

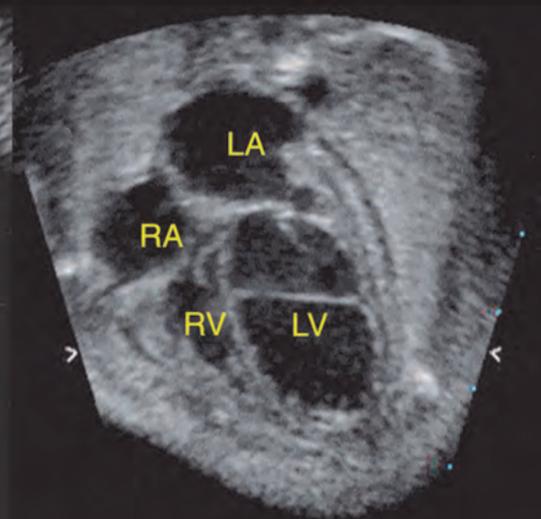
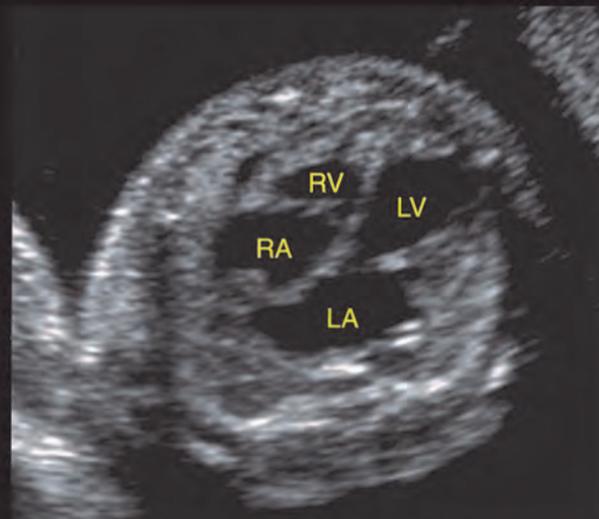
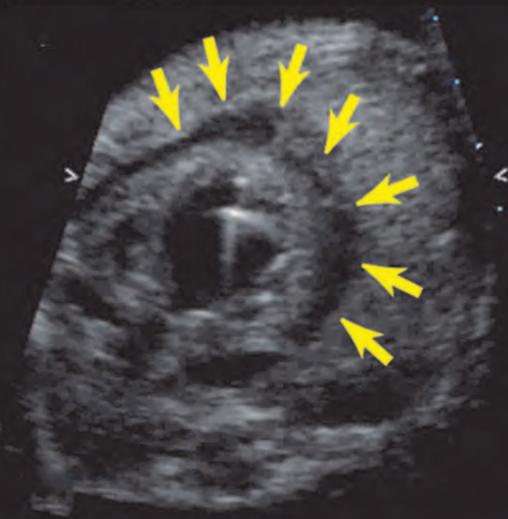
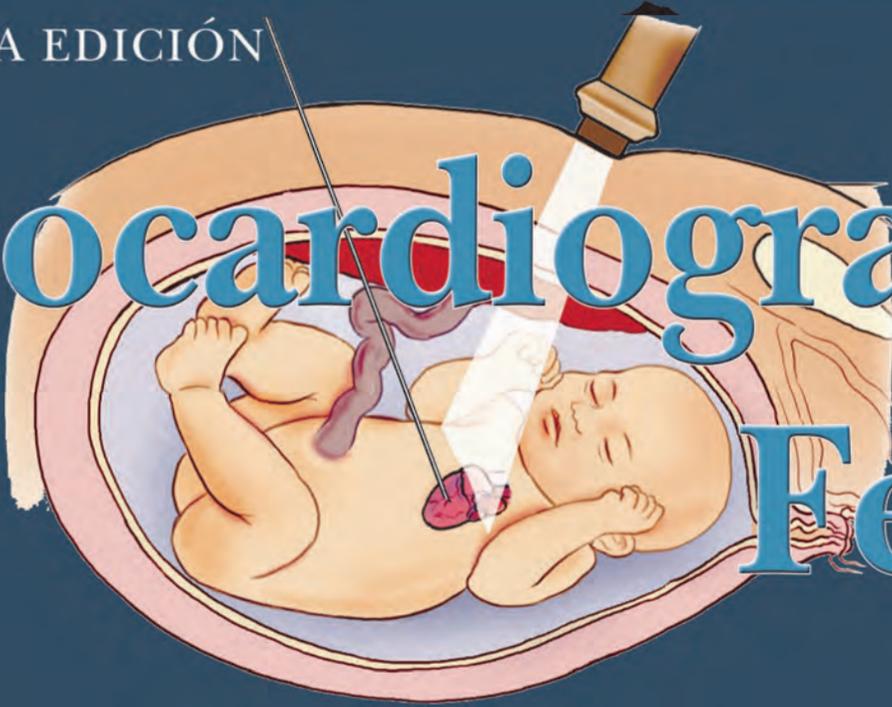
Julia A. Drose



Incluye CD

SEGUNDA EDICIÓN

Ecocardiografía Fetal



CAPÍTULO 3

Malposición cardíaca

Paul D. Russ

Julia A. Drose

SUMARIO

Eje cardíaco anormal

Situación abdominal

Situs solitus

Situs inversus

Situs ambiguus

Posición cardíaca anormal

Ectopia cordis

Hernia diafragmática congénita

Malformación adenomatoide quística

Secuestro broncopulmonar

Colecciones de líquidos pleurales

Lesiones torácicas misceláneas

El eje y la posición son dos características morfológicas básicas del corazón fetal.¹⁻⁴ El eje describe la orientación rotatoria del corazón en el tórax.¹⁻³ Se refiere al grado en que el ápex cardíaco apunta a la izquierda o a la derecha. La posición describe la relación de translación o la localización total del corazón en el pecho.^{1,3,4} Esto indica el hemitórax que el corazón ocupa predominantemente. Muchas anomalías alteran el eje cardíaco o la posición cardíaca. En general, el eje anormal es una ma-

nifestación de la enfermedad cardíaca congénita (ECC) intrínseca, mientras que la posición alterada resulta de un defecto extracardíaco.

