

M. Cazzaniga<sup>a</sup>  
C. Sabadell  
P. Castellanos  
M. Cano  
M. Serrano  
E. de Marco<sup>b</sup>  
P. Martínez Ten<sup>b</sup>  
J. Montalvo<sup>b</sup>

Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Montepíncipe.

<sup>a</sup>Hospital Montepíncipe y Hospital Ramón y Cajal.

<sup>b</sup>Hospital Clínico. Madrid.

#### Correspondencia:

Dr. M. Cazzaniga.

Caridad, 7. 28224 Pozuelo. Madrid.

Correo electrónico: marcazza@abonados.cpuls.es

Fecha de recepción: 13/9/00

Aceptado para su publicación: 13/11/00

## Casos clínicos

### Diagnóstico prenatal del corazón univentricular

#### *Prenatal diagnosis of univentricular heart*

M. Cazzaniga, C. Sabadell, P. Castellanos, M. Cano, M. Serrano, E. de Marco, P. Martínez Ten, J. Montalvo. Diagnóstico prenatal del corazón univentricular. *Prog Obstet Ginecol* 2001;44:132-137.

## INTRODUCCIÓN

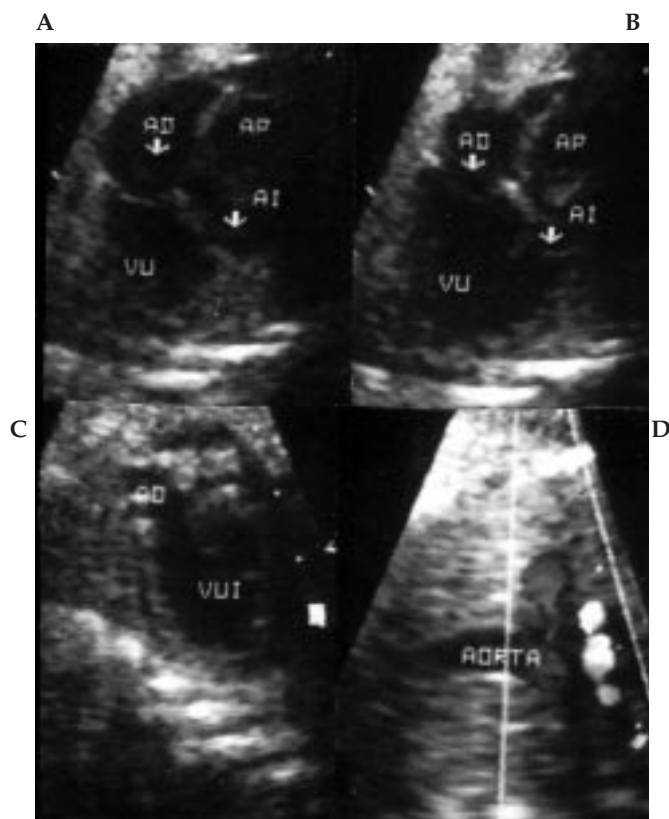
El diagnóstico prenatal de corazón univentricular puede realizarse de forma fiable con ecocardiografía 2D Doppler color valiéndose de la proyección de 4 cámaras auxiliada con otros cortes ecográficos; el impacto pronóstico y la toma de decisiones se basan en la precocidad diagnóstica y en las exploraciones seriadas.

La ecocardiografía bidimensional Doppler color también es fiable para el estudio de la hemodinamia fetal, y aún lo es más para la detección de defectos cardíacos anatómicos y/o funcionales del feto. De la información bibliográfica se deduce que el diagnóstico prenatal de cardiopatía produce un impacto médico cuyo efecto se percibe en la actualidad sobre al menos los siguientes planos: *a)* reconocimiento de la prevalencia e historia natural fetal de las malformaciones; *b)* elección del ámbito apropiado para el parto ante una potencial actuación medicoquirúrgica posnatal inmediata; *c)* toma de decisiones por parte de la pareja con conocimiento del problema; *d)* tratamiento farmacológico materno-fetal; *e)* intervención terapéutica fetal con catéter; *f)* aspectos psico-

lógicos de la gestante, y *g)* detección y control de arritmias fetales, entre otros<sup>1-9</sup>.

