

CARDIOLOGÍA PERINATAL

# Estrategias diagnósticas para abordar las cardiopatías congénitas en etapa prenatal y neonatal

Alberto H. Quilindro, Haydeé Vázquez, María I. Sicurello, María Grippo

## Introducción

En las últimas dos décadas, el desarrollo de la ultrasonografía ha permitido observar, con gran certeza, la anatomía y la fisiología del feto en el útero. Tanto el feto como su gestación dejaron de ser un misterio. Como consecuencia de esta avanzada tecnología de obtención de imágenes en tiempo real, surge un nuevo paciente: el feto.

En la actualidad, las malformaciones congénitas, incluidas las cardiopatías, se pueden detectar antes del nacimiento mediante la ultrasonografía.<sup>1</sup> El 4-5% de los recién nacidos vivos sufre malformaciones congénitas, y las cardiopatías representan el 20-25% de éstas, que pueden ser graves; de allí, la importancia del reconocimiento en la etapa prenatal.<sup>2</sup>

El control y seguimiento del feto se realiza a través de la ultrasonografía (ecografía y ecocardiografía) en un área multidisciplinaria que abarca a obstetras, neonatólogos, genetista, ecografista, cirujano fetal-infantil y se agregan el cardiólogo hemodinamista y el cirujano cardiovascular infantil. Esto se debe a la complejidad del diagnóstico, el seguimiento y el eventual tratamiento de la madre y del hijo, ya que se puede detectar patología en la madre y en el feto, en forma aislada, enfermedad materna con repercusión fetal (diabetes) y fetal con repercusión materna (eclampsia).<sup>3</sup>

## Objetivo

Las imágenes ecocardiográficas obtenidas en la etapa perinatal permiten agrupar a las cardiopatías fetales graves de acuerdo con un aspecto anatómico, hemodinámico general y particular a cada cardiopatía. El objetivo de agruparlas en una clasificación es inicialmente identificar la cardiopatía, luego elaborar una estrategia de seguimiento y planificar la conducta oportuna por seguir para evitar el deterioro hemodinámico que genera una cardiopatía congénita severa o de alto riesgo en el recién nacido.

## Desarrollo

### *Fisiopatología de las cardiopatías congénitas graves en el feto y recién nacido*

Las cardiopatías congénitas pueden no afectar la hemodinamia ni el desarrollo del feto durante la gestación. El compromiso cardiorrespiratorio (insuficiencia cardíaca o hipoxia) se manifiesta generalmente luego del nacimiento.<sup>4</sup>

El feto con cardiopatía congénita severa puede presentar descompensación hemodinámica, probablemente por restricción en las vías de escape circulatorio fetal, del foramen oval o del conducto arterioso (*bypass* de la circulación fetal). Esto provoca un aumento de la presión venosa central que se manifiesta con dilatación de las cavidades cardíacas, insuficiencia valvular y, finalmente, insuficiencia hemodinámica fetal o hidrops.<sup>5-7</sup>

En cambio, los mecanismos de descompensación del recién nacido con cardiopatía congénita son bien conocidos: a) cierre del foramen oval, b) cierre del conducto arterioso, c) caída de las resistencias pulmonares.<sup>8</sup> La persistencia del foramen oval y del conducto arterioso mantiene la hemodinamia del recién nacido proporcionando una vía de escape a la circulación cuando se producen cardiopatías con obstrucción, o favoreciendo la mezcla de oxígeno en las cardiopatías cianóticas. El tercer mecanismo es la caída de la resistencia pulmonar posnatal con el correr de los días, que favorece los cortocircuitos que presentan algunas cardiopatías, llevando a la sobrecarga de volumen y a la insuficiencia cardíaca.

### **Clasificación por ecocardiografía de cardiopatías congénitas severas en el feto y recién nacido**

Para elaborar una estrategia diagnóstica y terapéutica en la etapa perinatal, las cardiopatías

congénitas severas se clasifican de acuerdo con la siguiente secuencia ecocardiográfica que comprende un aspecto hemodinámico general, y el aspecto anatómico y fisiopatológico de cada cardiopatía congénita en particular.

1. *Aspecto cardiovascular fetal*: si hay o no descompensación hemodinámica (insuficiencia cardíaca o hidrops).
2. *Aspecto anatómico*: simetría o asimetría de cavidades o de grandes vasos.<sup>9</sup>
3. *Aspecto fisiopatológico*: si las cavidades cardíacas presentan obstrucción, por lo general, con sobrecarga de presión o sin obstrucción con sobrecarga de volumen, ya sea por cortocircuito de cavidades o de grandes vasos, o por inversión de flujos arterial y venoso.
4. *Evaluación y conducta*: Se evaluarán los mecanismos que llevan a la descompensación del recién nacido con cardiopatía congénita severa y, por último, la conducta por seguir, como fármacos, cateterismo diagnóstico/terapéutico o cirugía.

