



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA**

**DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO**

**Instituto Nacional de Perinatología**

**“Desenlaces perinatales en fetos con diagnóstico de displasia tricuspídea y anomalía de Ebstein y factores ecocardiográficos fetales asociados a mortalidad en el Instituto Nacional de Perinatología”**

**T E S I S**

**Que para obtener el Título de Especialista en:  
GINECOLOGÍA Y OBSTETRICIA**

**PRESENTA**

**Dra. Karla Aracely Cruz Santiago**

**Asesores de tesis:**

**Dra. Diana Yazmin Copado Mendoza**

**Dr. Alfonso De Jesús Martínez García**

**Dr. Mario Isaac Lumbreras Márquez**



**CIUDAD DE MÉXICO**

**2025**



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

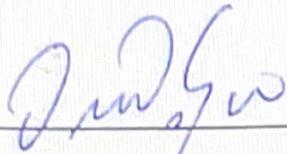
**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

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.

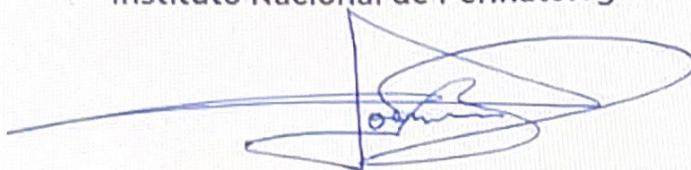
AUTORIZACIÓN DE TESIS:

"Desenlaces perinatales en fetos con diagnóstico de displasia tricuspídea y anomalía de Ebstein y factores ecocardiográficos fetales asociados a mortalidad neonatal en el Instituto Nacional de Perinatología"



---

DRA. VIRIDIANA GORBEA CHÁVEZ  
Directora de Educación en Ciencias de la Salud  
Instituto Nacional de Perinatología



---

DR. MARIO ROBERTO RODRÍGUEZ BOSCH  
Profesor Titular del Curso de Especialización en Ginecología y Obstetricia  
Instituto Nacional de Perinatología



---

DRA. DIANA YAZMÍN COPADO MENDOZA  
Asesora de tesis  
Instituto Nacional de Perinatología.



---

DR. ALFONSO DE JESÚS MARTÍNEZ GARCÍA  
Asesor de tesis  
Instituto Nacional de Perinatología.



---

DR. DR. MARIO ISAAC LUMBRERAS MÁRQUEZ  
Asesor Metodológico

# ÍNDICE

<b>AGRADECIMIENTOS</b>	4
<b>ABSTRACT</b>	5
<b>INTRODUCCIÓN</b>	5
<b>JUSTIFICACIÓN</b>	7
<b>OBJETIVOS</b>	7
<b>MATERIALES Y MÉTODOS</b>	8
<b>RESULTADOS</b>	8
<b>DISCUSIÓN</b>	10
<b>DEBILIDADES Y FORTALEZAS</b>	11
<b>CONCLUSIÓN</b>	12
<b>TABLAS Y GRÁFICOS</b>	13
<b>REFERENCIAS</b>	30

## AGRADECIMIENTOS

A Alfonso, Chely y David, mi amada familia. Jamás voy a terminar de agradecerles por ser mi pilar más fuerte y mi inagotable máquina expendedora de ánimos. Sin ustedes nada de lo que soy hoy habría sido posible. Gracias por siempre acompañarme, por cada brindis después de un triunfo y por levantarme en cada tropiezo. Nunca me falten. Los amo.

Vicky, Mary, Fer y Memo, gracias porque con ustedes tengo en total 3 mamás y 3 papás. Gracias por toda la confianza depositada en mí. Gracias por todo el amor en cada abrazo y beso de despedida. Gracias por cada oración dedicada. Son mi más grande tesoro.

Cuquita, Quin, Pedrito y Carmen, mis ángeles. Desde que este camino inició, cada uno decidió partir a su tiempo; sin embargo, su amor nunca se fue. Su fortaleza me acompaña en cada paso, estoy segura. Gracias por crear el sendero por el cual hoy puedo caminar. Los amo. Les mando un beso y una coquita hasta el cielo.

Raúl, amor mío. Tu paciencia, amor y apoyo merecen un monumento. Gracias por los apapachos, por siempre tener una palabra de aliento acompañada de un cafecito con pan. Gracias por escuchar y siempre entender. Te amo.

Sam, mi alma gemela. Gracias por nunca soltarme. Por siempre creer en mí y por todas tus palabras de aliento. Por esos domingos de café y trabajo. Gracias por enseñarme todos los días el valor de la lealtad. Por muchos más años creciendo siempre juntos.

Nico y Anami, mis hermanos. Su amistad y amor siempre me acompañan. Gracias por siempre motivarme a ser y hacer más. Gracias por enseñarme que las personas pueden ser una fuente inagotable de bondad y honestidad. Cheers, bros.

Joce, mi compadre. Agradecida siempre estaré con el universo por ponerte en mi camino. Gracias por ser esa luz en mi residencia. Gracias por hacer la vida más ligerita y muchísimo más divertida. Es una fortuna tenerte en mi vida.

Dra. Copado, Dr. Martínez y Dr. Lumbreras. Gracias por la paciencia, el apoyo y dedicación a este proyecto. Valoro y aprecio la oportunidad que me dieron de trabajar con ustedes. Son una gran fuente de inspiración. Gracias, gracias, gracias.

*Para Marena, Mía y Fernanda, mis nenas.  
Que su límite siempre sea el cielo.  
Recuerden que los sueños sí se cumplen.*

## ABSTRACT

**Background:** Ebstein anomaly (EA) and Tricuspid Valve Dysplasia (TVD) are cardiac malformation with highly variable presentation and severity with limited perinatal management options. Both are associated with high perinatal mortality relative to pulmonary atresia with intact ventricular septum and can lead to volume overload in the right cavities and eventually heart failure. The echocardiographic assessment is crucial for the accurate establishment of prognosis for each patient.

**Objectives:** Describe perinatal outcomes in fetuses diagnosed with tricuspid dysplasia or Ebstein anomaly at a institute in Mexico city and determine echocardiographic factors associated with perinatal mortality in fetuses diagnosed with these conditions (DVT or AE).

**Methods:** This is a retrospective cohort and descriptive study that included pregnant women diagnosed with a fetus with tricuspid valve dysplasia or Ebstein anomaly, evaluated by the Maternal-Fetal Medicine service at the National Institute of Perinatology in Mexico city from January 2017 to April 2024, and who had one or more fetal echocardiograms performed at the institution.

**Results:** The study included 33 pregnant patients. Ebstein anomaly was diagnosed in 57.6% of cases, and tricuspid dysplasia in 42.4%. Perinatal mortality was 63.6%. The main additional cardiac anomaly was pulmonary atresia (76.1%) in patients with perinatal death. Significant differences were noted between fetuses currently alive and those with perinatal death in echocardiographic indices, including cardiac-thoracic ratio (median 0.5 vs 0.64) and Celermajer index (median 0.61 vs 1.3), reflecting worse outcomes in those with higher values.

**Conclusion:** An increase in perinatal mortality was observed in those patient groups with an elevated cardiothoracic ratio, Celermajer index, tricuspid annular diameter, and right atrial area, as well as the presence of retrograde flow through the ductus arteriosus, ascites, pericardial effusion, and fetal hydrops. Future prospective studies with larger cohorts and long-term follow-up are necessary.

## INTRODUCCIÓN

Dentro de las alteraciones del aparato valvular tricuspídeo tenemos que las más representativas son la Anomalía de Ebstein (AE) y la displasia de la válvula tricúspide (DVT). La incidencia estimada de estas malformaciones puede ir de 1-5 de cada 20,000 recién nacidos vivos, conformando aproximadamente el 1% de todas las cardiopatías congénitas. (1,2) La AE se origina de una falla en la delaminación de las valvas tricuspídeas, lo que condiciona adherencia en distintos grados de las valvas al miocardio subyacente, así como un desplazamiento del anillo funcional de la válvula; lo cual va a limitar la movilización e impedir la adecuada coaptación de las valvas, culminando en incremento en la regurgitación del flujo tricuspídeo. (3) Por otro lado, la DVT se caracteriza por una formación anómala de las valvas, presentando un mayor grosor, acortamiento y enrollamiento que condiciona una limitación en la movilidad pero una adecuada delaminación e inserción en el anillo valvular. (1,3) Si bien las características anatómicas no son las mismas, ambas condicionan una sobrecarga de volumen de las cavidades derechas que culminan en falla cardíaca. (1)

La complejidad de este tema recae principalmente en la consejería prenatal, ya que el espectro de presentación clínica de los pacientes es muy amplio; pudiéndose diagnosticar como un hallazgo en infantes asintomáticos o presentando muerte fetal. Siendo que la mortalidad puede ser tan alta como en un 69-85%. (4,5) Por lo que otorgar un pronóstico a la madre al realizar el diagnóstico prenatal tiende a ser complejo y hasta el momento no se tienen estandarizados los criterios o factores pronóstico que determinen con mayor certeza el riesgo de mortalidad o la potencial sobrevida de cada paciente. Debido a que, en la mayoría de los casos, las alteraciones

anatómicas son evidentes a la valoración ultrasonográfica, en los casos más severos el diagnóstico suele ser a edades gestacionales más tempranas. Por lo que la edad gestacional al diagnóstico se ha visto relacionada con el pronóstico fetal siendo que un diagnóstico previo a las 32 semanas presenta mayor asociación con mortalidad perinatal (OR 4.2 (1.7-10.3))(1). Dentro de los factores pronósticos ya propuestos y estudiados en la literatura se encuentran: el índice cardiotorácico, diámetro funcional de la válvula tricúspide, regurgitación tricuspídea, ausencia de flujo pulmonar anterógrado e incluso la presencia de flujo pulmonar retrógrado. (6) En un contexto fisiopatológico, la importancia de evaluar el flujo a través de la válvula pulmonar recae en que en un feto que ya presenta reflujo severo por la válvula tricúspide, la ausencia de flujo anterógrado a través de la válvula pulmonar lleva a un flujo retrógrado del ducto arterial, lo cual a su vez va a llevar a un incremento en la sobrecarga del ventrículo derecho. Al basarse en este principio, Freud et al investigaron sobre el riesgo de mortalidad perinatal en donde la regurgitación pulmonar fue uno de los factores más importantes en el riesgo de estos desenlaces OR 3.0 (1.3–6.9); de igual forma el diámetro de la válvula pulmonar también se vio asociada a desenlaces perinatales adversos en menor proporción OR 1.3 (1.2–1.5) (7).

