



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN
INSTITUTO NACIONAL DE PERINATOLOGÍA.

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE
PERINATOLOGÍA 25 AÑOS DE EXPERIENCIA

TESIS DE POSGRADO

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:
MEDICINA MATERNO FETAL

PRESENTA:

DRA. JIMENA NOEMÍ HERNÁNDEZ ZÁRATE

DRA. SANDRA ACEVEDO GALLEGOS
PROFESORA TITULAR DEL CURSO DE ESPECIALIZACIÓN EN
MEDICINA MATERNO FETAL

DRA. BERENICE VELÁZQUEZ TORRES
DIRECTORA DE TESIS

DRA. YAZMIN COPADO MENDOZA
ASESORA DE TESIS



CIUDAD DE MÉXICO

2019



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

AUTORIZACION DE TESIS

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PERINATOLOGÍA 25
AÑOS DE EXPERIENCIA



DRA. VIRIDIANA GORBEA DE CHAVEZ
Directora de Educación en Ciencias de la Salud
Instituto Nacional de Perinatología "Isidro Espinosa de los Reyes"



DRA. SANDRA ACEVEDO GALLEGOS
Profesor Titular del Curso del Especialización en Medicina Materno Fetal
Instituto Nacional de Perinatología "Isidro Espinosa de los Reyes"



DRA. BERENICE VELÁZQUEZ TORRES
Director de Tesis
Médico adscrito al servicio de Medicina Materno Fetal
Instituto Nacional de Perinatología "Isidro Espinosa de los Reyes"



DRA. YAZMIN COPADO MENDOZA
Asesor Metodológico
Médico adscrito al servicio de Medicina Materno Fetal
Instituto Nacional de Perinatología "Isidro Espinosa de los Reyes"

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PERINATOLOGÍA 25 AÑOS DE EXPERIENCIA

RESUMEN

Antecedentes: La prevalencia de las cardiopatías congénitas reportada a nivel mundial va de 8 a 12 por 1000 recién nacidos. El desarrollo de la ecocardiografía fetal y el éxito en los programas de tamizaje prenatal en los últimos 30 años ha generado una disminución en la morbi – mortalidad neonatal.

Objetivos: describir los casos de cardiopatía fetal con mayor prevalencia en un tercer nivel de atención, describir los cambios en cuanto al diagnóstico y manejo de los casos de cardiopatía congénita en los últimos 25 años.

Material y método: estudio retrospectivo, serie de casos obtenidos del departamento de medicina materno-fetal del Instituto Nacional de Perinatología, de enero de 1993 a enero 2018.

Resultados: se revisaron 162 expedientes de los cuales un total de 144 pacientes cumplieron con los criterios de inclusión con resolución en el Instituto Nacional de Perinatología. que las cardiopatías congénitas más frecuentes fueron defectos septales y síndrome de hipoplasia de ventrículo izquierdo en la vida prenatal.

Discusión: durante las últimas décadas, ha habido un cambio en el tamizaje de cardiopatías congénitas, un aumento en la utilización de la ecocardiografía fetal, así como un aumento en el diagnóstico de forma prenatal.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas más frecuentes son las cardiopatías congénitas. La prevalencia reportada a nivel mundial va de 8 a 12 por 1000 recién nacidos. En nuestro país, se desconoce su prevalencia real; como causa de muerte infantil, se ubica en el segundo lugar en menores de un año y como la segunda causa en los niños entre uno y cuatro años; con base en la tasa de natalidad, se calcula que alrededor de 10 mil a 12 mil niños nacen con algún tipo de malformación cardíaca.

1

La probabilidad de que un recién nacido presente algún tipo de defecto congénito al nacimiento es de un 2-4%, representando los defectos congénitos más prevalentes (0,8-1%) (1/125 neonatos). Su frecuencia al nacimiento es 5 a 7 veces mayor que las anomalías cromosómicas y entre 3 a 4 veces más frecuentes que los defectos del tubo neural. Más del 50% de las cardiopatías congénitas se consideran defectos mayores, presentando una mortalidad global, entre el 25 y el 35%, siendo responsables del 20 al 30% de las muertes neonatales. 2

La prevalencia de cardiopatía congénita ha aumentado probablemente debido a una mejor detección y mejoría de la supervivencia. 3

