiovascular de Huhta		
Doppler venoso	Características del flujo Doppler en ducto venoso y/o vena umbilical.	Relación del flujo Doppler de la vena umbilical pulsátil/no pulsátil y/o ducto venoso normal o reverso según el perfil cardiovascular de Huhta	Cualitativa Ordinal	<ol style="list-style-type: none"> 1. Vena umbilical no pulsátil/ Ducto venoso normal 2. Vena umbilical no pulsátil/ Ducto venoso reverso 3. Vena umbilical pulsátil
Tamaño cardíaco	Dimensión entre el área cardíaca y el área torácica ⁽²⁷⁾ .	Relación del índice cardíaco entre el índice torácico según el perfil cardiovascular de Huhta	Cuantitativa ordinal	<ol style="list-style-type: none"> 1. 0.2-0.35 2. 0.36-0.5 3. >0.5 o <0.2
Función cardíaca	Evaluación indirecta por el acortamiento y engrosamiento global de las paredes de los ventrículos por la función de las válvulas auriculoventriculares y semilunar ⁽²⁷⁾ .	Disfunción biventricular con/sin regurgitación valvular auriculoventricular según el perfil cardiovascular de Huhta	Cualitativa Ordinal	<ol style="list-style-type: none"> 1. Válvula tricúspide y mitral normales, llenado diastólico bifásico, fracción de acortamiento VD/VI >0.28 2. Regurgitación tricúspide holo sistólica o fracción de acortamiento VD/VI <0.28 3. Regurgitación mitral holo sistólica o llenado monofásico ventricular
Doppler arterial	Indicador indirecto de las impedancias vasculares, signo no invasivo de redistribución del flujo ⁽²⁷⁾ .	Alteración diastólica en el flujo Doppler de la arteria umbilical según el perfil cardiovascular de Huhta	Cualitativa Ordinal	<ol style="list-style-type: none"> 1. Forma de onda normal con flujo diastólico presente 2. Flujo diastólico ausente 3. Flujo diastólico reverso
Muerte fetal	Pérdida de la vida de un producto de la gestación antes de la expulsión o extracción completa del cuerpo de su madre, independientemente de la duración del embarazo ⁽²⁸⁾ .	Se tomará como muerte fetal al registrado como tal en el expediente clínico	Cualitativa Nominal	<ol style="list-style-type: none"> 1. Si 2. No

Sexo	Características biológicas, físicas, fisiológicas y anatómicas que definen al hombre y mujer ⁽²⁸⁾ .	Sexo registrado como tal en el expediente clínico.	Cualitativa nominal	<ol style="list-style-type: none"> 1. Masculino 2. Femenino 3. Indeterminado
Peso fetal al nacimiento	Peso en gramos del recién nacido después del nacimiento ⁽²⁸⁾ .	Peso en gramos al nacimiento registrado como tal en el certificado de nacimiento en el expediente clínico.	Cuantitativa continua	Peso total en gramos
Capurro	Valoración de edad gestacional y maduración neurológica ⁽²⁸⁾ .	Edad gestacional al nacimiento por Capurro al registrado como tal en el certificado de nacimiento en el expediente clínico .	Cuantitativa ordinal	<ol style="list-style-type: none"> 1. <26 SDG 2. 26-30 SDG 3. 31-34 SDG 4. 35-39 SDG 5. >40 SDG
Tratamiento prostaglandina	Sustancia exógena utilizada para mantener conducto arterioso permeable ⁽³⁰⁾ .	Uso de prostaglandinas como tratamiento al registrado como tal en el expediente clínico.	Cualitativa Nominal	<ol style="list-style-type: none"> 1. Si 2. No
Estudio genético	Estudio que detecta genotipos relacionados a enfermedades, mutaciones, fenotipos o cariotipos con fines clínicos. ⁽³¹⁾ .	Se tomará como tal al registrado en el expediente clínico.	Cualitativa Nominal	<ol style="list-style-type: none"> 1. Sí 2. No
Cirugía	Tratamiento diseñado como paliación quirúrgica ⁽²³⁾ .	Se tomará como tal al registrado en la nota post operatoria en el expediente clínico	Cualitativa nominal	<ol style="list-style-type: none"> 1. Septostomía atrial 2. Tratamiento híbrido 3. Cirugía Norwood 4. Variante SANO 5. Fístula sistémico pulmonar 6. Ninguno
Muerte neonatal	Defunción de un recién nacido vivo desde su nacimiento hasta cumplidos los 28 días después del mismo ⁽²⁸⁾ .	Se tomará como muerte neonatal al registrado como tal en el expediente clínico	Cualitativa ordinal	<ol style="list-style-type: none"> 1. 7 días 2. 14 días 3. 28 días 4. No

ASPECTOS ÉTICOS

(a) De acuerdo al Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación el riesgo de esta investigación es considerado como sin riesgo y se realizó en una población vulnerable como lo es la mujer embarazada y su recién nacido.

(b) Los procedimientos se apegaron a las normas éticas, al reglamento de la ley general de salud en materia de investigación para la salud y a la declaración de Helsinki y sus enmiendas.

(c) Dado que se trata de un estudio retrospectivo con revisión de registros clínicos en el cual la confidencialidad de las participantes se resguardó de manera estricta y a que hacer acudir a las participantes a firmar consentimiento informado imposibilitaría la realización del proyecto, propusimos a los Comités de Ética en Investigación y al de Investigación en Salud permitiera que se lleve a cabo sin consentimiento informado para los pacientes ya que fueron dados de alta definitiva de los dos Hospitales y no son pacientes que la Dra. Gayosso evalúe constantemente. Se solicitó consentimiento informado a todos los pacientes que sean atendidos por alguno de los investigadores durante el desarrollo del proyecto.

(d) Las pacientes no obtuvieron algún beneficio, sin embargo, se espera que los resultados nos permitan conocer mejor la enfermedad, dado que se trata de un estudio sin riesgo en el que sólo se revisó de manera retrospectiva registros clínicos con resguardo de la confidencialidad, el balance riesgo-beneficio es adecuado.

(e) En todo momento se preservó la confidencialidad de la información de las participantes, ni las bases de datos ni las hojas de colección contienen información que pudiera ayudar a identificarlas, dicha información será conservada en registro aparte por el investigador principal bajo llave, de igual forma al difundir los resultados de ninguna manera se expondrá información que pudiera ayudar a identificar a las participantes

(f) En caso de que el Comité Local de Ética en Investigación no apruebe la realización del protocolo sin consentimiento informado, se intentará localizar a las pacientes y el mismo se solicitó por personal ajeno a la atención médica, siempre después de que el paciente haya recibido la atención médica motivo de su

asistencia si fuera el caso. El mismo procedimiento se aplicó para los pacientes que aún acuden a atención médica por Cardiología Pediátrica.

(g) La muestra estuvo conformada por TODOS los pacientes que cumplieron los criterios de selección.

(h) Forma de otorgar los beneficios a las participantes: No aplica.

