

El diagnóstico en el feto cardiópata

Puntos clave

● La incidencia de los defectos estructurales del corazón y grandes vasos –cardiopatías congénitas– se sitúa alrededor del 8% de recién nacidos vivos. Alrededor del 30% de ellas necesitará tratamiento médico, intervencionista o quirúrgico en el periodo neonatal o dentro del primer año de vida.

● El modelo hemodinámico del feto se define como «circulación en paralelo». En el modelo hemodinámico posnatal «en serie», cada ventrículo debe distribuir por separado su volumen sistólico: el derecho al lecho vascular pulmonar, el izquierdo al lecho vascular sistémico.

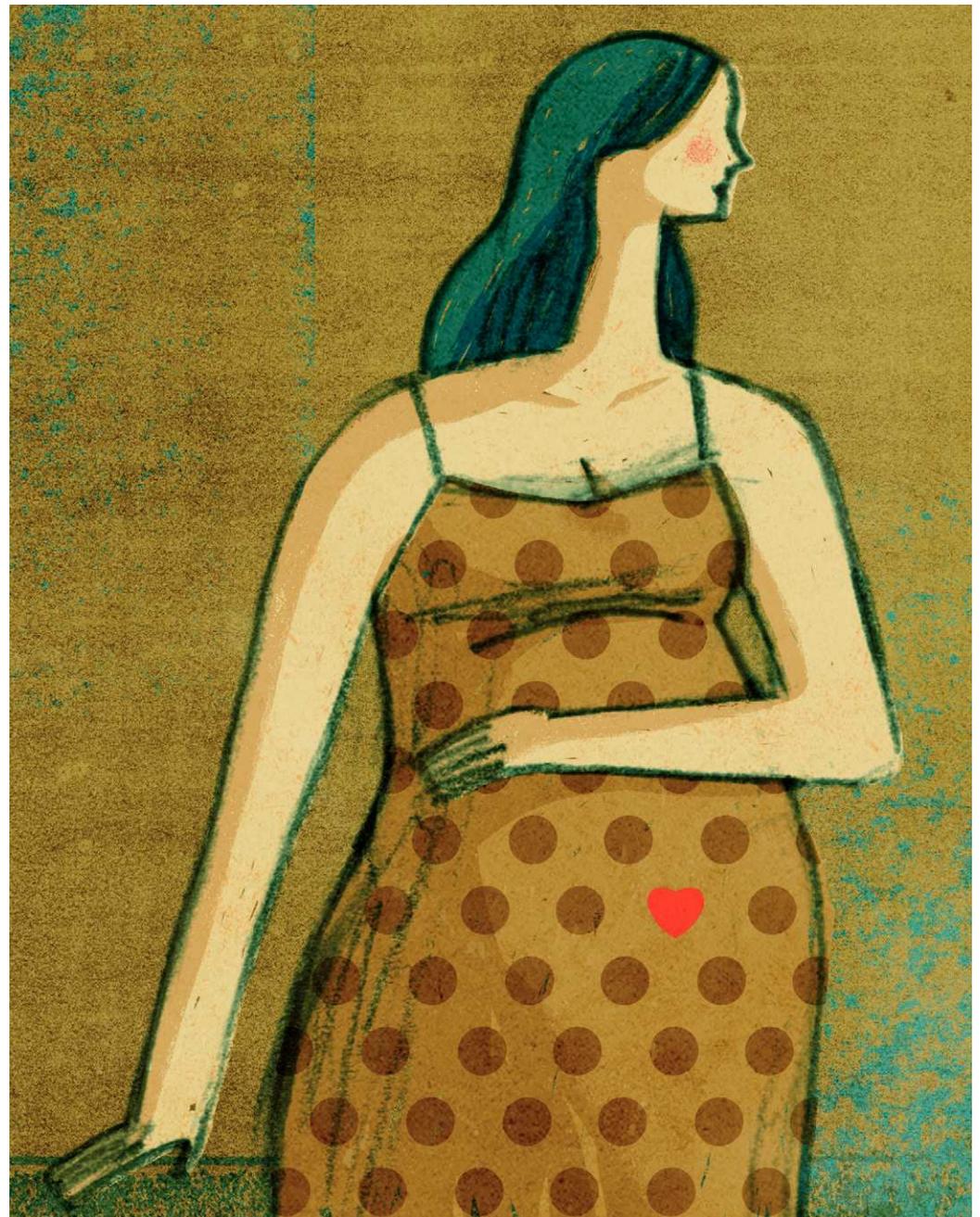
● El miocardio fetal es más rígido y menos complaciente para recibir volumen que su homónimo posnatal o «del adulto» debido a diferencias estructurales, biológicas y metabólicas.
– La detección prenatal de las cardiopatías congénitas se apoya en diferentes y secuenciales cortes ecocardiográficos combinados con la técnica Doppler.

● El beneficio de la detección prenatal de cardiopatía congénita es consecuencia de un óptimo manejo médico, intervencionista y/o quirúrgico posnatal inmediato. Su impacto clínico sanitario se compara con neonatos sin diagnóstico precoz intraútero.

CARLOS GARCÍA GUEVARA^A, JAVIER PEREZ PEDREGOSA^B Y MARIO CAZZANIGA^C
^ACardiólogo Pediatra. Unidad de Diagnóstico Prenatal y Cardiopatías Congénitas. Cardiocentro Pediátrico William Soler. La Habana. Cuba.

^BUnidad de Ecografía Materno Fetal. Hospital Nisa. Madrid

^CUnidad de Cardiopatías Congénitas «del feto al adulto». Hospital Nisa. Madrid. España.
ecofetal@infomed.sld.cu; obsgyn@me.com; mario.cazzaniga@gmail.com



Lectura rápida

El modelo circulatorio del feto se denomina circulación en paralelo, tras el nacimiento se transforma en serie.

La ecocardiografía permite detectar precoz y confiablemente los defectos cardíacos del feto desde la semana 13 a la 20 de gestación.

3. El DA (59% del GVC), el tronco de la AP (66% del GVC) y la Ao descendente (69% del GVC) tienen en la vida fetal un tamaño similar, por distribuir en la vida fetal volúmenes muy parecidos.

4. Los 2 ventrículos en la vida fetal trabajan *en paralelo* (eyectan ambos hacia la Ao) y *no en serie* como en el recién nacido.

5. La Ao ascendente distribuye el 34% del GVC: el 24% es requerido por las arterias coronarias y los vasos del cuello, y el 10% restante es impulsado hacia la Ao descendente. Es por ello que la región comprendida entre la arteria subclavia izquierda y el DA es el segmento aórtico más estrecho (*istmo aórtico*).