El eje y la posición se pueden evaluar fácilmente con la vista de las cuatro cámaras durante la ultrasonografía obstétrica rutinaria o la ecocardiografía fetal formal.¹⁻⁴ El eje cardíaco se puede considerar de dos maneras. El eje se puede medir como el ángulo entre una línea a lo largo del tabique interventricular y una línea anteroposterior que biseque el tórax (Fig. 3-1).¹ Esto define la orientación rotatoria del corazón con respecto a la pared del pecho. En los fetos normales, este ángulo es aproximadamente de 45 grados, más o menos 20 grados, hacia la izquierda de la línea media.¹⁻⁴ Esto no cambia significativamente durante la gestación.² Otro aspecto del eje es la comparación de la orientación del corazón a la localización de otros órganos, particularmente aquellos del abdomen superior. Por ejemplo, el ápex cardíaco normalmente apunta hacia el estómago en el lado izquierdo del feto.⁴

La posición cardíaca se puede describir con una línea que se extiende a lo largo del tabique interatrial (Fig. 3-2). Se define un punto en su intersección con el margen posterior del corazón.¹ Esto es relativamente independiente del eje y normalmente está justo a la derecha de la línea media, cerca del centro del tórax. Expresado de manera más simple, la mayor parte del corazón fetal, especialmente los ventrículos, se coloca en el cuadrante anterior izquierdo del pecho.¹ El ventrículo derecho está normalmente cerca de la pared anterior izquierda del pecho, y el atrio izquierdo está anterior a la aorta descendente y a la espina dorsal.⁵

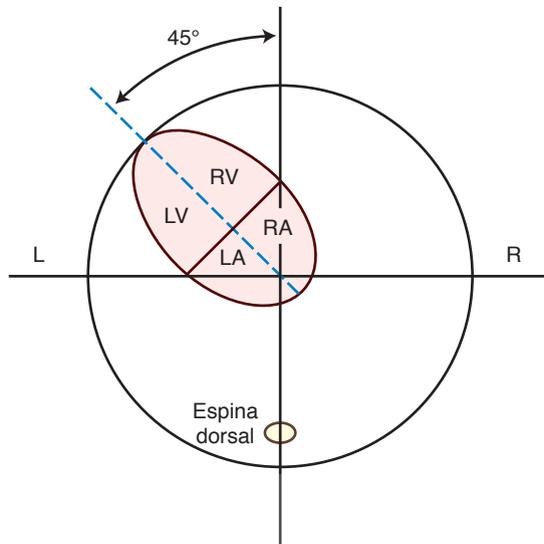


Figura 3-1 Diagrama que muestra la medida del eje cardíaco desde la vista de las cuatro cámaras del corazón. El eje se puede medir como el ángulo entre una línea a lo largo del tabique interventricular y una línea anteroposterior que biseque al tórax. L, izquierda; LA, atrio izquierdo; LV, ventrículo izquierdo; R, derecha; RA, atrio derecho; RV, ventrículo derecho. El eje normal se define como de 45 grados entre estos dos puntos, ± 20 grados.

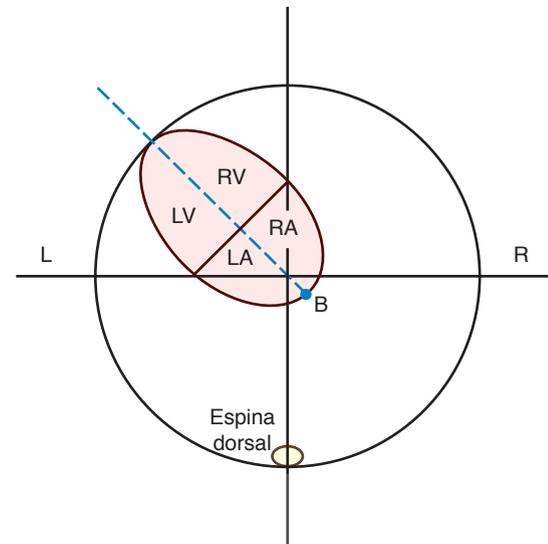


Figura 3-2 Diagrama que muestra la evaluación de la posición del corazón fetal desde la vista de las cuatro cámaras. Una línea a través del tabique interventricular se extiende hasta la base del corazón para producir el punto (B). Si el punto B está dentro del área sombreada, la posición cardíaca se considera normal. L, izquierda; LA, atrio izquierdo; LV, ventrículo izquierdo; R, derecha; RA, atrio derecho; RV, ventrículo derecho.

Eje cardíaco anormal

El eje anormal se asocia a menudo a defectos intracardíacos complejos y algunas veces con arritmias intratables. Debido a que las anomalías estructurales pueden ser complicadas, se recomienda una evaluación sistemática o segmentaria del corazón.⁴⁻⁶ Tal evaluación incluye la determinación de las conexiones venoatriales, atrioventriculares (AV) y ventriculoarteriales (VA).⁴ El abordaje segmentario también establece la relación de las cámaras del corazón y del eje cardíaco en la disposición de los otros órganos intratorácicos y abdominales. Esta descripción de la configuración del cuerpo se define en términos de situs.⁴⁻¹¹

Aunque la terminología es variable y algunas veces confusa, las anomalías del eje cardíaco se pueden categorizar generalmente como dextrocardia, mesocardia y levocardia severa.⁶⁻¹² Con la dextrocardia, el ápex cardíaco apunta a la derecha. Si está presente la mesocardia, el ápex está en la posición de la línea media. Con la levocardia severa, se dirige más hacia la izquierda que el ángulo descrito previamente.^{1,6,11}