RECURSOS, FINANCIAMIENTO Y FACTIBILIDAD.

Recursos humanos

El investigador responsable, Doctora Zarela Chinolla es médico especialista en Ginecología y Obstetricia con subespecialidad en Biología de la Reproducción Humana, a cargo de la Jefatura de Medicina Materno Fetal, con experiencia laboral de 16 años, además de ser asesora de 19 tesis de post grado durante 7 años y en 1 publicación como autor, 4 como co-autor en revistas arbitradas. Doctora Alejandra Márquez Dávila, especialista en Ginecología y Obstetricia y subespecialista en Medicina Materno Fetal por la Universidad Autónoma de México, con entrenamiento en Ecocardiografía Fetal por la Universidad de Chile con amplia experiencia en patología cardíaca fetal. Participación en 2 tesis post grado. Doctora Araceli Noemí Gayosso Domínguez, médico especialista en Pediatría con subespecialidad en Cardiología Pediátrica con Alta Especialidad en Cateterismo Cardíaco Pediátrico, a cargo de la Jefatura del servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital General Dr. Gaudencio Gonzalez Garza Centro Médico Nacional La Raza. Participación en 17 tesis dirigidas de post grado y dos publicaciones en revistas arbitradas. Doctora Mariana Utrilla Oropeza, especialidad en Ginecología y Obstetricia, actualmente en su segundo año de la especialidad de Rama en Medicina Materno Fetal. Participación en 1 tesis de post grado.

Recursos Materiales

Material de escritorio: Plumas, lápiz, marcatextos, impresora, tinta de impresora, hojas de impresión, internet, equipo de cómputo, Software SPSS statics

Recursos financieros

Los gastos para la realización del presente fueron proporcionados por los investigadores, así como recursos disponibles de la UMAE HGO 3 CMN La Raza "Víctor Manuel Espinosa De Los Reyes Sánchez" y del Hospital General del CMN "La Raza" para la atención habitual de los pacientes. No se requirió algún financiamiento extra.

Factibilidad del estudio

La presente investigación fue factible ya que en la Unidad de Evaluación Fetal del servicio de Medicina Materno Fetal en la UMAE Hospital HGO3 "Dr. Víctor Manuel Espinosa de los Reyes Sánchez" del CMN "La Raza" se lleva a cabo una bitácora de defectos fetales, donde se tienen registrados todas las malformaciones detectadas prenatalmente. Al tratarse de un centro de concentración y zona de referencia de otros hospitales, se describió la experiencia en el diagnóstico prenatal en fetos con síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico. Los resultados de esta investigación servirá como preámbulo para nuevas investigaciones, incluido el seguimiento de la población muestra.

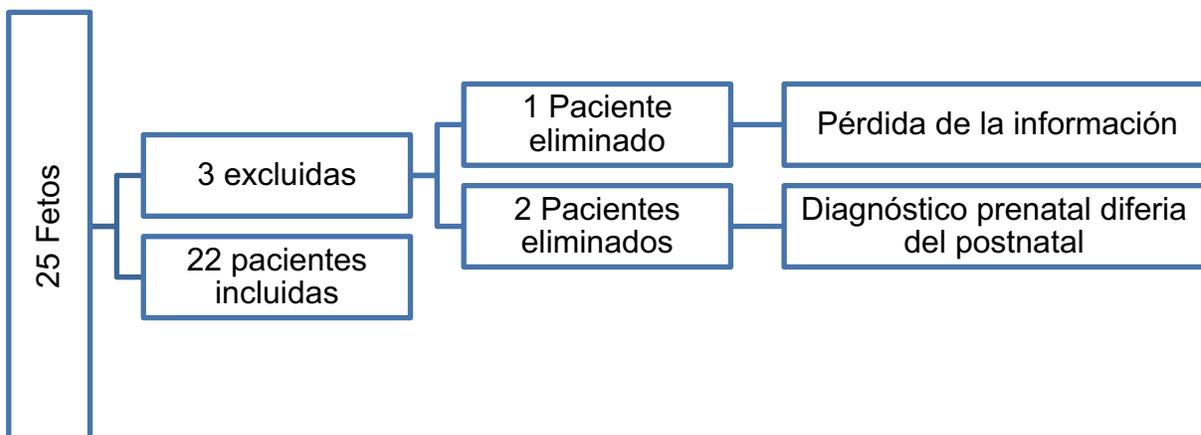
CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

Ventrículo izquierdo hipoplásico: Experiencia de dos años en una Unidad de Evaluación Fetal en la UMAE Hospital HGO3 “Dr. Víctor Manuel Espinosa de los Reyes Sánchez” del CMN “La Raza”

Actividades	Marzo - Julio 2021	Agosto - Septiembre 2021	Septiembre - Diciembre 2021	Enero - Febrero 2022
Tiempo				
Revisión bibliográfica y elaboración de protocolo				
Autorización del protocolo				
Recolección de datos				
Análisis y procesamiento de los resultados				
Elaboración de la tesis y publicación				

RESULTADOS

Se identificaron un total de 25 fetos con diagnóstico prenatal de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico en la Unidad de Evaluación Fetal, 2 casos fueron excluidos por que el diagnóstico prenatal difería del post natal, 1 caso fue excluido por pérdida de información. Constituyendo un total de 22 fetos que cumplieran con los criterios de inclusión. Los datos presentados se representan en el gráfico 1:



5 casos fueron diagnosticados en 2019, 11 casos fueron diagnosticados en 2020 y 6 casos diagnosticados en 2021. La edad gestacional al diagnóstico tuvo una media de 28 semanas, mínimo de 12 semanas y máximo de 40 semanas con una desviación estándar 7.7. Los datos se representan en el gráfico 2.

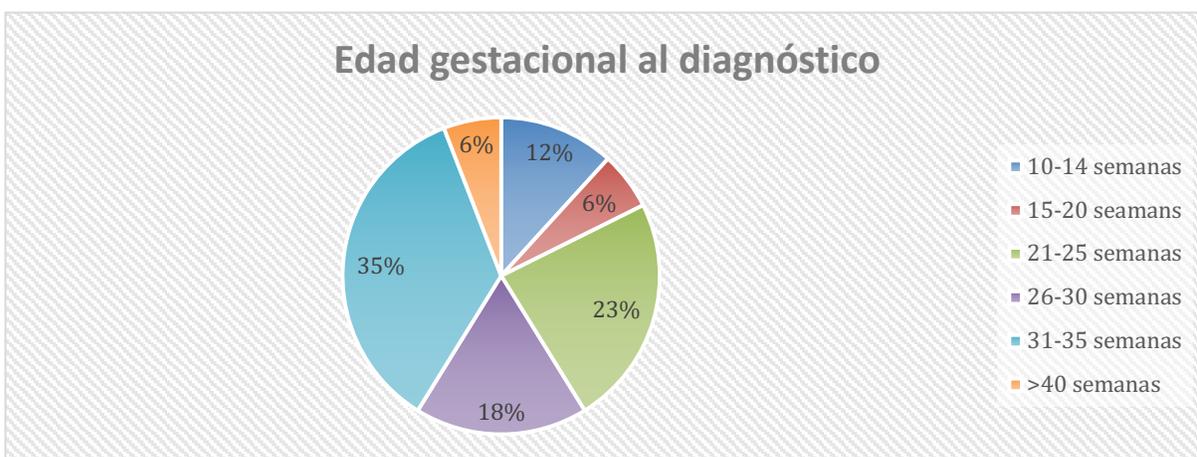


Gráfico 2. Edad gestacional al diagnóstico.