Ya desde las semanas 16-18 de embarazo, los defectos circunscritos a la conexión entre aurículas y ventrículos en el corazón fetal pueden ser detectadas de forma fiable en proyección de 4 cámaras. Este corte ecocardiográfico resulta familiar para la mayoría de los ginecoobstetras, y su anormalidad constituye una de las indicaciones principales para la práctica de una exploración más detallada en manos de un experto avezado en las malformaciones cardiovasculares congénitas. Por su vinculación al riesgo de presentar cardiopatía fetal, también se indica este estudio ante la presencia de diabetes o collagenosis materna, en gestantes cardiopatas o con hijo previo afectado de malformación cardíaca, en madres añosas o extremadamente jóvenes, con embarazo gemelar, y/o con feto portador de malformaciones extracardíacas o *hydrops*<sup>10</sup>.

La prevalencia del denominado genéricamente corazón univentricular (conexión atrioventricular univentricular) en estudios fetales es menor del 2-3%, si se excluyen de esta tasa el síndrome de hipoplasia de cavidades izquierdas y el defecto atrioventricular disbalanceado. La variada terminología



**Figura 1.** Composición fotográfica del caso 1 que demuestran en A y B la conexión atrioventricular con un solo ventrículo mediante dos válvulas auriculoventriculares en sístole (cerradas) y diástole (abiertas). En C se observa la cámara rudimentaria de ventrículo derecho de donde emerge la aorta (D). AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; VU y VUI: ventrículo único izquierdo; AP: arteria pulmonar.

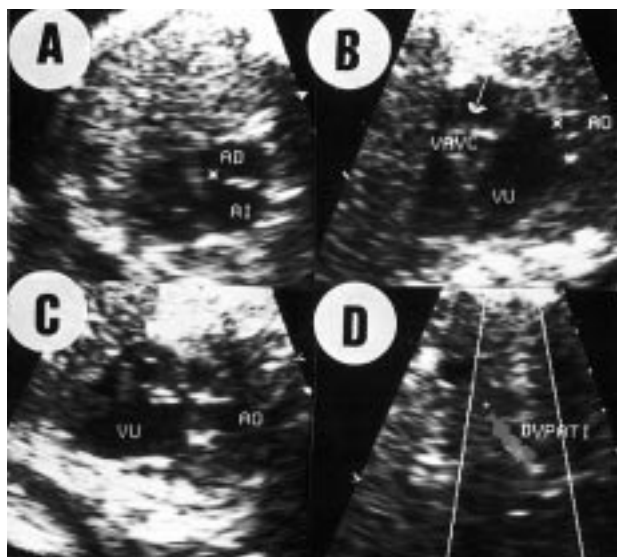
utilizada para categorizar la anatomía cardíaca en algunos estudios impide distinguir las diferentes lesiones “univentriculares” y, como consecuencia, analizar su evolución. Si bien la visualización de una sola cámara ventricular en la exploración ecográfica aporta sospechas sólidas de malformación cardíaca, es indispensable utilizar otras proyecciones para analizar detalles cuya importancia puede ser esencial al tiempo de aconsejar a la gestante y/o planear el tratamiento perinatal<sup>2,11,12</sup>.

Se presenta en este informe el diagnóstico y evolución de dos fetos portadores de corazón univentricular, cada uno de ellos con diferente anatomía, fisiopatología y pronóstico, aspectos advertidos mediante una detallada exploración ecocardiográfica prenatal con técnica Doppler y cartografiado en color.

## DESCRIPCIÓN DE LOS CASOS

### Caso 1

Gestante de 32 años de edad con fenómeno de Raynaud aislado en ambas manos sin patología basal reconocida, que acude a ecografía obstétrica en la séptima semana de su primer embarazo, observándose gestación acorde con tiempo de amenorrea. Las serologías del primer trimestre son normales, se ofrece triple cribado que la paciente rechaza. En la ecografía de las 20 semanas en centro específico de diagnóstico prenatal no se evidencian alteraciones; en la semana 27 se diagnostica de diabetes gestacional, siendo controlada a partir de entonces de forma óptima sólo con dieta. En la semana 28 se advierte de una probable alteración anatómica del corazón, razón por la que se envía al cardiólogo pediátra. En la exploración ecocardiográfica combinada abdominotorácica fetal se visualiza la posición izquierda del corazón, mientras que en el corte de 4 cámaras es evidente la presencia de una conexión atrioventricular univentricular con doble entrada; en esencia, se trata entonces de dos válvulas auriculoventriculares conectadas a un solo ventrículo; la permeabilidad y competencia de las mismas fue ratificada con la técnica Doppler color. Desde la cámara ventricular emerge una arteria dilatada –arteria pulmonar– que se divide rápidamente en dos ramas laterales y una más central que se continúa con aorta descendente –ductus arterioso–. Con un leve movimiento cefálico del transductor se visualiza una cámara rudimentaria conectada con la cavidad ventricular a través de una comunicación interventricular; su posición espacial es superior, derecha y anterior, de lo que se deduce se trata de un ventrículo derecho incompleto e hipoplásico. Desde este rudimento ventricular emerge la aorta que es de pequeño calibre, tanto en su origen como en su arco cefálico, datos potencialmente precursores de obstrucción sistémica. La exploración Doppler color certifica los hallazgos sin que se advierta en el patrón de registro alteración alguna en la funcionalidad de las válvulas sigmoideas. La cámara principal –ventrículo izquierdo– no presenta alteraciones en su función sistólica; del mismo modo, se ratifica la normalidad anatomofuncional del foramen oval y del eje de cavas (fig. 1). A partir de la información que se facilita a la pareja acerca del pronóstico de la