Situación abdominal

Hay tres tipos de situs: situs solitus, situs inversus y situs ambiguus.^{4,8,11} El situs solitus es la disposición normal de los órganos, que incluye el hígado a la derecha y el estómago a la izquierda. Con el situs inversus, hay una configuración en imagen de espejo de modo que el hígado está a la izquierda y el estómago está a la derecha. Si no hay situs solitus ni situs inversus, hay un situs ambiguus, también llamado situs indeterminado o heterotaxia.^{7,8,10,11}

Los términos situs atrial o viscerotaxial se utilizan a menudo en las discusiones del situs solitus, del situs inversus y del situs ambiguus.^{4,6,8,10-12} Estos modificantes enfatizan la interrelación anatómica de la disposición atrial y de los órganos abdominales superiores. Aunque hay excepciones, el situs atrial y visceral generalmente es concordante con el situs solitus o con el situs inversus;^{4,6,8,10,11} es decir, el atrio derecho morfológico está situado en el mismo lado que el hígado. Esto refleja el hecho de que las conexiones venosas sistémicas al atrio derecho tienden a ser más anatómicamente constantes.⁷

En la lateralidad izquierda bilateral y la lateralidad derecha bilateral, los dos subtipos principales de situs ambiguous, situs visceroastral tienen un patrón diferente pero constante. Con la lateralidad derecha bilateral (síndrome de asplenia), ambos atrios tienen las características morfológicas del atrio derecho. Cuando hay lateralidad izquierda bilateral (síndrome de poliesplenia), ambos atrios tienen las características morfológicas del atrio izquierdo.^{4,6,8-10,11}

La probabilidad y el tipo de ECC pueden ser predichos mediante la evaluación del eje cardíaco en función del situs.⁶⁻¹¹ Para cada par del eje-situs, varias permutaciones son posibles si se consideran las conexiones AV y VA.⁶⁻¹⁰ La anatomía anómala del AV se manifiesta generalmente como inversión ventricular; los ventrículos se cambian de modo que el atrio derecho drena en el ventrículo izquierdo morfológico y el atrio izquierdo drena en el ventrículo derecho morfológico.^{6,7,9} Las conexiones anormales o discordes del VA corresponden a la transposición de los grandes vasos; la aorta emerge del ventrículo derecho anatómico y la arteria pulmonar emerge del ventrículo izquierdo.^{4,6-8,10} En la transposición corregida, hay inversión ventricular con transposición de los grandes vasos.⁶⁻⁹ La ecocardiografía fetal es facilitada al considerar las combinaciones más comunes del eje, del situs y de las conexiones AV y VA.

Situs solitus

El situs solitus con levocardia es la configuración normal del cuerpo (Fig. 3-3). Está asociada a la ECC en menos del 1% de los casos.¹¹ Sin embargo, una desviación extrema del eje hacia la izquierda o una levorrotación (levocardia severa) mayor de 57 a 75 grados, se corre-

lacionan con un riesgo significativamente aumentado de defecto cardíaco (Fig. 3-4).^{2,3} Las anomalías que pueden haber pronunciado la levorrotación incluyen tronco arterioso, anomalía de Ebstein, estenosis pulmonar, coartación de la aorta, tetralogía de Fallot (TDF), transposición de las grandes arterias y doble salida del ventrículo derecho (DSVD). Debido a los defectos conotruncales y defectos de los grandes vasos, el examen

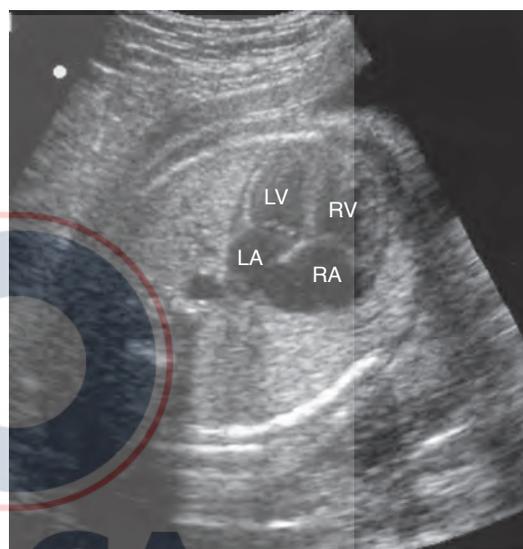


Figura 3-3 Vista de las cuatro cámaras que demuestra el eje cardíaco normal o levocardia. LA, atrio izquierdo; LV, ventrículo izquierdo; RA, atrio derecho; RV, ventrículo derecho. El ápex del corazón está aproximadamente a 45 grados hacia la izquierda de la línea media.

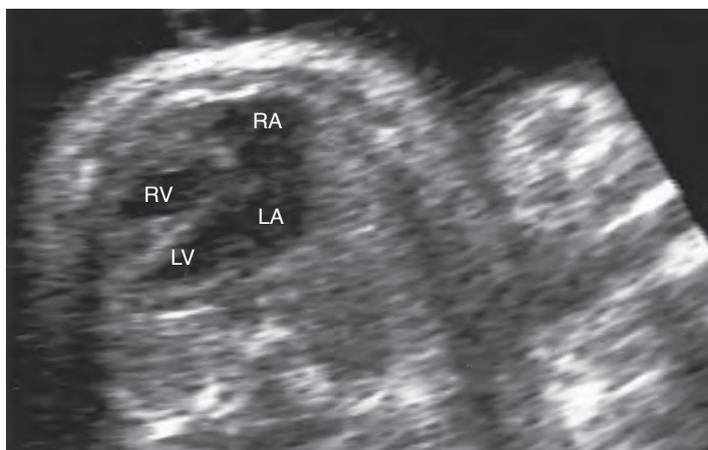


Figura 3-4 Vista subcostal de las cuatro cámaras en un feto con la tetralogía de Fallot que muestra la desviación anormal del eje a la izquierda o levocardia severa, o levorrotación del corazón. LA, atrio izquierdo; LV, ventrículo izquierdo; RA, atrio derecho; RV, ventrículo derecho.