El diagnóstico de las cardiopatías congénitas es posible por el uso de métodos de diagnóstico que han facilitado su detección. El ecocardiograma, ha permitido su detección en edades tan tempranas como la fetal y permitido identificar alteraciones anatómicas que antes requerían de la realización de un cateterismo cardiaco. ⁴

La idea de evaluar el corazón observando una porción de éste, el corte de cuatro cámaras, fue introducido en 1985 y mostró gran éxito para el diagnóstico de alteraciones cardiacas en los primeros reportes, informando una sensibilidad del 80-87%. Los estudios subsecuentes no han podido reproducir estas cifras altas. ⁵

El cribado de cardiopatías congénitas se realiza óptimamente entre las 18 y 22 semanas de gestación, aunque ciertas estructuras anatómicas todavía pueden ser visualizadas satisfactoriamente más allá de las 22 semanas. ⁴

Existe una diferencia fundamental entre el cribado de cardiopatías congénitas y la ecocardiografía fetal:

- el propósito del cribado es confirmar un status cardiaco normal, y detectar anomalías de la posición cardiaca, del tamaño, de las estructuras básicas que componen el corazón, y del funcionamiento y ritmo cardiaco.
- el propósito de la ecocardiografía fetal es detectar y definir con precisión las patologías cardiacas.

Dado que actualmente es impracticable realizar ecocardiografía a todos los fetos, se han consensuado una serie de indicaciones para el estudio ecocardiografico. ⁶

Dada la compleja interacción de múltiples subespecialidades en el manejo de un proceso de enfermedad con implicaciones que van más allá de la corrección quirúrgica y / o paliación inmediata, se han realizado esfuerzos continuos para identificar los factores que aumentan el riesgo de desarrollar CHD y permitir la estratificación de los fetos. en embarazos de riesgo de manera apropiada para maximizar el diagnóstico de fetos con CHD y minimizar referencias innecesarias. Las pautas de detección obstétrica y las indicaciones de FE han evolucionado en un intento de mejorar la detección prenatal temprana de CHD. Además, la mayor prevalencia de edad parental avanzada, gestaciones múltiples (MG) y obesidad en la última década ha afectado los patrones de referencia para FE. ⁷

En los años 90 se reportaban aproximadamente 3 millones de mujeres estadounidenses embarazadas anualmente, el 26 por ciento eran examinadas por ultrasonido. El 0.8 por ciento de los recién nacidos vivos tenían algún tipo de cardiopatía congénita. Sólo las pacientes con sospecha de feto con cardiopatía eran examinados. ⁸

Se propusieron y aceptaron los factores de riesgo por Reed y Sahn: 1) embarazo en una madre con enfermedad cardíaca congénita o que ha tenido fetos afectados previamente, 2) enfermedad materna (diabetes mellitus o enfermedades vasculares de colágeno), 3) exposición a agentes teratogénicos como litio, prednisona, 4) evidencia de defectos fetales a otro nivel o cardíaco. ⁹ Estas pacientes eran evaluadas por obstetras que cada vez más se involucraban en la evaluación cardíaca, se incluyó la vista de cuatro cámaras a la rutina de la examinación obstétrica. Allan et al y Fermont et al demostraron que cuando la

vista de cuatro cámaras era anormal en las exploraciones de rutina realizadas por obstetras y estas pacientes eran referidas para exámenes cardíacos, por lo que había un incremento en el diagnóstico de cardiopatías congénitas. ¹⁰ El cuidado del feto con una enfermedad cardíaca requiere una estrecha relación de colaboración entre cardiólogos pediátricos, obstetras, perinatólogos y neonatólogos. Las recompensas de tales esfuerzos de colaboración han tenido un impacto medible en la salud fetal y neonatal. ¹¹

Para el año 2001 se consideraba al ultrasonido como la principal herramienta para el diagnóstico de malformaciones cardíacas. En ese mismo período de tiempo, la ecocardiografía fetal, que incluye imágenes bidimensionales y mapeo de flujo de color y Doppler, se ha convertido en una herramienta precisa y segura para diagnosticar defectos cardíacos congénitos y ha impactado en la estrategia de tratamiento para muchas de estas lesiones. Se consideraba que el ecocardiograma fetal se podía realizar entre las semanas 16 a 20 para una adecuada identificación de las estructuras cardíacas debido a que no era posible realizarlo antes de este tiempo. ¹² Dos áreas principales contribuyeron al interés en realizar exploraciones cardíacas en fetos de menos de 16 semanas de gestación. Estos son, la asociación entre los defectos cardíacos y el aumento de la translucencia nucal [6] y la viabilidad de utilizar la vía transabdominal y transvaginal desde tan temprano como 12 semanas. La ecocardiografía fetal temprana se realizaba en pacientes con alto riesgo y en un pequeño número de centros especializados. ¹³

