

PROTOCOLO

ECOCARDIOGRAFIA FETAL

Unidad de Ecocardiografía Fetal, Sección de Ecografía, Área de Medicina Fetal, Servicio de Medicina Materno-Fetal.

Institut Clínic de Ginecologia, Obstetrícia i Neonatologia, Hospital Clínic de Barcelona

1. INTRODUCCIÓN: importancia de las cardiopatías congénitas

Las cardiopatías congénitas (CC) constituyen las malformaciones congénitas severas más frecuentes. Afectan aproximadamente al 0.8-1% de los recién nacidos y en la mitad de los casos corresponden a defectos severos. La mortalidad global ante una CC diagnosticada en vida fetal se sitúa entre el 25-35% y en la actualidad, el 15% de los niños nacidos con una CC no llegarán a la adolescencia.

La prevalencia de anomalías cromosómicas y síndromes genéticos asociados a las CC fetales es también alta, sobretodo si se asocian otras malformaciones. Ante el diagnóstico de una CC fetal:

- El riesgo de anomalía cromosómica se estima en un 15-25% dependiendo del tipo de CC.
- El riesgo de malformación extracardíaca se sitúa en un 25-40%. La presencia de una CC incrementa 10 veces el riesgo de presentar otra malformación.

La mayoría (>90%) de CC aparecerán en fetos procedentes de la población general, es decir sin antecedentes o factores de riesgo conocidos. Por ello, el papel de la ecografía prenatal de *screening* es fundamental para su diagnóstico y la sospecha de CC en la ecografía de *screening* constituye en la actualidad la herramienta principal para el diagnóstico de las CC fetales.

Está actualmente aceptado que el diagnóstico prenatal de las CC tiene un efecto claramente beneficioso sobre el pronóstico de las mismas: por un lado, permite realizar una correcta evaluación pronóstica y por otro, permite adecuar el control de la gestación y planificar el parto, lo que tiene un impacto positivo en el pronóstico postnatal de gran parte de las CC, especialmente en aquellas ductus dependientes.

El contenido de este protocolo se centra en el estudio ecocardiográfico fetal y establece las indicaciones de ecocardiografía fetal y la metodología a seguir.

2. INDICACIONES DE ECOCARDIOGRAFIA FETAL

2.1 Riesgo materno de CC

1. Enfermedad metabólica (diabetes pregestacional y fenilcetonuria)

2. Exposición a teratógenos cardiacos : alcohol, altas dosis de radiaciones ionizantes, fármacos (anticonvulsivantes, litio, antidepresivos, ansiolíticos, ácido retinoico) y fiebre materna > 38°C en primer trimestre entre los más frecuentes.
3. CC materna
4. Conectivopatía materna con anticuerpos anti-Ro y/o anti-La
5. *Screening* de aneuploidia de alto riesgo sin realización de prueba invasiva si exploración cardiaca incompleta y/o sospecha de CC en ecografía genética
6. Obesidad materna (IMC > 40)

2.2 Riesgo familiar de CC

1. Hijo previo con CC
2. Progenitor afecto de CC
3. Síndromes o condiciones con asociación alta a CC (ver tabla 1 en apartado 4)

2.3 Riesgo fetal de CC

1. TN> p 99 entre las 11-14 semanas
2. DV con flujo atrial ausente o revertido entre las 11-14 semanas
3. Sospecha de CC fetal en ecografía de *screening*
4. Presencia de malformación extracardíacas
5. Presencia de anomalía cromosómica (ver tabla 2 en apartado 4)
6. Presencia de hidrops fetal
7. Infección fetal: TORCH (toxoplasma, varicela, lúes, rubeola, citomegalovirus y herpes virus), parvovirus B19 y coxsackie.
8. Polihidramnios, si exploración cardíaca incompleta o si se asocia a otras malformaciones
9. CIR, si exploración cardíaca incompleta o si se asocia a otras malformaciones
10. Gestación múltiple monocorial
11. Presencia de arritmia fetal
12. Tratamiento antiinflamatorio con riesgo de restricción del ductus arterioso (indometacina y AINES principalmente, si tratamiento no esporádico en tercer trimestre)

2.4 Consideraciones generales:

- Toda ecocardiografía precoz se completará siempre con una ecocardiografía realizada en el segundo trimestre de gestación. En aquellos casos con elevado riesgo de CC evolutiva se completará el estudio en el tercer trimestre (hijo previo con CC evolutiva, diabetes pregestacional con sospecha de miocardiopatía, dominancia no significativa de cavidades derechas...)
- En caso de **conectivopatía materna con anticuerpos antiRo y/o anti-La** se realizará un control ecocardiográfico cada 2 semanas entre las 16-28 semanas (dirigido a la medición del intervalo PR y a la evaluación del riesgo de bloqueo atrioventricular).
- En caso de exposición materna a **antidepresivos y ansiolíticos** habituales se realizará únicamente una ecocardiografía en el segundo trimestre de gestación ya que la asociación a CC mayor severa es baja (la mayoría de CC asociadas son comunicaciones interventriculares

e interauriculares tipo ostium *secundum*, difíciles de identificar en el primer trimestre de la gestación).