A lo largo de la evolución de la enfermedad, es posible que se desarrolle un desplazamiento del septo interventricular y con esto llevar a interacciones ventrículo ventriculares anormales, llevando a un llenado inadecuado y disfunción del ventrículo izquierdo, con la consecuente disminución del gasto cardíaco e insuficiencia cardíaca, por lo que el incremento del índice de esfuerzo del ventrículo izquierdo podría ser otra variable que nos ayude a predecir un pronóstico en este tipo de patologías. (8) Ikegawa et al., llevaron a cabo un estudio en donde evaluaron la velocidad del pico máximo de la regurgitación tricuspídea (VMaxRT) y el cambio de presión del jet de la válvula tricúspide a lo largo del tiempo (dP/dt) como factores pronósticos de la circulación biventricular al nacimiento. Los resultados obtenidos fueron que en fetos con TVD o AE con una VMaxRT <2.4 m/s es altamente probable que no se presente una circulación biventricular al nacimiento. Por otro lado, aquellos que se encuentran en un área gris con VMaxRT de 2.4 - 3.3 m/s, al agregar la medición de dP/dt  $\geq 350$  mmHg/s, es posible predecir la circulación biventricular al nacimiento con mayor precisión. (9)

Al evaluar de forma conjunta cierto grupo de parámetros ecocardiográficos se han propuesto distintos puntajes o índices para poder evaluar el pronóstico con mayor objetividad. Dentro de estos puntajes e índices propuestos tenemos el score de predicción pronóstica en malformación tricuspídea (Figura 1.), índice de Tei, índice de Celermajer (Figura 2.). Sin embargo, el rendimiento de cada índice no se ha estandarizado ni comparado entre ellos de forma adecuada para la patología en la vida fetal. (10)

	0 puntos	1 punto	2 puntos
Velocidad máxima RT (m/s)	>2.8	2.5- 2.8	<2.5
Índice de Tei VI	<0.6	06 – 0.8	>0.8
Dirección de flujo de AP	Normal	Disminuído	Ausente
Dirección de flujo ductal	Anterógrado	Bidireccional	Retrógrado

**Figura 1.** Score de predicción pronóstica en malformación tricuspídea (TRIPP). RT: regurgitación tricuspídea, VI: ventrículo izquierdo AP: arteria pulmonar.

Índice de Celermajer	$\frac{\text{Área AD} + \text{Área porción atrializada VD}}{\text{Área VD} + \text{Área VI} + \text{Área AI}}$
----------------------	--

**Figura 2.** índice de Celermajer. AD: aurícula derecha, VD: ventrículo derecho, VI: ventrículo izquierdo, AI: aurícula izquierda.

En etapas tardías de la enfermedad en donde hay una insuficiencia cardíaca establecida, es posible apreciar la presencia de derrame pericárdico, el cual de igual forma ha sido asociado a un mal pronóstico por considerarse un evento previo al desarrollo de hidrops fetal y una vez que el hidrops se ha establecido, condiciona incremento en mortalidad perinatal (OR 3.3 (1.0–10.8)). (7)

Dentro de la valoración ultrasonográfica obstétrica habitual, la medición de índices de Doppler extra cardíaco nos refleja el ambiente uteroplacentario y pueden usarse en la evaluación de estados patológicos fetales y el riesgo de que la gravedad de la enfermedad progrese in útero. En un estudio realizado por Wang et al., se encontró una asociación entre la ausencia o inversión del flujo diastólico de la arteria umbilical y el incremento en la mortalidad perinatal (OR 9.7 (2.0-48.3)); así como una puntuación z de velocidad de la vena umbilical  $< 1$  (OR 2.5 (1.2-5.3)) y puntuación z del anillo de la válvula tricúspide  $\geq 6$  (OR 5.3 (2.6-11)) en fetos con DT o AE. Por lo que se concluye que la valoración de los vasos umbilicales podría ser utilizada como factor pronóstico. (1) Se ha estudiado la relación entre el volumen o área pulmonar medidos por ultrasonido o por resonancia magnética y los resultados perinatales adversos, sin embargo el nivel de evidencia no respalda la realización de dichas mediciones como una herramienta que sea de utilidad para determinar el pronóstico de las pacientes. (2) Por último, es importante recalcar que debido a la heterogeneidad en la presentación de estas patologías, el poder predecir la progresión de la enfermedad es más complejo, específicamente en el caso de las pacientes que son diagnosticadas en etapas tempranas del embarazo, ya que la ausencia de datos de mal pronóstico en primer o segundo trimestre, no descartan el riesgo de progresión en el tercer trimestre. Selamet et al., realizaron un estudio de cohorte retrospectivo en donde se observó que el estado hemodinámico favorable determinado por la medición en el segundo trimestre de disfunción biventricular, el índice cardiorácico, el ancho de la vena contracta de la VT, la ausencia de flujo anterógrado de la arteria pulmonar, empeoraron con el tiempo en una gran cantidad de fetos. Por otro lado, el único factor asociado con la progresión de la enfermedad fue una puntuación Z incrementada del anillo de la válvula tricúspide al momento del diagnóstico. (11)

## **JUSTIFICACIÓN**

Debido a la amplia variedad en presentaciones clínicas de este tipo de cardiopatías congénitas, es de suma relevancia realizar una exploración ecocardiográfica detallada y bien estandarizada para poder determinar con mayor certeza el pronóstico de cada paciente para poder otorgar un pronóstico adecuado a la madre y pareja al realizar el diagnóstico prenatal poder establecer un manejo integral y ofrecer interrupción del embarazo, cuidados paliativos o esclarecer el manejo neonatal médico y quirúrgico según sea el caso.

## **OBJETIVOS**

Describir los desenlaces perinatales en los fetos con diagnóstico de displasia tricuspídea o anomalía de Ebstein en el Instituto Nacional de Perinatología y determinar los factores ecocardiográficos asociados a mortalidad perinatal en fetos con diagnóstico en DVT o AE.

## **MATERIALES Y MÉTODOS**

Se trata de un estudio cohorte, retrospectivo y descriptivo en donde se incluyeron pacientes embarazadas con diagnóstico de feto con displasia de válvula tricúspide o anomalía de Ebstein valoradas por el servicio de medicina materno fetal en el Instituto Nacional de Perinatología desde enero del 2017 hasta abril del 2024 y que cuenten con uno o más ecocardiogramas fetales realizados en la institución.

Se excluyeron pacientes con fetos con anomalías cardíacas mayores asociadas, tales como transposición de grandes arterias, atresia mitral o síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico. Pacientes con pérdida de seguimiento. Pacientes a quienes se les haya descartado el diagnóstico de displasia tricuspídea o anomalía de Ebstein por ecocardiografía postnatal. Para determinar la edad gestacional al diagnóstico se consideró aquella en la cual se realizó la primera valoración ecocardiográfica en el instituto. En cuanto a los ecocardiogramas reportados, en las pacientes con más de un estudio se integró únicamente el primer y último ecocardiograma.

Los datos fueron recolectados del expediente electrónico del Instituto Nacional de Perinatología y se integraron en la base de datos en línea de REDCap en donde se integraron las variables. Se agruparon en cuatro formularios con formato de encuesta: 1) variables demográficas, 2) diagnóstico fetal y abordaje, 3) valoración ecocardiográfica y 4) seguimiento y desenlaces. Se integraron un máximo de dos reportes de ecocardiografía fetal por paciente en caso que se tuviera acceso a ellos. Por este motivo, el formulario de valoración ecocardiográfica se catalogó como instrumento repetible. Para las variables continuas se utilizaron las medianas con rangos intercuartílicos (RIQ) y el número y porcentaje para las variables categóricas.

Inicialmente se dividió a la población entre aquellas pacientes que recibieron terapia de hiperoxigenación materna como manejo de la atresia pulmonar funcional. Se integraron a la tabla de análisis todas las variables de los cuatro formularios. Posteriormente, en la población de pacientes que no recibieron terapia con hiperoxigenación materna, se realizó un subanálisis en función del desenlace reportado, ya sea muerte fetal, muerte neonatal, interrupción del embarazo o un recién nacido vivo que actualmente se encuentra vivo. Los datos obtenidos se registraron en una tabla comparativa y se analizó la información de los cuatro formularios previamente descritos.

Con respecto a las valoraciones ecocardiográficas, se integraron a la base de datos la primera y la última ecocardiografía, posteriormente se analizaron las variables de este formulario de todos los subgrupos obtenidos por desenlace previamente mencionados y se integraron a las tablas de características para poder dilucidar con mayor claridad las características ecocardiográficas en la primera y última valoración.

## **RESULTADOS**

Se encontraron 37 pacientes con diagnóstico de feto con anomalía de Ebstein o Displasia tricuspídea, de las cuales 33 pacientes cumplieron los criterios de inclusión (Figura 3). Primero se analizaron las variables demográficas y de diagnóstico prenatal en una muestra de pacientes con diagnóstico de displasia tricuspídea y anomalía de Ebstein. La mediana de la edad materna fue de 25 años (RIQ: 24-34). La edad gestacional al ingreso al Instituto Nacional de Perinatología (INPer) fue de 31.1 semanas (RIQ: 25.4-33.4), y la mediana de la edad gestacional al diagnóstico

fue de 32.1 semanas (RIQ: 26.6-34.2) (Tabla 1). La displasia tricuspídea se diagnosticó en 14 pacientes (42.4%) y la anomalía de Ebstein en 19 pacientes (57.6%). (Tabla 1.1).

Se encontró una incidencia de muerte fetal del 15.2% y muerte neonatal de 48.4%, con lo que se reporta una mortalidad perinatal del 63.6% (Tabla 1.2). La incidencia de anomalías cardíacas agregadas al diagnóstico de base fue de 75.7% y de anomalías extra cardíacas del 18.2%. Por otro lado, únicamente se le realizó algún tipo de prueba genética al 33.4% de la población, ya sea pre o postnatal, diagnosticando a 5 pacientes (15.2%) con trisomía 18 en 8.7%, trisomía 21 en 9.1% y delección 5p15 en 3% de la población.

