

Reporte de caso

Diagnóstico de síndrome de hipoplasia del corazón izquierdo en una recién nacida a término: reporte de caso clínico y revisión de literatura

Miguel Ángel Sosa Esquivel¹, Nancy Yhomara Cabeza Acevedo², Andrés Fernández Sánchez^{3*} ,
Roberto Lazzarini⁴ 

1. Médico Internado Rotatorio HUSJD Universidad del Quindío.
2. Directora Residente de Pediatría, Hospital Universitario San Juan de Dios.
3. Laboratorio de Biomodelos Anatómicos Humanos y Técnicas Anatómicas, Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad del Quindío, Armenia, Quindío, Colombia.
4. Departamento de Biología de la Reproducción, Universidad Autónoma Metropolitana, Unidad Iztapalapa, Ciudad de México, México.

***Autor de correspondencia**

Dr. Andrés Fernández Sánchez

@ afsanchez@uniquindio.edu.co

LISTADO DE SIGLAS

Apgar (Apgar Score), CIA (comunicación interauricular), DA (ductus arterioso), FiO₂ (fracción inspirada de oxígeno), Fr (French, unidad de calibre), HBsAg (hepatitis B surface antigen), HLHS (hypoplastic left heart syndrome), ILA (índice de líquido amniótico), µg/kg/min (microgramo por kilogramo por minuto), ml/kg (mililitros por kilogramo), PGE1 (prostaglandina E1 o alprostadil), PEEP (presión positiva al final de la espiración), PIP (presión inspiratoria pico), SatO₂ (saturación periférica de oxígeno), UCIN (Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales), VDRL (Venereal Disease Research Laboratory, prueba para sífilis), VIH (virus de la inmunodeficiencia humana).

RESUMEN

El síndrome de corazón izquierdo hipoplásico (**HLHS**) es una de las cardiopatías congénitas críticas más letales, caracterizada por el subdesarrollo severo de las estructuras cardíacas izquierdas y una circulación dependiente del ductus arterioso. A pesar de los avances en ecocardiografía fetal, entre el 30–50% de los casos pasan desapercibidos durante el tamizaje prenatal, especialmente en sistemas de salud con limitaciones tecnológicas o falta de personal entrenado. El caso presentado corresponde a una recién nacida con controles prenatales normales y ecografías sin hallazgos de cardiopatía, que desarrolló cianosis, hipoxemia refractaria y mala perfusión al cuarto día de vida, coincidiendo con el cierre fisiológico del ductus arterioso. El diagnóstico se confirmó mediante ecocardiografía posnatal, que evidenció **HLHS** con atresia mitral y aórtica, arco aórtico hipoplásico y ventrículo izquierdo rudimentario.

La paciente fue estabilizada con ventilación mecánica, fluidos, soporte inotrópico y administración de prostaglandina E1 para mantener la permeabilidad ductal, medidas fundamentales en el manejo inicial de lesiones ductus-dependientes. Tras la estabilización, fue remitida a un centro de alta complejidad para manejo quirúrgico mediante la secuencia Norwood-Glenn-Fontan, abordaje estándar para esta patología. El caso ilustra la importancia crítica del reconocimiento temprano de hipoxemia inexplicada en el periodo neonatal y demuestra que la administración precoz de prostaglandinas puede mejorar significativamente la estabilidad hemodinámica antes de la intervención quirúrgica.

A nivel nacional, este reporte destaca la relevancia de la implementación plena del tamizaje neonatal con oximetría de pulso, obligatorio en Colombia desde 2024, cuya ausencia contribuyó al retraso diagnóstico. A nivel latinoamericano, el caso refleja inequidades persistentes en acceso a ecocardiografía fetal especializada, disponibilidad quirúrgica y capacidad de cuidados intensivos. Estas limitaciones se traducen en mayor mortalidad frente a países de altos ingresos, donde la supervivencia tras la etapa I del procedimiento de Norwood supera el 70–80%. Globalmente, el caso subraya la necesidad de fortalecer el continuo asistencial que va desde el diagnóstico prenatal, estabilización hemodinámica y transporte neonatal especializado, hasta el seguimiento postoperatorio prolongado.

Este reporte de caso, aporta un ejemplo clínico típico de **HLHS** no detectado prenatalmente, destacando la urgencia de mejorar los programas de pesquisa fetal y neonatal, reforzar la estabilización prequirúrgica y optimizar las rutas interinstitucionales de remisión. Asimismo, reafirma la necesidad de registros multicéntricos latinoamericanos y guías adaptadas a los recursos de la región para reducir inequidades y mejorar los desenlaces a largo plazo en pacientes con cardiopatías congénitas críticas.