Sin embargo en el año 2005 se reportaba que la examinación del corazón fetal era posible de forma transvaginal tan temprano como desde las 9 a 10 semanas de gestación, teniendo una adecuada visualización por vía abdominal a las 16 semanas, sin embargo lo habitual continúa siendo en este momento entre las semanas 18 a 22 de gestación en donde casi todos los detalles anatómicos son posibles de evaluar incluyendo las conexiones ventriculoarteriales. Era necesaria la evaluación en la mitad del segundo trimestre incluso cuando la evaluación del primer trimestre salía sin alteraciones. ¹⁴

Hasta este punto el manejo del feto con cardiopatía era responsabilidad básicamente del obstetra perinatal, sin embargo con los avances tecnológicos y la creciente experiencia e interés en la medicina fetal, ha surgido la especialidad multidisciplinaria. Actualmente se espera que el ultrasonido pueda diagnosticar alteraciones cardiológicas de forma más precisa y el objetivo ha sido comprender al feto como paciente sabiendo que la circulación fetal es diferente que de la circulación posnatal, que la enfermedad estructural puede progresar en el útero, y que la función cardíaca y la estabilidad cardiovascular juegan un papel importante en el bienestar fetal. Se hace hincapié en el momento del diagnóstico fetal, incluyendo el momento de referencia para el estudio, las indicaciones para la derivación para realización e interpretación de estudios, modalidades del ecocardiograma y modelos para el asesoramiento de los padres, así como su valoración sobre el estrés y depresión de los padres. ¹⁵

Las cardiopatías congénitas más frecuentemente detectadas son las que se ven mejor en la vista de cuatro cámaras y son, por tanto, los que afectan a las cámaras cardíacas y válvulas atrio-ventriculares tales como ventrículo único, defecto septal atrio-ventricular, ventrículo hipoplásico izquierdo o derecho y anomalía de Ebstein. Las lesiones conotruncuales se pierden a menudo, ya que tienen, o pueden parecer tener, una visión normal de cuatro cámaras en hasta el 70% de los casos.¹⁶ Los ejemplos incluyen transposición de las grandes arterias, tetralogía de Fallot, truncus arteriosus y doble salida del ventrículo derecho. Debido a la apariencia delgada del aspecto superior del tabique interventricular, especialmente en la vista apical de cuatro cámaras, los defectos del septo ventricular subaórtico pueden ser sobre diagnosticados.¹⁷ Por supuesto, ciertos diagnósticos no pueden hacerse prenatales, tales como persistencia del conducto arterioso y el defecto septal auricular. El diagnóstico de coartación aórtica sigue siendo muy difícil con altas tasas de falsos positivos y negativos incluso en manos experimentadas.¹⁸

En general, las tasas de detección pueden aumentarse de 40 a 50% usando la vista de cuatro cámaras sola a 75-90%, con la inclusión de las vistas del tracto de salida. Los estudios que examinaron la sensibilidad de la vista del flujo de salida en los estudios de cribado también han mostrado tasas de detección subóptimas del orden del 57-65%.¹⁹

Tanto la visión de tres vasos como la vista de tres vasos y tráquea han sido reportados como eficientes en la identificación de varios defectos congénitos del corazón. Un informe reciente evaluó prospectivamente el uso de una integración de ambos puntos de vista en la detección prenatal de defectos cardíacos congénitos y encontró una sensibilidad general del 71 al 89% cuando se excluyeron los defectos del septo ventricular y un 100% de sensibilidad en el caso de transposición de las grandes arterias, el tronco arterial común, estenosis de la aorta y la pulmonar y el aneurisma ductal. En un estudio sobre 8025 fetos, en el corte de cuatro cámaras se encontró que tenía una sensibilidad del 66%. La adición de la vista de tres vasos mejoró la sensibilidad al 81%.²⁰

El advenimiento del ultrasonido 3D y 4D ha revolucionado la detección de anomalías fetales. Con el advenimiento de la correlación de la imagen espaciotemporal descrita por DeVore et al, se pueden obtener 74 volúmenes cardíacos en el 95% de los casos en centros especializados, con 70-90% de visualización adecuada del corazón.²¹