- Estudios recientes establecen que la presencia de una **arteria umbilical única aislada** en una gestación de bajo riesgo no se asocia a CC fetal por lo que deja de constituir una indicación para ecocardiografía fetal para aquellas gestantes que realizan el *screening* ecográfico en el ICGON.
- Estudios recientes establecen que la **obesidad severa** al inicio de la gestación se asocia *per se* con un riesgo elevado de CC por lo que está indicado solicitar una ecocardiografía precoz y en el segundo trimestre de la gestación.
- **NO** constituyen indicaciones de ecocardiografía fetal las siguientes situaciones:
 1. La **mala visualización** del corazón fetal por una posición fetal inadecuada y/o por unas condiciones maternas subóptimas.
 2. La presencia de **focos hiperecogénicos** independientemente de su número y localización.
 3. La presencia de **quistes de plexos coroideos aislados** independientemente de su número y tamaño

3. METODOLOGÍA

3.1 Vía de acceso y edad gestacional (EG):

- Ecocardiografía precoz: vía de acceso transvaginal. Rango de EG: 12-15 semanas, realización preferente en semana 13-14.
- Ecocardiografía de segundo trimestre: vía de acceso transabdominal. Rango de EG: 19-22 semanas, realización preferente en semana 20-21.

3.2 Contenido del estudio ecocardiográfico:

CORTES ECOCARDIOGRÁFICOS BÁSICOS:

Evaluación del situs visceral:

1. Determinar posición fetal y establecer derecha e izquierda del feto
2. Corte transversal de abdomen a nivel de estómago: confirmación de que estómago y aorta descendente están a la izquierda y que vena cava inferior está a la derecha del feto
3. Corte transversal de tórax : confirmación de que el ápex del corazón está a la izquierda del feto

Evaluación del corte de las 4 cámaras:

1. Evaluación de la FCF (120-160 latidos/minuto y ritmo regular)
2. Evaluación de la contractilidad del corazón (contracción sincrónica de aurículas y de ventrículos respectivamente)

3. Evaluación del eje cardíaco (levocardia, $45^\circ \pm 20^\circ$)
4. Evaluación del tamaño del corazón (área cardíaca/área tórax $<1/3$, diámetro transversal cardíaco/diámetro transversal tórax $<1/2$)
5. Evaluación de la presencia de derrame pericárdico (fisiológicos si $< 2\text{mm}$ y no rebasa nivel atrioventricular)
6. Confirmación de la existencia de cuatro cavidades y evaluación de la simetría entre aurículas y ventrículos respectivamente.
7. Valoración de la posición de los ventrículos (ventrículo derecho anterior con el *moderador band* y ventrículo izquierdo posterior)
8. Confirmación del drenaje venoso pulmonar a aurícula izquierda (identificación de venas pulmonares superiores e inferiores).
9. Valoración de la correcta implantación de las dos válvulas aurículo-ventriculares (la válvula tricúspide discretamente más apical). Identificación del septo atrioventricular (visible entre la aurícula derecha y el ventrículo izquierdo)
10. Valoración de la función de las válvulas atrio ventriculares (apertura y cierre correcto con *cine-loop*, Doppler color anetrógrado sin regurgitación y estudio de la onda de velocidad de flujo mediante Doppler pulsado)
11. Valoración del septum interauricular: identificación del *septum primum* y de la fosa oval (tamaño inferior a $1/3$ del *septum primum* y con una membrana en movimiento hacia aurícula izquierda).
12. Confirmación de la integridad del septo interventricular (ausencia de *shunt* entre los dos ventrículos mediante Doppler color)

Evaluación la salida de la arteria aorta (corte de las 5 cámaras):

1. Confirmación de que la aorta sale del ventrículo izquierdo (continuidad con septo interventricular y dirección correcta hacia la derecha. Cruce 90° con arteria pulmonar)
2. Medición del tamaño de la arteria aorta (a nivel del anillo valvular en sístole)
3. Valoración del flujo aórtico (aplicación del Doppler color y medición del pico de velocidad sistólico, normal $< 120 \text{ cm/sg}$)

Evaluación de la salida de la arteria pulmonar (corte de los 3 vasos):