Durante la evaluación ecográfica prenatal detallada se diagnosticaron 6 anomalías cardíacas asociadas y 10 anomalías extra cardíacas asociadas. Posterior al

nacimiento se corroboraron las 6 anomalías cardíacas y 4 pacientes con malformaciones extra cardíacas. Los datos se representan en el gráfico 3.

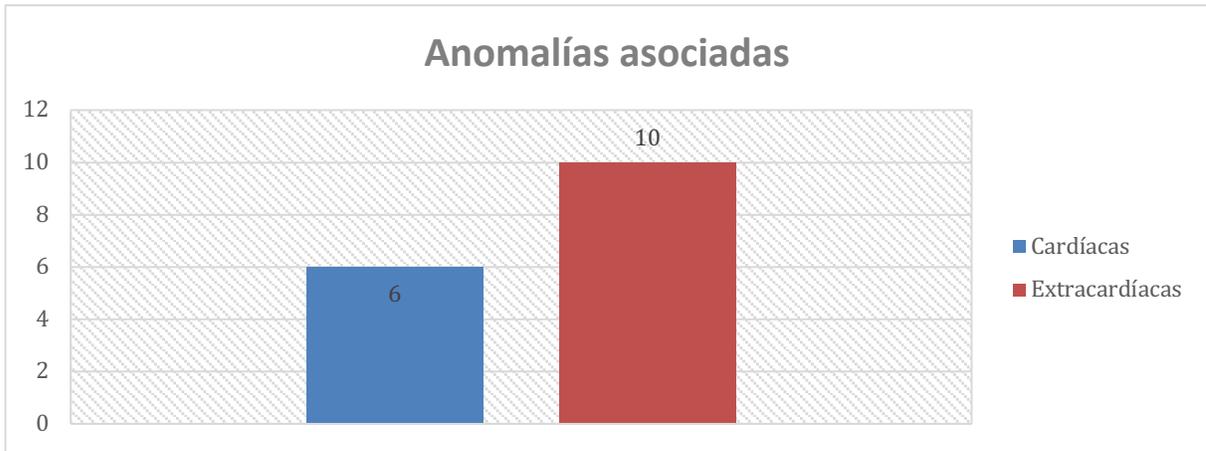


Gráfico 3. Anomalías cardíacas y extra cardíacas

Se evaluó el tipo de ventrículo izquierdo hipoplásico fue de atresia aórtica/estenosis mitral en 1 paciente, atresia aórtica/atresia mitral en 14 pacientes y estenosis mitral/estenosis aórtica en 7 pacientes. Los datos se representan en el gráfico 4.

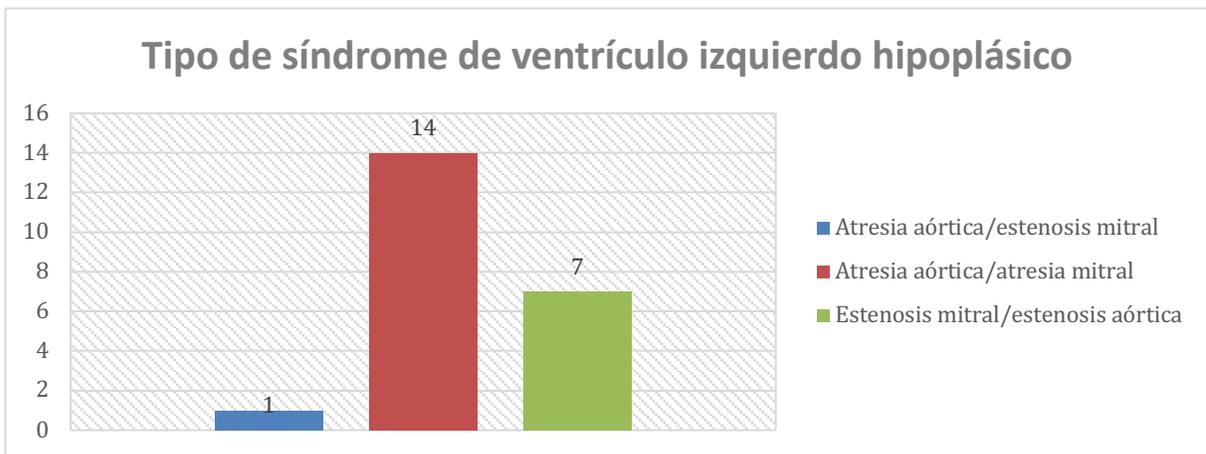


Gráfico 4. Distribución de casos por tipo de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico

Los detalles de la evaluación realizada de manera prenatal y postnatal en los casos con diagnóstico prenatal de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico se representan en el gráfico 5

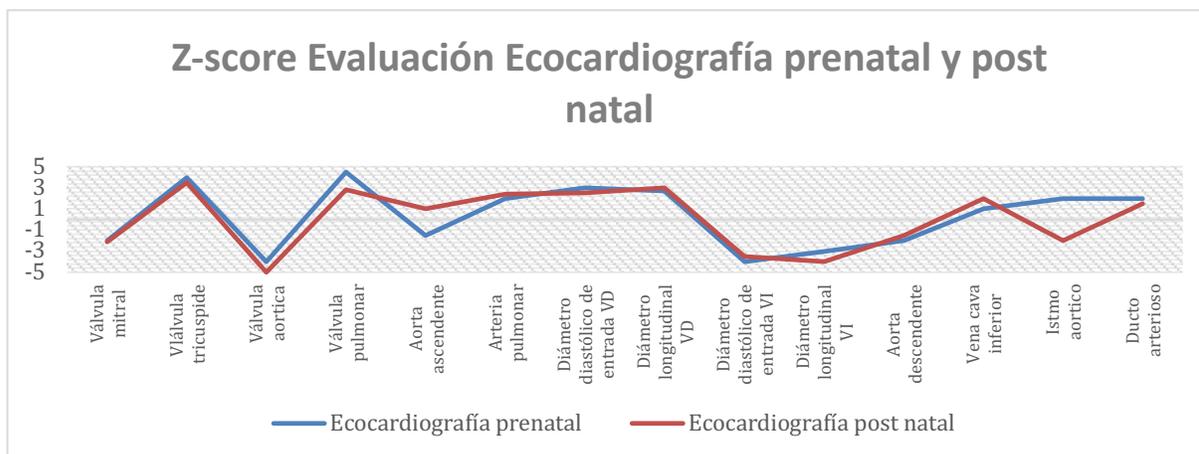


Gráfico 5. Evaluación ecocardiográfica prenatal y postnatal.