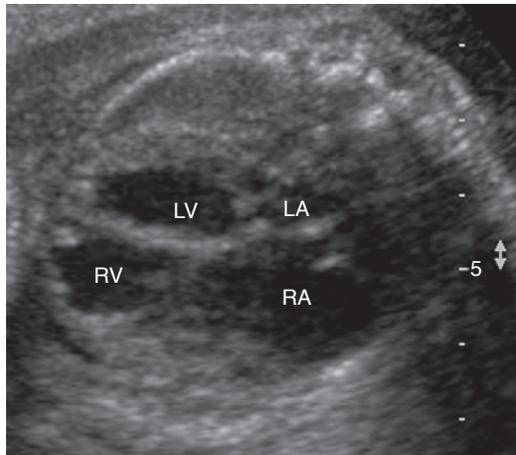


Figura 3-5 Vista subcostal de las cuatro cámaras en un feto con anomalía de Ebstein, mostrando la levorrotación anormal como resultado del atrio derecho agrandado (*RA*). *LA*, atrio izquierdo; *LV*, ventrículo izquierdo; *RV*, ventrículo derecho.

ecocardiográfico debe ser más extenso que la vista de las cuatro cámaras solamente.^{2,3}

La razón de que la ECC ocurre con la levorrotación extrema en situs solitus se desconoce. El tamaño anormal de la cámara, por ejemplo el atrio derecho agrandado en la anomalía de Ebstein, podría causar la desviación del eje hacia la izquierda (Fig. 3-5).² También se postula que los corazones defectuosos sobregiraron desde la derecha hacia la izquierda durante la embriogénesis.^{2,3} Las anomalías extracardiacas tales como el onfalocele, la hidrocefalia, la malformación de Dandy-Walker, la hernia diafragmática y la agenesia renal pueden estar presentes. Los cariotipos anormales no son infrecuentes e incluyen la trisomía 21, la trisomía 18 y la trisomía 13.^{2,3}

El situs solitus con dextrocardia también se refiere como la dextroversión o dextrocardia aislada (Fig. 3-6, A y B).⁶⁻⁸ Esta condición se encuentra de 1 en 29.000 individuos en la población general. Se asocia a la ECC en el 95% de los casos.¹¹

El situs solitus con dextrocardia se puede dividir en dos subgrupos. En un tipo, las relaciones AV y VA generalmente están normales.^{6,8-10} Algunas veces hay transposición completa de las grandes arterias.⁸ Hay a menudo otras anomalías tales como el defecto septal atrial (DSA), el defecto septal ventricular (DSV), el defecto septal atrioventricular (DSAV), la coartación de la aorta y las conexiones venosas pulmonares anómalas.⁶ Esta dextroversión se pueden complicar por una

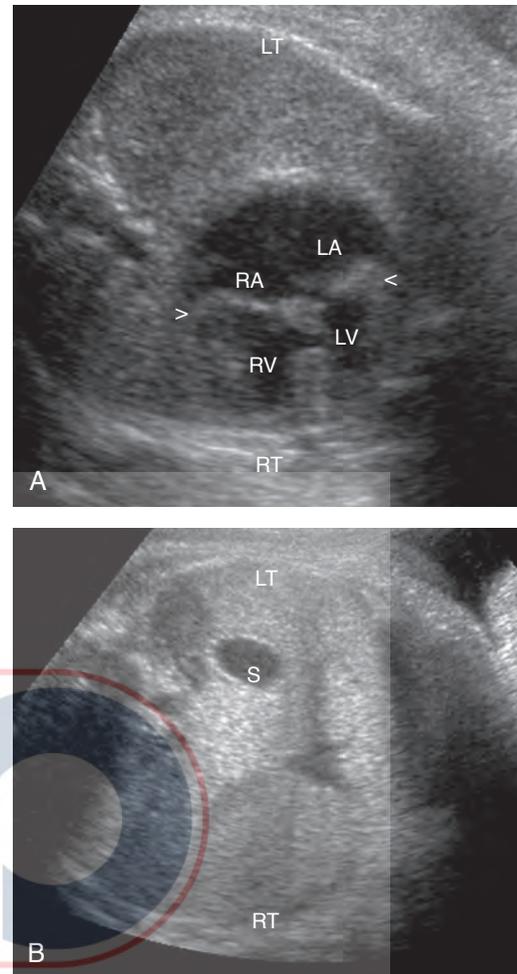


Figura 3-6 Dextrocardia aislada en un feto con un defecto septal atrioventricular (puntas de flechas que muestran una sola válvula atrioventricular). El ápex del corazón se dirige hacia la derecha del pecho fetal (A), pero el estómago fetal (*S*) se coloca normalmente en el cuadrante superior izquierdo del abdomen (B). *LA*, atrio izquierdo; *LT*, izquierda; *LV*, ventrículo izquierdo; *RA*, atrio derecho; *RT*, derecha; *RV*, ventrículo derecho.

variante de ectopia cordis, llamada herniación de un divertículo ventricular izquierdo a través del diafragma anterior en el epigastrio.⁸

El otro tipo de situs solitus con dextrocardia se asocia con AV y VA discordante o con la transposición corregida. La transposición corregida es común en la dextroversión y ocurre hasta en el 90% de los casos.^{6,7,10} Este tipo de situs solitus a menudo también es complicado por el DSV y la estenosis pulmonar.^{6,8} Otras anomalías

des que pueden estar presentes incluyen el DSAV, la TDF, la atresia pulmonar, la anomalía de Ebstein y las conexiones venosas sistémicas y pulmonares anómalas.^{6,7}