Palabras clave: cardiopatías congénitas, cuidados intensivos neonatales, ecocardiografía fetal, oximetría de pulso, oximetría neonatal, reporte de caso, síndrome de corazón izquierdo hipoplásico

ABSTRACT

Hypoplastic left heart syndrome (**HLHS**) is one of the most severe and lethal critical congenital heart defects, characterized by underdevelopment of the left-sided cardiac structures and complete dependence on ductal patency for systemic perfusion. Despite advances in fetal echocardiography, prenatal detection rates remain variable, and up to half of cases may go unrecognized, particularly in settings with limited resources or insufficient specialized training. This report describes a newborn with unremarkable prenatal evaluations and normal structural ultrasounds who developed central cyanosis, refractory hypoxemia, and poor perfusion on the fourth day of life, coinciding with physiological ductal closure. Postnatal echocardiography confirmed classic **HLHS** with mitral and aortic atresia, hypoplastic aortic arch, and a rudimentary left ventricle.

Initial management included mechanical ventilation, fluid resuscitation, inotropic support, and immediate infusion of prostaglandin E1 to maintain ductal patency—interventions considered essential in ductus-dependent cardiac lesions. Following stabilization, the patient was transferred to a tertiary cardiac center for staged surgical palliation using the Norwood-Glenn-Fontan sequence. The case underscores the importance of early recognition of unexplained neonatal hypoxemia and highlights the life-saving role of timely prostaglandin administration prior to diagnostic confirmation.

At the national level, this case emphasizes the critical need for universal and standardized implementation of pulse oximetry screening, now mandated in Colombia, whose absence contributed to delayed diagnosis. At the Latin American level, the case reflects well-documented disparities in access to specialized fetal echocardiography, timely surgical intervention, and neonatal cardiovascular intensive care. These limitations contribute to significantly higher mortality rates compared with high-income countries, where survival after the Norwood procedure exceeds 70–80%. Globally, the case illustrates the gap between existing scientific evidence and real-world operational capacity in middle-income nations, reinforcing the need to strengthen the entire continuum of care—from prenatal detection and hemodynamic stabilization to specialized neonatal transport and postoperative follow-up.

This report provides a representative example of prenatally missed **HLHS** and highlights the urgency of improving fetal and neonatal screening programs, optimizing preoperative stabilization, and reinforcing coordinated referral pathways. It also supports ongoing efforts to develop regional multicenter registries and context-adapted

guidelines to reduce care disparities and improve long-term outcomes for infants with critical congenital heart defects.

Keywords: Congenital heart disease, neonatal intensive, fetal echocardiography, pulse oximetry, hypoplastic left heart syndrome

INTRODUCCIÓN

Las cardiopatías congénitas representan la anomalía congénita más frecuente en el recién nacido y constituyen una causa importante de morbilidad neonatal a nivel global, con una incidencia estimada entre 8 y 10 por cada 1,000 nacidos vivos (Plana et al., 2018). Dentro de este grupo, el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico (HLHS) se identifica como una de las cardiopatías congénitas críticas más letales, caracterizada por un desarrollo inadecuado de las estructuras izquierdas del corazón, que incluye la válvula mitral, el ventrículo izquierdo, la válvula aórtica y el arco aórtico (Mahle et al., 2000; Kritzmire et al., 2025; Figura 1). Esta condición, constituye aproximadamente el 2–3 % de todas las cardiopatías congénitas, es responsable de hasta una cuarta parte de las muertes relacionadas con anomalías cardiovasculares en el período neonatal (Corcoran et al., 2016; Wilson et al., 2018).

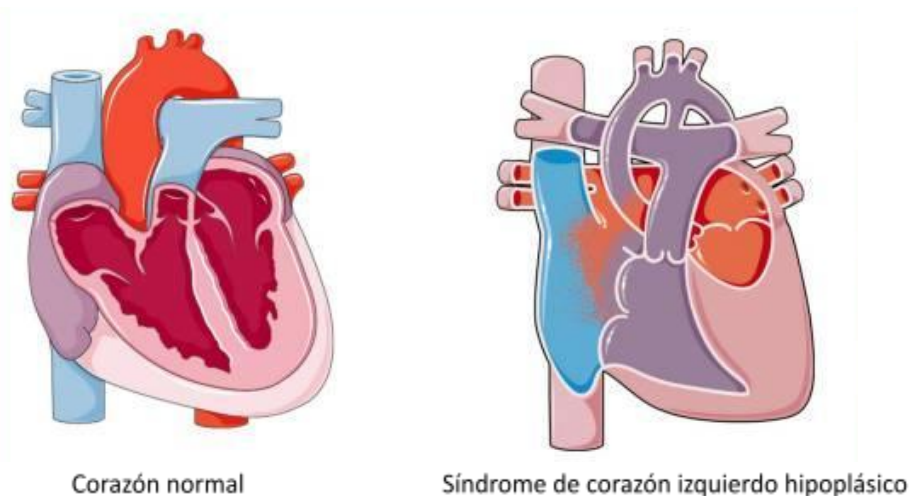


Figura 1. Representación anatómica comparativa entre un corazón con anatomía normal y el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico (HLHS). En el HLHS es evidente una hipoplasia severa del ventrículo izquierdo, acompañada de atresia o estenosis de las válvulas mitral y aórtica, así como hipoplasia del arco aórtico. La perfusión sistémica depende de la persistencia de la permeabilidad del ductus arterioso (DA), condición indispensable para mantener el flujo sanguíneo sistémico durante el período neonatal. Imagen modificada de Saraf et al. (2019)