En cuanto al perfil cardiovascular previo al nacimiento tuvo una puntuación media de 7 puntos, mediana de 7 puntos, con un mínimo de 5 puntos, máximo de 10 puntos con una desviación estándar de 1.42. Los datos se representan en el gráfico 6.

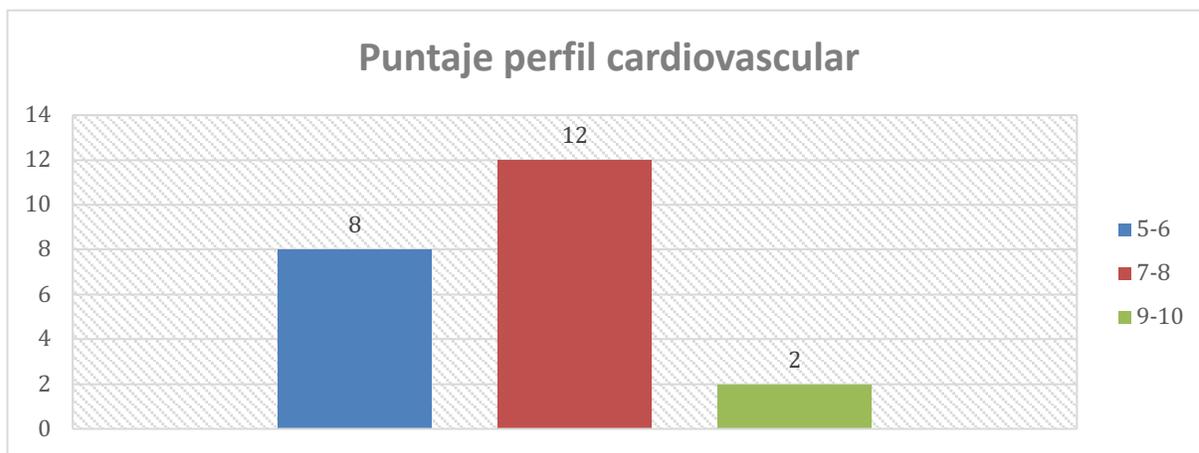


Gráfico 6. Distribución por puntaje del perfil cardiovascular de Huhta previo al nacimiento

No se detectaron casos de muerte fetal intra útero, se realizó terminación del embarazo en 5 pacientes por el diagnóstico prenatal y edad gestacional temprana, nacimientos vivos fueron 17 casos.

La edad gestacional media al nacimiento fue de 37.5 semanas con una mínima de 33 semanas y máxima de 39.6 semanas con una desviación estándar de 1.48. De los pacientes nacidos vivos, fueron 17 femeninos y 10 masculinos con una media de peso fetal de 2780 gramos, peso fetal mínimo 2000 gramos, peso fetal máximo de 3770 gramos con una desviación estándar de 486.0. El Capurro medio fue de 36.8 semanas, un mínimo de 33 semanas y máximo de 40 semanas con una desviación estándar de 1.64. Los datos de los recién nacidos al nacimiento se representan en la tabla 1.

Características	Promedio	Mínimo	Máximo	DE
Edad gestacional al nacimiento	37.5 semanas	33 semanas	39.6 semanas	1.48
Sexo	Femenino 17 Masculino 10			
Peso	2780 gramos	2000 gramos	3770 gramos	486
Capurro	36.8 semanas	33 semanas	40 semanas	

Tabla 1. Datos de los recién nacidos al nacimiento.

De los 17 pacientes que nacieron vivos, 16 fueron tratados con prostaglandinas al nacimiento. Los datos se representan en el gráfico 7.



Gráfico 7. Recién nacidos que recibieron tratamiento con prostaglandinas al nacimiento.

La evaluación genética se realizó en 2 pacientes de manera prenatal, 1 microarreglos normal, 1 cariotipo normal. La evaluación genética postnatal se realizó en 5 pacientes, 4 cariotipos normales, 1 cariotipo anormal (47 XX+18). Los datos se representan en el gráfico 8.

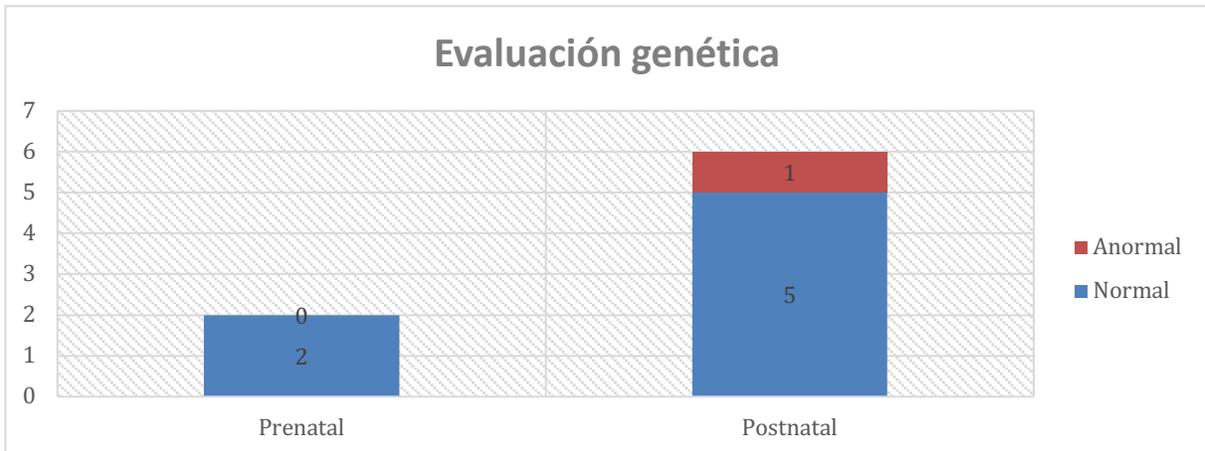


Gráfico 8. Resultados de estudios genéticos prenatales y post natales.

Durante la valoración de Cardiología Pediátrica se propuso y se realizó cirugía en 10 recién nacidos, 4 no fueron candidatos a cirugía con una media de edad de 5 días, con una mínima de 3 días y máxima de 8 días con una desviación estándar de 2.1. Se realizaron 10 cirugías de Noorwood.

La muerte neonatal ocurrió en 7 pacientes, 6 recién nacidos a los 7 días, 1 recién nacido a los 14 días. Los datos se representan en el gráfico 9.