El nacimiento acarrea una serie de cambios en la circulación fetal que abarcan fundamentalmente: la expansión pulmonar, la desaparición de la placenta, el cierre ductal (el oxígeno es un potente inhibidor de la síntesis de prostaglandinas que lo mantienen permeable en la vida intrauterina), la oclusión del ductus venoso y el cierre funcional del foramen ovale (la creciente circulación pulmonar aumenta el retorno venoso a la AI, elevando al tiempo su presión, de modo que ambos —*septum primum* y *secundum*— se aproximan entre sí).

Todo el proceso se traduce en la desaparición de la circulación *en paralelo*, y el inicio de su homónima *en serie*: AD > VD > AP > pulmones (hematosis) > AI > VI > Ao, de modo que cada ventrículo debe hacerse cargo por separado del 100% de gasto cardíaco estimado en 450 ml/kg/min en el momento del nacimiento. La desaparición de la placenta, que constituía un lecho de baja resistencia arteriolar sistémica, provoca un incremento considerable de la misma luego del nacimiento. La vena umbilical se transformará en el ligamento redondo del hígado y el ductus venoso en el ligamento venoso⁷.

El miocardio y la función ventricular fetal

Existen marcadas diferencias entre el sistema cardiovascular fetal respecto del posnatal («adulto»); entre ellas destacan: *a) estructurales* (los precursores miocitos del feto se replican e incrementan fundamentalmente en número —*hiperplasia*— y muy poco en tamaño [*hipertrofia*], menor organización miofibrilar, pobre presencia del sistema tubular-T y del retículo sarcoplásmico/mitocondrial, alta concentración de ADN y predominio de elementos no contráctiles); *b) biológicas*

(menor captación de calcio sarcoplásmico y presencia disminuida de adrenorreceptores α - β), y *c) metabólicas* (utilización preferente de la glucosa en la vía energética miocárdica en detrimento de los ácidos grasos). Sobre la base de tales diferencias, el miocardio fetal es más rígido (predominio Doppler del llenado activo ventricular —*contracción auricular*, onda «A»— respecto del llenado precoz pasivo —onda «E»—), menos eficiente en la utilización de los mecanismos de relajación activa, y desarrolla menor tensión sistólica respecto del miocardio adulto a similar longitud miofibrilar inicial.

El gasto cardíaco combinado biventricular normal se afecta ante cambios significativos de precarga (llenado ventricular alterado), poscarga (incremento de impedancia a la eyección) y deficiente contractilidad intrínseca del miocardio; se altera asimismo si la frecuencia cardíaca fetal excede el rango de normalidad (< 50 o > 200 lpm, respectivamente). Con todo, el mayor determinante del gasto cardíaco es la *poscarga*, de modo que cualquier factor que incremente el esfuerzo sistólico ventricular (aumento de la resistencia placentaria, oclusión prematura del ductus arterioso) puede limitar la capacidad funcional —sisto-diastólica— del corazón. Como consecuencia de una reserva contráctil decreciente en respuesta a diferentes condiciones de estrés, la perfusión de los tejidos y órganos vitales se torna inadecuada, lo que en esencia define el concepto de insuficiencia cardíaca fetal. El feto expresa esta condición con la secuencia: ascitis, derrame pleural y/o pericárdico, edema de tejidos blandos e hidropesía⁸.

Desde la perspectiva hemodinámica, un aumento de la presión final diastólica ventricular y de la presión auricular/venosa sistémica, acaba por inducir una serie de fenómenos biopatológicos «en cascada» que conducen a la acumulación de fluidos extracelulares. Siendo la AD el centro hemodinámico de la circulación fetal, no debe extrañar que precozmente se detecte dilatada en el examen ecocardiográfico; al tiempo, la función sistémica que ejerce el VD se afecta de forma temprana ante un ascenso de la resistencia vascular placentaria. La hidropesía es tradicionalmente clasificada en inmunitaria (isoimmunización) o no inmunitaria; esta última es en la práctica cotidiana la más frecuente (> 90% de casos) y constituye un marcador de mal pronóstico fetal. Ante un feto con hidropesía debemos determinar si esta es cardíaca, inflamatoria o metabólica: *a) arritmia fetal*; *b) cardiopatía estructural*; *c) anemia*; *d) síndrome de transfusión feto-*



fetal; e) malformaciones no cardíacas (hernia diafragmática, adenoma quístico pulmonar); f) infección fetal (parvovirus, adenovirus); g) malformación vascular (fístula arteriovenosa —*fisiología de alto gasto cardíaco*— y ausencia de ductus venoso, entre otras), y h) síndromes o cromosopatías. Una guía de valor clínico fue propuesta por Huhta, quien desarrolla una puntuación o «*score descendente*» del perfil cardiovascular fetal (fig. 2)^{8,9}. El perfil normal se puntúa con 10 puntos decreciendo ante la presencia de: a) derrame pleural/pericárdico o hidropesía; b) anomalías del flujo Doppler en ductus venoso y/o vena umbilical y/o hepática; c) biometría cardíaca (alteración del tamaño del corazón); d) disfunción biventricular (con/sin regurgitación valvular auriculoventricular), y e) disturbio diastólico (patrón retrógrado) en flujo Doppler de la arteria umbilical. Este último parámetro se considera marcador de mala evolución fetal, del mismo modo que los son la hidropesía y el corazón pequeño (relación de área cardíaca/torácica < 0,20) —usualmente presentes en el adenoma quístico pulmonar¹⁰.

La función biventricular se evalúa cuantitativamente de forma sencilla con modo M al determinar la fracción de acortamiento de ambos ventrículos (normal > 0,26). Más recientemente, se incorporan a la valoración global otros parámetros (derivados de la determinación funcional del corazón en niños y adultos), entre ellos: el movimiento anular apical-longitudinal tricuspídeo y mitral, y la determinación del *índice de función miocárdica* —índice Tei (Doppler flujo y Doppler tisular— *los valores no son intercambiables entre sí*) (fig. 3). Asimismo, otros parámetros específicos están representados por la velocidad inicial Doppler de la regurgitación tricuspídeo y/o mitral (dp/dt) y la fracción de eyección con técnica volumétrica 3D/4D^{9,11,12}.

Impacto de la ecocardiografía fetal

El aparato cardiovascular fetal se evalúa morfológicamente mediante la ecocardiografía 2D, con el aporte adicional de la técnica Doppler y codificación en color para determinar dirección/velocidad de los flujos intracardiá-

Lectura rápida

La tasa de detección se incrementa desde solo el corte básico de 4 cámaras al aporte de cortes secuenciales cardíacos y grandes vasos (del 50 al 90%).