Situs inversus

El situs inversus es raro. Ocurre aproximadamente en el 0,00005% de los pacientes.¹¹ En la mayoría de los casos de situs inversus, el situs atrial y visceral es concordante; es decir, hay dextrocardia.^{8,11} Ocasionalmente, el ápex cardíaco apunta hacia la izquierda en el situs inversus, una condición llamada levoversión o levocardia aislada.^{6-9,11}

El situs inversus con dextrocardia se refiere como dextrocardia de imagen en espejo (Fig. 3-7, A y B).⁶⁻¹¹ Aunque el atrio derecho y el ventrículo derecho están en el lado izquierdo y el atrio izquierdo y el ventrículo izquierdo están en el lado derecho, generalmente hay conexiones fisiológicas AV y VA.^{6,7,9} Por lo tanto, la ECC no es común. Los defectos cardíacos asociados se encuentran en el 0,3% a 5% de los pacientes.^{7,11} Las anomalías que ocurren incluyen el DSA, el DSV, el DSAV, la atresia pulmonar, la TDF y el DSVD.^{6,10} Si hay VA o AV más VA discordante, el equivalente de la imagen en espejo de la transposición completa o la transposición corregida, se encuentra respectivamente.^{6,10}

El situs inversus con la levoversión o la levocardia aislada es extremadamente raro.¹¹ Es la imagen en espejo del situs solitus con dextroversión.⁸ La ECC ocurren en casi 100% de los casos.¹¹ El equivalente invertido de la transposición corregida es común.^{6,8,10} También hay una asociación con el DSVD.^{6,10} Las anomalías venosas sistémicas tales como la ausencia de una vena cava inferior pueden estar presentes.⁹

La mesocardia es infrecuente (Fig. 3-8).⁶ En un estudio, solamente 17 casos fueron observados entre 3.150 pacientes con ECC.¹² En otra serie que fue basada en un registro de aproximadamente de 3.000 ejemplares, sólo siete de 65 corazones malposicionadas presentaron mesocardia.¹⁰ La frecuencia baja de mesocardia podría ser artificial porque los casos tienden a ser agrupados según la dextroversión o levoversión.⁶ Por ejemplo, en el situs solitus, la mesocardia refleja dextroversión incompleta.^{6-9,12} En el situs inversus, un corazón en la línea media corresponde a la levoversión parcial.^{6,12}

La mesocardia ocurre con el situs solitus, el situs inversus y el situs ambiguus.^{6,10,12} Según lo esperado, los defectos cardíacos en mesocardia se asemejan a aquellos encontrados en la dextroversión y en la levoversión.⁶ Muchos casos se asocian a la transposición corregida y a la transposición completa.^{6,7,10,12} Otras anomalías que pueden ser encontradas incluyen el DSVD, el

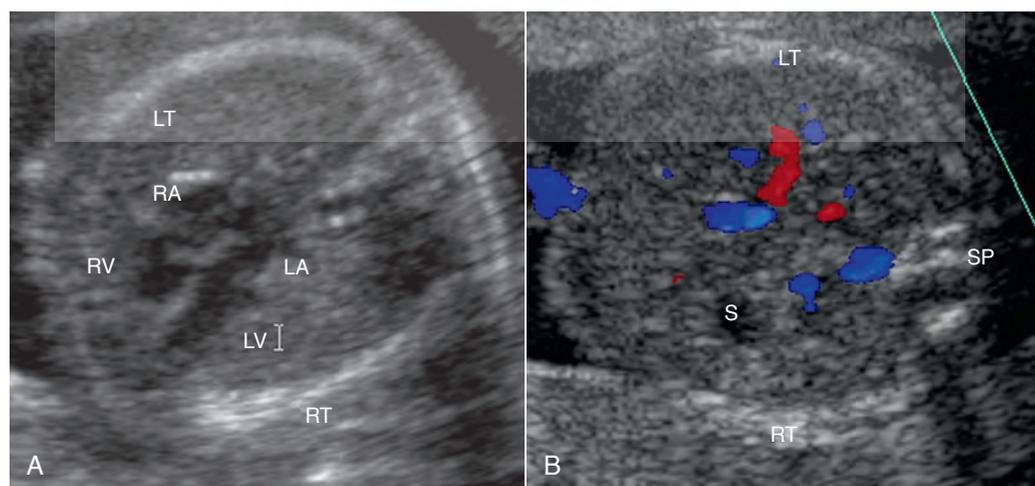


Figura 3-7 Vista de las cuatro cámaras en un feto con dextrocardia y situs inversus total. (A), El corazón es normal, aunque el ápex se dirige hacia la derecha del pecho fetal. (B), El estómago fetal (S) está situado en el abdomen derecho, mientras que el hígado (el color que muestra el seno portal) está en el abdomen izquierdo. LA, atrio izquierdo; LT, izquierda; LV, ventrículo izquierdo; RA, atrio derecho; RT, derecha; RV, ventrículo derecho; SP, espina dorsal.

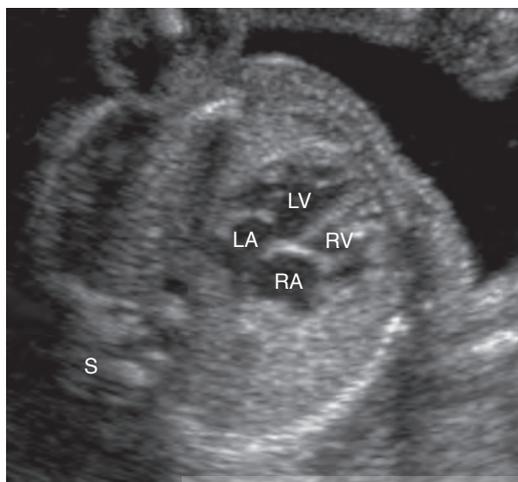


Figura 3-8 Mesocardia. El ápex está dirigido a la línea media. LA, atrio izquierdo; LV, ventrículo izquierdo; RA, atrio derecho; RV, ventrículo derecho; S, espina dorsal.