La detección prenatal de estas anomalías puede optimizar el tratamiento y mejorar significativamente el resultado. Durante décadas, esta ha sido la fuerza impulsora detrás del desarrollo de la ecocardiografía fetal, por lo que considerando la alta incidencia en nuestro país de cardiopatías congénitas, el Instituto Nacional de Perinatología por ser un centro de referencia de pacientes con alto riesgo para presentar fetos con defectos cardíacos, ha sido fundamental tener en cuenta la capacidad diagnóstica ya que esto ayudará a mejorar la detección, se ha observado cambios en cuanto al diagnóstico y manejo de éstas pacientes a lo largo de las últimas décadas. Por tal motivo el objetivo es describir cada uno de

los casos que se han diagnosticado con cardiopatía fetal del año 1993 al 2018, describir las características demográficas de las pacientes, resultados perinatales, los diagnósticos pre y posnatales, así como los cambios que se han presentado a lo largo de estos años.

MATERIAL Y MÉTODO

Se realizó un estudio observacional, retrolectivo de series y casos, se revisaron los expedientes de las pacientes con diagnóstico de feto con cardiopatía en el servicio de medicina materno fetal vistos en la clínica de defectos estructurales y ecocardiografía fetal, del año 1993 al 2018. Se incluyeron los expedientes de pacientes con control prenatal y resolución del embarazo en el Instituto Nacional de Perinatología, los casos fueron sometidos a una sesión con los servicios de medicina materno fetal, ecocardiografía, neonatología, genética, psicología. Se registraron así mismo los resultados perinatales. Se describe así mismo la evolución del manejo que se observó a lo largo de estos años.

RESULTADOS:

Se revisaron un total de 162 expedientes de pacientes desde el año de 1993 al año 2017 con fetos con sospecha de cardiopatía congénita, de los cuales se excluyeron 18 expedientes de pacientes por no cumplir con los criterios de inclusión.

De acuerdo a las características sociodemográficas, se encontraron los siguientes resultados:

Características	Valor
Total	144 (100%)
Edad (Media +/- DE)	28.2 (7)
- mínima	14 años
- máxima	45 años
Estado civil	
- soltera	29 (20.4%)
- casada	77 (54.2%)
- unión libre	35 (24.6%)
- divorciada	1 (0.7%)
Escolaridad	
- sin estudios	2 (1.4%)
- básica	14 (9.9%)
- media	38 (26.8%)
- media superior	53 (37.3%)
- superior	29 (20.4%)
- posgrado	1 (0.7%)
- carrera técnica	5 (3.5%)
Gestaciones (Media +/- DE)	2.3 (1.3)
- mínima	1
- máxima	8
Reproducción asistida	1 (0.7%)

Comorbilidades maternas	18 (12.5%)
- diabetes mellitus pregestacional	10 (7%)
- hipertensión arterial sistémica crónica	3 (2.1%)
- cardiopatía	2 (1.4%)
- lupus eritematoso sistémico	1 (0.7%)
- síndrome anticuerpos antifosfolípidos	2 (1.4%)
- artritis reumatoide	1 (0.7%)
- epilepsia	1 (0.7%)
Tabaquismo	4 (2.8%)
Consanguinidad	3 (2.1%)
Familiares con cardiopatía	
- madre	2 (1.4%)
- padre	1 (0.7%)
- hermano	3 (2.1%)
- tíos	3 (2.1%)

De acuerdo al momento de ingreso al Instituto Nacional de Perinatología se encontró una edad gestacional promedio de 27 semanas de gestación con una edad mínima de 9 semanas y edad máxima de 37.3 semanas. El 50.4 % de las pacientes fueron enviadas con diagnóstico de feto con cardiopatía.

Edad gestacional al ingreso (min - max)	27 (9 - 37.3 sdg)
Edad gestacional al diagnóstico	25.3 (13.3 – 36.6)
Diagnóstico de envío	
- con cardiopatía	71 (50.4%)
- sin cardiopatía	70 (49.6%)

Dependiendo de la edad gestacional al ingreso se realizaron los siguientes estudios diagnósticos, encontrando los siguientes resultados:

Ultrasonido de primer trimestre	8 (5.6%)
- TN alterada	4 (2.8%)
- DV alterado	1 (0.7%)
- regurgitación tricuspídea	1 (0.7%)
Ultrasonido estructural	34 (23.6%)
- defecto extracardíaco	75 (52.8%)
Médico que realiza el diagnóstico	
- médico materno fetal	60 (41.7%)
- cardiólogo pediatra	82 (56.9%)
Número de ultrasonidos (min - max)	3 (1- 6)
Ecocardiografía en otra institución	
- Instituto Nacional de Cardiología	22 (15.3%)
- Hospital Infantil de México	2 (1.4%)

Dentro de las revisiones se reportaron en las pacientes como insatisfactoria por mala ventana sónica y mala posición fetal.