En la Tabla 2 y 2.1 se encuentran comparadas las variables entre el grupo de pacientes que cursaron con un recién nacido actualmente vivo y aquellas que cursaron con una muerte perinatal, ya sea muerte fetal o muerte neonatal. En el grupo de nacidos vivos se reporta una mayor proporción de fetos con anomalía de Ebstein en un 85.7%, a comparación de fetos con muerte perinatal en donde el diagnóstico de displasia tricuspídea se realizó en 52.3% de los casos y de anomalía de Ebstein en un 47.7%. En el grupo de muerte perinatal se reporta mayor incidencia tanto de anomalías cardíacas agregadas (81% vs 57.1%), como de anomalías extra cardíacas (19% vs 14.3%) (Tabla 2)

En cuanto a las características ecocardiográficas reportadas en la Tabla 2.1, se observaron diferencias significativas entre los fetos actualmente vivos y aquellos que experimentaron una muerte perinatal. El índice cardiotorácico por área mostró una mediana de 0.5 (RIQ: 0.4-0.57) en los fetos vivos, mientras que en los casos de mortalidad perinatal fue de 0.64 (RIQ: 0.59-0.7), reflejando una mayor proporción de cardiomegalia relativa en este último grupo. El índice de Celermajer también presentó diferencias significativas. Los fetos vivos mostraron una mediana de 0.61 (RIQ: 0.6-0.78), mientras que aquellos con mortalidad perinatal exhibieron un valor mucho más elevado de 1.3 (RIQ: 1.04-1.5).

En términos de la función valvular, la velocidad máxima de regurgitación tricuspídea fue menor en los fetos con mortalidad perinatal, con una mediana de 200 cm/seg (RIQ: 160-202), en comparación con el grupo recién nacidos actualmente vivos con una mediana de 221 cm/seg (RIQ: 215-232). Esto sugiere una función ventricular más comprometida en los casos de peor desenlace perinatal. La evaluación del diámetro del anillo tricuspídeo mostró diferencias notables entre la primera y última valoración en ambos grupos. En los fetos actualmente vivos, el diámetro disminuyó de una mediana inicial de 13.2 mm (RIQ: 10.9-15.6) a 10.8 mm (RIQ: 8.75-12.85) en la última medición. En contraste, en el grupo de mortalidad perinatal, el diámetro inicial fue similar (12.9 mm, RIQ: 9.1-18.5), pero aumentó considerablemente a 19.3 mm (RIQ: 16.3-21.7) en la última valoración, indicativo de un deterioro progresivo de la función valvular y del tamaño del anillo tricuspídeo.

Además, el área de la aurícula derecha, una medida de la carga de volumen y presión en la circulación pulmonar, fue significativamente mayor en los casos de mortalidad perinatal con una mediana de 940 mm<sup>2</sup> (RIQ: 495.5-1098.5) en comparación con los recién nacidos vivos con una mediana de 557 mm<sup>2</sup> (RIQ: 413-849.5), lo que sugiere una mayor sobrecarga de volumen y presión en la aurícula derecha en estos casos.

Un factor que influye notablemente en el desenlace de fetos con estas patologías es el flujo de la arteria pulmonar. En este estudio se reporta que el flujo anterógrado por la arteria pulmonar fue notablemente más bajo en el grupo de mortalidad perinatal (9.5%) en comparación con los fetos actualmente vivos (57%), indicativo de una peor perfusión pulmonar en los casos más graves. Por otro lado, la incidencia de atresia pulmonar fue significativamente mayor en el grupo

de mortalidad perinatal (76.1%) en comparación con los vivos (28.6%), destacando la gravedad de las anomalías estructurales en los casos fatales. Además, se observó un alto porcentaje de pacientes con flujo reverso del ducto arterial en el grupo de mortalidad perinatal (81%) en comparación con los vivos (42%), lo que sugiere una circulación fetal comprometida y una mayor carga cardiovascular en los casos más críticos.

En el grupo de pacientes con un recién nacido actualmente vivo, las 2 pacientes a las cuales se le diagnosticó de la arteria pulmonar de tipo funcional, fueron sometidas a terapia de hiperoxia materna en las etapas finales del embarazo. Se mantuvieron bajo seguimiento ecocardiográfico y en la última valoración previa al nacimiento, se reportó flujo anterógrado a través de la arteria pulmonar.

En cuanto a complicaciones adicionales, se documentaron sólo dos casos de alteraciones del ritmo cardíaco, ambos en el grupo de mortalidad perinatal, junto con la presencia significativa de derrame pericárdico (28.5%), ascitis (19%), e hidrops (19%) en este grupo, reflejando complicaciones graves y multifactoriales asociadas con la mortalidad perinatal en fetos con displasia tricuspídea y anomalía de Ebstein. Al comparar el peso y talla al nacimiento, ambos fueron mayores en los recién nacidos actualmente vivos con una mediana reportada de 2636 gr vs 2520 gr para el peso y de 47.8 cm (RIQ: 46.5, 48.7) vs 46 cm (RIQ: 43, 49) (Tabla 2.2).

## DISCUSIÓN

Como se ha mencionado previamente en este trabajo, la importancia de este tipo de patologías recae en la variedad de presentaciones clínicas. En este estudio se reporta una mortalidad del 63.6% la cual, si bien concuerda con tasas de mortalidad reportadas en otras series de caso, sigue siendo muy alta. Por este motivo, al momento de evaluar a un feto con diagnóstico de DT o AE es importante realizar la evaluación ecocardiográfica lo más detallada posible para poder obtener un panorama más amplio del escenario en el cual se encuentra cada paciente.

En la literatura se encuentran descritos distintos factores pronósticos, dentro de los más comúnmente analizados está el índice cardiorácico (ICT), para el cual se ha descrito que un  $ICT > 0.53$  (OR 3.1 (1.5–6.5)) ( $p = 0.008$ ) en el primer ecocardiograma fetal se asocia a menor probabilidad de sobrevida. (7,12) Al analizar los resultados de este estudio, fue posible observar que en el primer ecocardiograma realizado en el grupo de pacientes con un recién nacido actualmente vivo, la mediana del ICT fue de 0.5 y por otro lado al evaluar el grupo de muerte fetal y neonatal, en ambos el ICT se reportó con una mediana de 0.64 (Tabla 2.1). La velocidad de regurgitación tricuspídea se ha visto relacionada con incremento en mortalidad cuando se encuentra  $< 2.3$  m/segundo ( $p = 0.012$ ) (12) debido a que este tipo de cambios representan una disminución en la presión intraventricular. Si bien en este estudio en todos los grupos de pacientes la regurgitación tricuspídea fue  $< 2.3$  m/segundo, se puede observar que la velocidad fue mayor en el grupo de recién nacidos vivos actualmente vivos con una mediana de 221 cm/seg (RIQ: 215, 232) y por otro lado, el grupo con menor velocidad de regurgitación tricuspídea fue el de muerte fetal 150 cm/seg (RIQ: 145, 155) (Tabla 3.1).

En diversos estudios se ha reportado que el diámetro de la válvula tricúspide representa un factor pronóstico debido a que habla de etapas más avanzadas de la enfermedad. En un estudio realizado por Wang et al., se encontró una asociación entre el incremento en la mortalidad perinatal y una puntuación z del anillo de la válvula tricúspide  $\geq 6$  (OR 5.3 (2.6-11)) en fetos con DT o AE (1). La evaluación del diámetro del anillo tricúspideo mostró diferencias notables entre la primera y última valoración en ambos grupos. En los fetos actualmente vivos, el diámetro

disminuyó de una mediana inicial de 13.2 mm (RIQ: 10.9-15.6) a 10.8 mm (RIQ: 8.75-12.85) en la última medición. En contraste, en el grupo de mortalidad perinatal, el diámetro inicial fue similar (12.9 mm, RIQ: 9.1-18.5), pero aumentó considerablemente a 19.3 mm (RIQ: 16.3-21.7) en la última valoración, indicativo de un deterioro progresivo de la función valvular y del tamaño del anillo tricuspídeo (Tabla 2.1).

La medición de la porción atrializada del ventrículo derecho y su relación con el resto de las cavidades cardíacas se valora con el índice de Celermajer. Se ha descrito en la literatura que dicho índice nos puede ser de utilidad, ya que se ha visto relacionado con incremento en la mortalidad ( $p < 0.001$ ). (13) Dicha relación pudo apreciarse en los resultados de este estudio, en donde el grupo de pacientes con recién nacido actualmente vivo, se reportó una mediana del índice de Celermajer de 0.6, a diferencia del grupo con muerte perinatal en donde se reporta una mediana de 1.3 (RIQ: 1.04, 1.5). Esta relación también va de la mano con la presencia de atriomegalia en donde se reportaron áreas de la aurícula derecha mayores en el grupo de muerte perinatal (940 mm<sup>2</sup> vs 557 mm<sup>2</sup>) (Tabla 2.1).

Dentro de las anomalías cardíacas más frecuentemente asociadas, encontramos la atresia pulmonar, la cual en caso de estar presente, representa un factor de mal pronóstico para el feto debido a que se ha asociado como incremento en la mortalidad ( $p=0.02$ ). (13) Lo cual concuerda con los resultados del estudio en donde se observó que hubo un porcentaje significativamente mayor de atresia pulmonar en pacientes que presentaron muerte perinatal (71.4% vs 28.6%) (Tabla 2). Ahora bien, un aspecto importante a recalcar es el tipo de atresia, ya que para fetos con atresia pulmonar funcional se ha descrito el manejo con terapia de oxigenación materna para promover la apertura y el flujo anterógrado en la arteria pulmonar en pacientes seleccionadas, posterior a la cual se han observado mejores desenlaces perinatales. (13,14) Si bien la población de pacientes en el instituto que han sido sometidas a esta terapia es reducida, si se observó una mejoría significativa con respecto al flujo de la arteria pulmonar. Siendo que en ambas pacientes se documentó la presencia de flujo anterógrado en la última valoración ecocardiográfica (Tabla 2.1).

El flujo del ducto arterial también se ha estudiado debido a que nos traduce la sobrecarga de las cavidades derechas, por lo que se ha reportado que el flujo retrógrado a través del ducto arterial se asocia con mayor mortalidad (OR 4.7 (2.4–9.1)) ( $p = 0.003$ ). (7,13). Dicha alteración del flujo pudo ser observada en la primera valoración ecocardiográfica en el 81% de los fetos que culminaron en muerte perinatal. Por último, la presencia de hidrops o, en etapas más tempranas, derrame pericárdico, condicionan un incremento en la mortalidad perinatal, siendo el incremento en la asociación para hidrops de OR 3.3 (1.0–10.8) y para derrame pericárdico OR 3.1 (1.6–6.2). (7) En este estudio fue posible observar esta asociación, ya que el grupo de muerte perinatal tuvo mayor incidencia de derrame pericárdico (14.3% vs 28.5%), ascitis (14.3% vs 19%) e hidrops (14.3% vs 19%) (Tabla 2.1).