### 1. Aspecto cardiovascular

#### a) Con descompensación hemodinámica (alto riesgo fetal)

Con insuficiencia cardíaca-hidrops:

- Arritmias: taquiarritmias, bloqueo auriculoventricular congénito
- Insuficiencia valvular severa
- Disfunción ventricular severa (miocardiopatías)
- Semicierre del conducto arterioso o foramen oval

#### b) Sin descompensación hemodinámica (alto riesgo neonatal)

Cardiopatías congénitas de alto riesgo neonatal que provocan o no insuficiencia cardíaca fetal o hidrops. Se clasifican según su aspecto anatómico, es decir simetría o asimetría de cavidades o grandes vasos, univentriculares o vasos únicos. De acuerdo con su característica fisiopatológica, pueden ser Obstructivas (sobrecarga de presión derecha o izquierda) o No obstructivas (sobrecarga de volumen o inversión de flujos).

### 2. Aspecto anatómico

Las cavidades y los grandes vasos pueden presentar hipoplasia o dilatación de acuerdo con el diámetro diastólico y del anillo valvular, según la edad gestacional. Por lo tanto, se agrupan en: a) asimétricas o b) simétricas.

#### a) **Asimétricas** (Figura 1): asimetría izquierda, asimetría derecha, univentricular, vaso único

##### *Asimetría izquierda*

- De ventrículo izquierdo (VI) (hipoplásico o dilatado) y aorta pequeña
  - VI hipoplásico (síndrome de hipoplasia del VI)
  - VI dilatado (estenosis aórtica crítica, coartación severa de la aorta, interrupción del arco aórtico, fibroelastosis endocárdica)

##### *Asimetría derecha*

- De ventrículo derecho (VD) (hipoplásico o dilatado) y arteria pulmonar pequeña
  - VD hipoplásico (atresia pulmonar con tabique intacto, enfermedad de Ebstein, atresia tricuspídea)
  - VD dilatado (estenosis pulmonar crítica, hiper-tetralogía de Fallot)
  - Cardiopatías complejas con estenosis pulmonar severa (doble salida, transposición de los grandes vasos, canal auriculoventricular disbalanceado, asplenas)
- De VD y arteria pulmonar dilatada: Doble salida del VD y tetralogía de Fallot con agenesia válvula pulmonar

##### *Univentriculares*

Ventrículo único con obstrucción de los tractos de salida izquierdo o derecho, o sin obstrucción

##### *Vaso único*

Cavidades balanceadas (tronco arterioso)

#### b) **Simétricas** (Figura 2)

- Comunicación interventricular grande
- Canal auriculoventricular
- Transposición de los grandes vasos
- Anomalía total del retorno venoso pulmonar

### 3. Aspecto fisiopatológico

#### a) Obstructivas derechas e izquierdas: por lo general, con sobrecarga de presión

##### *Obstructivas izquierdas (sobrecarga de presión)*

- Estenosis aórtica crítica
- Coartación severa de la aorta

Figura 1. Asimetría de ventrículo izquierdo. Síndrome de hipoplasia de ventrículo izquierdo.

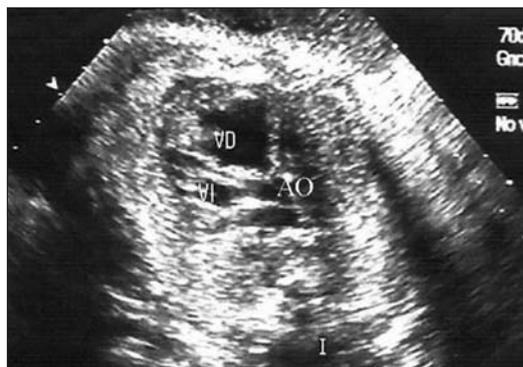
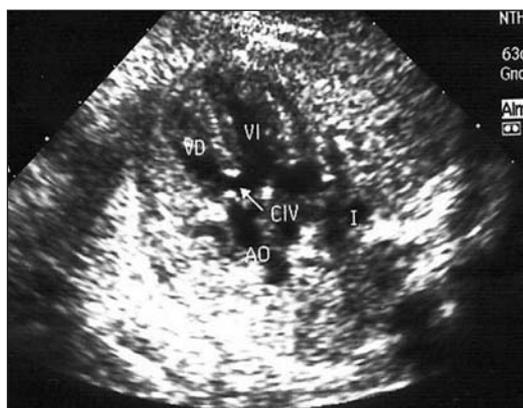


Figura 2. Simetría ventricular. Comunicación interventricular subaórtica.