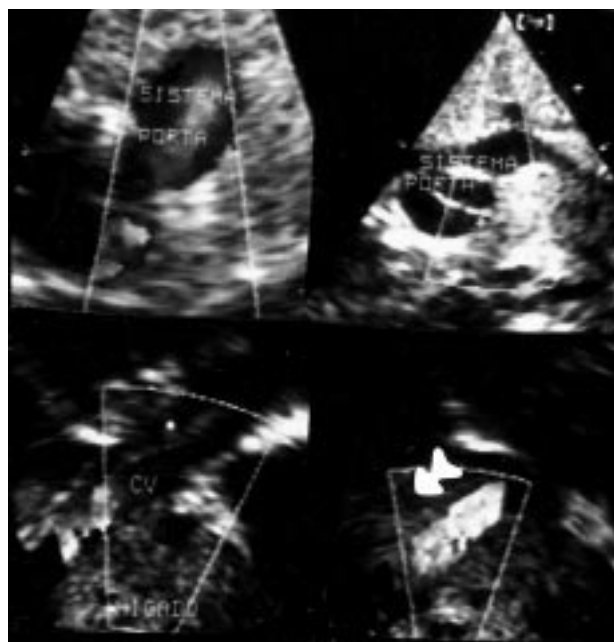


**Figura 2.** Composición fotográfica del caso 2: En A se visualiza el gran defecto atrial inferior adyacente a la unión atrioventricular. En B y C se observa una válvula AV única o común (VAVC) de morfología tricúspide conectada a un solo ventrículo, y la salida de dos vasos arteriales. En D se aprecia el colector venoso que lleva la sangre de las venas pulmonares hacia el sistema porta (rojo).

patología, se decide la continuación del embarazo y la actuación quirúrgica pertinente si procede. El parto –inducido– se realiza en otro centro sin incidencias reseñables a las 37 semanas de gestación, el recién nacido pesa al nacer 2.600 g y se descartan alteraciones cromosómicas. El examen ecocardiográfico posnatal ratifica la malformación cardíaca descrita; el neonato precisa tratamiento en su evolución para paliar la insuficiencia cardíaca congestiva, consecuencia del aumento del volumen circulatorio pulmonar y es sometido con éxito al cerclaje de la arteria pulmonar a los 19 días de vida.

## Caso 2

Gestante de 31 años de edad sin antecedentes personales de interés que cursa la semana 30 de su tercera gestación. Acude a la exploración ecocardiográfica fetal debido al hallazgo de anomalía anatómica cardíaca en el corte de 4 cámaras observada durante una ecografía obstétrica. El examen revela una posición medial del corazón respecto de la cá-



**Figura 3.** El sistema portal está dilatado a la manera de lagos sanguíneos (caso 3, superior), y es evidente la dirección caudal hacia el hígado del colector venoso (CV) atravesando el diafragma (tipificado con Doppler color, inferior).

mara gástrica. El eje de cavas se apreció normal; el tabique interauricular presenta un gran defecto adyacente a la válvula auriculoventricular, que era única, amplia y de morfología tricúspide; con Doppler color se objetivó una regurgitación leve. Esta válvula conecta con una cavidad ventricular dilatada, también única, con buena función de bomba sistólica; no hay evidencia de cámara rudimentaria asociada. Desde la cámara ventricular emergen en paralelo dos vasos de dirección cefálica: uno anterior ligeramente dilatado –aorta–, y otro posterior de calibre más pequeño –arteria pulmonar–. El patrón de flujo Doppler color certifica la presencia de estenosis pulmonar ante la manifiesta turbulencia observada más allá de la válvula sigmoidea. En el examen hepático fetal destaca una gran dilatación del sistema porta en la que se registra flujo Doppler con patrón venoso; este hallazgo nos indujo a realizar una minuciosa exploración de las venas pulmonares que se visualizaron reunidas en un colector retrocardíaco a partir del cual emerge un canal venoso de dirección caudal que atraviesa el diafragma para conectar con el sistema portal. El diagnóstico definitivo fue de cone-