Las cardiopatías congénitas se clasificaron de acuerdo al punto de vista topográfico en alteraciones de la visión de cuatro cámaras, de los tractos de salida, alteraciones de ritmo, ectopia cordis, no especificada y sin alteraciones aparentes de acuerdo al diagnóstico realizado de forma prenatal y postnatal, obteniendo los siguientes resultados:

Diagnóstico pre y postnatal:

Cardiopatía	Prenatal	Postnatal
Defectos septales auriculares	3 (2.1%)	0
Defectos septales ventriculares	45 (31.3%)	17 (11.8%)
Canal atrioventricular	13 (9%)	6 (4.2%)
Síndrome de hipoplasia de corazón izquierdo	24 (16.7%)	24 (16.7%)
Enfermedad de Ebstein	15 (10.4%)	21 (14.6%)
Insuficiencias valvulares		
Alteración de los tractos de salida	17 (11.8%)	15 (10.4%)
Lesiones valvulares	17 (11.8%)	13 (9%)
Síndromes cardioesplénicos	0	1 (0.7%)
Tumores cardiacos	6 (4.2%)	5 (3.5%)
Ectopia cordis	4 (2.8%)	5 (3.5%)
Alteraciones del ritmo	11 (7.6%)	4 (2.8%)
No especificada	31 (21.5%)	38 (26.4%)
Sin alteraciones	8 (5.6%)	7 (4.9%)

Se observó una mayor incidencia en el diagnóstico de cardiopatías de forma prenatal, de éstas la que se observó con mayor frecuencia fueron los defectos septales ventriculares y en la vida postnatal no fueron especificadas.

De acuerdo al protocolo de abordaje de cardiopatías congénitas se realizaron las siguientes intervenciones:

Valoración por genética	130 (90.3%)
Método de toma de muestra para cariotipo	
- no se solicita	47 (32.6%)
- BVC	1 (0.7%)
- amniocentesis	61 (42.4%)
- cordocentesis	1 (0.7%)
- al nacimiento	23 (16%)
- no acepta	11 (7.6%)
Resultado de cariotipo	
- normal	44 (30.6%)

- T 21	10 (6.9%)
- T18	9 (6.3%)
- T 13	3 (2.1%)
- 45 x	3 (2.1%)
- 46, XX add (13)	1 (0.7%)
- muestra inadecuada	1 (0.7%)
- sin crecimiento celular	7 (4.9%)

Del total de expedientes de pacientes que se revisaron, 11 solicitaron interrupción del embarazo que corresponde a 7.6%, de las cuales el mayor tiempo en que se realizara dicha interrupción demora 3 semanas y el menor tiempo 1 día.

En cuanto a los resultados perinatales, 136 pacientes resolvieron el embarazo en el Instituto Nacional de Perinatología el cual equivale al 94.4%, de éstos 72 casos fueron por vía vaginal el cual corresponde al 50.7% y 70 por vía abdominal que corresponde a 49.3%, 2 (1.4%) pacientes se clasificaron como aborto, en 7 (4.9%) pacientes ocurrió muerte transparto, 33 (22.2%) fueron óbitos y 100 (70.4%) estuvieron vivos.

De igual modo se obtuvo que, dependiendo de las condiciones neonatales, el ingreso a terapia intensiva neonatal se observó en 26 (18.3%) casos, a UCIREN 54 (38 %), cunero de transición 18 (12.7%), alojamiento conjunto 2 (1.4%), fueron enviados al servicio de patología 41 (28.9%) y envió a otro instituto 1 (0.7%). Con una estancia mínima de 1 día y máxima de 48 días.

El peso mínimo reportado fue de 250 gramos y el máximo 4150 gramos; con una talla mínima de 20 cm y máxima de 57 cm. En cuanto al sexo fetal: mujer 60 (42.6%), hombre 81 (56.2%), indeterminado 3 (2.1%).