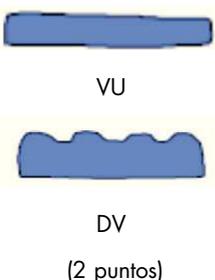
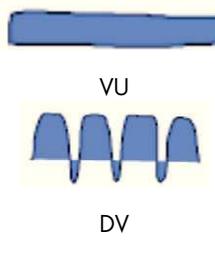
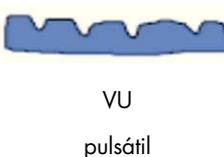
Perfil	Normal (10 puntos)	- 1 punto	- 2 puntos
Espacio extravascular	Normal (2 puntos)	Derrame pericárdico, pleural y/o ascitis	Edema generalizado
Doppler venoso Vena umbilical (VU) Ductus venoso (DV)	 VU DV (2 puntos)	 VU DV	 VU pulsátil
Tamaño cardíaco Áreas corazón/tórax	>0,20 - <0,35 (2 puntos)	0,35 - 0,50	<0,20 - >0,50
Función cardíaca	1. Válvulas tricuspídeo y mitral normales 2. FAVI o FAVD >0,28 3. Llenado AV bifásico (2 puntos)	1. Regurgitación tricuspídeo holosistólica 2. FAVU o FAVD <0,28	1. Regurgitación tricuspídeo 2. Dp/dt < 400 mmHg/sg 3. Llenado AV monofásico
Doppler arterial Arteria umbilical (AU)	 AU (2 puntos)	 AU Ausencia flujo diastólico	 AU Flujo diastólico reverso

Figura 2. Esquema del perfil cardiovascular fetal. Tomado/modificado de Huhta⁸.



Lectura rápida

Toda la población gestante de bajo riesgo debería realizarse una ecocardiografía precoz en manos expertas y no solo aquellas consideradas de alto riesgo.

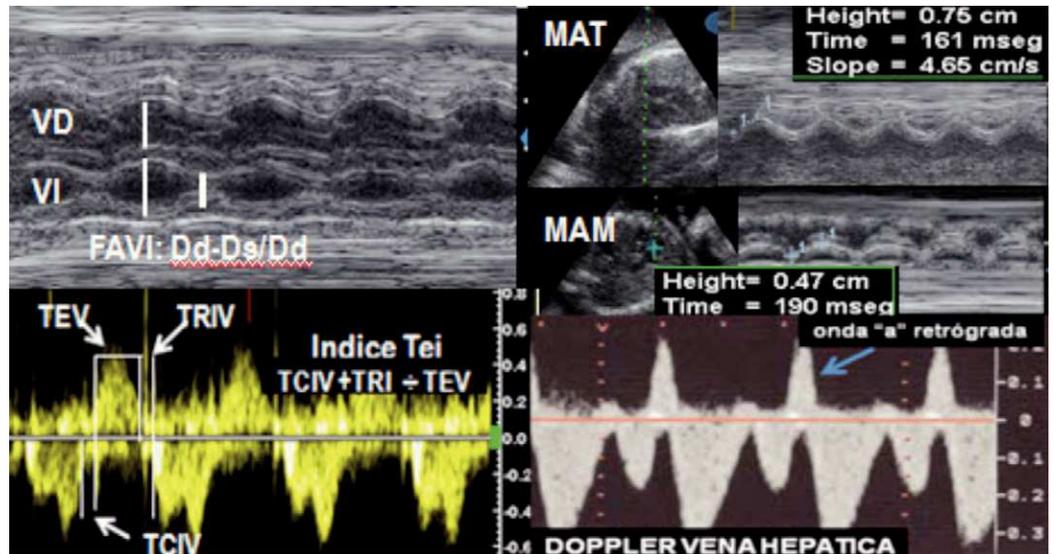


Figura 3. Composición de imágenes de las que se determinan diferentes parámetros de función ventricular. Dd: diámetro diastólico; Ds: diámetro sistólico; FAVI: fracción de acortamiento ventricular izquierdo; MAM: movimiento anular mitral (cm/s); MAT: movimiento anular tricúspide (cm/sg); TCIV: tiempo contracción isovolumétrica; TEV: tiempo eyección ventricular; TRIV: tiempo de relajación isovolumétrica; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo. Abajo-derecha: imagen de la onda «a» retrógrada en la vena hepática como signo de severa disfunción ventricular.

cos y vasculares. La edad gestacional propuesta como la más apropiada para realizar la exploración transabdominal se sitúa entre las semanas 18 y 20, pues en el inicio del segundo trimestre la ventana acústica resulta óptima para alcanzar una elevada confiabilidad diagnóstica. Las indicaciones para el estudio detallado del corazón fetal se exponen en la tabla 1 (gestantes con «alto riesgo materno-fetal»); sin embargo, dado que más del 70% de las CC se presentan en embarazos de «bajo riesgo», aquellas pautas deberían ampliarse^{4,13}. Los planos de corte ecocardiográficos que no deben faltar en un examen de cribado aplicado con objetivo de aproximación diagnóstica segmentaria y secuencial son: el plano abdomino-transversal, la clásica proyección de 4 cámaras, la imagen de los tractos de salida de ambos ventrículos (eje largo del VI y VD, eje corto de Ao), y el corte de 3 vasos (fig. 4 A-D). Otros adicionales de utilidad son los sagitales y longitudinales, que reúnen corazón y grandes vasos simultáneamente^{4,7,14}. El corte de 4 cámaras (considerado básico en la ecocardiografía de rutina) presenta anomalías evidentes en el 50-60% de los defectos cardíacos mayores (aquellos que precisan tratamiento en el primer año de vida) o condiciones especiales (véase la tabla 2). Se tendrá en cuenta que el área cardíaca (ápex del corazón antero-izquierdo por ángulo de 45° entre el tabique interventricular y la línea media del tórax) debe ocupar normalmente alrededor de un tercio del área transversal del tórax fetal (normal: > 0,20-< 0,35)¹⁵⁻¹⁸.

Los cortes específicos —tractos de salida y eje corto de aorta— combinados con las anteriores, amplían el porcentaje de CC detectables (alrededor del 90-92%), como ejemplo: las malformaciones troncoconales (tetralogía de Fallot, atresia pulmonar, tronco arterioso común, doble salida del VD) y la transposición de grandes arterias (presenta disposición paralela de los vasos contraria al entrecruzamiento normal)¹⁹.

La proyección de 3 vasos aporta una imagen «multivaso» con alineación en torno a un eje transversal común (de derecha a izquierda y de atrás hacia adelante): la VCS, la Ao en medio y «por encima» la AP. Esta vista es fácil de aprender y obtener, al tiempo evalúa otras estructuras del mediastino fetal: tráquea, bronquios, esófago y timo (si este último no está presente o es pequeño su tamaño sugiere el diagnóstico de microdelección 22q11)²⁰⁻²⁶.