**Tabla 1** Evolución de fetos con corazón univentricular

		Total	IVE	Muerte IU	Muerte posnatal sin cirugía	Vivos*
Isomerismo	Allan et al <sup>18</sup>	39	14	4	5	7
atrial derecho	Atkinson y Drant <sup>16</sup>	8**	1	0	6	2
Doble entrada	Allan et al <sup>12</sup>	39	25	1	2	11
ventricular	Smythe et al <sup>13</sup>	7	4	0	2	1

IVE: interrupción voluntaria de embarazo; IU: intraútero. \*No se aclara en todos los casos con/sin cirugía. \*\*En cuatro se asoció drenaje venoso pulmonar anómalo total.

xión atrioventricular univentricular, válvula auriculo-ventricular única e incompetente, un único ventrículo en el miocardio ventricular, comunicación interauricular grande, doble salida ventricular, estenosis pulmonar y drenaje venoso pulmonar anómalo total infradiaphragmático. La combinación de estas lesiones hace pensar en síndrome de heterotaxia visceral tipo isomerismo atrial derecho. Se realizan sucesivos exámenes ecocardiográficos durante el último trimestre del embarazo con el objeto de anticipar la potencial progresión de la estenosis pulmonar, condición que finalmente permaneció inalterable en todos ellos (figs. 2 y 3). Se realizó amniocentesis con estudio cromosómico, que fue normal. Se informa a la pareja acerca del pronóstico de la patología, quienes deciden continuar con el embarazo y *a priori* no realizar operativos terapéuticos médicos ni quirúrgicos. El parto, eutócico, se produjo en la semana 38 y el recién nacido pesó 2.800 g; el ecocardiograma posnatal ratifica las anomalías cardiovasculares y en especial la reducción del flujo pulmonar. A la luz de la evolución —el neonato puede sobrevivir sin medicación alguna un período incierto de tiempo—, los padres, no sin tensión psicológica, deciden su traslado a otro centro al octavo día con el objeto de realizar cateterismo cardíaco e intervención quirúrgica. El estudio angiográfico dirigido a analizar la anatomía venosa pulmonar demostró la presencia de 3 venas pulmonares a cada lado en lugar de dos como es normal (este hallazgo no fue detectado en la ecografía fetal, aunque sí se admitió tal posibilidad en el contexto del isomerismo atrial derecho): las superiores se conectaban de forma ciega entre sí, mientras que las restantes se reunían en un colector que, atravesando el diafragma, conectaba con el sistema porta. La cirugía consistió en la anastomosis del colector con la aurícula izquierda e implante de

una fístula aortopulmonar para paliar la reducción del flujo pulmonar; el enfermo falleció en la sala operatoria. El estudio necrópsico ratifica el diagnóstico puntualizando la presencia de heterotaxia viscerorotatoria; la morfología ventricular fue considerada como indeterminada en la inspección y no se realizó histología miocárdica.

## DISCUSIÓN

Presentamos, en este informe, dos diferentes tipos de corazón univentricular sin anomalías cromosómicas, diagnosticados de forma fiable con ecocardiografía bidimensional Doppler color a las 28 y 30 semanas de gestación, respectivamente, y con pronóstico dispar. Si bien la proyección de 4 cámaras fue muy útil para detectar estas lesiones, otros cortes ecográficos apoyados por la técnica Doppler color fueron necesarios para alcanzar una precisión diagnóstica óptima, tanto morfológica como funcional (regurgitación auriculoventricular, obstrucciones en las vías de salida). Debido a que las obstrucciones, tanto sistémicas como pulmonares, pueden progresar a lo largo del último trimestre, es mandatorio realizar exámenes seriados para prever la estrategia medicoquirúrgica posnatal inmediata. La sensibilidad de esta previsión es cercana al 100% cuando existe estenosis aórtica y del 66% cuando es pulmonar, este último dato coincide con nuestro segundo caso en quien no fue preciso infundir prostaglandina de urgencia, probablemente debido a la mayor tolerancia de la hipoxia en obstrucciones no críticas por parte del neonato<sup>11</sup>.