## **DEBILIDADES Y FORTALEZAS**

Dentro de las principales debilidades del estudio se encuentra el tamaño de la población, lo cual condicionó que no fuera posible realizar medidas de asociación para determinar la fortaleza estadística de cada asociación. Otra debilidad es la naturaleza propia de un estudio retrospectivo, ya que la información fue recabada de reportes ecocardiográficos realizados por distintos médicos, los cuales tomaron medidas y realizaron cálculos de los índices con distintos criterios. Por lo tanto, no fue posible controlar todas las variables que podrían influir en los desenlaces perinatales. Dado que el estudio es observacional y transversal, las asociaciones encontradas

entre las variables no implican necesariamente una relación causal directa, sino que son observaciones correlativas que requieren estudios adicionales para validarlas. Por otro lado, este estudio proporciona un análisis detallado de variables demográficas, diagnóstico prenatal, resultados ecocardiográficos y desenlaces perinatales, lo cual permite una comprensión exhaustiva de la población estudiada. La comparación entre los grupos de pacientes ofrece una perspectiva clara de las diferencias en términos de variables ecocardiográficas y desenlaces, lo cual cobra relevancia clínica directa, dando paso a posibles estrategias de manejo que puedan impactar en la mortalidad de estos pacientes.

## **CONCLUSIÓN**

Basado en los hallazgos y resultados obtenidos en este estudio, se concluye que la displasia tricuspídea y la anomalía de Ebstein son condiciones cardíacas congénitas que representan desafíos significativos en el contexto perinatal. La mortalidad reportada en el INPer es del 63.6%. Por lo que es de suma importancia continuar con el estudio de la progresión de la enfermedad y los factores que condicionan mayor riesgo de mortalidad para así poder ofrecer nuevas terapias y mejorar el desenlace de estos pacientes. Se observó un incremento en mortalidad perinatal en aquellos grupos de pacientes con aumento del índice cardiotorácico, el índice de Celermajer, diámetro de anillo tricuspídeo y el área de la aurícula derecha. Así como la presencia de flujo retrógrado por el ducto arterial, ascitis, derrame pericárdico e hidrops fetal. Se deben reconocer las limitaciones inherentes del estudio, como el tamaño de muestra reducido y su naturaleza retrospectiva, ya que pueden influir en la generalización de los resultados. Por lo que son necesarias futuras investigaciones prospectivas con cohortes más amplias y un seguimiento a largo plazo, para poder mejorar las estrategias de manejo prenatal y perinatal, y potencialmente mejorar los desenlaces para estos pacientes.

## TABLAS Y GRÁFICOS

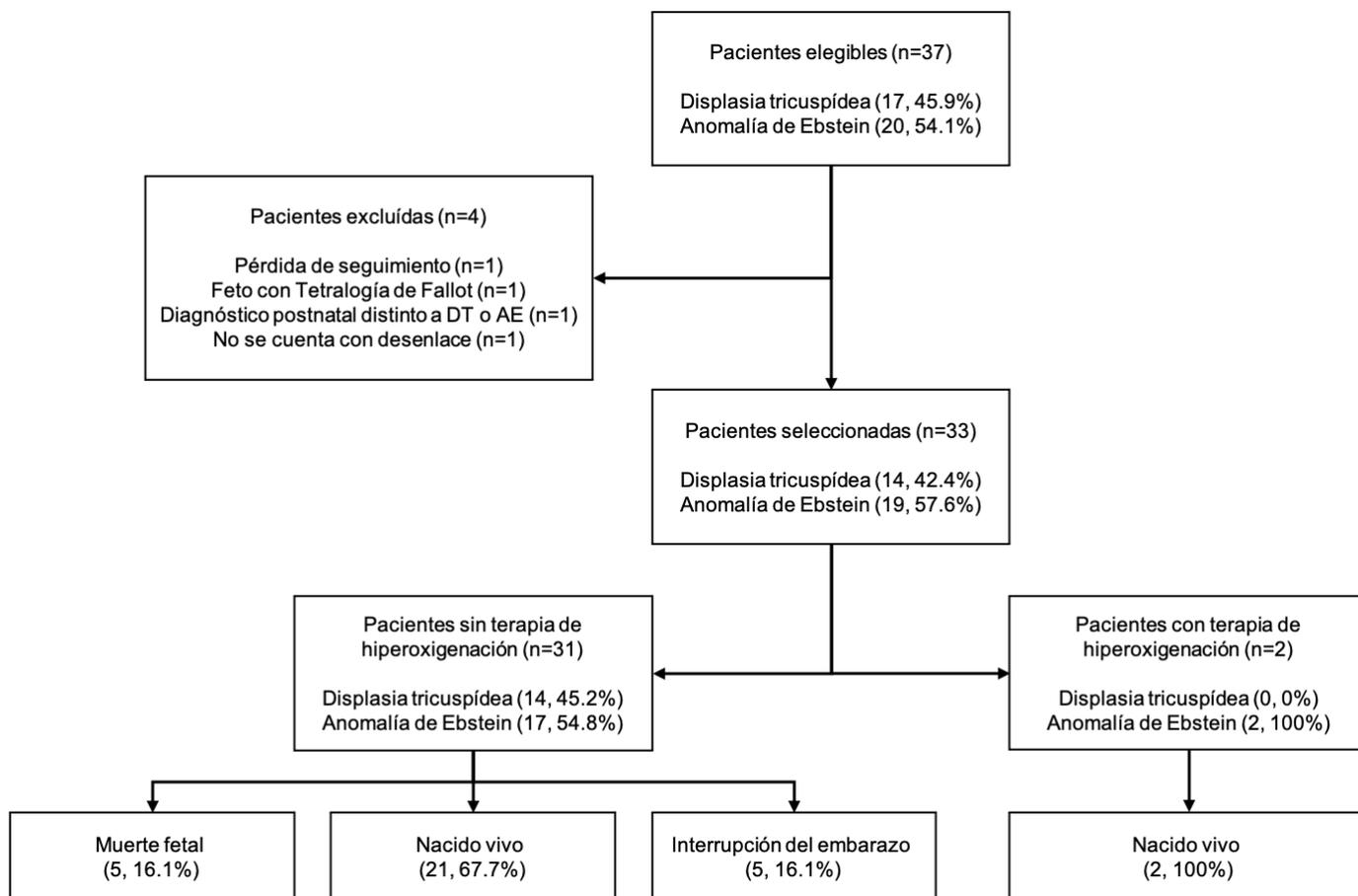


Figura 3. Diagrama de flujo de selección de pacientes.

**Tabla 1.- Variables demográficas del total de las pacientes.**

	Total N = 33
Edad materna, años, mediana (RIQ)	25 [24, 34]
Peso al ingreso, kg, mediana (RIQ)	68 [59, 75]
Índice de masa corporal, kg/m <sup>2</sup> , mediana (RIQ)	26.5 [25, 29.8]
Edad gestacional al ingreso al INPer, SDG, mediana (RIQ)	31.1 [25.4, 33.4]
Edad gestacional al diagnóstico, SDG, mediana (RIQ)	32.1 [26.6, 34.2]
Escolaridad, número (%)	
Primaria	4 [12.1%]
Secundaria	13 [39.4%]
Bachillerato	9 [27.3%]
Licenciatura	7 [21.2%]
Estado civil, número (%)	
Soltera	3 [9.1%]
Casada	8 [24.2%]
Unión libre	22 [66.7%]
Divorciada	0 [0%]
Antecedente de hijo con cardiopatía congénita, número (%)	0 [0%]
Antecedente heredofamiliar de cardiopatía congénita, número (%)	0 [0%]
Patología materna, número (%)	
Diabetes tipo 1	0 [0%]
Diabetes tipo 2	1 [3%]
Diabetes gestacional	0 [0%]
Hipertensión arterial sistémica	0 [0%]
Preeclampsia	1 [3%]
Hipertensión gestacional	0 [0%]
Hipotiroidismo	1 [3%]
Cardiopatía	0 [0%]
Enfermedades autoinmunes	0 [0%]
Diagnóstico psiquiátrico	0 [0%]
Otras	5 [15.2%]
Ninguna	27 [81.8%]
Método de concepción, número (%)	
Espontáneo	32 [97%]
Reproducción asistida	1 [3%]
Embarazo, número (%)	
Gemelar	5 [15.2%]
Único	28 [84.8%]

RIQ: rango intercuartílico, SDG: semanas de gestación

**Tabla 1.1.- Diagnóstico fetal y abordaje prenatal del total de las pacientes.**

	Total N = 33
<b>Diagnóstico principal, número (%)</b>	
Displasia tricuspídea	14 [42.4%]
Anomalía de Ebstein	19 [57.6%]
<b>Anomalías cardíacas agregadas, número (%)</b>	
Total de pacientes	25 [75.7%]
Defectos de tabique interauricular	1 [3%]
Defectos de tabique interventricular	3 [9.1%]
Atresia / hipoplasia de válvula pulmonar	18 [54.5%]
Atresia / hipoplasia de válvula aórtica	2 [6.1%]
Defectos del arco aórtico	0 [0%]
Discordancia auriculoventricular	0 [0%]
Otras	3 [9.1%]
Ninguna	8 [24.2%]
<b>Anomalías extracardiacas, número (%)</b>	
Total de pacientes	6 [18.2%]
Sistema nervioso central	1 [3%]
Tracto digestivo	1 [3%]
Musculoesqueléticas	0 [0%]
Tracto genitourinario	0 [0%]
Otras	6 [18.2%]
Ninguna	27 [81.8%]
<b>Pacientes con alteraciones genéticas, número (%)</b>	5 [15.2%]
<b>Diagnóstico genético, número (%)</b>	
Diagnóstico prenatal	4 [12.1%]
Diagnóstico postnatal	7 [21.2%]
Sin prueba genética	22 [66.6%]
<b>Procedimientos invasivos, número (%)</b>	4 [12.1%]
<b>Tipo de procedimiento, número (%)</b>	
Amniocentesis	4 [12.1%]
Cordocentesis	0 [0%]
Biopsia de vellosidades coriales	0 [0%]
Otro	0 [0%]
<b>Prueba genética, número (%)</b>	
Cariotipo	6 [18.2%]
MLPA	5 [15.2%]
Exoma	0 [0%]
Otra	0 [0%]
Ninguna	0 [0%]
<b>Resultado del estudio, número (%)</b>	
Trisomía 18	2 [8.7%]
Trisomía 21	3 [9.1%]
Trisomía 13	0 [0%]
Monosomía del X	0 [0%]
Otro	1 [3%]
Normal	5 [15.2%]
<b>Pacientes que recibieron terapia de hiperoxia materna, número (%)</b>	2 [8.7%]