La sospecha de malformaciones en esta proyección se apoya en la visualización de anomalías del tamaño, alineación/disposición y el número de vasos observados (fig. 4 E-H). Se presenta anormal en la mayoría de las CC y permite asimismo la sospecha de anomalías de los grandes vasos mediastinales —tanto arteriales como venosos— (arco aórtico derecho, doble arco aórtico, anillos vasculares, arteria subclavia aberrante, doble sistema vena cava superior, etc.). Una VCS dilatada y pulsátil sugiere fístula arteriovenosa (aneurisma de la vena de Galeno)²⁷⁻³⁰. Entre las anomalías de difícil reconocimiento cabe destacar la coartación de la Ao debido a la singularidad morfológica que le acompaña;



Tabla 1. Factores de riesgo

Materno-familiares
Historia familiar de cardiopatía congénita
Síndrome cromosomopatías
Diabetes
Teratógenos (anticonvulsivos, litios, etc.)
Anticuerpos maternos (anti Ro/anti La)
Infecciones maternas (Cocksakie, parvovirus, etc.)
Fetales
Sospecha anomalía cardiovascular
Translucencia nucal aumentada
Derrame pericárdico/pleural, hidropesía
Anomalía no cardíaca (reconocida asociación con CC)
Cariotipo anormal
Arritmia

CC: cardiopatía congénita.

la confiabilidad diagnóstica aumenta al sumar observaciones precisas (asimetría ventricular, arco aórtico pequeño, AP dilatada, imagen obstructiva con disturbio flujo Doppler en istmo)^{31,32}. En la figura 5 se exponen imágenes de diferentes malformaciones cardíacas obtenidas con los planos de corte definidos en apartados previos.

El impacto clínico de la ecocardiografía fetal aporta utilidad sobre los siguientes apartados: conocimiento fisiopatológico evolutivo de las CC, esclarece su incidencia/prevalencia, estrategia de manejo perinatal (asesoramiento de la pareja, modalidad y centro especializado para el parto, terapéutica intraútero) y potencial

Tabla 2. Alcance del diagnóstico ecocardiográfico

Anomalías evidentes en corte de 4 cámaras
Hipoplasia ventrículo izquierdo (estenosis/atresia aórtica y/o mitral, coartación)
Hipoplasia ventrículo derecho (aislada, atresia tricuspídea, estenosis/atresia pulmonar)
Comunicación interventricular muscular grande
Corazón univentricular/doble entrada
Tumores (rabdomioma)
Discordancia auriculoventricular (transposición corregida grandes arterias)
Enfermedad de Ebstein
Derrame pericárdico. Hipertrofia miocárdica.
Asimetría ventricular
Anomalías con corte de 4 cámaras «normal», detectables con otros cortes
Transposición grandes arterias. Doble salida del ventrículo derecho
Tetralogía de Fallot/con o sin atresia pulmonar
Tronco arteria común
Coartación de aorta
Estenosis aórtica o pulmonar, formas leves
Anomalías de difícil diagnóstico
Conexiones venosas anómalas: pulmonar y/o sistémica
Anillos vasculares
Arteria subclavia derecha aberrante, con arco aórtico izquierdo
Coartación de aorta

beneficio del tratamiento neonatal (médico, intervencionista y/o quirúrgico) en términos de morbimortalidad. A partir de este último argumento, existe apreciable consenso en admitir

Lectura rápida

El beneficio de la detección prenatal de cardiopatía congénita severa se expresa en términos de un más óptimo y seguro manejo médico-intervencionista-quirúrgico posnatal inmediato.

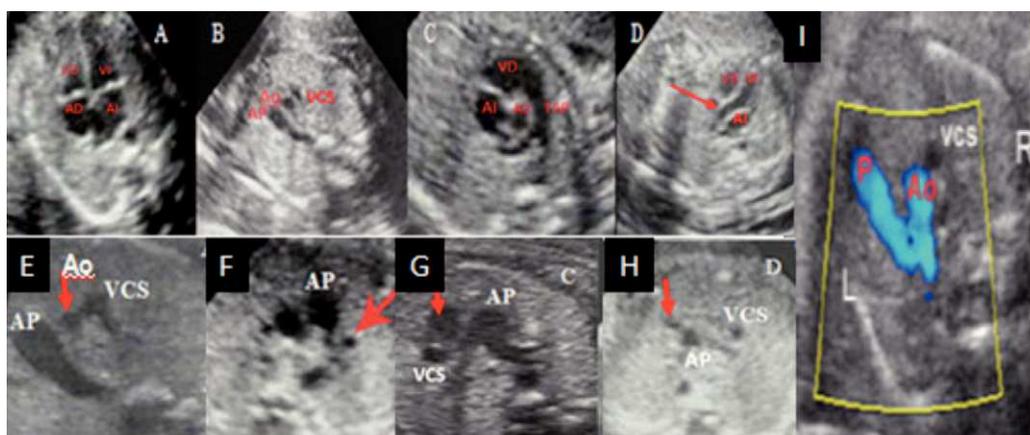


Figura 4. Arriba. A) Corte de 4 cámaras. B) Corte de 3 vasos. C) Corte de eje corto de la aorta. D) Corte de eje largo del VI. La flecha señala la Ao. Abajo: anormal vista de los 3 vasos. E) AP dilatada y Ao más pequeña que la VCS. F) Se observa un cuarto vaso (señalizado) a la izquierda de la AP que corresponde con la vena cava superior izquierda persistente. G) La Ao (señalizada) de ubicación más anterior que la AP. H) La Ao (señalizada) con localización antero-izquierda respecto a la AP. I) Signo de la V (en color) que detecta la normal conexión entre AP, ductus y Ao descendente (primer trimestre). AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; AP: arteria pulmonar; Ao: aorta; VCS: vena cava superior; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo. Tomado/modificado de Perez Pedregosa et al⁶.



Lectura rápida

El tratamiento cardiovascular fetal incluye terapéutica farmacológica en la gestante y procedimientos intervencionistas al propio feto.