La etiología del HLHS continúa siendo motivo de estudio. La literatura sugiere una interacción compleja entre factores genéticos, epigenéticos y ambientales que afectan la morfogénesis cardíaca en etapas tempranas de la gestación (Kritzmire et al., 2025; Bravo-Valenzuela et al., 2023). Adicionalmente, se ha planteado que alteraciones hemodinámicas intrauterinas, como obstrucción del tracto de salida izquierdo o flujo restringido a través de la válvula mitral, podrían desempeñar un papel determinante en la fisiopatología progresiva del síndrome (Barron et al., 2009; Ferreira et al., 2014). El fenotipo clínico es altamente variable, abarca desde la hipoplasia parcial del ventrículo izquierdo hasta la ausencia casi total de cavidades izquierdas, lo que condiciona una circulación dependiente del conducto arterioso, no

obstante, ocurre un rápido deterioro clínico después del cierre fisiológico (Mahle et al., 2000; Corcoran et al., 2016; Bravo-Valenzuela et al., 2023).

El diagnóstico prenatal mediante ecocardiografía fetal constituye uno de los avances más relevantes en la identificación temprana del HLHS. La ecocardiografía de segundo trimestre permite evaluaciones detalladas del tracto de salida cardíaco y de las cavidades ventriculares, lo que ha incrementado sustancialmente las tasas de detección prenatal (Patel et al., 2024; Ewer, 2019). Sin embargo, estas tasas aún presentan variabilidad significativa entre regiones y dependen estrechamente de la experticia del personal médico, la calidad de los equipos y el acceso a servicios especializados (Gardiner et al., 2014; Ministerio de Salud y Protección Social, 2024). En muchos contextos, especialmente en naciones en desarrollo donde la asignación del gasto público en salud respecto al producto interno bruto (PIB) es limitada, las restricciones presupuestarias en la implementación sistemática de la ecografía obstétrica de alta resolución dificultan la detección oportuna de cardiopatías congénitas mayores (Leeds Neonatal Formulary, 2023).

La confirmación diagnóstica posnatal también ha sido fortalecida gracias al tamizaje neonatal con oximetría de pulso, un método no invasivo, reproducible y altamente “costo-efectivo” que permite detectar cardiopatías congénitas críticas antes del deterioro clínico (Plana et al., 2018; Dessardo & Ahel, 2009). Este método ha mostrado reducir de manera importante los retrasos diagnósticos y mejorar la supervivencia neonatal, motivo por el cual ha sido adoptado en múltiples países (Hendy, 2025). En Colombia, su obligatoriedad se formalizó con la Resolución 207 de 2024, representando un avance trascendental para la identificación temprana de cardiopatías como el HLHS (Alsoufi et al., 2015).

El manejo del HLHS ha evolucionado gracias al desarrollo de estrategias quirúrgicas en etapas. El abordaje estándar incluye la operación de Norwood en la primera semana de vida, seguida del procedimiento de Glenn y finalmente la cirugía de Fontan en etapas posteriores de la infancia (Corcoran et al., 2016; Wilson et al., 2018). Aunque la mortalidad inicial asociada al Norwood sigue siendo considerable, los avances en cuidados perioperatorios, técnicas de perfusión, manejo preoperatorio —incluyendo el uso de prostaglandina E1 para mantener la permeabilidad del ductus arterioso— y la consolidación de equipos multidisciplinarios han permitido mejorar los resultados a corto y largo plazo (Wilson et al., 2018; Feinstein et al., 2012; Sergi, 2025).

A pesar de estos progresos, el HLHS continúa siendo un reto clínico importante, particularmente en regiones con desigualdad en el acceso a cirugía cardíaca pediátrica o con limitaciones en infraestructura sanitaria. Estudios en América Latina reportan resultados heterogéneos, muestran la necesidad de fortalecer las redes perinatales y los programas de atención cardiovascular neonatal (Lynch et al., 2023). El seguimiento a largo plazo también representa un desafío, ya que niños que completan la paliación quirúrgica presentan riesgo aumentado de arritmias, disfunción ventricular derecha, insuficiencia cardíaca y disminución de la tolerancia al ejercicio en la adultez (Feinstein et al., 2012; Bokhari et al., 2025).