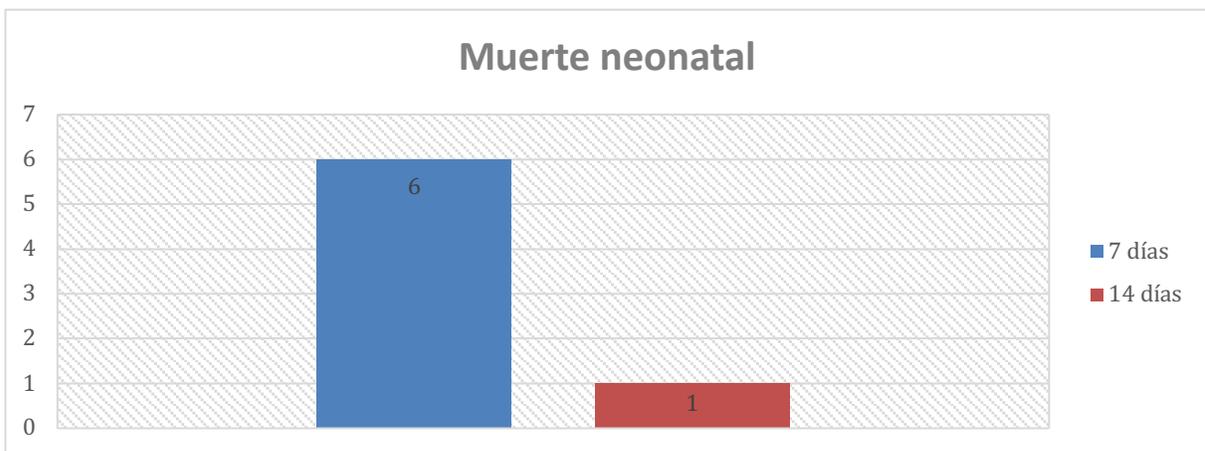


Gráfico 9. Distribución en días de muerte neonatal.

DISCUSIÓN

Los resultados presentados en este estudio demuestran que la edad gestacional al momento del diagnóstico se sitúa en el tercer trimestre, para este dato, es necesario tomar en cuenta que la Unidad de Evaluación Fetal de la UMAE Hospital HGO3 “Dr. Víctor Manuel Espinosa de los Reyes Sánchez” del CMN “La Raza”, es una unidad de referencia, en donde en muchas de las ocasiones, los envíos a tercer nivel desde sus hospitales de referencia se realizan tardíamente. Cabe destacar que aún así se diagnosticó la cardiopatía tan temprano como lo es en el primer trimestre, lo que permitió la decisión consensuada de interrupción legal del embarazo. Otro punto importante a considerar es que, a partir del 2020, se anexó a la Unidad de evaluación fetal personal capacitado y con perfeccionamiento en ecocardiografía fetal, por lo que la tasa de detección y el seguimiento ecocardiográfico seriado se incrementó considerablemente.

Según Muñoz y colaboradores, las anomalías cardíacas asociadas suelen ser con coartación de aorta, anomalías del retorno venoso o comunicación inter ventricular y en cuanto a anomalías extra cardíacas asociadas, que se asocian en un 15-20%, suelen ser principalmente alteraciones gastrointestinales, urinarias, del sistema nervioso central y músculo-esqueléticas. Nuestro estudio reportó un incremento a comparación de lo reportado en la literatura de anomalías extra cardíacas, aproximadamente un 45% de los pacientes se encontraban afectados.

El tipo de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico más frecuente fue el tipo atresia aórtica/atresia mitral, seguido de estenosis mitral/estenosis aórtica y estenosis mitral/atresia aórtica, lo cual difiere de lo reportado por Grossfeld y colaboradores. Este cambio en la frecuencia puede estar relacionado a que el tipo atresia/atresia corresponde al tipo que más afecta el ventrículo izquierdo y hace evidente la disminución del tamaño ventricular en un corte de 4 cámaras, por lo tanto, el diagnóstico ecográfico fue mayor.

El perfil cardiovascular de Huhta se trata de una evaluación multi paramétrica de la función cardíaca que determina con su puntuación menor a 7, el compromiso hemodinámico del feto según Zurita y colaboradores. En nuestro estudio, se analizó la última evaluación previo al nacimiento el cual tuvo una puntuación media de 7 puntos, lo que se traduce en un mayor riesgo de falla cardíaca.

En cuanto las características de los recién nacidos nos comprueba que no existe el factor de prematuridad que condicione mayor riesgo de un mal desenlace, la edad gestacional medio al nacimiento fue de término con un peso fetal adecuado y un Capurro que confirma al recién nacido a término.

El uso de prostaglandinas E1 para mantener el ducto arterioso permeable, sobre todo en el contexto de una cardiopatía ducto-dependiente como lo es el síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico se describió desde 1979 por Yabek y Mann. De los 17 nacidos vivos de nuestro estudio, 16 se les inició inmediatamente el manejo, 1 de ellos no se le colocó ya que se encontraba con múltiples afecciones cardíacas y extra cardíacas, que en conjunto con los padres, se le realizó únicamente medidas de confort previo a su fallecimiento.

Esta patología se encuentra altamente asociado con varios síndromes genéticos y cromosómicos como la trisomía 13, 18 y 9 como lo describe Yagi y colaboradores, de ahí la importancia de realizar estudios genéticos, ya sea prenatal o post natal. En nuestro estudio se realizaron 7 evaluaciones genéticas, 2 de manera prenatal que correspondían a un microarreglo y un cariotipo normal, y de las 5 evaluaciones postnatales, 1 resultó en una trisomía 18, tal como lo menciona la bibliografía.

La gravedad y el cuadro clínico de los recién nacidos fueron parte importante en la determinación de la vía quirúrgica correctiva a realizar. Se planearon y realizaron 10 cirugías de Noorwood, técnica que lleva el nombre de su autor y colaboradores, quien en 1983 en el Boston Children 's Hospital, realizaron por primera vez una conexión sistémico-pulmonar.

Se encuentran ya establecidos los porcentajes de supervivencia de acuerdo al tratamiento quirúrgico en lugares de primer mundo; hablando de México, un país con un manejo postnatal sub óptimo, con poca o ninguna experiencia con paliación quirúrgica en la mayoría de los centros terciarios, como lo menciona Cruz-Lemini y colaboradores, el riesgo de muerte perinatal es del 95%. Nuestro estudio comprueba lo reportado en la literatura, ya que de los 17 casos de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico que llegaron al nacimiento, el 100% ellos resultaron en muerte neonatal.

CONCLUSIONES

En este estudio hemos descrito la experiencia en el diagnóstico prenatal en fetos con síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico y su evolución en el periodo postnatal. Hemos definido que el tercer trimestre es, en promedio, el diagnóstico prenatal; la evaluación ecocardiográfica y anatómica es de suma relevancia para la evaluación de anomalías cardíacas y extra cardíacas asociadas, que no han sido escasos en este estudio. La importancia de la categorización del tipo de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico podría ser tema de un próximo estudio que evalúe su asociación directa con mortalidad, en nuestro estudio se detecta un cambio de frecuencias con lo reportado en la literatura.