MLPA: Multiplex ligation-dependent probe amplification

**Tabla 1.2.- Variables ecocardiográficas de la población.**

	Toda la población N = 33
Estudios realizados, número, (RIQ)	50 [100%]
Edad gestacional al estudio, SDG, (RIQ)	33.3 [28.5, 35.1]
Cardiomegalia, número (%)	44 [88%]
<b>Índice cardiotorácico</b>	
Pacientes con medición, número (%)	33 [66%]
<b>Índice cardiotorácico por área, mediana (RIQ)</b>	0.65 [0.59, 0.7]
<b>Índice de Celermajer</b>	
Pacientes con cálculo, número (%)	31 [62%]
<b>Índice de Celermajer, mediana (RIQ)</b>	1.22 [0.97, 1.62]
<b>Regurgitación tricuspídea</b>	
Pacientes con medición, número (%)	36 [72%]
Velocidad máxima de regurgitación tricuspídea (cm/seg), mediana (RIQ)	200 [164, 222]
<b>Anillo tricuspídeo</b>	
Pacientes con medición, número (%)	17 [34%]
<b>Diámetro de anillo tricuspídeo (mm), mediana (RIQ)</b>	13.2 [10.2, 17.3]
<b>Aurícula derecha</b>	
Atriomegalia derecha, número (%)	50 [100%]
Pacientes con medición, número (%)	23 [46%]
Área de aurícula derecha (mm <sup>2</sup> ), mediana (RIQ)	893 [536, 1,141]
Flujo de arteria pulmonar, número (%)	
Anterógrado	11 [22%]
Retrógrado	2 [4%]
Ausente (atresia)	33 [66%]
No reportado	4 [8%]
Tipo de atresia, número (%)	
Anatómica	11 [33%]
Funcional	22 [66.7%]
Flujo retrógrado de ducto arterial, número (%)	
Presente	36 [72%]
Ausente	5 [10%]
No reportado	9 [18%]
Función del ventrículo derecho, número (%)	
Normal	25 [50%]
Disminuida	7 [14%]
No reportada	18 [36%]

**Tabla 1.2.- Variables ecocardiográficas de la población.**

	Toda la población N = 33
Estudios realizados, número, (RIQ)	50 [100%]
Función del ventrículo izquierdo, número (%)	
Normal	27 [54%]
Disminuida	5 [10%]
No reportada	18 [36%]
Desviación del septo interauricular, número (%)	
Presente	47 [94%]
Ausente	1 [2%]
No reportada	2 [4%]
Frecuencia cardiaca fetal (lpm), mediana (RIQ)	139 [132, 145]
Ritmo, número (%)	
Normal	48 [96%]
Anormal	2 [4%]
Derrame pericárdico, número (%)	13 [26%]
Ascitis, número (%)	6 [12%]
<b>Diagnóstico de hidrops</b>	
Número de pacientes (%)	7 [14%]
Edad gestacional al diagnóstico, mediana (RIQ)	32.0 [27.5, 34.1]
Área pulmonar por ultrasonido, número (%)	
Normal	0 [0%]
Disminuida	3 [6%]
No reportada	47 [94%]
<b>Perfil cardiovascular</b>	
Pacientes con cálculo, número (%)	10 [20%]
Perfil cardiovascular, mediana (RIQ)	6 [4, 6]
<b>IP ducto venoso</b>	
Pacientes con cálculo, número (%)	8 [16%]
IP ducto venoso, mediana (RIQ)	0.85 [0.6, 1.2]
<b>IP arteria umbilical</b>	
Pacientes con cálculo, número (%)	5 [10%]
IP arteria umbilical, mediana (RIQ)	1.02 [0.9, 1.1]
<b>IP arteria cerebral media</b>	
Pacientes con cálculo, número (%)	4 [8%]
IP arteria cerebral media, mediana (RIQ)	1.84 [1.83, 2.17]

RIQ: rango intercuartílico, SDG: semanas de gestación

**Tabla 1.3.- Seguimiento y desenlaces de toda la población.**

	Total N = 33
Valoraciones recibidas, número (%)	
Psicología	21 [63.6%]
Neonatología	26 [78.8%]
Genética	26 [78.8%]
Desenlaces, número (%)	
Muerte fetal	5 [15.2%]
Muerte neonatal	16 [48.4%]
Actualmente vivo	7 [21.2%]
Interrupción del embarazo	5 [15.2%]
Peso al nacimiento (gr), mediana (RIQ)	2,430 [2,030, 2,920]
Talla al nacimiento (cm), mediana (RIQ)	46 [42, 49]
Sexo, número (%)	
Femenino	20 [60.6%]
Masculino	13 [39.4%]
Apgar al minuto, mediana (RIQ)	7 [4, 8]
Apgar a los 5 minutos, mediana (RIQ)	8 [5, 9]
Desenlaces neonatales, número (%)	
Síndrome de dificultad respiratoria del RN	1 [4.3%]
Ventilación mecánica	1 [4.3%]
pH de cordón < 7.1	1 [4.3%]
Apgar a los 5 min < 7	6 [26.1%]
Admisión a UCIN	8 [34.8%]
Encefalopatía hipóxico isquémica	0 [0%]
Hemorragia intraventricular	0 [0%]
Otros	2 [8.7%]
Ninguno	10 [43.5%]

RIQ: rango intercuartílico, RN: recién nacido, UCIN: unidad de cuidados intensivos neonatales.

**Tabla 2.- Diagnóstico fetal y abordaje de pacientes con recién nacidos actualmente vivos vs muerte perinatal.**

	Actualmente vivos N = 7	Muerte perinatal N = 21
EG al ingreso, SDG, mediana (RIQ)	<b>31.3 [26.0, 33.3]</b>	32.2 [27.1, 34.2]
EG al diagnóstico, SDG, mediana (RIQ)	<b>33.5 [30.2, 34.3]</b>	32.5 [28.4, 34.2]
Diagnóstico principal, número (%)		
Displasia tricuspídea	1 [14.3%]	11 [52.3%]
Anomalía de Ebstein	6 [85.7%]	10 [47.7%]
Anomalías cardíacas agregadas, número (%)		
Total de pacientes	4 [57.1%]	17 [81%]
Defectos de tabique interauricular	1 [14.3%]	0 [0%]
Defectos de tabique interventricular	0 [0%]	1 [4.7%]
Atresia / hipoplasia de válvula pulmonar	2 [28.6%]	<b>15 [71.4%]</b>
Atresia / hipoplasia de válvula aórtica	0 [0%]	0 [0%]
Defectos del arco aórtico	0 [0%]	0 [0%]
Discordancia auriculoventricular	0 [0%]	0 [0%]
Otras	1 [14.3%]	1 [4.7%]
Ninguna	3 [42.9%]	4 [19%]
Anomalías extra cardíacas, número (%)		
Total de pacientes	1 [14.3%]	4 [19%]
Sistema nervioso central	0 [0%]	1 [4.7%]
Tracto digestivo	0 [0%]	1 [4.7%]
Musculoesqueléticas	0 [0%]	0 [0%]
Tracto genitourinario	0 [0%]	0 [0%]
Otras	1 [14.3%]	4 [19%]
Ninguna	6 [85.7%]	17 [81%]
Pacientes con alteraciones genéticas, número (%)	1 [14.3%]	2 [9.5%]
Diagnóstico genético, número (%)		
Diagnóstico prenatal	1 [14.3%]	0 [0%]
Diagnóstico postnatal	2 [28.6%]	5 [23.8%]
Sin prueba genética	4 [57.1%]	16 [76.2%]
Procedimientos invasivos, número (%)	1 [14.3%]	0 [0%]
Tipo de procedimiento, número (%)		
Amniocentesis	1 [14.3%]	
Cordocentesis	0 [0%]	NA
Biopsia de vellosidades coriales	0 [0%]	
Otro	0 [0%]	
Prueba genética, número (%)		
Cariotipo	1 [14.3%]	3 [14.2%]
MLPA	2 [28.6%]	2 [9.5%]
Exoma	0 [0%]	0 [0%]
Otra	0 [0%]	0 [0%]
Ninguna	0 [0%]	0 [0%]
Resultado del estudio, número (%)		
Trisomía 18	0 [0%]	1 [4.7%]
Trisomía 21	1 [14.3%]	0 [0%]
Trisomía 13	0 [0%]	0 [0%]
Monosomía del X	0 [0%]	0 [0%]
Otro	0 [0%]	1 [4.7%]
Normal	2 [28.6%]	3 [14.2%]
Pacientes que recibieron terapia de hiperoxia materna, número (%)	2 [8.7%]	0 [0%]



**Tabla 2.1.- Características ecocardiográficas de primer y último ecocardiograma de pacientes con recién nacidos actualmente vivos vs muerte perinatal.**