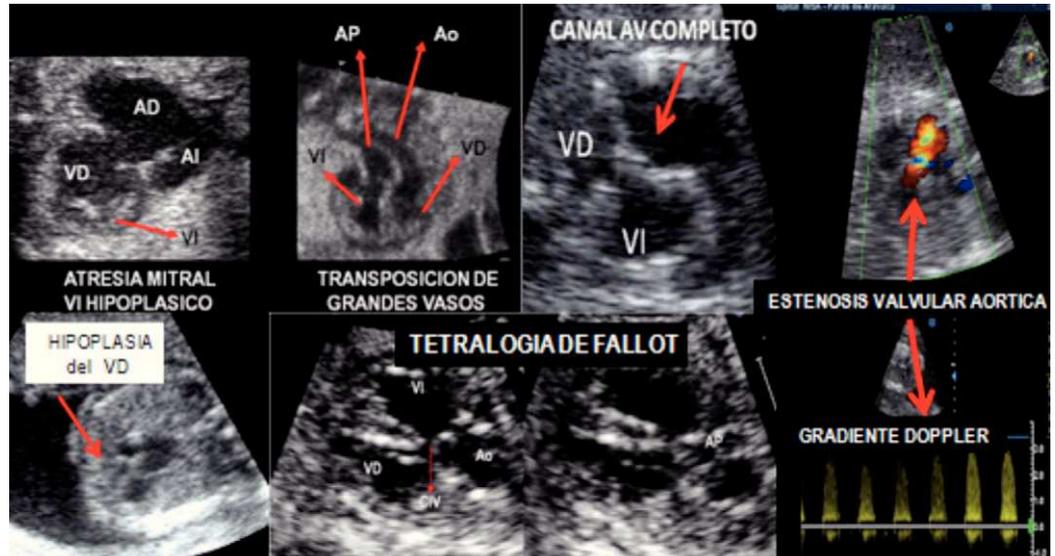


Figura 5. Composición fotográfica de diversas cardiopatías. Arriba, de izquierda a derecha: atresia mitral con hipoplasia de ventrículo izquierdo, transposición de grandes arterias, canal auriculoventricular completo y estenosis valvular aórtica (flujo Doppler color turbulento en aorta ascendente dilatada). Abajo, de izquierda a derecha: hipoplasia del ventrículo derecho, tetralogía de Fallot y gradiente Doppler en estenosis valvular aórtica.

que determinadas variables vinculadas a la extrema gravedad de la presentación clínica inicial postnatal (nivel de ácido láctico, necesidad de septostomía de Rashkind o asistencia respiratoria o infusión de bicarbonato, y mortalidad —inesperada o postoperatoria—) se neutralizan o desvanecen con el diagnóstico prenatal de CC. Se investiga en la actualidad si la aparición de determinadas anomalías neurológicas —inmediatas o tardías— también se contrarresta con esta política^{13,33,34}. Las CC más favorecidas del diagnóstico fetal son aquellas denominadas dependientes de ductus: atresia pulmonar, obstrucciones del arco aórtico (coartación de aorta), síndrome de hipoplasia de cavidades izquierdas y transposición de grandes arterias. Ratificamos que el parto vaginal es usualmente tolerado en la mayoría de las CC, si bien ha de considerarse la cesárea en estas 2 últimas entidades (solo cuando cursan con foramen oval irrefutablemente restrictivo), y en fetos con hidropesía y/o disfunción ventricular (boqueo auriculoventricular completo, *flutter* auricular)¹³.

Ecocardiografía diagnóstica precoz: el primer trimestre

En los últimos años se acentúa el interés por una valoración ecográfica morfológica fetal completa en las semanas 11 a 14 de la gestación, validada por una elevada tasa de detección de anomalías estructurales³⁵⁻³⁷. La

medición de la translucencia nucal (TN) es un marcador para cribado de aneuploidías que debería combinarse con la búsqueda de malformaciones estructurales (extracardíacas y cardiovasculares). Conviene puntualizar que las CC son 4 veces más frecuentes que los defectos del tubo neural y hasta 6 veces más respecto de las cromosopatías; los programas de prevención materna (suplementos de ácido fólico y vitamina B₁₂) procuran disminuir su incidencia y diagnosticarlos de forma precoz³⁶.

La ecografía del primer trimestre permite examinar el corazón fetal de forma temprana en gestantes de riesgo alto (con antecedentes destacables, en fetos con incremento de TN y/o flujo anómalo en ductus venoso y/o presencia de regurgitación tricuspídea y ante la presencia de cualquier alteración estructural). Los beneficios del diagnóstico precoz son claros: *a)* planificación del nacimiento en centros adecuados y especializados en el manejo de las CC; *b)* asesoramiento genético multidisciplinario para que los futuros padres puedan comprender y contar con información actualizada (ya desde la etapa prenatal en relación con las características de la enfermedad, posible mecanismo hereditario, evolución y pronóstico, posibilidades de tratamiento y supervivencia en país de residencia, calidad de vida y riesgo de recurrencia para futuros embarazos); *c)* ofrecer la interrupción legal de la gestación en aquellos casos seleccionados de mal pronóstico con tiempo suficiente para tomar decisiones ponderadas, y *d)* apoyar las decisiones (obstetra y



cardiólogo) de los padres evitando modificarlas por motivo alguno (ideológico, religioso, intencionalidad médico/quirúrgica, entre otros). El diagnóstico de anomalías cardíacas en este periodo gestacional puede también explicar pérdidas fetales tempranas que de otra forma quedarían sin determinar causa aparente. Por otro lado, un examen cardíaco normal a las 11-14 semanas reducirá la ansiedad de los futuros padres con especial relevancia en aquellas familias de alto riesgo. Por todas estas razones, ha de considerarse si la exploración precoz del corazón fetal debería ser realizada en todas las gestantes, teniendo en cuenta que el 80% de las malformaciones cardíacas aparecen en población de bajo riesgo, o por el contrario en aquellos casos seleccionados de alto riesgo.

Cuándo y cómo

El abordaje transvaginal (ocasionalmente molesta e inconveniente) proporciona mayor resolución pero menor número de planos respecto del abdominal y es especialmente útil en gestaciones más cercanas a las 11-13 semanas o en aquellas pacientes con subóptimas condiciones para la valoración transabdominal (hábito materno, cicatrices abdominales, útero en retroversión). Un operador experto puede valorar el corazón en un tiempo de exploración aceptable (entre 10 y 20 min), en cualquier caso, ambas opciones de abordaje combinadas aportan mejores resultados^{36,37}.

El momento ideal para el examen precoz se sustenta en la tasa de evaluación cardíaca completa que se incrementa con la edad gestacional: el 20% entre las 11-11 + 6 semanas y el 92% entre 13-13 + 6 semanas por abordaje transvaginal³⁸⁻⁴¹. También es importante considerar la posibilidad de lesiones evolutivas (anomalías valvulares severas y defectos septales) que modifican los hallazgos ecocardiográficos en el transcurso del embarazo, por lo que el seguimiento es necesario en la mayoría de los casos y la exploración cardíaca del segundo trimestre continúa siendo fundamental.

El estudio morfológico básico extendido propuesto por el ISUOG debe complementarse con técnica Doppler pulsado/color, se describen diferentes signos útiles que han de ser evaluados ante la sospecha de anomalía (signo de la X que representa el cruzamiento normal de la Ao y la AP, y el signo de la V que muestra la conexión entre la arteria pulmonar con el ductus arterioso y la aorta descendente (fig. 4 I).