Se decidió realizar una descripción de los hallazgos más relevantes en la ecocardiografía fetal prenatal y postnatal para ver si efectivamente nos encontramos ante este tipo de patología y para demostrar que los cambios hemodinámicos que se llevan a cabo fisiológicamente posterior al nacimiento, realizan una variación en las dimensiones evaluadas prenatalmente.

Hoy en día realizamos un seguimiento de la patología cardíaca mediante el perfil cardiovascular de Huhta, que si bien su puntaje depende de múltiples variables, es un fuerte predictor de compromiso hemodinámico, como lo demostramos en este estudio, el puntaje medio de 7 y los desenlaces fatales neonatales se muestran a la par.

Aunque este estudio no mostró muerte intra útero, si logramos describir que el síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico es una patología con alta mortalidad, igual a lo reportado en el país. Aunque este estudio se es solamente descriptivo, es único en su tipo en una Unidad de Evaluación Fetal. Es de suma importancia analizar estos casos en manejo conjunto con Pediatría, neonatología, Cardiología Pediátrica y Genética, pues hemos demostrado en este estudio la gama de afecciones que lleva consigo este tipo de pacientes, que afirma la necesidad de un equipo multidisciplinario. Ahora que conocemos la evolución prenatal y postnatal de

este tipo de fetos, nos orienta con datos más precisos, la consejería a los padres, pronósticos y resultados postquirúrgicos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Yagi H, Liu X, Gabriel C G, et al. The Genetic Landscape of Hypoplastic Left Heart Syndrome. *Pediatr Cardiol* 2018;39(6):1069–1081.
2. Muñoz H, Copado Y, Díaz C, et al. Diagnóstico y manejo prenatal de patología cardíaca fetal. *Rev Med Clin Condes* 2016;27(4):447-475.
3. Barron D J, Kilby M D, Davies B, et al. Hypoplastic left heart syndrome. *Lancet* 2009;374(9689):551-64.
4. Yabrodi M, Mastropietro C W. Hypoplastic left heart syndrome: from comfort care to long-term survival. *Pediatr Res* 2017;81(1-2):142-149.
5. Siffel C, Riehle-Colarus, Oster M E, et al. Survival of Children with Hypoplastic Left Heart Syndrome. *Pediatrics* 2015;136(4):e864–e870.
6. Torres-Cosme, Rolón-Porras, Aguinaga-Ríos, et al. Mortality from congenital heart disease in Mexico: A problem on the rise. *PLoS ONE*. 2016;11(3):e0150422.
7. Cruz-Lemini, Nieto-Castro, Luna-Garcia, et al. Prenatal diagnosis of congenital heart defects: experience of the first fetal cardiology unit in Mexico. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2019;34(10):1529-1534.
8. Javed R, Cetta F, Said S, et al. Hypoplastic left heart syndrome: an overview for primary care providers. *Pediatr Rev*. 2019;40(7):344-353.
9. Gobergs R, Salputra E, Lubaua I. Hypoplastic left heart syndrome: a review. *Acta Med Litu*. 2016;23(2):86-98.
10. Rai V, Gładki M, Dudyńska M. Hypoplastic left heart syndrome [HLHS]: treatment options in present era. *Indian J Thorac Cardiovasc Surg*. 2019,35(2):196-202.
11. Sung S J, James A, Chun-Po, et al. Prognostic value of serial echocardiography in hypoplastic left heart syndrome. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2018;11(7):1-18.
12. Grossfeld P, Nie S, Lin L. Hypoplastic left heart syndrome: a new paradigm for an old disease? *J. Cardiovasc. Dev. Dis*. 2019;6(10):1-13.
13. Minnella G P, Crupano F M, Syngelaki A, et al. Diagnosis of major heart defects by routine first-trimester ultrasound examination: association with

- increased nuchal translucency, tricuspid regurgitation and abnormal flow in ductus venosus. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2020;55(5):637-644.
14. Johnson B, Simpson L. Screening for Congenital Heart Disease: A Move toward Earlier Echocardiography. *Am J Perinatol.* 2007;24(8):449–456.
 15. Son S J, James A, Chun-Po, et al. Prognostic Value of Serial Echocardiography in Hypoplastic Left Heart Syndrome. *Circ Cardiovasc Imaging,* 2018;11(7):1-18.
 16. Roeleveld P P, Axelrod D M, Klugman D, et al. Hypoplastic left heart syndrome: from fetus to Fontan. *Cardiol Young.* 2018;28(11):1275–1288.
 17. Graupner O, Enzensberger C, Axt-Fliedner. New Aspects in the Diagnosis and Therapy of Fetal Hypoplastic Left Heart Syndrome. *Geburtshilfe Frauenheilkd.* 2019;79(8):863-872.
 18. Schneider C, McCrindle B W, Carvalho J S, et al. Development of Z -scores for fetal cardiac dimensions from echocardiography. *Ultrasound Obstet Gynecol,* 2005;26(6):599–605.
 19. Zurita PJ, Sosa OA, Zielinsky P. Evaluación ecográfica de la función cardíaca fetal. *Rev. Latin. Perinat,* 2017;20(2):115-126.
 20. García GC, Pérez PJ, Cazzaniga M. El diagnóstico en el feto cardiópata. *An de Pediatria Contin,* 2012;10(6):324–333.
 21. Escribano D, Herraiz I, Mendoza A. Intervencionismo cardiaco fetal. *Diagn Prenat.* 2012;23(4):137-147.
 22. Cruz-Lemini M, Alvarado-Guzmán M, Nieto-Castro B, et al. Outcomes of hypoplastic left heart syndrome and fetal aortic valvuloplasty in a country with suboptimal postnatal management. *Prenat Diagn.* 2019;39(1):563-570.
 23. Bautista-Hernández V, Ávila-Álvarez A, Marx GR, Nido JP. Opciones quirúrgicas actuales y sus resultados en neonatos con síndrome de corazón izquierdo hipoplásico. *An Pediatr (Barc)* 2019;91(5):352e1-352e9.
 24. Saraf A, Book W, Nelson T J, Xu C. Hypoplastic left heart syndrome: From bedside to bench and back. *J. Mol. Cell. Cardiol.* 2019;135(10):109-118.

25. Alsoufi B, Mori M, Gillespie S, et al. Impact of patient characteristics and anatomy on results of Norwood operation for hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg* 2015;100(2):591–8.
26. UBQO Limited. (2012). *Cardio Z* (4.0). [Aplicación móvil]. App Store. <https://apps.apple.com/app/cardio-z/id494844989>.
27. Huhta JC. Guidelines for the evaluation of heart failure in the fetus with or without hydrops. *Pediatr Cardiol* 2004; 25(3):274–286.
28. NORMA Oficial Mexicana NOM-007-SSA2-2016, Para la atención de la mujer durante el embarazo, parto y puerperio, y de la persona recién nacida.
29. Terroba SS, Oulego EI, Lobete PC, Alonso QP. Intrauterine restrictive foramen ovale: cause of neonatal pulmonary hypertension. *Arch Argent Pediatr* 2019;117(6):e626-e630.
30. Barst RvJ, Gersony W M. The pharmacologic treatment of patent ductus arteriosus: a review of the evidence. *Drugs* 1989;38(2):249-66.
31. Lagos LM, Poggi MH. Tests genéticos: definición, método, validación y utilidad clínica. 2010. *Rev méd Chile*;138(1):128-132.