ventrículo único, el DSAV y la estenosis pulmonar o la atresia pulmonar.^{10,12}

Situs ambiguus

El situs ambiguus se asocia a dos síndromes distintos: la asplenia y la poliesplenia.¹¹ El situs viscerotrial en ambos es inusual. En la asplenia o el síndrome de Ivemark, hay isomerismo atrial derecho y lateralidad derecha bilateral.* Ambos atrios tienen características morfológicas atriales derechas simétricas.¹¹ Cada pulmón es trilobulado con un bronquio epiarterial.⁸ El hígado a menudo está en una posición de la línea media y el bazo está ausente.^{11,14} El estómago pueden estar en el epigastrio medio o localizado a cualquier lado del abdomen.¹¹

En el síndrome de la poliesplenia, hay isomerismo atrial izquierdo y lateralidad izquierda bilateral.^{6,8,11,14} Ambos atrios tienen características del atrio izquierdo.⁸ Los pulmones son bilobulados con bronquios hiparteriales.¹¹ En la poliesplenia, los órganos abdominales tienden a ser menos simétricos que en el caso de la asplenia.¹⁰ El hígado está en una posición de la línea media en la mitad de los pacientes.⁸ Las múltiples esplénulas agrupadas generalmente son unilaterales y están situadas a lo largo de la curvatura mayor del estómago.^{6,8,11} Hasta en el 60% de los pacientes, la posición del estómago está en la línea media o a la izquierda.¹⁴

* Referencias 6, 8, 9, 11, 13, 14.

El síndrome de la asplenia está asociado a la ECC en el 99% a 100% de los pacientes.¹¹ Puede ocurrir dextrocardia, mesocardia y levocardia.^{6,11} Las anomalías cardíacas en el síndrome de la asplenia tienden a ser más severas que aquellas del síndrome de la poliesplenia.¹¹ A menudo hay transposición de las grandes arterias corregida o completas.^{6,8,10} El DSA y el DSAV son comunes.^{6,8,10,11} Hay un solo ventrículo en el 50% de los individuos y hay estenosis pulmonar o atresia en el 75%.⁸ La conexión venosa pulmonar anómala total, particularmente con retorno a la vena porta, ocurre a menudo.⁸ Las anomalías venosas sistémicas incluyen las venas cavas superiores bilaterales.^{6,8,10}

Hay una incidencia baja de ECC en el síndrome de la poliesplenia. Aproximadamente del 5% al 10% de los pacientes no tienen enfermedad cardíaca. Los defectos cardíacos asociados tienden a ser más leves comparados con los del síndrome de la asplenia.¹¹ En el síndrome de la poliesplenia, el ápex cardíaco rota hacia la derecha en aproximadamente un 50% de los casos y el resto apuntan a la izquierda.^{8,10} La mesocardia es infrecuente.^{10,15} La transposición de las grandes arterias es menos frecuente que en el síndrome de asplenia.¹⁰ Aunque la transposición completa o corregida puede ocurrir, la interrelación aorta-arteria pulmonar es normal en el 70% de los pacientes. El DSA, DSV y DSAV son comunes.^{8,10} Un solo ventrículo está presente en solamente en el 5% de los corazones, pero el DSVD se encuentra aproximadamente en el 30%.¹⁰ En contraste con el síndrome de la asplenia, la estenosis pulmonar o la atresia están ausentes en dos tercios de los pacientes.^{6-8,10} Sin embargo, 40% a 50% de los pacientes tienen lesiones obstructivas en el lado izquierdo tales como coartación de la aorta, estenosis aórtica, hipoplasia ventricular izquierda y estenosis mitral.^{8,11} Una conexión venosa pulmonar anómala es común, pero generalmente es parcial más que total.¹⁰ Una característica de la poliesplenia es la interrupción de la porción hepática de la vena cava inferior con la continuación de los ácidos o hemiacigos.^{8,10,11,14} Esta condición ocurre aproximadamente en dos tercios de los pacientes.^{8,14}

El bloqueo cardíaco completo con bradicardia es común en el síndrome de la poliesplenia (Fig. 3-9)^{4,5,11,14-16} A menudo se asocia a un DSAV (Fig. 3-10).^{4,5,14-16} El bloqueo AV se relaciona aparentemente con la malformación y la degeneración del sistema de conducción en estos corazones.¹⁵⁻¹⁷

El síndrome de la poliesplenia ha sido detectado y diagnosticado prenatalmente con el ultrasonido.^{4,5,14,16,18} En la hidropesía fetal no inmune, se han demostrado un estómago a la derecha, una vena cava inferior interrumpida con la continuación de los ácidos, un DSAV y

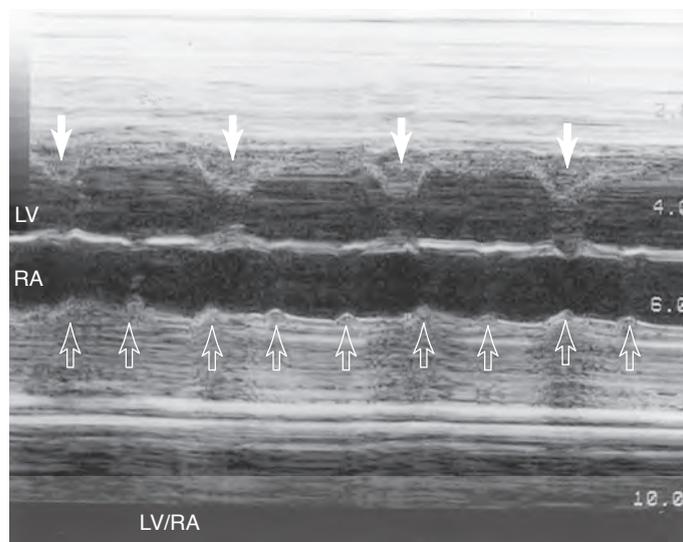


Figura 3-9 Trazo en modo M de un corazón fetal en un paciente con síndrome de poliesplenía y un DSAV. El bloqueo cardíaco completo fue visto con un índice atrial (*flechas abiertas*) de 142 latidos por minuto y un índice ventricular (*flechas*) de 60 latidos por minuto. *LV*, ventrículo izquierdo; *RA*, atrio derecho.