Se realizó valoración cardíaca al nacimiento en 78 (54.9%) casos, a 58 pacientes recién nacidos se les realizó ecocardiograma postnatal que equivale al (40.8%) de los casos, 15 pacientes requirieron medicamentos que son el 10.6%, 33 pacientes fueron trasladados en días posteriores a su estabilización hemodinámica, los cuales corresponden al 23.2%, 28 (19.4%) fueron egresados del INPer y fueron valorados por consulta externa y de los recién nacidos que fallecieron 29 aceptaron necropsia (20.4%).

DISCUSIÓN

Los cambios más importantes y trascendentes en el estudio y tratamiento de los defectos congénitos del corazón han ocurrido en los últimos 50 años a nivel mundial, ha sido un avance rápido y sostenido que cambió las expectativas de vida de todos los afectados y favoreció la formación de grupos médicos en torno a ellos para procurarles el manejo más adecuado.

Con el término cardiopatía congénita se definen aquellos defectos de la anatomía cardíaca que interfieren con el drenaje venoso, la septación de los diferentes

segmentos cardiacos y su ordenación secuencial así como con la función regular de los aparatos valvulares. La variedad de las distintas entidades que se agrupan bajo este concepto no sólo afecta a la alteración anatómica que define cada una. Sino que también existen múltiples variantes tanto en su repercusión funcional como en su pronóstico y aproximación terapéutica. Se le suma que el abordaje de las cardiopatías congénitas es multidisciplinar ya que en su diagnóstico y manejo están implicados distintos especialistas: obstetras, ecografistas, cardiólogos pediatras, neonatólogos, cirujanos pediatras etc.

Existen múltiples guías de diagnóstico a nivel mundial que al momento no se han podido unificar, sin embargo en México no existen protocolos para el diagnóstico, manejo, tratamiento y seguimiento de los pacientes con cardiopatía congénita a nivel nacional.

En el Instituto Nacional de Perinatología se ha visto así mismo una evolución importante en cuanto a la atención de estas pacientes es relevante remarcar que en un inicio, en el año 1993 al año 1996, la valoración de estas pacientes era en el servicio de medicina materno fetal con valoración y confirmación del diagnóstico en el Instituto Nacional de Cardiología o en el Hospital Infantil de México por parte del servicio de ecocardiografía para posteriormente continuar manejo hasta la interrupción del embarazo en el INPer, aún no se contaba con un abordaje multidisciplinario, sin embargo desde ese entonces es evidente la poca aceptación que se tiene para la realización de necropsia, así mismo es necesario recalcar que la mayoría de las pacientes llegaban con un embarazo muy avanzado por lo que no se contaba con valoraciones de primer y segundo trimestre, por lo que no contamos con datos necesarios que en años posteriores de acuerdo a la evolución mundial de la evaluación del área cardiaca fetal se ha visto que aportan información sugerente de alguna alteración desde etapas tempranas del embarazo. Así mismo, se realizó un estudio de igual manera retrospectivo en donde se incluyeron 76 pacientes de los años de 1996 a 2006, al tener un diagnóstico presuntivo, las pacientes fueron sometidas al estudio ecocardiográfico del cardiólogo pediatra, se sometieron a sesión multidisciplinaria (servicios de medicina materno fetal, cardiología pediátrica, genética perinatal, cirugía pediátrica, neurología perinatal, neonatología, psicología y trabajo social) para llegar a una conclusión respecto al diagnóstico prenatal. Se asesoró a la pareja y especificó un plan de seguimiento, pronóstico y opciones de tratamiento posnatal. Las cardiopatías más frecuentes fueron defectos del septo, anomalía de Ebstein, canal auriculoventricular y síndrome de hipoplasia de ventrículo izquierdo.

En nuestro estudio, se observó, que las cardiopatías congénitas más frecuentes fueron defectos septales y síndrome de hipoplasia de ventrículo izquierdo en la vida prenatal sin embargo no se encontró una adecuada correlación con estos diagnósticos en la vida postnatal, encontrando que los diagnósticos más frecuentes en esta etapa de la vida fueron enfermedad de Ebstein e insuficiencias valvulares, se encontró una correlación más acertada con síndrome de hipoplasia de ventrículo izquierdo aún así sin llegar a coincidir con los diagnósticos realizados durante la gestación. Sin tomar en cuenta los diagnósticos que no se lograron especificar dentro de las categorías en las que se utilizaron para el estudio actual tanto pre como postnatal. Por lo que es importante mencionar que previamente, las pacientes eran referidas a otras instituciones para la

realización de ecocardiografía fetal y algunos pacientes no eran valorados por cardiólogo pediatra dentro del Instituto por lo que se puede justificar dicha falta de correlación entre los diagnósticos previamente mencionados, debido a que el presente estudio abarca un amplio número de años.