Translucencia nucal y cardiopatías congénitas

Múltiples estudios han demostrado que la presencia de TN aumentada es un hallazgo no específico, en fetos sin cromosomopatía, asociado a un amplio rango de defectos es-

tructurales, síndromes genéticos y letalidad intraútero³⁹. La prevalencia de defectos al nacimiento y evolución desfavorable incluyendo aborto y pérdida fetal aumenta con el incremento de la medida del grosor de la TN. Entre las anomalías estructurales, las CC son las más comunes tanto en fetos aneuploides como en aquellos con cariotipo normal⁴⁰. Se ha demostrado una prevalencia mayor de CC que se incrementa de manera exponencial con el aumento del grosor de la TN (del 6 al 62% en aquellos con TN comprendida entre 2,5 a 3,4 mm y del 23 al 122% en aquellos fetos con TN > 3,5 mm).

Un metaanálisis reciente sobre el empleo de la determinación de la TN como método de cribado para la detección de CC precisó que el uso del percentil 95 y 99 puede identificar aproximadamente el 37 y 31%, respectivamente, de las cardiopatías⁴¹. Otros marcadores, como la presencia de flujo diastólico ausente o reverso en ductus venoso y la presencia de insuficiencia tricuspídea, también se han relacionado con un incremento del riesgo de CC, tanto en fetos aneuploides como en aquellos con cariotipo normal. La gran importancia del diagnóstico prenatal de estas anomalías y los grandes progresos —tanto técnicos como de conocimiento y experiencia— a los que asistimos en la última década van encaminados a que la valoración pormenorizada del corazón fetal durante la exploración de 11-14 semanas sea una obligación para con nuestros pacientes.

Arritmia fetal

Las arritmias fetales se clasifican en 3 grandes grupos: ritmos cardíacos irregulares, taquicardias (> 180-200 lpm) y bradicardias (< 80 lpm). El diagnóstico prenatal de estos trastornos se basa en 4 técnicas de observación: *a*) ecocardiografía modo M de la pared auricular y ventricular; *b*) estudio Doppler a nivel de válvulas auriculoventriculares y semilunares; *c*) registro del Doppler tisular (aporta datos de los intervalos auriculoventriculares y ventriculoauriculares), y *d*) magnetocardiografía (avance reciente que permite identificar determinados mecanismos electrofisiológicos de la arritmia)^{4,42-45}.

La forma de presentación más frecuente de los ritmos cardíacos irregulares son los latidos ectópicos auriculares múltiples que se presentan entre el 1 y el 3% de los fetos, suelen ser esporádicos y benignos, si bien no se descarta que precedan a la taquicardia supraventricular posnatal.

Lectura rápida

La detección temprana de cardiopatía congénita fetal permite que los padres conozcan en detalle evolución y pronóstico de la afección y puedan tomar decisiones ponderadas según sus condicionantes sociales.

Bibliografía recomendada

Cazzaniga M, Jimenez F, Santorum M. El feto con cardiopatía. En: Sola A, director. Cuidados neonatales: descubriendo la vida de un recién nacido enfermo. 1.ª ed. Tomo I, Cap. XVI, Sección 9. Buenos Aires: Edimed-Ediciones Médicas; 2011. p. 786-803.

Obra de consulta con extensa información perinatal proporcionada por expertos mundiales en cada área. Consta de 2 tomos ricos en figuras, tablas e imágenes de alta resolución.

Alrededor del 80% de las taquiarritmias son supraventriculares (con frecuencia cardíaca > 200 lpm) y no se asocian habitualmente a cardiopatía estructural; suelen aparecer entre las semanas 25 y 32 de gestación. La taquicardia por reentrada puede ser intermitente y su frecuencia suele oscilar entre 190 y 220 lpm. Una prolongada duración del trastorno del ritmo y su presencia en fetos más inmaduros condiciona la aparición de hidropesía.

Un 20% de las taquiarritmias se corresponden con *flutter* auricular, ocasionalmente precedidas de arritmia supraventricular^{45,46}. Las taquiarritmias ventriculares o de la unión resultan de difícil diagnóstico, suelen tener una frecuencia de 200 a 240 lpm y durante su identificación suele observarse de forma combinada periodos de alta y baja frecuencia (pueden asociarse a síndrome de QT largo o ser consecuencia de miocarditis). Las arritmias rápidas —previa identificación supra o ventricular— pueden tratarse farmacológicamente (por vía oral materna) con excelentes resultados, preferentemente antes de la aparición de hidropesía.

El bloqueo auriculoventricular completo (BAVC) es el mecanismo más común presente en fetos con frecuencia < 80 lpm. Dos asociaciones son reconocidas: cardiopatía estructural (doble discordancia —transposición corregida de grandes vasos con o sin ventrículo único— y/o síndrome asplenia o poliesplenia) y presencia de anticuerpos maternos SSA, SSB o anti-Ro. Aproximadamente, el 7% de los fetos con BAVC cursan con hidropesía y/o muerte fetal, mientras que el 10-15% de los recién nacidos puede fallecer con insuficiencia cardíaca severa. Indicadores de mal pronóstico son: frecuencia cardíaca fetal < 50 lpm, disfunción ventricular, insuficiencia de las válvulas auriculoventriculares o hidropesía. El tratamiento farmacológico materno es posible ante el BAVC —corticoides, salbutamol—, pero los resultados suelen ser inconsistentes^{47,48}.

Intervencionismo fetal

Valiéndose de la teoría del flujo circulatorio alterado asociada a factores epigenéticos secundarios, existe acuerdo entre expertos en considerar que determinadas cardiopatías obstructivas fetales (estenosis pulmonar y estenosis aórtica) diagnosticadas entre las semanas 16-20 pueden afectar al desarrollo de las cámaras cardíacas hasta el extremo de impedir o detener su normal crecimiento evolucionando a la hipoplasia cavitaria durante el curso del embarazo. Ambas afecciones reducen inicialmente el flujo de salida ventri-

cular y conforme avanza el embarazo alteran también el llenado ventricular; la consecuencia del disturbio circulatorio es un hipodesarrollo cavitario significativo y/o extremo. En otras malformaciones, ya diagnosticadas en ese periodo de gestación (síndrome de hipoplasia de cavidades izquierdas y la transposición de grandes vasos), la permeabilidad, la movilidad y la fisiología normal del foramen oval pueden alterarse hasta el extremo de influir en el pronóstico posnatal de la cardiopatía cualesquiera fueran los procedimientos intervencionistas o quirúrgicos a realizar después del nacimiento (foramen oval restrictivo). El talento de ambos —ecocardiografista y cardiólogo pediatra intervencionista—, sumado al desarrollo tecnológico (catéteres, guías y balones de bajo perfil), ha posibilitado el desarrollado de un campo de intervención cardíaca fetal aun en fase de experimentación clínica pero con un futuro promisorio aún por determinar. Con todo, las indicaciones para efectuar los procedimientos están sujetas en la actualidad a discusión por la comunidad médica. Las intervenciones propuestas son las siguientes: valvuloplastia valvular aórtica en la estenosis aórtica, valvuloplastia pulmonar en la estenosis pulmonar, y septostomía auricular con láser-balón en el síndrome de hipoplasia de cavidades izquierdas (excepcionalmente, en la transposición de grandes vasos) cuando el foramen oval se manifieste irrefutablemente restrictivo. Otras intervenciones cardiovasculares excepcionales son: marcapaso endocavitario en fetos con bloqueo auriculoventricular completo con frecuencia ventricular < 50 lpm e hidropesía, ablación de comunicaciones arteriovenosas con láser en gestaciones gemelares monocoriales en el síndrome de transfusión feto-fetal, o pericardiocentesis en fetos severamente enfermos⁴⁹⁻⁵⁴.