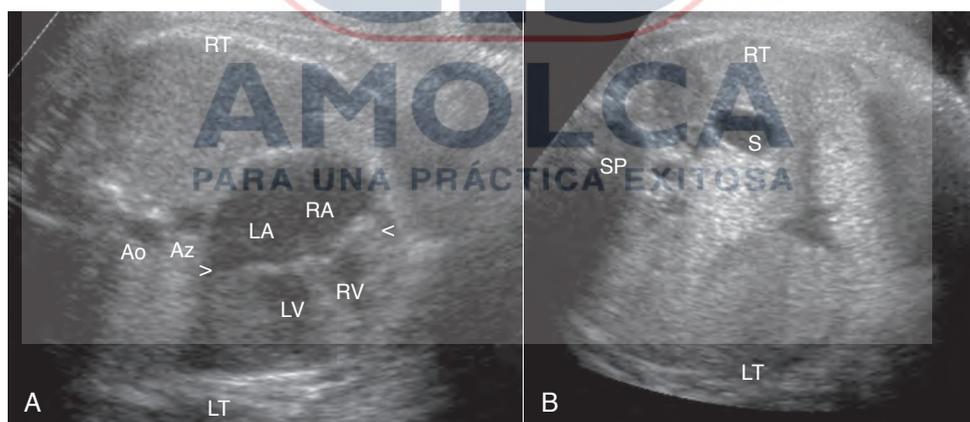


Figura 3-10 Vista de las cuatro cámaras en un feto con un DSAV completo y poliesplenía. **(A)**, La válvula sola del AV (*flechas*) se puede ver además de un DSA entre el atrio derecho (*RA*) y el atrio izquierdo (*LA*). Un DSV también está presente entre el ventrículo derecho (*RV*) y el ventrículo izquierdo (*LV*). Además, una vena álgico dilatada (*Az*) que resulta de una vena cava inferior interrumpida es vista anterior a la aorta descendente fetal (*Ao*). El ápex del corazón se orienta correctamente hacia el pecho izquierdo. **(B)**, El estómago fetal (*S*) se ve en el lado derecho del abdomen fetal. *LT*, izquierda; *RT*, derecha; *SP*, espina dorsal.



Figura 3-11 Ectopia cordis toracoabdominal en un feto con pentalogía de Cantrell. El corazón está fuera de la pared del pecho en esta anomalía debido a un defecto esternal. LA, atrio izquierdo; LV, ventrículo izquierdo; RA, atrio derecho; RV, ventrículo derecho.

un bloqueo cardíaco completo (ver Figs. 3-9 y 3-10, A y B). El pronóstico para los fetos con isomerismo atrial izquierdo, bloqueo AV completo y DSAV es pobre. Las tasas de mortalidad en útero y neonatal son altas.^{5,14-16}

Posición cardíaca anormal

Como lo visto anteriormente, la posición del corazón fetal puede ser definida por separado desde el eje cardíaco.¹ Una posición anormal indica a menudo la presencia de defectos congénitos que son diferentes de aquellos asociados a una desviación del eje. Esta distinción se enfatiza al usar los términos de “dextroposición” y “levoposición” para describir el desplazamiento patológico del corazón en el tórax derecho o izquierdo, respectivamente.^{1,3,8,10,11} Las malformaciones extracardíacas son comunes y a menudo son responsables de la localización anormal del corazón. Esencialmente, el defecto extracardíaco empuja el corazón fuera de su localización más allá de la línea media. Estas malformaciones incluyen los defectos de la pared toracoabdominal y diafragmática, una variedad de lesiones pulmonares, enfermedad pleural y tumores intratorácicos misceláneos.

Ectopia cordis

La ectopia cordis representa el desplazamiento parcial o completo del corazón desde la cavidad torácica.⁶ Esto puede ser clasificado en cinco tipos según la localización del corazón: cervical, toracocervical, torácico, toracoabdominal y abdominal.^{6,19-20} En la forma cervical, el cora-

zón está en el cuello y el esternón está intacto. En el tipo toracocervical, el corazón protruye con un defecto en el esternón superior.^{6,20} En la ectopia cordis torácica, hay un defecto esternal y el corazón está fuera de la pared del pecho.^{20,21} En el tipo toracoabdominal se asocia a un defecto común del tórax y del epigastrio medio ventral inferior (Fig. 3-11). En la forma de ectopia cordis abdominal, una brecha diafragmática permite que el corazón entre en el abdomen superior (Fig. 3-12).^{6,20,21}

En el tipo toracoabdominal se contabiliza el 7% de los casos.^{19,21} Este complejo de malformación se conoce como la pentalogía de Cantrell (ver Fig. 3-11).¹⁹ En su forma completa, la ectopia cordis se asocia con: deficiencia del pericardio anterior, defecto esternal inferior, abertura diafragmática ventral, defecto de la pared abdominal supraumbilical (generalmente onfalocele) y anomalías cardíacas congénitas.^{19,22-28} Variantes de la pentalogía de Cantrell ha sido reportadas.^{19,27} Algunos pacientes manifiestan tres características importantes, incluyendo los defectos diafragmáticos, de la pared abdominal e intracardíacos.¹⁹ En otros, todas las anomalías del síndrome se expresan a excepción de los defectos cardíacos o diafragmáticos.²⁷

La causa de la ectopia cordis se desconoce.²⁹ El tipo cervical pueden representar la falla del corazón al descender desde su localización embrionaria en el cuello.^{6,20} Se piensan que otras formas de ectopia cordis reflejan el desarrollo mesodérmico anormal en los 14 a 18 días de gestación.^{19,25,26,30} Los defectos del pecho y de la pared abdominal probablemente resultan en la falla de la migración ventromedial y de la fusión de los pliegues del cuerpo anterior apareado.^{19,25,29} La ectopia cordis toracoabdominal también involucra la formación defectuosa del tabique transversal, una estructura que más adelante se convierte en el diafragma anterior y el pericardio asociado.^{19,20,25}