ANEXOS

ANEXO 1. CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO

Dado que se trata de un estudio sin riesgo, retrospectivo con revisión de registros clínicos en el cual la confidencialidad de las participantes se resguardará de manera estricta, y ya que hacer acudir a las participantes a firmar consentimiento informado imposibilitaría la realización del proyecto, pedimos a los Comités de Ética en Investigación y al de Investigación en Salud permita que se lleve a cabo sin consentimiento informado.

Sin embargo se propone el siguiente:

CONSENTIMIENTO INFORMADO



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
HGO 3 "DR. VÍCTOR MANUEL ESPINOSA DE LOS REYES SÁNCHEZ"
CMN "LA RAZA"

CONSENTIMIENTO INFORMADO

NOMBRE DEL ESTUDIO: Ventrículo izquierdo hipoplásico: Experiencia de dos años en una Unidad de Evaluación Fetal en la UMAE Hospital HGO3 "Dr. Víctor Manuel Espinosa de los Reyes Sánchez" del CMN "La Raza"

Investigador principal: Dra. Zarela Lizbeth Chinolla Arellano.

Patrocinador externo: No aplica.

Lugar y Fecha: _____

Número de registro: _____.

Justificación y objetivo del estudio: Se le está invitando a participar en un estudio de investigación que se llevará a cabo en el servicio de Medicina Materno Fetal del Centro Médico Nacional La Raza del Instituto Mexicano del Seguro Social. Donde se buscará en los expedientes clínicos la información necesaria para la recolección de datos del estudio. En ningún momento se intervendrá o modificará lo indicado por los médicos que le dieron seguimiento a su patología.

El **objetivo** de este estudio es conocer la experiencia de dos años en una Unidad de Evaluación Fetal en el diagnóstico de una malformación cardíaca, síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico.

La invitación a participar es voluntaria, se le invita a leer la información de este documento y a realizar las preguntas que desee antes de tomar una decisión. Usted ha sido invitada a participar en este estudio debido a que nos interesa conocer los aspectos más relevantes de este tipo de malformaciones en el aspecto prenatal y post natal por lo que pensamos que usted pudiera ser un buen candidato para participar en este proyecto.

Procedimientos: Si usted acepta participar en este estudio solo se le realizarán algunas preguntas, y usted autorizará si se revisa su expediente clínico, donde se tomará únicamente la siguiente información de los registros clínicos, edad gestacional al momento del estudio, tipo de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, hallazgos en la ecocardiografía prenatal y postnatal, puntuación en el perfil cardiovascular, anomalía cardíaca y extra cardíaca asociada, muerte fetal y a que edad sucedió, datos del recién nacido al momento del nacimiento, si se utilizó prostaglandinas al nacimiento, tipo y resulta de estudios genéticos prenatal y postnatal, tipo de cirugía que se realizó, si fue candidato y muerte neonatal o si fue sobreviviente al periodo neonatal. Esta información será totalmente confidencial, esto es, será conservada de forma tal que usted no pueda ser identificada.

Posibles riesgos y molestias: Dado que nos comprometemos a guardar de manera estricta la información no se prevé algún riesgo por su participación en el estudio. El investigador principal está comprometido a responder cualquier pregunta y aclarar cualquier duda que le plantee acerca de los procedimientos que se llevarán a cabo, los riesgos, beneficios o cualquier otro asunto relacionado

con la investigación o con el tratamiento (en caso de que el proyecto modificara o interfiriera con el tratamiento habitual).

Posibles beneficios que recibirá al participar en el estudio: Usted no recibirá ninguna remuneración económica por participar en este estudio, y su participación no implicará ningún gasto extra para usted. Tampoco obtendrá algún beneficio directo de su participación. Los resultados del presente estudio contribuirán al avance del conocimiento a nivel local.

Participación o retiro: Su participación en esta investigación es voluntaria. Usted puede decidir libremente si participa o no en esta investigación, ya que la atención médica y el tratamiento que amerite serán los mismos independientemente de su decisión y estarán de acuerdo a los procedimientos establecidos en el IMSS. Si usted inicialmente decide participar en esta investigación y posteriormente cambia de opinión y quiere retirar su autorización, puede hacerlo sin ningún problema y en cualquier momento. El abandonar el estudio en el momento que usted quiera no modificará de ninguna manera los beneficios que usted tiene como derechohabiente del IMSS.

Privacidad y confidencialidad: La información que nos proporcione que pudiera ser utilizada para identificarla (como su nombre y afiliación) será guardada de manera confidencial y por separado, al igual que los resultados de sus estudios clínicos, para garantizar su privacidad. Nadie más tendrá acceso a la información que usted nos proporcione durante su participación en este estudio, al menos que usted así lo desee. Cuando los resultados de este estudio sean publicados o presentados en conferencias, por ejemplo, no se dará información que pudiera revelar su identidad. Su identidad será protegida y ocultada. Para proteger su identidad le asignaremos un número que utilizaremos para identificar sus datos, y usaremos ese número en lugar de su nombre en nuestras bases de datos.

Personal de contacto para dudas y aclaraciones sobre el estudio. En caso de dudas o aclaraciones sobre el estudio podrá dirigirse con alguien sobre este estudio de investigación puede comunicarse las 24 horas todos los días de la semana podrá dirigirse a: Dra. Zarela Lizbeth Chinolla Arellano, Dra. Alejandra Márquez Dávila, Dra. Araceli Noemí Gayosso Domínguez, Dra. Mariana Utrilla Oropeza. Departamento de Medicina Materno Fetal. Calzada Vallejo esquina Antonio Valeriano SN. Colonia La Raza, Alcaldía Azcapotzalco, Ciudad de México. CP 02990. Tel. 2727849910.

Personal de contacto para dudas sobre sus derechos como participante en un estudio de investigación. En caso de dudas o aclaraciones sobre sus derechos como participante podrá dirigirse a: Comité de Ética en Investigación: Calzada Vallejo esquina Antonio Valeriano SN. Colonia La Raza, Alcaldía Azcapotzalco, Ciudad de México. C.P. 02990. Teléfono (55) 5724 5900 extensión 23768, en horario de 07:00 a 13:30 horas o al correo electrónico: efreen.montano@imss.gob.mx

Declaración de consentimiento informado.

Se me ha explicado con claridad en qué consiste este estudio, además he leído (o alguien me ha leído) el contenido de este formato de consentimiento. Se me ha dado la oportunidad de hacer preguntas y todas mis preguntas han sido contestadas a mi satisfacción. Se me ha dado una copia de este formato. Al firmar este formato estoy de acuerdo en participar en la investigación que aquí se describe.

Nombre y firma del paciente.