	Actualmente vivos N = 7		Muerte perinatal N = 21	
	Primer USG	Último USG	Primer USG	Último USG
Estudios realizados, número (%)	7 [100%]	4 [100%]	21 [100%]	10 [100%]
Edad gestacional al estudio, SDG, mediana (RIQ)	34.2 [30.2, 34.3]	36.2 [36.0, 37.0]	33 [28.4, 34.3]	35.35 [34.2, 36.15]
Cardiomegalia, número (%)	5 [71.4%]	3 [75%]	21 [100%]	10 [100%]
<b>Índice cardiotorácico</b>				
Pacientes con medición, número (%)	4 [57.1%]	1 [25%]	14 [66%]	9 [90%]
<b>Índice cardiotorácico por área, mediana (RIQ)</b>	<b>0.5 [0.4, 0.57]</b>	<b>0.5 [0.5, 0.5]</b>	<b>0.64 [0.59, 0.7]</b>	0.67 [0.66,0.76]
<b>Índice de Celermajer</b>				
Pacientes con cálculo, número (%)	5 [71.4%]	0 [0%]	15 [71.4%]	6 [60%]
<b>índice de Celermajer, mediana (RIQ)</b>	<b>0.61 [0.6, 0.78]</b>	NA	<b>1.3 [1.04, 1.5]</b>	1.59 [1.2, 1.8]
<b>Regurgitación tricuspídea</b>				
Pacientes con medición, número (%)	4 [57.1%]	3 [75%]	15 [71.4%]	6 [60%]
<b>Velocidad máxima de regurgitación tricuspídea (cm/seg), mediana (RIQ)</b>	<b>221 [215, 232]</b>	200 [148, 256]	<b>200 [160, 202]</b>	203.5 [200, 231.7]
<b>Anillo tricuspídeo</b>				
Pacientes con medición, número (%)	3 [42.9%]	2 [100%]	4 [19%]	4 [40%]
<b>Diámetro de anillo tricuspídeo (mm), mediana (RIQ)</b>	<b>13.2 [10.9, 15.6]</b>	<b>10.8 [8.75, 12.85]</b>	<b>12.9 [9.1, 18.5]</b>	<b>19.3 [16.3, 21.7]</b>
<b>Aurícula derecha (AD)</b>				
Atriomegalia derecha, número (%)	7 [100%]	2 [50%]	21 [100%]	10 [100%]
Pacientes con medición, número (%)	3 [42.9%]	0 [0%]	11 [52.3%]	5 [50%]
<b>Área de aurícula derecha (mm<sup>2</sup>), mediana (RIQ)</b>	<b>557 [413, 849.5]</b>	NA	<b>940 [495.5, 1098.5]</b>	1387 [1117, 1473]
<b>Flujo de arteria pulmonar, número (%)</b>				
Anterógrado	4 [57.1%]	4 [100%]	2 [9.5%]	0 [0%]
Retrógrado	0 [0%]	0 [0%]	1 [4.7%]	1 [10%]
<b>Ausente (atresia)</b>	<b>2 [28.6%]</b>	0 [0%]	<b>16 [76.1%]</b>	9 [90%]
No reportado	1 [14.3%]	0 [0%]	2 [9.5%]	0 [0%]
<b>Tipo de atresia, número (%)</b>				
Anatómica	0 [0%]	0 [0%]	6 [28.5%]	3 [30%]
<b>Funcional</b>	<b>2 [28.6%]</b>	0 [0%]	<b>10 [47.6%]</b>	<b>6 [60%]</b>
<b>Flujo retrógrado de ducto arterial, número (%)</b>				
<b>Presente</b>	<b>3 [42.9%]</b>	1 [25%]	<b>17 [81%]</b>	<b>10 [100%]</b>
Ausente	2 [28.6%]	1 [25%]	1 [4.7%]	0 [0%]
No reportado	2 [28.6%]	2 [50%]	3 [14.2%]	0 [0%]

**Tabla 2.1.- Características ecocardiográficas de primer y último ecocardiograma de pacientes con recién nacidos actualmente vivos vs muerte perinatal.**

	Actualmente vivos N = 7		Muerte perinatal N = 21	
	Primer USG	Último USG	Primer USG	Último USG
Estudios realizados, número (%)	7 [100%]	4 [100%]	21 [100%]	10 [100%]
Función del ventrículo derecho, número (%)				
Normal	6 [85.7%]	3 [0%]	8 [38%]	4 [40%]
Disminuida	0 [0%]	0 [0%]	4 [19%]	2 [20%]
No reportada	1 [14.3%]	1 [25%]	9 [42.8%]	4 [40%]
Función del ventrículo izquierdo, número (%)				
Normal	6 [85.7%]	3 [0%]	9 [42.8%]	5 [50%]
Disminuida	0 [0%]	0 [0%]	3 [14.2%]	1 [10%]
No reportada	1 [14.3%]	1 [25%]	9 [42.8%]	4 [40%]
Desviación del septo interauricular, número (%)				
Presente	7 [100%]	4 [100%]	20 [95.3%]	10 [100%]
Ausente	0 [0%]	0 [0%]	1 [4.7%]	0 [0%]
No reportada	0 [0%]	0 [0%]	0 [0%]	0 [0%]
Frecuencia cardiaca fetal (lpm), mediana (RIQ)	133 [131, 134]	130 [126, 139]	143 [135, 146]	135 [127, 145]
Ritmo, número (%)				
Normal	7 [100%]	4 [100%]	19 [90.4%]	10 [100%]
<b>Anormal</b>	0 [0%]	0 [0%]	<b>2 [9.5%]</b>	0 [0%]
<b>Derrame pericárdico, número (%)</b>	1 [14.3%]	1 [25%]	<b>6 [28.5%]</b>	3 [30%]
<b>Ascitis, número (%)</b>	1 [14.3%]	0 [0%]	<b>4 [19%]</b>	0 [0%]
<b>Diagnóstico de hidrops</b>				
Número de pacientes (%)	1 [14.3%]	0 [0%]	<b>4 [19%]</b>	0 [0%]
Edad gestacional al diagnóstico, mediana (IQR)	34.2 [34.2, 34.2]	NA	<b>33.0 [31.1, 34.1]</b>	NA
Área pulmonar por ultrasonido, número (%)				
Normal	0 [0%]	0 [0%]	0 [0%]	0 [0%]
Disminuida	0 [0%]	0 [0%]	1 [4.7%]	0 [0%]
No reportada	7 [100%]	4 [100%]	20 [95.3%]	10 [100%]
<b>Perfil cardiovascular</b>				
Pacientes con puntaje, número (%)	1 [14.3%]	0 [0%]	4 [19%]	2 [20%]
Perfil cardiovascular, mediana (IQR)	4 [4, 4]	NA	6 [6, 6]	6 [6,6]

RIQ: rango intercuartílico, SDG: semanas de gestación, NA: no aplica

**Tabla 2.2.- Seguimiento y desenlaces de pacientes con recién nacidos actualmente vivos vs muerte perinatal.**

	Actualmente vivos N = 7	Muerte perinatal N = 21
Valoraciones recibidas, número (%)		
Psicología	4 [57.1%]	12 [57.1%]
Neonatología	4 [57.1%]	17 [81%]
Genética	4 [57.1%]	17 [81%]
Vía de nacimiento, número (%)		
Vaginal espontáneo	3 [42.9%]	15 [71.4%]
Cesárea electiva	4 [57.1%]	5 [23.8%]
Cesárea de urgencia	0 [0%]	1 [4.7%]
Peso al nacimiento (gr), mediana (RIQ)	<b>2636 [2382, 3090]</b>	2520 [2090, 2805]
Talla al nacimiento (cm), mediana (RIQ)	47.8 [46.5, 48.7]	46 [43, 49]
Sexo, número (%)		
Femenino	5 [71.4%]	13 [61.9%]
Masculino	2 [28.6%]	8 [38.1%]
Apgar al minuto, mediana (RIQ)	8 [6, 8]	NA
Apgar a los 5 minutos, mediana (RIQ)	9 [8, 9]	NA
Desenlaces neonatales, número (%)		
Síndrome de dificultad respiratoria del RN	0 [0%]	1 [4.7%]
Ventilación mecánica	0 [0%]	1 [4.7%]
pH de cordón < 7.1	1 [14.3%]	0 [0%]
Apgar a los 5 min < 7	2 [28.6%]	4 [19%]
Admisión a UCIN	3 [42.9%]	5 [23.8%]
Encefalopatía hipóxico isquémica	0 [0%]	0 [0%]
Hemorragia intraventricular	0 [0%]	0 [0%]
Otros	1 [14.3%]	1 [4.7%]
Ninguno	2 [28.6%]	13 [61.9%]

RIQ: rango intercuartílico, RN: recién nacido, UCIN: unidad de cuidados intensivos neonatales.

**Tabla 3.- Diagnóstico fetal y abordaje de pacientes divididos según el desenlace: recién nacido actualmente vivo, muerte neonatal, muerte fetal e interrupción legal del embarazo.**

	Actualmente vivos N = 7	Muerte fetal N = 5	Muerte neonatal N = 16	Interrupción del embarazo N = 5
EG al ingreso, SDG, mediana (RIQ)	31.3 [26.0, 33.3]	33.1 [31.1, 34.1]	31.7 [27.1, 34.2]	23.5 [21.5, 26.4]
EG al diagnóstico, SDG, mediana (RIQ)	33.5 [30.2, 34.3]	34.1 [32.1, 34.2]	32.4 [28.2, 34.2]	23.5 [17.5, 24.3]
<b>Diagnóstico principal, número (%)</b>				
Displasia tricuspídea	1 [14.3%]	2 [40%]	9 (56.3%)	2 [40%]
Anomalía de Ebstein	6 [85.7%]	3 [60%]	7 (43.8%)	3 [60%]
<b>Anomalías cardíacas agregadas, número (%)</b>				
Total de pacientes	4 [57.1%]	4 [80%]	13 [81.2%]	4 [80%]
Defectos de tabique IA	1 [14.3%]	0 [0%]	0 [0%]	0 [0%]
Defectos de tabique IV	0 [0%]	1 [20%]	0 [0%]	1 [20%]
Atresia / hipoplasia de válvula pulmonar	1 [9.5%]	3 [60%]	12 [75%]	2 [40%]
Atresia / hipoplasia de válvula aórtica	0 [0%]	0 [0%]	0 [0%]	2 [40%]
Defectos del arco aórtico	0 [0%]	0 [0%]	0 [0%]	0 [0%]
Discordancia auriculoventricular	0 [0%]	0 [0%]	0 [0%]	0 [0%]
Otras	1 [14.3%]	0 [0%]	1 [6.3%]	1 [20%]
Ninguna	3 [42.9%]	1 [20%]	3 [18.8%]	1 [20%]
<b>Anomalías extracardíacas, número (%)</b>				
Total de pacientes	1 [14.3%]	2 [40%]	2 [12.5%]	1 [20%]
Sistema nervioso central	0 [0%]	1 [20%]	0 [0%]	0 [0%]
Tracto digestivo	0 [0%]	1 [20%]	0 [0%]	0 [0%]
Musculoesqueléticas	0 [0%]	0 [0%]	0 [0%]	0 [0%]
Tracto genitourinario	0 [0%]	0 [0%]	0 [0%]	0 [0%]
Otras	1 [14.3%]	2 [40%]	2 [12.5%]	1 [20%]
Ninguna	6 [85.7%]	3 [60%]	14 [87.5%]	4 [80%]
Pacientes con alteraciones genéticas, número (%)	1 [14.3%]	2 [40%]	0 [0%]	3 [60%]
<b>Diagnóstico genético, número (%)</b>				
Diagnóstico prenatal	1 [14.3%]	0 [0%]	0 [0%]	3 [60%]
Diagnóstico postnatal	2 [28.6%]	3 [60%]	2 [12.5%]	0 [0%]
Sin prueba genética	4 [57.1%]	2 [40%]	14 [87.5%]	2 [40%]
Procedimientos invasivos, número (%)	1 [14.3%]	0 [0%]	0 [0%]	3 [60%]
<b>Tipo de procedimiento, número (%)</b>				
Amniocentesis	1 [14.3%]			3 [60%]
Cordocentesis	0 [0%]	NA	NA	0 [0%]
Biopsia de vellosidades coriales	0 [0%]			0 [0%]
Otro	0 [0%]			0 [0%]
<b>Prueba genética, número (%)</b>				
Cariotipo	1 [14.3%]	1 [20%]	2 [12.5%]	3 [60%]
MLPA	2 [28.6%]	2 [40%]	0 [0%]	0 [0%]
Exoma	0 [0%]	0 [0%]	0 [0%]	0 [0%]
Otra	0 [0%]	0 [0%]	0 [0%]	0 [0%]
Ninguna	0 [0%]	0 [0%]	0 [0%]	0 [0%]
<b>Resultado del estudio, número (%)</b>				
Trisomía 18	0 [0%]	1 [20%]	0 [0%]	1 [20%]
Trisomía 21	1 [14.3%]	0 [0%]	0 [0%]	2 [40%]
Trisomía 13	0 [0%]	0 [0%]	0 [0%]	0 [0%]
Monosomía del X	0 [0%]	0 [0%]	0 [0%]	0 [0%]
Otro	0 [0%]	1 [20%]	0 [0%]	0 [0%]
Normal	2 [28.6%]	1 [20%]	2 [12.5%]	0 [0%]