Casos clínicos recientes publicados en la literatura, destacan la importancia del diagnóstico prenatal, la estabilización neonatal adecuada y la intervención quirúrgica oportuna para mejorar la supervivencia (Jarman & Gamage, 2024; Tworetzky et al., 2016; Yerebakan et al., 2014; Pizarro et al., 2018). Estos informes subrayan el papel crucial del reconocimiento temprano del HLHS, no sólo para optimizar el pronóstico neonatal inmediato, sino también para planear adecuadamente los cuidados y expectativas familiares en un contexto donde el tratamiento requiere múltiples intervenciones y un seguimiento de por vida.

En este contexto, presentamos un caso clínico y discutimos los elementos clave del diagnóstico prenatal y neonatal, la estabilización preoperatoria, el abordaje quirúrgico secuencial, los retos en la toma de decisiones interdisciplinarias y las implicaciones del marco normativo colombiano en la detección temprana de cardiopatías congénitas críticas.

Presentación del caso “clínico”

Antecedentes maternos y controles prenatales

Madre secundigestante de 25 años, cursó un embarazo controlado con cinco consultas prenatales, con antecedente de hipotiroidismo gestacional en tratamiento con levotiroxina (50 µg/día). Los análisis serológicos fueron negativos para VIH, VDRL, HBsAg, Streptococcus agalactiae y toxoplasmosis con seguimiento mensual negativo.

Las ecografías de las semanas 20, 24 y 34 reportaron crecimiento fetal normal, líquido amniótico adecuado (ILA 14 cc), placenta anterior grado III y perfil biofísico fetal de 8/8, sin anomalías estructurales ni marcadores de cardiopatía, lo cual concuerda con que la detección prenatal del HLHS puede pasar desapercibida incluso en ecografías estructurales estándar (Patel et al., 2024; Gardiner et al., 2014; Corcoran et al., 2016; Sergi, 2025). Estas evaluaciones confirmaron una gestación sin complicaciones.

Nacimiento y evolución inicial

La paciente nació el 20 de junio de 2025, con 39 semanas de edad gestacional, mediante cesárea iterativa por antecedente obstétrico. Pesó 3,030 gramos, talla de 46 cm, con perímetros cefálico de 34 cm, torácico de 32 cm y abdominal de 31 cm. El puntaje Apgar fue 8/9. Permaneció en alojamiento conjunto durante 48 horas, con buena adaptación y lactancia materna exclusiva. Se realizó tamizaje de cardiopatías congénitas y metabólico a las 24 horas de vida, los cuales fueron negativos. Es importante mencionar, que actualmente la pulsioximetría de pulso preductal y posductal es un método recomendado en múltiples países para la detección de cardiopatías congénitas críticas (Plana et al., 2018; Ewer, 2019; Ministerio de Salud y Protección Social, 2024). Posteriormente, la paciente fue dada de alta tras 48 horas por política institucional.

Ingreso por urgencias y diagnóstico de HLHS

Al cuarto día de vida, la neonata presentó cianosis central, taquipnea y pobre perfusión. Al ingreso en urgencias, la saturación de oxígeno fue de 77%. La ventilación con presión positiva (Neopuff, PIP 20, PEEP 6, FiO₂ 100%) no mejoró la oxigenación, por lo que se decidió asegurar vía aérea por medio de intubación orotraqueal (tubo 3.5 Fr, fijación a 8.8 cm), conectada a ventilación mecánica y se aseguró acceso venoso central por medio de vena umbilical para administración de bolo de lactato Ringer (10 ml/kg) dosis única.

La pediatra de turno, indicó la administración de alprostadil (0.05 µg/kg/min) para mantener el ductus arterioso permeable, manejo de soporte considerado estándar y esencial en neonatos con HLHS (Kritzmire et al., 2025; Leeds Neonatal Formulary, 2023; Dessardo & Ahel, 2009; Lynch et al., 2023). Se añadió dobutamina (5 µg/kg/min) como soporte inotrópico, además de antibióticos (ampicilina y gentamicina).

El ecocardiograma confirmó HLHS con ventrículo izquierdo rudimentario, atresia mitral y aórtica, arco aórtico hipoplásico con flujo retrógrado y comunicación interauricular de 4.6 mm, patrón anatómico clásico descrito en la literatura (Mahle et al., 2000; Barron et al., 2009; Alsoufi et al., 2015; Pinto Júnior et al., 2015; Ferreira et al., 2014; Bokhari et al., 2025).

Manejo en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales y Remisión (UCIN)

En la UCIN, la paciente fue estabilizada mediante la infusión continua de alprostadil (0.05–0.07 µg/kg/min), dobutamina, oxigenoterapia controlada (85–89% SatO₂), balance hídrico estricto (1.5–2 ml/kg/h) y control glucémico, en concordancia con recomendaciones para manejo preoperatorio del HLHS (Dessardo & Ahel, 2009; Feinstein et al., 2012; Jarman & Gamage, 2024).