Se me ha explicado el estudio de investigación y me han contestado todas mis preguntas. Considero que comprendí la información descrita en este documento y libremente doy mi consentimiento para participar en este estudio de investigación.

Nombre del paciente

Firma

NOMBRE, FIRMA Y MATRÍCULA DEL ENCARGADO DE SOLICITAR EL CONSENTIMIENTO INFORMADO.

Le he explicado el estudio de investigación al participante y he contestado todas sus preguntas. Considero que comprendió la información descrita en este documento y libremente da su consentimiento a participar en este estudio de investigación.

Nombre, firma y matrícula del encargado de obtener el Consentimiento Informado

Firma

FIRMA DEL TESTIGO (EL ESPOSO SI SE TRATA DE MUJER EMBARAZADA Y EN LA MEDIDA DE LO POSIBLE)

Mi firma como testigo certifica que el/la participante firmó este formato de consentimiento informado en mi presencia, de manera voluntaria.

Testigo 1
Nombre, dirección, relación

Firma

FIRMA DEL TESTIGO.

Mi firma como testigo certifica que el/la participante firmó este formato de consentimiento informado en mi presencia, de manera voluntaria.

Testigo 2
Nombre, dirección, relación

Firma

ANEXO 2. INSTRUMENTO DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Ventrículo izquierdo hipoplásico: Experiencia de dos años en una Unidad de Evaluación Fetal en la UMAE Hospital HGO3 "Dr. Víctor Manuel Espinosa de los Reyes Sánchez" del CMN "La Raza"

DATOS GENERALES							
Folio: _____		Fecha de ingreso: _____		Edad gestacional al diagnóstico: _____			
Anomalía cardíaca asociada: _____				Anomalía extra cardíaca asociada: _____			
Tipo	Atresia aórtica/ estenosis mitral <input type="checkbox"/>		Atresia aórtica/ atresia mitral <input type="checkbox"/>		Estenosis mitral/ estenosis aórtica <input type="checkbox"/>		
ECOCARDIOGRAFÍA PRENATAL				ECOCARDIOGRAFÍA POST NATAL			
	Medida (mm)	Z-score	Resultado		Medida (mm)	Z-score	Resultado
VÁLVULAS AURICULOVENTRICULARES				VÁLVULAS AURICULOVENTRICULARES			
Válvula mitral				Válvula mitral			
Válvula tricúspide				Válvula tricúspide			
TRACTOS DE SALIDA				TRACTOS DE SALIDA			
Válvula aórtica				Válvula aórtica			
Válvula pulmonar				Válvula pulmonar			
Aorta ascendente				Aorta ascendente			
Arteria pulmonar				Arteria pulmonar			
VENTRÍCULO DERECHO				VENTRÍCULO DERECHO			
Diámetro diastólico derecho				Diámetro diastólico derecho			
Longitud ventrículo derecho				Longitud ventrículo derecho			
VENTRÍCULO IZQUIERDO				VENTRÍCULO IZQUIERDO			
Diámetro diastólico izquierdo				Diámetro diastólico izquierdo			
Longitud ventrículo izquierdo				Longitud ventrículo izquierdo			
OTROS VASOS				OTROS VASOS			
Aorta descendente				Aorta descendente			
Vena cava inferior				Vena cava inferior			
Istmo aórtico				Istmo aórtico			
Ductus arterioso				Ductus arterioso			
Foramen oval restrictivo	Sí: <input type="checkbox"/> No: <input type="checkbox"/>			Foramen oval restrictivo	Sí: <input type="checkbox"/> No: <input type="checkbox"/>		
Regurgitación tricuspídea	Sí: <input type="checkbox"/> No: <input type="checkbox"/>			Regurgitación tricuspídea	Sí: <input type="checkbox"/> No: <input type="checkbox"/>		
PERFIL CARDIOVASCULAR							
Hidrops	Doppler venoso: Vena umbilical (UV)/ Ductus venoso (DV)	Tamaño cardíaco	Función cardíaca	Doppler arterial: Arteria umbilical (AU)	Puntaje:		
Ausente <input type="checkbox"/>	VU no pulsátil/DV normal <input type="checkbox"/>	0.2-0.35 <input type="checkbox"/>	Válvula tricúspide y mitral normales, llenado diastólico bifásico, fracción de acortamiento VD/VI >0.28 <input type="checkbox"/>	Forma de onda normal con flujo diastólico presente <input type="checkbox"/>	10 <input type="checkbox"/>	5 <input type="checkbox"/>	
Ascitis/derrame pericárdico/ pleural <input type="checkbox"/>	VU no pulsátil/DV reverso <input type="checkbox"/>	0.35-0.5 <input type="checkbox"/>	Regurgitación tricúspide holo sistólica o fracción de acortamiento VD/VI <0.28 <input type="checkbox"/>	Flujo diastólico ausente <input type="checkbox"/>	9 <input type="checkbox"/>	4 <input type="checkbox"/>	
Edema de piel <input type="checkbox"/>	VU pulsátil <input type="checkbox"/>	>0.5 o <0.2 <input type="checkbox"/>	Regurgitación mitral holo sistólica o llenado monofásico ventricular <input type="checkbox"/>	Flujo diastólico reverso <input type="checkbox"/>	8 <input type="checkbox"/>	3 <input type="checkbox"/>	
					7 <input type="checkbox"/>	2 <input type="checkbox"/>	
					6 <input type="checkbox"/>	1 <input type="checkbox"/>	
						0 <input type="checkbox"/>	
DESENLACE							
Nacido vivo		Sí: <input type="checkbox"/> No: <input type="checkbox"/>	Semanas: _____				
DATOS RECIÉN NACIDO							
Sexo: _____		Peso: _____			Capurro: _____		
Tto prostaglandina	Sí: <input type="checkbox"/> No: <input type="checkbox"/>	Malformaciones cardíacas corroboradas:		Sí: <input type="checkbox"/> No: <input type="checkbox"/>	Malformaciones extracardíacas corroboradas:		Sí: <input type="checkbox"/> No: <input type="checkbox"/>
ESTUDIO GENÉTICO							
Estudio prenatal	Sí: <input type="checkbox"/> No: <input type="checkbox"/>	Tipo y Resultados:			Estudio postnatal	Sí: <input type="checkbox"/> No: <input type="checkbox"/>	Tipo y Resultados:
CIRUGÍA							
Cirugía		Sí: <input type="checkbox"/> No: <input type="checkbox"/>	Días: _____				
Septostomía atrial <input type="checkbox"/>		Híbrido <input type="checkbox"/>	Norwood:	Variante SANO <input type="checkbox"/>	Fístula sistémico pulmonar <input type="checkbox"/>	Ninguno <input type="checkbox"/>	
MUERTE NEONATAL							
Muerte neonatal		Sí: <input type="checkbox"/> No: <input type="checkbox"/>	7 días: <input type="checkbox"/>	14 días: <input type="checkbox"/>	21 días: <input type="checkbox"/>	28 días: <input type="checkbox"/>	