1. Confirmación de que la arteria pulmonar sale del ventrículo derecho (dirección correcta antero-posterior, cruce de 90° con la arteria aorta)
2. Medición del tamaño de la arteria pulmonar (a nivel del anillo valvular en sístole)
3. Valoración del flujo pulmonar (aplicación del Doppler color y medición del pico de velocidad sistólico, normal $< 120 \text{ cm/sg}$)
4. Identificación de las ramas pulmonares

Evaluación de los grandes vasos (corte de la "V"):

1. Valoración del número de vasos a nivel mediastínico
2. Valoración de la correcta localización de los vasos (de derecha a izquierda: vena cava superior, arteria aorta y arteria pulmonar)
3. Valoración de tamaño de los vasos
4. Identificación de la tráquea a la derecha de la aorta.
5. Confirmación de convergencia de ductus arterioso e istmo aórtico en forma de "V"
6. Confirmación de la existencia de flujo anterógrado a lo largo de todo el trayecto de las arterias.

CORTES ECOCARDIOGRÁFICOS AVANZADOS:

1. Confirmación del drenaje venoso sistémico a aurícula derecha (identificación de venas cavas superior e inferior a su entrada en aurícula derecha)
2. Confirmación de existencia de ductus venoso (confirmación de su drenaje a nivel de vena cava inferior)
3. Evaluación del arco aórtico y troncos supra-aórticos (aplicación del Doppler color)
4. Evaluación del arco del ductus arterioso (aplicación del Doppler color)

3.3 Objetivos de la ecocardiografía fetal:

El objetivo básico de la ecocardiografía fetal es la identificación de las CC. A continuación se resumen las CC detectables mediante ecocardiografía fetal por orden de frecuencia:

1. Comunicación interventricular (CIV): es la CC más frecuente al nacimiento y por tanto en vida fetal (30% del total de CC). Son difíciles de diagnosticar. Su importancia reside en que es un marcador de anomalía cromosómica, especialmente las perimembranasas y de gran tamaño.
2. Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico: corresponde hasta un 15-20% en 2º trimestre. Es la CC de peor pronóstico, con una elevada morbimortalidad perinatal a pesar de los avances en Cardiología y Cirugía Cardíaca neonatal.
3. Tetralogía de Fallot (TF) y transposición de grandes arterias (TGA): correspondiendo cada una de ellas aproximadamente a un 10% de las CC. La importancia de la TF reside en que hasta un 30% de los casos se asocia a una anomalía cromosómica (incluida la microdelección 22q11-) y que su pronóstico dependerá demás del grado de obstrucción de la pulmonar. La TGA suele ser aislada, pero su pronóstico vital mejora de forma significativa si es diagnosticada prenatalmente
4. Canal atrioventricular (AV): corresponde hasta un 5-10 % en 2º trimestre. Con gran frecuencia se asocia a otras anomalías: en hasta un 50% de casos se asocia a la trisomía 21 y también trisomía 18. Únicamente un 30% de los canales AV diagnosticados en 2ª trimestre son aislados.

5. Coartación de aorta: 5% de las CC. Es difícil del diagnosticar, y de hecho, se considera siempre un diagnóstico de sospecha al encontrarse básicamente una marcada dominancia de cavidades derechas. Es la principal fuente de falsos negativos y positivos. Se asocia hasta un 15% a anomalías cromosómicas (en especial síndrome de Turner) y su diagnóstico prenatal mejora significativamente su manejo y pronóstico postnatal
6. El resto de CC constituyen aproximadamente un 15%
7. CC “no diagnosticables” o de “difícil diagnóstico” prenatal: los defectos septales tipo ostium secundum y la persistencia del ductus arterioso no podrán ser diagnosticados en vida fetal, ya que son dos situaciones fisiológicas en vida fetal. Asimismo, las CIV pequeñas (< 1-2 mm), las estenosis valvulares así como la coartación de aorta leves o moderadas muy difícilmente podrán diagnosticarse prenatalmente, y al ser anomalías evolutivas puede darse la situación de que sean severas en el tercer trimestre con una exploración completamente normal a las 20-22 semanas o antes.

4. DOCUMENTACIÓN ADICIONAL

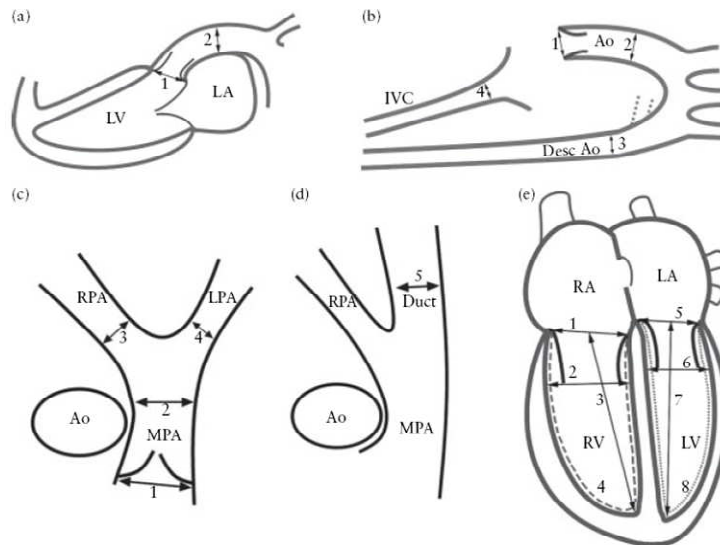
4.1 Tabla 1: síndromes de asociación alta a CC