Siguiendo la recomendación del cardiólogo pediatra, fue remitida el 28 de junio de 2025 a un centro de cuarto nivel, para la etapa inicial de corrección quirúrgica (Norwood o variantes), procedimientos considerados estándar para esta patología (Wilson et al., 2018; Bravo-Valenzuela et al., 2023; Tworetzky et al., 2016; Yerebakan et al., 2014).

DISCUSIÓN

El síndrome de corazón izquierdo hipoplásico constituye una de las cardiopatías congénitas críticas más complejas y graves del periodo neonatal, caracterizado por un subdesarrollo severo de las estructuras izquierdas del corazón que conduce a una dependencia absoluta del ductus arterioso para la perfusión sistémica (Mahle et al., 2000; Kritzmire et al., 2025; Barron et al., 2009; Corcoran et al., 2016; Ewer, 2019). Su relevancia clínica radica en que el cierre fisiológico del ductus, alrededor de las primeras 48–96 horas de vida, precipita un colapso hemodinámico abrupto, como ocurrió en la paciente presentada. Este patrón coincide con lo descrito por Barron et al. y Feinstein et al., quienes destacan que los neonatos previamente asintomáticos pueden deteriorarse de forma súbita cuando el conducto arterioso comienza a cerrarse, lo que convierte a HLHS en una verdadera emergencia pediátrica (Ewer, 2019; Pinto Júnior et al., 2015).

A pesar de los avances en el diagnóstico prenatal, la detección intrauterina de HLHS continúa siendo variable entre países y centros asistenciales. Gardiner et al. y Patel et al. reportan diferencias significativas en la tasa de reconocimiento prenatal, influenciadas por la experiencia del operador, la calidad de los equipos, la implementación de programas de tamizaje fetal y la disponibilidad de ecocardiografía fetal especializada (Patel et al., 2024; Gardiner et al., 2014; Dessardo & Ahel, 2009). En el presente caso, las ecografías de segundo y tercer trimestre no identificaron la cardiopatía, lo que es coherente con la literatura que documenta que entre un 30–50% de los casos permanece sin diagnóstico antenatal incluso en centros de alta complejidad (Patel et al., 2024; Gardiner et al., 2014).

La detección posnatal temprana mediante oximetría de pulso se ha consolidado como una herramienta fundamental en la identificación de cardiopatías congénitas críticas, especialmente de aquellas ductus-dependientes como HLHS (Plana et al., 2018; Bravo-Valenzuela et al., 2023). Plana et al. y Ewer demostraron que el tamizaje con oximetría de pulso reduce la mortalidad y evita diagnósticos tardíos, lo que ha llevado a su implementación en múltiples países. En Colombia, el tamizaje neonatal mediante oximetría se volvió obligatorio mediante la Resolución 207 de 2024 (Sergi, 2025). En este contexto, la evolución clínica de la paciente pone en evidencia la importancia del tamizaje universal, ya que la ausencia de saturaciones pre y posductales diferenciales en las primeras 24–48 horas puede retrasar el diagnóstico y aumentar el riesgo de colapso hemodinámico, como ocurrió en este caso.

El manejo inicial instaurado —aseguramiento de la vía aérea, ventilación asistida, estabilización hemodinámica y perfusión ductal mediante alprostadil— se ajustó a las recomendaciones de múltiples guías internacionales (Ferreira et al., 2014; Lynch et al., 2023; Bokhari et al., 2025). El uso temprano de prostaglandina E1 (PGE1) es considerado el pilar inicial del tratamiento, ya que permite restablecer la perfusión sistémica al mantener el ductus arterioso permeable (Ferreira et al., 2014; Lynch et al., 2023). Leeds Neonatal Formulary y Yerebakan et al. subrayan que incluso dosis bajas de PGE1 pueden mejorar de manera significativa la estabilidad hemodinámica en neonatos con HLHS, evitando la progresión hacia el shock cardiogénico (Ferreira et al., 2014; Bokhari et al., 2025). De forma concordante, la

estabilización con soporte inotrópico, control de líquidos y ventilación controlada se considera parte esencial del manejo prequirúrgico.