- Interrupción del arco aórtico
- Síndrome de hipoplasia del VI
- Poliesplenia con estenosis aórtica o coartación de la aorta

#### *Obstructivas derechas*

- Atresia pulmonar con tabique intacto o con comunicación interventricular
  - Hiper-tetralogía de Fallot
  - Estenosis pulmonar crítica
  - Enfermedad de Ebstein
  - Atresia tricuspídea
  - Cardiopatías complejas con estenosis pulmonar severa (ventrículo único, doble salida, transposición de los grandes vasos)
  - Asplenias (dextroisomerismo con estenosis o atresia pulmonar)
- b) No obstructivas e inversión de flujos arterial y venoso: con sobrecarga de volumen

#### *No obstructivas (sobrecarga de volumen)*

- Comunicación interventricular grande
- Canal auriculoventricular

- Complejas (ventrículo único, doble salida del VD, tronco arterioso)
- Poliesplenias (levoisomerismo sin obstrucción)

#### *Inversión de flujos (sobrecarga de volumen)*

- Arterial (transposición de los grandes vasos)
- Venoso (anomalía total del retorno venoso pulmonar)

#### **4. Evaluación y conducta en el recién nacido**

Con el estudio ecocardiográfico se evaluarán, en primer término, los mecanismos que generan la descompensación hemodinámica del recién nacido con cardiopatía congénita (cierre del conducto arterioso o foramen oval y caída de resistencias pulmonares) y, luego, se adoptará una conducta terapéutica que podrá incluir fármacos (prostaglandinas y otros), cateterismo intervencionista (valvuloplastias) o cirugía precoz.

#### *Obstructivas:*

- Evaluar: permeabilidad del foramen oval y conducto arterioso
- Conducta: prostaglandinas y angioplastia o cirugía precoz

#### *No obstructivas:*

- Evaluar: sobrecarga de cavidades (hiperflujo en venas pulmonares y dilatación de cavidades) e hipertensión pulmonar
- Conducta: tratamiento de la insuficiencia cardíaca y tiempo quirúrgico

#### *Inversión de flujos:*

Arterial: transposición de los grandes vasos:

- Evaluar: permeabilidad del foramen oval y conducto arterioso
- Conducta: prostaglandinas y cirugía precoz

Venoso: anomalía total del retorno venoso pulmonar

- Evaluar: obstrucción del retorno venoso y permeabilidad del foramen oval
- Conducta: cirugía precoz

## **Conclusiones**

En la etapa posnatal, las cardiopatías se agrupan de acuerdo con el aspecto clínico (cia-

nóticas y acianóticas) y el aspecto fisiopatológico (hiperflujo o hipoflujo), para su mejor comprensión, seguimiento y conducta terapéutica.

En el período prenatal, mediante la ecocardiografía, se las clasifica según el aspecto anatómico (simétricas, asimétricas) y el aspecto fisiopatológico (obstructivas, no obstructivas, inversión de flujos).

La tendencia actual apunta hacia un diagnóstico precoz de las cardiopatías congénitas. A través de una estrategia diagnóstica por ecocardiografía se abordan al feto y al recién nacido con cardiopatía congénita severa. Esta metodología diagnóstica permite conocer mejor la condición hemodinámica en el momento del nacimiento y así administrar un adecuado tratamiento.

De esta forma, se integra al cardiólogo pediátrico en la medicina fetal y perinatal.

### Agradecimiento

Al Dr. Eduardo A. Kreutzer y a la Dra. María I. Román por su incansable espíritu docente.

### Bibliografía

1. Allan L, Hornberger L, Sharland G. *Textbook of Fetal Cardiology*, London: Greenwich Medical Media; 2000.
2. Cafici D, Mejides A, Sepúlveda W. *Ultrasonografía en Obstetricia y Diagnóstico Prenatal*, Buenos Aires: Ediciones Journal; 2003.
3. Divon M, Ferber A. Doppler evaluation of the fetus. *Clin Obstet Gynecol* 2002;45:1015-1025.
4. Kiserud T. Physiology of the fetal circulation. *Semin Fetal Neonatal Med* 2005;10:493-503.
5. Baschat M. The fetal circulation and essential organs a new twist to an old tale. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006;27:349-354.
6. Hugon I, De Figueredo D, Allan D. Tricuspid regurgitation in diagnosis of chromosomal anomalies in the fetal 11-14 weeks gestation. *Heart* 2003;89:1071-1073.
7. Huhta JC. Fetal congestive heart failure. *Semin Fetal Neonatal Med* 2005;10:542-552.
8. Kreutzer EA, et al. *Cardiología y Cirugía Cardiovascular Infantil*, Buenos Aires: Doyma Argentina; 1993.
9. Romero JP. Fetal echocardiography. *The Fetus Net* 1997-2001.