En la tabla 1 se expone una información reclutada y abreviada de la evolución de fetos con las mismas lesiones presentadas aquí. Los criterios para la

**136** construcción de la misma se basan en datos publicados en los últimos 5 años por grupos debidamente cualificados (se excluyó el síndrome de hipoplasia cavidades izquierdas y el defecto atrioventricular disbalanceado), si bien debe interpretarse como orientativa ya que cada condición anatómica no siempre se clarifica con precisión en la bibliografía.

La evolución de fetos con un solo ventrículo útil no suele ser letal en el período intrauterino, aunque sí está determinada por la presencia de grave regurgitación de la válvula auriculoventricular, arritmia —en especial el bloqueo auriculoventricular completo—, cierre progresivo del foramen oval o anomalías cromosómicas, entre otros factores. Debido a que la necesidad de infundir prostaglandina al recién nacido ya puede anticiparse en los seriados estudios ecocardiográficos prenatales, el parto debe pautarse en o en la inmediata cercanía de una institución con alta complejidad cardiovascular para atender neonatos. Asimismo, es posible que ante una información completa, detallada y no dirigida, la gestante elija la opción de interrumpir su embarazo —si la edad gestacional lo permite—, o rechazar cualquier intervención materno-fetal y/o al recién nacido<sup>12-14</sup>.

El destino quirúrgico posnatal de estas malformaciones tiene dos modelos circulatorios posibles: cirugía de univentricularización (son necesarias entre 2 y 3 intervenciones), o restituir la circulación biventricular mediante el trasplante cardíaco; aun así cabe una tercera estrategia ejecutando ambos modelos en la secuencia descrita.

El pronóstico de los casos descritos en este informe es dispar y en ello se sustenta, en parte, el motivo de este informe. En el primero, la mortalidad operatoria hacia el camino de la univentricularización total oscila entre el 10 y el 15% con la primera cirugía paliativa —cerclaje—, alrededor del 4-10% con la segunda, y puede alcanzar algo más del 20% con la tercera y última intervención; asimismo, alrededor del 20% de los supervivientes quirúrgicos fallece a medio y/o largo plazo; cabe entonces destacar el éxito postoperatorio inmediato en el caso 1. Si bien es verdad que determinadas técnicas quirúrgicas impulsadas en los últimos años han mejorado aquellos porcentajes, la longevidad del sistema univentricular en humanos está todavía bajo minuciosa

observación por parte de la comunidad científica, y no es improbable que sea necesario recurrir al trasplante cardíaco como colofón de intervenciones alrededor de la tercera o cuarta década en la vida de estos enfermos<sup>15</sup>.

En el segundo de nuestros casos, la asociación de ventrículo único, estenosis pulmonar y drenaje venoso pulmonar anómalo total dirige la sospecha hacia el isomerismo atrial derecho, afección que también es conocida como síndrome de Ivemark o asplenia. El diagnóstico de certeza se basa en la morfología derecha de ambos apéndices auriculares como también en la trilobulación de ambos pulmones; debido a que estos datos no son debidamente visualizados en el ecocardiograma fetal, en nuestro caso se sospechó sobre la base del conjunto de lesiones. El pronóstico es pésimo cuando en el período neonatal son indispensables la corrección simultánea del drenaje venoso anómalo y la paliación del flujo pulmonar, tal como aconteció en el caso 2; la supervivencia después de esta cirugía combinada no supera el 15-19% a los 5 años. La importancia de las exploraciones ecocardiográficas seriadas pre y postnatales puede contribuir a seleccionar una estrategia operatoria diferenciada en dos tiempos si la obstrucción pulmonar es ligera, o la conexión anómala de las venas pulmonares no es obstructiva; ninguna de estas condiciones estaba presente en el caso 2<sup>16-19</sup>.

De lo expuesto emergen algunos aspectos de interés: *a*) es conveniente que la exploración ecocardiográfica fetal —incluyendo el uso de la técnica Doppler color— sea realizada por expertos en malformaciones cardíacas congénitas; *b*) los exámenes deberían ser seriados no sólo con vistas a prever el mejor ámbito para un parto óptimo sino también para anticipar estrategias médicas y/o quirúrgicas, y *c*) es deseable un mayor entrenamiento, familiarización y/o minuciosidad exploratoria por parte del ecografista obstétrico para detectar de modo más temprano anomalías atrioventriculares en la proyección de 4 cámaras. Este último argumento puede tener un fuerte impacto en las decisiones libremente adoptadas por la pareja cuya influencia en la gestante no es despreciable tal como ha sido debatido en varios editoriales<sup>20-23</sup>.