La remisión inmediata a un centro especializado constituye otra piedra angular del tratamiento. La cirugía de etapa I (procedimiento de Norwood o variantes) requiere equipos multidisciplinarios entrenados y recursos altamente especializados, los cuales impactan directamente en la supervivencia (Tworetzky et al., 2016; Yerebakan et al., 2014; Pizarro et al., 2018). Estudios multicéntricos —como los de Wilson et al. y Alsoufi et al.— demuestran que la sobrevida tras la operación de Norwood ha mejorado significativamente en la última década, alcanzando tasas superiores al 70–80% en centros de alto volumen (Tworetzky et al., 2016; Yerebakan et al., 2014). Sin embargo, en Latinoamérica la realidad es diferente: Pizarro et al. documentan que las limitaciones en acceso, oportunidad quirúrgica y disponibilidad de cuidados intensivos avanzados se traducen en menores tasas de supervivencia (Olugbenga et al., 2012), lo que subraya la importancia de la remisión temprana, oportuna y coordinada, especialmente en países con desigualdades en el acceso a servicios cardiovasculares pediátricos.

Este caso ofrece enseñanzas particularmente valiosas:

- El tamizaje prenatal normal no descarta cardiopatías congénitas críticas. La variabilidad en la detección prenatal hace necesario reforzar la capacitación en ecocardiografía fetal y considerar protocolos universales de evaluación del tracto de salida izquierdo.
- La cianosis central en un neonato previamente sano debe considerarse como cardiopatía crítica hasta demostrar lo contrario. La literatura coincide en que la presencia de hipoxemia refractaria y mala perfusión en las primeras 96 horas es altamente sugestiva de una lesión ductus-dependiente (Kritzmire et al., 2025; Pinto Júnior et al., 2015).
- El reconocimiento temprano y la administración inmediata de PGE1 antes incluso del ecocardiograma son medidas que salvan vidas. En HLHS, la terapia con prostaglandinas debe iniciarse sin demora ante la sospecha clínica (Ferreira et al., 2014; Lynch et al., 2023; Bokhari et al., 2025).
- El manejo hemodinámico preoperatorio define el pronóstico. La estabilidad durante la remisión es un predictor crucial de supervivencia posquirúrgica (Bokhari et al., 2025; Jarman & Gamage, 2024; Tworetzky et al., 2016).
- La coordinación entre niveles asistenciales es fundamental. La derivación rápida y segura a centros de alto nivel es una condición indispensable para el adecuado abordaje del HLHS.

Desde el punto de vista de la relevancia clínica, este caso subraya la importancia crítica del tamizaje neonatal mediante oximetría de pulso, la necesidad de reconocimiento precoz de signos de compromiso cardiovascular en neonatos y la urgencia de instaurar terapias ductus-dependientes. Además, destaca la responsabilidad del sistema de salud en garantizar rutas de remisión funcionales y efectivas, especialmente en regiones donde el acceso a cirugía cardiovascular neonatal es limitado.

Finalmente, el caso contribuye a la literatura al mostrar un ejemplo típico —pero frecuentemente subdiagnosticado— de HLHS no detectado antes del deterioro clínico, resaltando la necesidad de mejorar tanto la pesquisa prenatal como la postnatal, así como la importancia de la estabilización y traslado oportuno a centros de alta complejidad.

CONCLUSIÓN

El síndrome de corazón izquierdo hipoplásico continúa siendo una de las cardiopatías congénitas críticas con mayor mortalidad neonatal a nivel mundial, y su presentación clínica puede ser insidiosa durante las primeras 48–96 horas de vida, incluso en neonatos con controles prenatales adecuados y sin hallazgos ecográficos sugestivos durante la gestación (Patel et al., 2024; Gardiner et al., 2014; Corcoran et al., 2016). Como mostramos en este caso clínico, el cierre fisiológico del ductus arterioso precipitó una falla circulatoria rápidamente progresiva, lo que subraya la necesidad de mantener un alto índice de sospecha clínica ante la presencia de cianosis central, hipoxemia refractaria o mala perfusión periférica en un recién nacido previamente sano.

La atención inicial oportuna —incluyendo la estabilización ventilatoria, el soporte inotrópico y la administración inmediata de prostaglandina E1 para mantener la permeabilidad ductal— constituye el pilar fundamental del manejo prequirúrgico y tiene impacto directo en la supervivencia, tal como recomiendan múltiples guías internacionales (Ferreira et al., 2014; Lynch et al., 2023; Bokhari et al., 2025). Este caso demuestra la relevancia de instaurar estas medidas incluso antes de contar con la confirmación ecocardiográfica, cuando la sospecha de lesión cardio-dependiente lo justifica.

En Colombia, el caso resalta la importancia de fortalecer la implementación plena y homogénea del tamizaje neonatal con oximetría de pulso, obligatorio en Colombia desde la Resolución 207 de 2024 (Sergi, 2025). La Resolución 207 de 2024 del Ministerio de Salud y Protección Social de Colombia evidencia la necesidad de garantizar que el tamizaje neonatal sea aplicado de manera universal y estandarizada en todos los niveles de complejidad, asegurando un adecuado registro y seguimiento de los recién nacidos. Su ausencia o aplicación deficiente continúa siendo un factor crítico en el retraso diagnóstico de cardiopatías congénitas severas, especialmente de aquellas dependientes del ductus arterioso.