Actualmente, se realizan en las pacientes que ingresan al Instituto en etapas tempranas del embarazo, se realiza ultrasonido de primer trimestre, en caso de encontrar algún marcador para cromosomopatía o para cardiopatía fetal, se realiza ecocardiograma temprano a partir de las 16 semanas de gestación, se cuenta con un manejo multidisciplinario posterior a una sesión de cada uno de los casos vistos en el servicio de medicina materno fetal en el cubículo de ecocardiografía fetal y cubículo de defectos, con lo que se ha visto que se realiza un diagnóstico temprano y en caso de que requiera tratamiento médico, éste se indica con lo que se puede realizar un manejo adecuado en estas pacientes tanto de forma pre como posnatal.

Con lo anterior mencionado podemos constatar que en el Instituto Nacional de Perinatología se ha tenido una evolución acorde a otros países con respecto al diagnóstico y manejo de las cardiopatías congénitas al igual que las cifras de las cardiopatías congénitas más frecuentes detectadas prenatalmente con el uso del ultrasonido.

El desarrollo y crecimiento de la ecocardiografía fetal y el éxito en los programas de cribado cardíaco prenatal en los últimos 30 años ha sido impulsado por la innovación técnica y ha sido influenciado por los diferentes enfoques de las diversas especialidades que lo practican.²² Los detalles de los programas de detección varían de un país a otro, pero los programas más exitosos ofrecen a las mujeres embarazadas una exploración del primer trimestre, seguida de una exploración anatómica detallada alrededor de las 20 semanas de gestación.²³

Sociedades profesionales como la Sociedad Internacional de Ultrasonido en Obstetricia y Ginecología (ISUOG) y el Instituto Americano de Ultrasonido en Medicina (AIUM) han actualizado sus directrices de protocolo de selección para reflejar el protocolo de cinco vistas transversales²³ y proporcionan educación continua en diversos aspectos de la cardiología fetal.²⁴ Las pautas que promueven protocolos prácticos que se pueden lograr durante un apretado cronograma han mejorado la detección prenatal de todas las lesiones, incluso aquellas que se hubiera esperado reconocer solo en vistas de cuatro cámaras en el pasado. En la actualidad, los tractos de salida y las anomalías del arco se detectan regularmente por primera vez en los estudios poblacionales. Las tasas de detección mejoradas son el resultado del aumento de la competencia.²⁵⁻²⁶

El informe del 2014 del Instituto Nacional de Investigación de los Resultados Cardiovasculares sobre el cribado poblacional basado en la población del Reino Unido muestra una duplicación del diagnóstico prenatal general desde 2003, del 23% al 48%. Estos valores representan la proporción de niños que se someten a cirugía para CC mayor durante el primer año de vida con un diagnóstico prenatal y son similares a los informes recientes de EE. UU.²⁷

A pesar de estos avances, la mayoría de los casos de CHD no se identifican prenatalmente, enfatizando la necesidad continua de mayor innovación y mejora tecnológica y educativa.

CONCLUSIONES

- . Se espera que el presente estudio brinde la pauta para la realización de una guía estandarizada a nivel nacional para el diagnóstico y la atención multidisciplinaria de las pacientes con fetos con cardiopatías
- . Es necesario unificar criterios en la vida fetal y en la vida posnatal
- . La mayoría de las pacientes son referidas a centros de especialización con embarazos avanzados, por lo que se realiza un diagnóstico tardío imposibilitando en muchas ocasiones un tratamiento o interrupción del embarazo oportunos.
- . Es importante mejorar las vías de referencia tanto para el diagnóstico como para el tratamiento y seguimiento de los recién nacidos
- . Es indispensable un tamizaje oportuno
- . Es imprescindible la realización de necropsia para complementar el estudio diagnóstico en los casos de cardiopatías congénitas