**Tabla 3.1.- Características ecocardiográficas en la primera y última evaluación de pacientes divididos según el desenlace: recién nacido actualmente vivo, muerte neonatal, muerte fetal e interrupción legal del embarazo.**

	Actualmente vivos		Muerte neonatal		Muerte fetal		Interrupción del embarazo	
	N = 7		N = 16		N = 5		N = 5	
	Primer USG	Último USG	Primer USG	Último USG	Primer USG	Último USG	Primer USG	Último USG
Estudios realizados, número (%)	7 [100%]	4 [100%]	16 [100%]	10 [100%]	5 [100%]	0	6 [100%]	0
Edad gestacional al estudio, SDG, mediana (RIQ)	34.2 [30.2, 34.3]	36.2 [36.0, 37.0]	32.85 [29.4, 35.3]	35.35 [34.2, 36.15]	34.1 [32.1, 34.3]	-	22.3 [19.0, 25.4]	-
Cardiomegalia, número (%)	5 [71.4%]	3 [75%]	16 [100%]	10 [100%]	5 [100%]	-	4 [66.7%]	-
<b>Índice cardiotorácico</b>								
Pacientes con medición, número (%)	4 [57.1%]	1 [25%]	12 [75%]	9 [90%]	2 [40%]	-	4 [66.7%]	-
<b>Índice cardiotorácico por área, mediana (RIQ)</b>	<b>0.5 [0.4, 0.57]</b>	<b>0.5 [0.5, 0.5]</b>	<b>0.645 [0.6, 0.7]</b>	0.67 [0.66,0.76]	<b>0.69 [0.66, 0.71]</b>	-	<b>0.66 [0.63, 0.72]</b>	-
<b>Índice de Celermajer</b>								
Pacientes con cálculo, número (%)	5 [71.4%]	0 [0%]	13 [81%]	6 [60%]	2 [40%]	-	4 [66.7%]	-
<b>índice de Celermajer, mediana (RIQ)</b>	<b>0.61 [0.6, 0.78]</b>	NA	<b>1.3 [1.04, 1.57]</b>	1.59 [1.2, 1.8]	<b>1.11 [1.06, 1.17]</b>	-	<b>1.2 [1.06, 1.43]</b>	-
<b>Regurgitación tricuspídea</b>								
Pacientes con medición, número (%)	4 [57.1%]	3 [75%]	13 [81%]	6 [60%]	2 [40%]	-	6 [100%]	-
<b>Velocidad máxima de regurgitación tricuspídea (cm/seg), mediana (RIQ)</b>	<b>221 [215, 232]</b>	200 [148, 256]	<b>200 [165, 204]</b>	203.5 [200, 231.7]	<b>150 [145, 155]</b>	-	214.5 [155.7, 235.7]	-
<b>Anillo tricuspídeo</b>								
Pacientes con medición, número (%)	3 [42.9%]	2 [100%]	3 [19%]	4 [40%]	1 [20%]	-	4 [66.7%]	-
<b>Diámetro de anillo tricuspídeo (mm), mediana (RIQ)</b>	<b>13.2 [10.9, 15.6]</b>	<b>10.8 [8.75, 12.85]</b>	<b>15.6 [12.9, 21.5]</b>	<b>19.3 [16.3, 21.7]</b>	5.6 [5.6, 5.6]	-	12.7 [11.7, 12.7]	-

**Tabla 3.1.- Características ecocardiográficas en la primera y última evaluación de pacientes divididos según el desenlace: recién nacido actualmente vivo, muerte neonatal, muerte fetal e interrupción legal del embarazo.**

	Actualmente vivos		Muerte neonatal		Muerte fetal		Interrupción del embarazo	
	N = 7		N = 16		N = 5		N = 5	
	Primer USG	Último USG	Primer USG	Último USG	Primer USG	Último USG	Primer USG	Último USG
Estudios realizados, número (%)	7 [100%]	4 [100%]	16 [100%]	10 [100%]	5 [100%]	0	6 [100%]	0
<b>Aurícula derecha (AD)</b>								
Atriomegalia derecha, número (%)	7 [100%]	2 [50%]	16 [100%]	10 [100%]	5 [100%]	-	6 [100%]	-
Pacientes con medición, número (%)	3 [42.9%]	0 [0%]	9 [56%]	5 [50%]	2 [40%]	-	4 [66.7%]	-
<b>Área de aurícula derecha (mm2), mediana (RIQ)</b>	<b>557</b> <b>[413, 849.5]</b>	NA	<b>940</b> <b>[476, 1140]</b>	1387 [1117, 1473]	<b>766.5</b> <b>[640.7, 892.2]</b>	-	586 [461.7, 61]	-
<b>Flujo de arteria pulmonar, número (%)</b>								
Anterógrado	4 [57.1%]	4 [100%]	1 [6%]	0 [0%]	1 [20%]	-	0 [0%]	-
Retrógrado	0 [0%]	0 [0%]	0 [0%]	1 [10%]	1 [20%]	-	0 [0%]	-
<b>Ausente (atresia)</b>	<b>2 [28.6%]</b>	0 [0%]	<b>14 [88%]</b>	9 [90%]	2 [40%]	-	5 [83.3%]	-
No reportado	1 [14.3%]	0 [0%]	1 [6%]	0 [0%]	1 [20%]	-	1 [16.7%]	-
<b>Tipo de atresia, número (%)</b>								
Anatómica	0 [0%]	0 [0%]	5 [36%]	3 [30%]	1 [20%]	-	2 [40%]	-
<b>Funcional</b>	<b>2 [28.6%]</b>	0 [0%]	<b>9 [64%]</b>	<b>6 [60%]</b>	1 [20%]	-	3 [60%]	-
<b>Flujo retrógrado de ducto arterial, número (%)</b>								
<b>Presente</b>	3 [42.9%]	1 [25%]	<b>14 [88%]</b>	<b>10 [100%]</b>	<b>3 [60%]</b>	-	<b>4 [66.7%]</b>	-
Ausente	2 [28.6%]	1 [25%]	0 [0%]	0 [0%]	1 [20%]	-	0 [0%]	-
No reportado	2 [28.6%]	2 [50%]	2 [12%]	0 [0%]	1 [20%]	-	2 [33.3%]	-
<b>Función del ventrículo derecho, número (%)</b>								
Normal	6 [85.7%]	3 [%]	6 [38%]	4 [40%]	2 [40%]	-	3 [50%]	-
Disminuida	0 [0%]	0 [0%]	2 [12%]	2 [20%]	2 [40%]	-	1 [16.7%]	-
No reportada	1 [14.3%]	1 [25%]	8 [50%]	4 [40%]	1 [20%]	-	2 [33.3%]	-
<b>Función del ventrículo izquierdo, número (%)</b>								
Normal	6 [85.7%]	3 [%]	7 [44%]	5 [50%]	2 [40%]	-	3 [50%]	-
Disminuida	0 [0%]	0 [0%]	1 [6%]	1 [10%]	2 [40%]	-	1 [16.7%]	-
No reportada	1 [14.3%]	1 [25%]	8 [50%]	4 [40%]	1 [20%]	-	2 [33.3%]	-

**Tabla 3.1.- Características ecocardiográficas en la primera y última evaluación de pacientes divididos según el desenlace: recién nacido actualmente vivo, muerte neonatal, muerte fetal e interrupción legal del embarazo.**

	Actualmente vivos		Muerte neonatal		Muerte fetal		Interrupción del embarazo	
	N = 7		N = 16		N = 5		N = 5	
	Primer USG	Último USG	Primer USG	Último USG	Primer USG	Último USG	Primer USG	Último USG
Estudios realizados, número (%)	7 [100%]	4 [100%]	16 [100%]	10 [100%]	5 [100%]	0	6 [100%]	0
Desviación del septo IA, número (%)								
Presente	7 [100%]	4 [100%]	16 [100%]	10 [100%]	4 [80%]	-	6 [100%]	-
Ausente	0 [0%]	0 [0%]	0 [0%]	0 [0%]	1 [20%]	-	0 [0%]	-
No reportada	0 [0%]	0 [0%]	0 [0%]	0 [0%]	0 [0%]	-	0 [0%]	-
Frecuencia cardíaca fetal (lpm), mediana (RIQ)	133 [131, 134]	130 [126, 139]	143.5 [138, 153]	135.5 [127, 145]	139 [135, 145]	-	145 [142, 149]	-
Ritmo, número (%)								
Normal	7 [100%]	4 [100%]	14 [88%]	10 [100%]	5 [100%]	-	6 [100%]	-
<b>Anormal</b>	0 [0%]	0 [0%]	<b>2 [13%]</b>	0 [0%]	0 [0%]	-	0 [0%]	-
<b>Derrame pericárdico, número (%)</b>	1 [14.3%]	1 [25%]	<b>5 [31%]</b>	3 [30%]	<b>1 [20%]</b>	-	2 [33.3%]	-
<b>Ascitis, número (%)</b>	1 [14.3%]	0 [0%]	<b>2 [13%]</b>	0 [0%]	<b>2 [40%]</b>	-	1 [16.7%]	-
<b>Diagnóstico de hidrops</b>								
Número de pacientes (%)	1 [14.3%]	0 [0%]	<b>2 [13%]</b>	0 [0%]	<b>2 [40%]</b>	-	<b>2 [33.3%]</b>	-
Edad gestacional al diagnóstico, mediana (RIQ)	34.2 [34.2, 34.2]	NA	<b>30.2</b> <b>[29.3, 31.1]</b>	NA	<b>34.2</b> <b>[34.1, 34.2]</b>	-	<b>24.4</b> <b>[23.3, 25.5]</b>	-
Área pulmonar por ultrasonido, número (%)								
Normal	0 [0%]	0 [0%]	0 [0%]	0 [0%]	0 [0%]	-	0 [0%]	-
Disminuida	0 [0%]	0 [0%]	1 [6%]	0 [0%]	0 [0%]	-	2 [33.3%]	-
No reportada	7 [100%]	4 [100%]	15 [94%]	10 [100%]	5 [100%]	-	4 [66.7%]	-
Perfil cardiovascular								