En el contexto latinoamericano, este caso refleja problemáticas ampliamente descritas en la literatura: desigualdades territoriales en el acceso a ecocardiografía fetal especializada, variabilidad en la oportunidad quirúrgica y limitaciones en infraestructura cardiovascular pediátrica (Olugbenga et al., 2012). Los estudios de la región han demostrado que la mortalidad en HLHS continúa siendo significativamente mayor en naciones con un bajo ingreso per cápita en comparación con los países del primer mundo, en parte por demoras en la remisión, barreras administrativas y falta de unidades de cirugía cardíaca neonatal de alta complejidad (Olugbenga et al., 2012). Este reporte de caso refuerza la urgencia de consolidar redes regionales de referencia, optimizar rutas de traslado neonatal y reducir las disparidades entre instituciones públicas, privadas y rurales.

Desde la perspectiva global, el caso expone la brecha existente entre la evidencia científica disponible —la cual ha permitido mejorar las tasas de supervivencia tras el procedimiento de Norwood en centros de alto volumen (Tworetzky et al., 2016; Yerebakan et al., 2014)— y la realidad operativa en naciones con un ingreso per cápita intermedio o en vías de desarrollo, donde la atención continúa fragmentada y los sistemas de salud presentan barreras estructurales que dificultan alcanzar estándares comparables. La literatura coincide en que la supervivencia “de los pacientes con HLHS” depende no solo de la técnica quirúrgica, sino también de todo el “continuum” asistencial: diagnóstico prenatal, estabilización hemodinámica, transporte neonatal especializado, disponibilidad de cuidados intensivos avanzados y seguimiento posoperatorio cercano (Corcoran et al., 2016; Alsoufi et al., 2015; Bokhari et al., 2025; Tworetzky et al., 2016).

En conjunto, este caso ilustra los desafíos persistentes en la detección y manejo inicial del HLHS en escenarios con limitaciones de recursos, y subraya la necesidad de fortalecer las estrategias de tamizaje, diagnóstico precoz, estabilización prequirúrgica y articulación interinstitucional para lograr desenlaces equiparables a los reportados en países con sistemas de salud más robustos.

REFERENCIAS

- Alsoufi, B., Slesnick, T., McCracken, C., Ehrlich, A., Kanter, K., Schlosser, B., Maher, K., Sachdeva, R., & Kogon, B. (2015). Current outcomes of the Norwood operation in patients with single-ventricle malformations other than hypoplastic left heart syndrome. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery*, 6(1), 46–52. <https://doi.org/10.1177/2150135114558069>
- Barron, D. J., Kilby, M. D., Davies, B., Wright, J. G., Jones, T. J., & Brawn, W. J. (2009). Hypoplastic left heart syndrome. *The Lancet*, 374(9689), 551–564. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(09\)60563-8](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(09)60563-8)
- Bokhari, S. F. H., Sattar, S. M., Mehboob, U., et al. (2025). Advancements in prenatal diagnosis and management of hypoplastic left heart syndrome: A multidisciplinary approach and future directions. *World Journal of Cardiology*, 17(3), 113–119.
- Bravo-Valenzuela, N. J. M., Magalhães, J. N., Peixoto, A. B., & Araujo Júnior, E. (2023). Prenatal diagnosis of hypoplastic left heart syndrome. *Radiologia Brasileira*, 56(3), 202–206.
- Corcoran, S., Briggs, K., O'Connor, H., Mullers, S., Monteith, C., Donnelly, J., Dicker, P., Franklin, O., Malone, F. D., & Breathnach, F. M. (2016). Prenatal detection of major congenital heart disease: Optimising resources to improve outcomes. *European Journal of Obstetrics & Gynecology and Reproductive Biology*, 203, 260–263. <https://doi.org/10.1016/j.ejogrb.2016.06.008>
- Dessardo, S., & Ahel, V. (2009). Preoperative management of hypoplastic left heart syndrome. *Signa Vitae*, 4(2), 12–15. <https://doi.org/10.22514/SV42.102009.2>
- Ewer, A. K. (2019). Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects: A life-saving test for all newborn babies. *International Journal of Neonatal Screening*, 5(1), 14. <https://doi.org/10.3390/ijns5010014>
- Feinstein, J. A., Benson, D. W., Dubin, A. M., Cohen, M. S., Maxey, D. M., Mahle, W. T., Pahl, E., Villafañe, J., Bhatt, A. B., Peng, L. F., Johnson, B. A., Marsden, A. L., Daniels, C. J., Rudd, N. A., Caldarone, C. A., Mussatto, K. A., Morales, D. L., Ivy, D. D., Gaynor, J. W., Tweddell, J. S., Deal, B. J., Furck, A. K., Rosenthal, G. L., Ohye, R. G., Ghanayem, N. S., Cheatham, J. P., Tworetzky, W., & Martin, G. R. (2012). Hypoplastic left heart syndrome: Current considerations and expectations. *Journal of the American College of Cardiology*, 59(1 Suppl), S1–S42. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2011.09.022>
- Ferreira, S. M. A., Maia, F. C. O., Pinheiro, L. M. L., Carvalho, F. L. C., Meneses, M. A., & Cabral, A. L. B. (2014). Classic form of hypoplastic left heart syndrome diagnosed in the neonatal period: Case report. *Radiologia Brasileira*, 47(2), 122–124.
- Gardiner, H. M., et al. (2014). Prenatal detection of major congenital heart disease (mCHD) for hospitals referring to one congenital cardiac centre: Relative performance evaluation. *Heart*, 100(5), 359–360. <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2013-305161>
- Hendy, A. (2025). Neonatal nurses' performance in implementing the advancing newborn screening of critical congenital heart disease. *BMC Nursing*, 24(1), 1–9. DOI: [10.1186/s12912-025-04219-x](https://doi.org/10.1186/s12912-025-04219-x)
- Jarman, H., & Gamage, P. (2024). Hypoplastic left heart syndrome: A review of etiology, diagnosis, and treatment. *Seminars in Pediatric Surgery*, 33(1), 1–8.
- Kritzmire, S. M., Thomas, A., Horenstein, M. S., & Cossu, A. E. (2025). *Hypoplastic left heart syndrome*. StatPearls Publishing. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK554576/>
- Leeds Neonatal Formulary. (2023). *Prostaglandin E1 (Alprostadil) monograph*. NHS UK. <https://www.leedsformulary.nhs.uk/docs/NNU%20alprostadil%20monograph.pdf>
- Lynch, A., Jones, K., Patel, S., et al. (2023). Hypoplastic left heart syndrome: A review of clinical challenges and management. *Cardiology in Review*, 30(5), 205–212.
- Mahle, W. T., Spray, T. L., & Wernovsky, G. (2000). Hypoplastic left heart syndrome. *Current Problems in Pediatrics*, 30(7), 257–293.