Bibliografía



● Importante ● Muy importante

- Hoffman JIE, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *JACC.* 2002;39:1890-900
- García Guevara C, Arencibia J, Savio A, García C, Hernández Y, Selman E. El pesquiasaje prenatal sonográfico de las cardiopatías congénitas en Cuba. *Rev Fed Arg Cardiol.* 2011;40:13-6.
- Marantz P, García Guevara C. Ecocardiografía fetal. *Rev Arg Cardiol.* 2008;75:392-8.
- Cazzaniga M, Jimenez F, Santorum M. El feto con cardiopatía. En: Sola A, director. Cuidados neonatales: descubriendo la vida de un recién nacido enfermo. 1.ª ed. Tomo I, Cap. XVI, Sección 9. Buenos Aires: Edimed-Ediciones Médicas; 2011. p. 786-803.
- Somoza F, Marino B. Hemodinamia normal y patológica del feto y del recién nacido. En: Somoza F, Marino B, directores. *Cardiología pediátrica y cardiología perinatal.* Buenos Aires: Editorial ISAG; 2007.

6. ●● Gardiner HM. Physiology of the developing human fetal heart. En: Anderson R, Baker E, Macartney F, Rigby M, Shinebourne E, Tynan M, editores. Paediatric cardiology. 2nd ed. London: Churchill Livingstone; 2002. p. 655-86.
7. ●● Allan L. The normal Fetal Heart. En: Allan L, Hornberger L, Sharland G, editores. Textbook of fetal cardiology. 1.ª ed. Cap. 5. London: GMM; 2000. p. 55-95.
8. ●● Huhta J. Fetal congestive heart failure. Semin in Fetal & Neonatal Med. 2005;10:542-52.
9. Huhta J. Guidelines for the evaluation of heart failure in the fetus with or without hydrops. Pediatr Cardiol. 2004;25:274-86.
10. Ismail KM, Martin WL, Ghosh S, Whittle M, Kilby M. Etiology and outcome of hydrops fetalis. J Matern Fetal Med. 2001;10:175-81.
11. Acharya G, Pavlovic M, Ewing L, Nollmann D, Leshko J, Huhta JC. Comparison between pulsed-wave Doppler and tissue Doppler-derived Tei indices in fetus with and without heart disease. Ultrasound Obstet Gynecol. 2008;31:406-11.
12. Shen O, Yagel S. The added value of 3D/4D ultrasound imaging in fetal cardiology: has the promise been fulfilled? Ultrasound Obstet Gynecol. 2010;35:260-62.
13. ●● Simpson JM. Impact of fetal echocardiography. Ann Pediatr Card. 2009;2:41-50.
14. The International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology. Cardiac screening examination of the fetus: guidelines for performing the basic and extended basic cardiac scan. Ultrasound Obstet Gynecol. 2006;27:107-13.
15. ●● Chaoui R. The four chamber view: four reasons for why it seems to failed in screening for cardiac abnormalities and suggestions to improve detection rate. Ultrasound Obstet Gynecol. 2003;22:3-10.
16. García Guevara C, Arancibia J, Ley I, Pardo CG, García Morejón C, Savio Benavides A. Vistas ultrasonográficas empleadas en el pesquiasaje de cardiopatías congénitas en el primer nivel de atención. Rev Cub Genet Comun. 2009;3:16-21.
17. García Guevara C, Savio A, García C, Arancibia J, Hernandez Y, Hernandez B. Anomalías de la cruz del corazón. Rev Fed Arg Cardiol. 2010;39:264-7.
18. ●● Sivanandam S, Glickstein JS, Printz BF, Allan LD, Altmann K, Solowiejczyk DE, et al. Prenatal diagnosis of conotruncal malformations: diagnostic accuracy, outcome, chromosomal abnormalities, and extracardiac anomalies. Am J Perinatol. 2006;23:241-6.
19. Cazzaniga M, Sabadell C, Castellanos P, Cano M, Serrano, M, de Marco E, et al. Diagnóstico prenatal del corazón univentricular. Prog Obstet Gynecol. 2001;44:132-7.
20. ●● Yagel S, Arbel R, Anteby EY, Raveh D, Achiron R. The three vessels and trachea view (3VT) in fetal cardiac scanning. Ultrasound Obstet Gynecol. 2002;20:340-5.
21. Vinals F, Heredia F, Giuliano A. The role of the three vessels and trachea view (3VT) in the diagnosis of congenital heart defects. Ultrasound Obstet Gynecol. 2003;22:358-67.
22. García Guevara C, Arancibia J, Hernández Y, Crespo Del Río, A, García Morejón C, Savio Benavides A, et al. Valor de la vista ecocardiográfica de los tres vasos en el pesquiasaje de cardiopatías congénitas. Rev Cubana Genet Comun. 2010;4:5-9.
23. Chaoui R, Heling KS, Sarut A, Thiel G, Karl K. The thymic-thoracic ratio in fetal heart defects: a simple way to identify fetuses at high risk for microdeletion 22q11. Ultrasound Obstet Gynecol. 2011;37:397-403.
24. Li L, Bahtiyar MO, Buhimschi CS, Zou L, Zhou QC, Copel JA. Assessment of the fetal thymus by two- and three dimensional ultrasound during normal human gestation and in fetuses with congenital heart defects. Ultrasound Obstet Gynecol. 2011;37:404-9.
25. Rollins RC, Acherman RJ, Castillo WJ, Evans WN, Restrepo H. Aorta larger than pulmonary artery in the fetal 3-vessel view. J Ultrasound Med. 2009;28:9-12.
26. Hajdú J, Pete B, Harmath A, Beke A, Papp C, Szigeti Z, et al. Congenitally absent pulmonary valve-analysis of ten prenatally diagnosed cases and review of the literature. Orv Hetil. 2007;148:1557-61.
27. Chaoui R, Heling KS, Sarioglu N, Schwabe M, Dankof A, Bollmann R. Right subclavian artery as a new cardiac sign in second- and third-trimester fetuses with Down syndrome. Am J Obstet Gynecol. 2005;192:257-63.
28. García Guevara C, Morejón CG, Savio A, et al. Vena cava superior izquierda persistente. Un marcador sonográfico predictivo de cardiopatía congénita. Rev Fed Arg Cardiol. 2010;39:110-5.