**Tabla 3.1.- Características ecocardiográficas en la primera y última evaluación de pacientes divididos según el desenlace: recién nacido actualmente vivo, muerte neonatal, muerte fetal e interrupción legal del embarazo.**

	Actualmente vivos		Muerte neonatal		Muerte fetal		Interrupción del embarazo	
	N = 7		N = 16		N = 5		N = 5	
	Primer USG	Último USG	Primer USG	Último USG	Primer USG	Último USG	Primer USG	Último USG
Estudios realizados, número (%)	7 [100%]	4 [100%]	16 [100%]	10 [100%]	5 [100%]	0	6 [100%]	0
Pacientes con puntaje, número (%)	1 [14.3%]	0 [0%]	3 [19%]	2 [20%]	1 [20%]	-	3 [50%]	-
Perfil cardiovascular, mediana (RIQ)	4 [4, 4]	NA	6 [6,6.5]	6 [6,6]	6 [6, 6]	-	4 [3, 5]	-
<b>IP ducto venoso</b>								
Pacientes con medición, número (%)	0 [0%]	0 [0%]	1 [6%]	1 [10%]	3 [60%]	-	2 [33.3%]	-
IP ducto venoso, mediana (RIQ)	NA	NA	0.58 [0.58,0.58]	0.91 [0.91,0.91]	0.6 [0.56, 0.69]	-	1.51 [1.51, 1.51]	-
<b>IP arteria umbilical</b>								
Pacientes con medición, número (%)	0 [0%]	0 [0%]	1 [6%]	1 [10%]	1 [20%]	-	1 [16.7%]	-
IP arteria umbilical, mediana (RIQ)	NA	NA	1.13 [1.13,1.13]	0.87 [0.87,0.87]	1.02 [1.02, 1.02]	-	1.75 [1.75, 1.75]	-
<b>IP arteria cerebral media</b>								
Pacientes con medición, número (%)	0 [0%]	0 [0%]	1 [6%]	0 [0%]	1 [20%]	-	1 [16.7%]	-
IP arteria cerebral media, mediana (RIQ)	NA	NA	1.83 [1.83,1.83]	NA	1.83 [1.83, 1.83]	-	2.31 [2.31, 2.31]	-

**Tabla 3.2.- Seguimiento y desenlaces de pacientes divididos según el desenlace: recién nacido actualmente vivo, muerte neonatal, muerte fetal e interrupción legal del embarazo.**

	Actualmente vivos N = 5	Muerte fetal N = 5	Muerte neonatal N = 16	Interrupción del embarazo N = 5
Valoraciones recibidas, número (%)				
Psicología	2 [40%]	4 [80%]	8 [50%]	5 [100%]
Neonatología	2 [40%]	4 [80%]	13 [81.3%]	5 [100%]
Genética	2 [40%]	5 [100%]	12 [75%]	5 [100%]
Vía de nacimiento, número (%)				
Vaginal espontáneo	3 [60%]	5 [100%]	10 [62.5%]	5 [100%]
Cesárea electiva	2 [40%]	0 [0%]	5 [31.3%]	0 [0%]
Cesárea de urgencia	0 [0%]	0 [0%]	1 [6.3%]	0 [0%]
Peso al nacimiento (gr), mediana (RIQ)	2390 [2375, 2636]	2180 [2088, 2215]	2,642 [2,345, 2,931]	429 [385, 640]
Talla al nacimiento (cm), mediana (RIQ)	47 [46, 47.8]	42 [42, 42]	47.6 [45.9, 49.6]	28 [25, 29]
Sexo, número (%)				
Femenino	3 [60%]	2 [40%]	11 [68.8%]	2 [40%]
Masculino	2 [40%]	3 [60%]	5 [31.3%]	3 [60%]
Apgar al minuto, mediana (RIQ)	<b>7 [6, 8]</b>	NA	<b>7 [3, 8]</b>	NA
Apgar a los 5 minutos, mediana (RIQ)	<b>9 [8, 9]</b>	NA	<b>7 [4, 8]</b>	NA
Desenlaces neonatales, número (%)				
<b>Síndrome de dificultad respiratoria del RN</b>	0 [0%]		<b>1 [6.3%]</b>	
<b>Ventilación mecánica</b>	0 [0%]		<b>1 [6.3%]</b>	
<b>pH de cordón &lt; 7.1</b>	<b>1 [20%]</b>		0 [0%]	
<b>Apgar a los 5 min &lt; 7</b>	<b>2 [40%]</b>	NA	<b>4 [25%]</b>	NA
<b>Admisión a UCIN</b>	<b>1 [20%]</b>		<b>5 [31.3%]</b>	
Encefalopatía hipóxico isquémica	0 [0%]		0 [0%]	
Hemorragia intraventricular	0 [0%]		0 [0%]	
Otros	1 [20%]		1 [6.3%]	
Ninguno	2 [40%]		8 [50%]	
Edad a la defunción (días), mediana (RIQ)	NA	NA	0 [0, 1.75]	NA
Edad gestacional a la defunción (SDG), mediana (RIQ)	NA	36.3 [34.4, 37]	NA	NA
Edad gestacional a la interrupción, mediana (RIQ)	NA	NA	NA	24 [23.3, 27.2]
Cuidados paliativos, número (%)	0 [0%]	NA	14 [87.5%]	1 [20%]
Cirugía, número (%)	1 [20%]	NA	1 [6.3%]	NA
Edad al momento de la cirugía (días), mediana (RIQ)	120 [120, 120]	NA	28 [28, 28]	NA
Estancia en UCIN (días), mediana (RIQ)	8 [3, 34]	NA	0 [0, 1.25]	NA
Actualmente vivos, número (%)	5 [100%]	NA	NA	NA
Edad actual, años, mediana (RIQ)	1 [0.5, 5]	NA	NA	NA
Unidad de referencia, número (%)				
INCICH	5 [100%]		3 [18.8%]	
INP	0 [0%]	NA	0 [0%]	NA
HIM	0 [0%]		0 [0%]	
Otro	0 [0%]		0 [0%]	

## REFERENCIAS

1. Wang S, Freud LR, Detterich J, Moon-Grady AJ, Donofrio MT, Jaeggi ET, et al. Extracardiac Doppler indices predict perinatal mortality in fetuses with Ebstein anomaly and tricuspid valve dysplasia. *Prenat Diagn.* 2021 Feb;41(3):332–40.
2. Narang K, Wyatt M, O’Leary P, Qureshi MY, Kolbe A, Stephens EH, et al. Novel approach to prenatal predictors of outcomes for fetuses with severe Ebstein anomaly. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2023 Dec;36(2):2271626.
3. Stephens EH, Dearani JA, Qureshi MY, Ammash N, Maleszewski JJ. The Congenital Tricuspid Valve Spectrum: From Ebstein to Dysplasia. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2020 Nov;11(6):783–91.
4. Lasa JJ, Tian ZY, Guo R, Rychik J. Perinatal course of Ebstein’s anomaly and tricuspid valve dysplasia in the fetus. *Prenat Diagn.* 2012 Mar;32(3):245–51.
5. Masoller N, Gómez Del Rincón O, Herraiz I, Gómez-Montes E, Soveral I, Pérez-Cruz M, et al. Prediction of Perinatal Mortality in Ebstein’s Anomaly Diagnosed in the Second Trimester of Pregnancy. *Fetal Diagn Ther.* 2020 Feb 4;47(8):604–14.
6. Wertaschnigg D, Manlhiot C, Jaeggi M, Seed M, Dragulescu A, Schwartz SM, et al. Contemporary Outcomes and Factors Associated With Mortality After a Fetal or Neonatal Diagnosis of Ebstein Anomaly and Tricuspid Valve Disease. *Can J Cardiol.* 2016 Dec;32(12):1500–6.
7. Freud LR, Escobar-Diaz MC, Kalish BT, Komarlu R, Puchalski MD, Jaeggi ET, et al. Outcomes and Predictors of Perinatal Mortality in Fetuses With Ebstein Anomaly or Tricuspid Valve Dysplasia in the Current Era: A Multicenter Study. *Circulation.* 2015 Aug 11;132(6):481–9.
8. Eckersley LG, Howley LW, van der Velde ME, Khoo NS, Mah K, Brooks P, et al. Quantitative Assessment of Left Ventricular Dysfunction in Fetal Ebstein’s Anomaly and Tricuspid Valve Dysplasia. *J Am Soc Echocardiogr.* 2019 Dec;32(12):1598–607.
9. Ikegawa T, Kim KS, Kawataki M, Ichikawa Y, Ono S, Yanagi S, et al. Late-gestation prediction of outcome in tricuspid valve dysplasia and Ebstein’s anomaly using fetal tricuspid regurgitation waveform analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2023 May;61(5):593–600.
10. Torigoe F, Ishida H, Ishii Y, Ishii R, Narita J, Kawazu Y, et al. Fetal echocardiographic prediction score for perinatal mortality in tricuspid valve dysplasia and Ebstein’s anomaly. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2020 Feb;55(2):226–32.
11. Selamet Tierney ES, McElhinney DB, Freud LR, Tworetzky W, Cuneo BF, Escobar-Diaz MC, et al. Assessment of Progressive Pathophysiology After Early Prenatal Diagnosis of the Ebstein Anomaly or Tricuspid Valve Dysplasia. *Am J Cardiol.* 2017 Jan 1;119(1):106–11.
12. Freire G, Nguyen T, Sekar P, Wilhm M, Arnold K, Leshko J, et al. Impact of prenatal haemodynamic and functional abnormalities in Ebstein’s anomaly on survival. *Cardiol Young.* 2014 Dec;24(6):1049–56.
13. Andrews RE, Tibby SM, Sharland GK, Simpson JM. Prediction of outcome of tricuspid valve malformations diagnosed during fetal life. *Am J Cardiol.* 2008 Apr

1;101(7):1046–50.

14. Rato J, R Sousa A, Teixeira A, Anjos R. Ebstein's anomaly with "reversible" functional pulmonary atresia. *BMJ Case Rep* [Internet]. 2019 Dec 29;12(12). Available from: <http://dx.doi.org/10.1136/bcr-2019-229809>