Síndrome	CC Asociada	Riesgo (%)
Apert	CIV, coartación de aorta, Fallot	10
Esclerosis tuberosa	rabdomiomas	50
Cornelia de Lange	defectos septales	30
Microdelección 22q11	defectos conotruncales	75-85
Ehlers-Danlos	patología aórtica/mitral	50
Ellis-van Creveld	defectos septales (atriales)	50
Microsomía hemifacial (Goldenhar)	defectos septales, Fallot, coartación, interrupción arco aórtico, arco áortico derecho	20-30
Holt-Oram	defectos septales	50-85
Klippel-Feil	CIV, transposición de grandes arterias	25-40
Marfan	patología aórtica/mitral	60-90
Meckel-Gruber	defectos septales, coartación de aorta estenosis pulmonar	25
Noonan	defectos septales, estenosis aorta estenosis pulmonar, Fallot	55-65
Rubinstein-Taybi	defectos septales, persistencia ductus arterioso	25
Trombocitopenia-ausencia de radio	Fallot, defectos septales atriales, dextrocardia	30-33
VACTERL	corazón izquierdo hipoplásico, CIV, Fallot	50
Williams-Beuren	estenosis aórtica, coartación aorta interrupción aorta estenosis pulmonar, defectos septales, estenosis pulmonar, Fallot	100

4.2 Tabla 2: anomalías cromosómicas de asociación alta a CC

Aneuploidia	CC	Riesgo (%)
Trisomia 21	defectos septales, Fallot, coartación de aorta	40-50
Trisomía 18	CC conotruncales, canal, patología polivalvular corazón izquierdo hipoplásico	99
Trisomía 13	defectos septales, corazón izquierdo hipoplásico Fallot	80-90
Turner	Coaratación aorta, estenosis aorta, corazón izquierdo hipoplásico, defectos septales	30-40
Microdelección 22q11	CC conotruncales, interrupción arco aórtico Coartación de aorta	75-85
Triploidia	CIV	60
Monosomía parcial		
4p- (Wolf-Hirschhorn sd)	defectos septales, persistencia ductus arterioso	40-60
5p- (cri-du-chat sd)	defectos septales, persistencia ductus arterioso	30-60

4.3 Mediciones y cálculo de los diferentes z-score (Schneider C, UOG 2005; 26: 599-605.
www.interscience.wiley.com/jpages/0960-7692/suppmat/inde.html)



4.4 Informe tipo de ecocardiografía fetal:

EG:

Indicación:

Feto en situación _____. Situs solitus. Plano de cuatro cámaras normal, con posición intratorácica, tamaño y forma correctos. No hay dominancia de cavidades. No se detecta derrame pericárdico.

Se identifica el foramen oval permeable, con flujo preferencial derecha-izquierda. Retorno venoso sistémico a aurícula derecha y pulmonar a aurícula izquierda. Válvulas aurículo-ventriculares

correctamente implantadas y normofuncionantes, sin evidenciarse signos de insuficiencia valvular. El septo interventricular se demuestra aparentemente íntegro.

Conexión ventrículo arterial correcta, identificándose el tracto de salida de la arteria pulmonar en el ventrículo derecho (PVS _____ cm/s) de _____ mm de diámetro a nivel valvular y el de la arteria aorta en el izquierdo (PVS _____ cm/s), de _____ mm de diámetro a nivel valvular. Ambos están adecuadamente relacionados, cruzándose. Arco aórtico y pulmonar visibles y de trayecto normal, con ductus arterioso normofuncionante.

Contractilidad miocárdica normal. Grueso máximo a nivel de la porción membranosa del septo interventricular de _____ mm. El ritmo cardíaco es regular y estable durante toda la exploración, a 140-150 latidos/minuto.

ORIENTACIÓN DIAGNÓSTICA

Corazón y vasos fetales estructural y funcionalmente normales en esta exploración.

Responsables del protocolo: O. Gómez, M. Bennasar, F. Crispi, JM. Martínez

Unitat de Ecocardiografia fetal

Fecha última revisió: 25 de Mayo 2010