## BIBLIOGRAFÍA

1. Allan L. Antenatal diagnosis of heart disease. *Heart* 2000; 83: 367-370.
2. Rice M, McDonald R, Sahn D. Contributions of color Doppler to evaluation of cardiovascular abnormalities in the fetus. *Seminars in Ultrasound, CT, and MRI* 1993; 14: 277-285.
3. Yagel S, Weissman A, Rotstein Z, Manor M, Hegesh J, Anteby E et al. Congenital heart defects. Natural course and in utero development. *Circulation* 1997; 96: 550-555.
4. Copel J, Tan A, Kleinman C. Does a prenatal diagnosis of congenital heart disease alter short-term outcome? *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997; 10: 237-241.
5. Bonnet D, Coltri A, Butera G, Fermont L, Le Bidois J, Kachaner J et al. Detection of transposition of the great arteries in fetuses reduces neonatal morbidity and mortality. *Circulation* 1999; 99: 916-918.
6. Martínez Vales T, Solares M, Maestre A, Cazzaniga M. Diagnóstico ecográfico de bloqueo completo cardíaco congénito como valor predictivo de enfermedad conectiva materna. Presentación de un caso. *Clin Invest Gin Obst* 2000; 27: 190-192.
7. Kleinman CH. Cardiovascular physiology of the human fetus. *Progr Pediatr Cardiol* 1996; 5: 123-134.
8. Allan L, Cook A, Sullivan I, Sharland G. Hypoplastic left heart syndrome: effects of fetal echocardiography on birth prevalence. *Lancet* 1991; 337: 959-961.
9. Reddy M, McElhinney D. Update on prospects for fetal cardiovascular surgery. *Curr Opin Pediatr* 1997; 9: 530-535.
10. Maître Azcárate M, Quero Jiménez M. The technique of fetal echocardiography, with its indication and results in a selected population. *Cardiol Young* 1991; 1: 141-148.
11. Rychik J, Tian Z, Fogel M, Joshi V, Rose N, Jacobs M. The single ventricle heart in the fetus: accuracy of prenatal diagnosis and outcome. *J Perinatol* 1997; 17: 183-187.
12. Allan L, Hornberger L, Sharland G. Textbook of fetal cardiology. Double-inlet ventricle in fetus. Londres: Greenwich Medical Media, 2000; 174-182.
13. Smythe J, Copler J, Kleinman CH. Outcome of prenatally detected cardiac malformations. *Am J Cardiol* 1992; 69: 1471-1474.
14. Fesslova V, Nava S, Villa L. Evolution and long term outcome in cases with fetal diagnosis of congenital heart disease: Italian multicentre study. *Heart* 1999; 82: 594-599.
15. Driscoll D, Offord K, Feldt R, Schaff H, Puga F, Danielson G. Five- to fifteen year follow-up after Fontan operation. *Circulation* 1992; 85: 469-496.
16. Atkinson D, Drant S. Diagnosis of heterotaxy syndrome by fetal echocardiography. *Am J Cardiol* 1998; 82: 1147-1149.
17. Gaynor J, Collins M, Rychik J, Gaughan J, Spray TH. Long-term outcome of infants with single ventricle and total anomalous pulmonary venous connection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 117: 506-514.
18. Allan L, Hornberger L, Sharland G. Textbook of fetal cardiology. Heterotaxy syndromes/isomerism of the atrial appendages. Londres: Greenwich Medical Media, 2000; 333-346.
19. Cesko I, Hajdú J, Toth T, Marton T, Papp C, Papp Z. Ivemark syndrome with asplenia in siblings. *J Pediatr* 1977; 130: 822-824.
20. Squarcia U. Fetal diagnosis of congenital heart malformation—a challenge for physicians as well as parents. *Cardiol Young* 1996; 6: 256-257.
21. Allan L. Fetal diagnosis of congenital heart disease *Cardiol Young* 1996; 6: 258.
22. Sandor G. Fetal diagnosis of congenital heart disease *Cardiol Young* 1996; 6: 250-260.
23. Shinebourne E, Carvalho J. Ethics of fetal echocardiography *Cardiol Young* 1996; 6: 261-263.