REFERENCIAS

1. Killen S. Pediatric prenatal diagnosis of congenital heart disease. *Curr Opin Pediatr* 2014; 26:1-10.
2. Egbe A. Prevalence of congenital anomalies in newborns with congenital heart disease diagnosis. *Annals of Pediatric Cardiology* 2014; 7: 86-91.
3. Agha MM, et al. Socioeconomic status and prevalence of congenital heart defects: does universal access to health care system eliminate the gap?. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2011 Dec;91 :1011-8.
4. Kemper AR, Mahle WT, Martin GR, et al. Strategies for implementing screening for critical congenital heart disease. *Pediatrics* 2011; 128: 1259
5. Carvalho JS, Allan LD, et al. International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology, ISUOG Practice Guidelines (updated): sonographic screening examination of the fetal heart. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013;41:348.
6. Quartermain MD, Pasquali SK, Hill KD, et al. Variation in Prenatal Diagnosis of Congenital Heart Disease in Infants. *Pediatrics* 2015; 136: 378.
7. Komisar J, et al. Impact of changing indications and increased utilization of fetal echocardiography on prenatal detection of congenital heart disease. *Congenit Heart Dis.* 2017 Jan;12 :67-73.
8. Jackson A, Phil M, Wrongful life and wrongful birth: New concepts for the pediatrician. *Pediatrics* 75:65, 1996
9. Silverman NH, Golbus MS: Echocardiographic techniques for assessing normal and abnormal fetal cardiac anatomy. *J Am Coll Cardiol* 5:20S, 1985
10. Allan LD, Crawford DC, Chita SK et al: Prenatal screening for congenital heart disease. *Br Med J* 292:1717, 1986
11. Fyfe DA, Kline CH. Fetal echocardiographic diagnosis of congenital heart disease. *Pediatr Clin North Am.* 1990 Feb;37 :45-67.
12. Cohen M. Fetal diagnosis and management of congenital heart disease. *Clin Perinatol* 2001;28:11-28.
13. Carvalho J. Early prenatal diagnosis of major congenital heart defects. *Curr Opin Obstet Gynecol* 2001;13:155-9.
14. Saxena A, et al. Fetal echocardiography: Where are we? *Indian Journal of Pediatrics*, volumen 72- July 2005

15. Donofrio MT, et al. Diagnosis and treatment of fetal cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2014 May 27;129: 2183-242
16. Turan S, Turan OM, Desai A, Harman CR, Baschat AA. First-trimester fetal cardiac examination using spatiotemporal image correlation, tomographic ultrasound and color Doppler imaging for the diagnosis of complex congenital heart disease in high-risk patients. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2014; 44:562–567.
17. Jørgensen DE, Vejlstrop, N, Jørgensen C, et al. Prenatal detection of congenital heart disease in a low risk population undergoing first and second trimester screening. *Prenat Diagn* 2015; 35:325–330.
18. Nebeker J, Nelson R. Imaging of sound speed reflection ultrasound tomography. *J Ultrasound Med* 2012; 31:1389–1404.
19. Grigore M, Mares A. The role of HDlive technology in improving the quality of obstetrical images. *Med Ultrasonogr* 2013; 15:209.
20. Wiechec M, Knafel A, Nocun A. Prenatal detection of congenital heart defects at the 11 to 13-week scan using a simple color Doppler protocol including the 4-chamber and 3-vessel and trachea views. *J Ultrasound Med* 2015; 34:585–594.
21. Gonçalves LF, Nien JK, Espinoza J, et al. What does 2-dimensional imaging add to 3 and 4-dimensional obstetrics ultrasonography? *J Ultrasound Med* 2006; 25:691–699.
22. Gardiner HM, Kovacevic A, van der Heijden LB, et al. Prenatal screening for major congenital heart disease: assessing performance by combining national cardiac audit with maternity data. *Heart* 2014;100:375- 82.
23. Yagel S, Cohen SM, Achiron R. Examination of the fetal heart by five short-axis views: a proposed screening method for comprehensive cardiac evaluation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001;17:367- 9.
24. Clur SA, Bilardo CM. Early detection of fetal cardiac abnormalities: how effective is it and how should we manage these patients? *Prenat Diagn* 2014;34:1235- 45.
25. Van Velzen CL, Clur SA, Rijlaarsdam ME, et al. Prenatal detection of congenital heart disease e results of a national screening programme. *Br J Obstet Gynecol* 2016;123:400- 7.

26. Marek J, Tomek V, Skovr_aneek J, et al. Prenatal ultrasound screening of congenital heart disease in an unselected national population: a 21-year experience. *Heart* 2011;97:124- 30

27. National Institute for Cardiovascular Outcomes Research.