- Ministerio de Salud y Protección Social. (2024). *Resolución 207 de 2024. Tamizaje neonatal en Colombia*. https://www.minsalud.gov.co/Normatividad_Nuevo/Resoluci%C3%B3n%20No%20207de%202024.pdf
- Olugbenga, O. A., Olanrewaju, J., Olanrewaju, M., et al. (2012). Hypoplastic left heart syndrome: A case report and review of the literature. *Nigerian Journal of Basic and Clinical Sciences*, 9(2), 87–90.
- Patel, S. R., et al. (2024). Prenatal diagnosis of congenital heart disease. *Biology (Basel)*, 11(4), 108. <https://doi.org/10.3390/biology1104108>
- Pinto Júnior, V. C., Branco, K. M., Cavalcante, R. C., Carvalho Junior, W., Lima, J. R., Freitas, S. M., Fraga, M. N., & Souza, N. M. (2015). Epidemiology of congenital heart disease in Brazil. *Revista Brasileira de Cirurgia Cardiovascular*, 30(2), 219–224. <https://doi.org/10.5935/1678-9741.20150018>
- Pizarro, C., et al. (2018). Outcomes of HLHS patients in Latin America. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery*, 9(1), 65–72.
- Plana, M. N., Zamora, J., Suresh, G., Fernández-Pineda, L., Thangaratinam, S., & Ewer, A. K. (2018). Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, (3), CD011912. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD011912.pub2>
- Sergi, C. M. (2025). Hypoplastic left heart syndrome—A scoping review. *Translational Pediatrics*, 14(2), 173–188.
- Saraf A, Book WM, Nelson TJ, Xu C. (2019). Hypoplastic left heart syndrome: From bedside to bench and back. *J Mol Cell Cardiol*. Oct;135:109-118.
- Tworetzky, W., et al. (2016). Midgestation fetal echocardiography for HLHS. *Circulation*, 134(3), 183–190.
- Wilson, W. M., Valente, A. M., Hickey, E. J., Clift, P., Burchill, L., Emmanuel, Y., Gibson, P., Greutmann, M., Grewal, J., Grigg, L. E., Gurvitz, M., Hickey, K., Khairy, P., Mayer, J. E., Jr., Teo, E., Vonder Muhll, I., Roche, S. L., Silversides, C. K., & Wald, R. M. (2018). Outcomes of patients with hypoplastic left heart syndrome reaching adulthood after Fontan palliation: Multicenter study. *Circulation*, 137(9), 978–981. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.117.031282>
- Yerebakan, C., et al. (2014). Preoperative management in HLHS. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery: Pediatric Cardiac Surgery Annual*, 17(1), 2–10.