29. Mai R, Rempen A, Kristen P. Prenatal diagnosis and prognosis of the Galen aneurysm assessed by pulsed and color Doppler sonography [letters to Editor]. Ultrasound Obstet Gynecol. 1966;7:228-30.
30. Jain S, Kleiner B, Moon-Grady A, Hornberger LK. Prenatal diagnosis of vascular rings. J Ultrasound Med. 2010;29:287-94.
31. ●● Franklin O, Burch M, Manning N, Sleeman K, Gould S, Archer N. Prenatal diagnosis of the aortic coarctation improves survival and reduce morbidity. Heart. 2002;87:67-9.
32. Matsui H, Mellender M, Roughton M, Jicinska H, Gardiner HM. Morphological and physiological predictors of fetal aortic coarctation. Circulation. 2008;118:1793-801.
33. ●● Mahle WT, Clancy RR, McGaurn SP, Goin JL, Cark BJ. Impact of prenatal diagnosis on survival and early neurologic morbidity in neonates with hypoplastic left heart syndrome. Pediatrics. 2001;107:1277-82.
34. ●● Bartlett JM, Wypij D, Bellinger DC, Rappaport LA, Heffner LJ, Jonas RA, et al. Effect of prenatal diagnosis on outcome in D-transposition of the great arteries. Pediatrics. 2004;113:335-40.
35. Souka AP, Pilalis A, Kavalakis Y, Kosmas Y, Antsaklis P, Antsaklis A. Assessment of the fetal anatomy at the 11-14 weeks ultrasound examination. Ultrasound Obstet Gynecol. 2004;24:730-4.
36. ●● Pérez Pedregosa J, Adiego Byrgos MB, Martínez Ten P. Early echocardiography: state of the problem. Tim Med J. 2009;59:173-83.
37. Lombardi CM, Bellotti M, Desslova V, Cappellini A. Fetal echocardiography at nuchal translucency scan. Ultrasound Obstet Gynecol. 2007;29:249-57.
38. Haak MC, Twisk JWR, Van Vugt JM. How successful is fetal echocardiographic examination in the first trimester of pregnancy? Ultrasound Obstet Gynecol. 2002;20:9-13.
39. Souka AP, Von Kaisenberg CS, Hyett JA, Sonek JD, Nicolaides KH. Increased nuchal translucency and normal chromosomes: a long term follow-up study. Am J Obstet Gynecol. 2005;192:1005-21.
40. Hyett JA, Moscoso G, Nicolaides KH. First trimester nuchal translucency and cardiac septal defects in fetuses with trisomy 21. Am J Obstet Gynecol. 1995;172:1411-3.
41. Makrydimas G, Sotiriadis A, Ioannidis JP. Screening performance of first trimester nuchal translucency for major cardiac defects: a meta-analysis. Am J Obstet Gynecol. 2003;189:1330-5.
42. Simpson JM. Fetal arrhythmias. Ultrasound Obstet Gynecol. 2006;27:599-606.
43. Kleiman CS, Nehgme RA. Cardiac arrhythmias in the human fetus. Pediatr Cardiol. 2004;25:234-51.
44. ●● Hornberger LK, Sahn DJ. Rhythm abnormalities of the fetus. Heart. 2007;93:1294-300.
45. Tanel R, Rhodes L. Fetal and neonatal arrhythmias. Clin Perinatol. 2001;28:187-207.
46. Pérez-Piaya R, García San Miguel M, García de Alvaro M, Almendral J, Cazzaniga M. Flutter auricular de presentación fetal: aportación de dos casos. Rev Esp Pediat. 2007;63:500-3.
47. Jaeggi ET, Hornberger LK, Smollhorn J, Fouron JC. Prenatal diagnosis of complete atrioventricular block associated with structural heart disease: combined experience of two tertiary centres and review of the literature. Ultrasound Obstet Gynecol. 2005;26:16-21.
48. Martínez Vales T, Solares M, Maestre A, Cazzaniga M. Diagnóstico ecográfico de bloqueo completo cardíaco congénito: valor predictivo de enfermedad conectiva materna. Clin Invest Gin Obst. 2000;27:190-2.
49. ●● Arzt W, Wertaschnigg D, Veit I, Klement F, Gitter R, Tulzer G. Intrauterine aortic valvuloplasty in fetuses with critical aortic stenosis: experience and results of 24 procedures. Ultrasound Obstet Gynecol. 2001;37:689-95.
50. ●● Tworetzky W, McElhinney DB, Marx GR, Benson CB, Brusseau R, Morash D, et al. In utero valvuloplasty for pulmonary atresia with hypoplastic right ventricle. Pediatrics. 2009;124:510-8.
51. ●● Marshall AC, van der Velde ME, Tworetzky W, Gomez CA, Wilkins-Haug L, Benson CB, et al. Creation of an atrial septal defect in utero for fetuses with hypoplastic left heart syndrome and intact or highly restrictive atrial septum. Circulation. 2004;110:253-8.
52. Carpentier Jr R, Strasburger J, Garson A. Fetal ventricular pacing for hydrops secondary to complete AV block. JACC. 1986;8:1434-6.
53. Carrard C, Massardier J, Pangaud N, Champion F. Fetal right ventricular diverticulum with pericardial effusion: report a new case treated in utero pericardiocentesis. Pediatr Cardiol. 2010;31:891-3.
54. Lombardo ML, Watson-Smith DJ, Muratore CS, Carr SR, O'Brien BM, Luks FL. Laser ablation of placental vessels in twin-to-twin transfusion syndrome: a paradigm for endoscopic fetal surgery. J Laparoendoscopic Adv Surg Tech A. 2001;21:869-71.

Bibliografía recomendada

Congenital heart disease: impact on the fetus, pregnancy, neonate, and family. En: Wernovsky G, Berger S, Rubenstein SD, editores. Clinics in Perinatology. 2005;32:825-1094.

Indispensable para ampliar conocimientos perinatológicos en el campo de la cardiología. Expertos de reconocida reputación internacional aportan su experiencia en múltiples áreas.

Yagel S, Silverman NH, Gembruch U, editores. Fetal cardiology. 2.ª ed. Nueva York: Informa Healthcare Usa, In.; 2009.

Extensa y profunda información científica en el campo de diagnóstico prenatal de cardiopatías congénitas. Obra de consulta.