En algunos casos, la ectopia cordis es parte del síndrome de la banda amniótica.^{21,27,29-31} Los filamentos amnióticos se pueden encontrar unidos al corazón ectópico y a los márgenes de los defectos de la pared torácica y abdominal.^{21,30,31} Esto sugiere que estas bandas adherentes interfieren con el desarrollo fetal subsecuente.³⁰

La ectopia cordis también puede ser una característica del complejo extremidades-pared corporal.^{19,27,32,33} Este síndrome es postulado como resultado de la ruptura amniótica durante la tercera a la quinta semana de embriogénesis, potencialmente como un resultado de una lesión vascular temprana.³²⁻³³ Junto con los defectos del tubo neural, las hendiduras faciales y las anomalías de la reducción de las extremidades, el complejo extremidades-pared corporal está asociado a la toracoabdominalquias. Estos defectos grandes de la pared lateral del

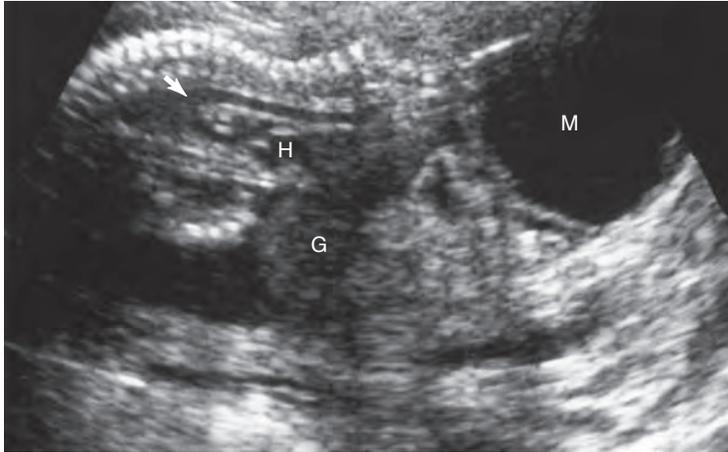


Figura 3-12 Imagen sagital de un feto con ectopia cordis abdominal. El arco aórtico (*flecha*) y el corazón fetal (*H*) se pueden ver en el abdomen fetal. También fueron observados una gastrosquisis (*G*) y un meningomielocelo sacral (*M*).

cuerpo permiten la evisceración macroscópica de los órganos internos, incluyendo el corazón, en el celoma extraembrionario.

La ectopia cordis es diagnosticada prenatalmente con el ultrasonido para determinar si el corazón fetal está fuera de la cavidad torácica (ver Figs. 3-11 y 3-12).^{19,21,23-27,29-31,34} Debido a que está presente desde la embriogénesis, la ectopia cordis es detectable precozmente en el segundo trimestre de embarazo.^{19,21,29,31} Su diagnóstico puede ser facilitado por la exploración endovaginal.²¹ La ectopia cordis se puede pasar por alto en útero.¹⁹⁻³⁰ Una posición ectópica parcial del corazón en asociación con un onfalocele pequeño puede ser difícil de reconocer durante la ultrasonografía.¹⁹

Los defectos intracardíacos estructurales a menudo están presentes con la ectopia cordis.^{6,19,22-27,29-30,34} La TDF complica las formas torácica y toracoabdominal.^{6,19-22,34} El DSA y el DSV no son infrecuentes.^{6,19,25,26,29-31} Muchas otras lesiones congénitas del corazón pueden ocurrir con la ectopia cordis, incluyendo la coartación de la aorta, la transposición de las grandes arterias, el tronco arterioso, la estenosis aórtica, la estenosis pulmonar o la atresia pulmonar, el ventrículo único o hipoplásico, el DSVD, el DSAV, la estenosis mitral, la atresia tricúspide, la anomalía de Ebstein y las conexiones venosas pulmonares anómalas.* En algunos pacientes, el corazón es intrínsecamente normal.^{20,27,30}

Los defectos extracardíacos también pueden estar asociados a la ectopia cordis (ver Fig. 3-12).⁶ Según lo observado, el onfalocele es común y la gastroquisis algunas veces está presente.^{6,19} Las anomalías del tubo neural incluyen anencefalia, exencefalia, encefaloce-

le, microcefalia, hidrocefalia, meningocele y cifoscoliosis.^{6,19,25-27,29-31} El labio leporino, el paladar hendido y una variedad de deformidades esqueléticas pueden ocurrir.* Los defectos craneofaciales y esqueléticos de la línea media reflejan potencialmente la asociación de la ectopia cordis con el síndrome de la banda amniótica y el complejo extremidades-pared corporal.^{21,27,30}

El análisis cromosómico generalmente es normal en los casos de ectopia cordis.^{19,25,26,29} La trisomía 18 ha sido reportada.^{19-27,29} La Trisomía 13 y el síndrome de Turner también han sido descritos.¹⁹

La ectopia cordis tienen un pronóstico pobre.^{19,25,29,34} La supervivencia postnatal es infrecuente, particularmente con los tipos torácico y toracoabdominal.^{25,29} Aunque ocasionalmente es acertada, los peligros de compresión cardíaca y de la torsión de los grandes vasos mientras se reduce el corazón en un tórax pequeño hacen que la corrección quirúrgica sea difícil en el mejor de los casos.† Además, las lesiones intracardíacas complejas puede amenazar la supervivencia a pesar de la presencia de los defectos reparables de la pared torácica y abdominal.‡

Hernia diafragmática congénita

Los defectos diafragmáticos congénitos ocurren aproximadamente de 1 en 2.000 a 3.000 nacimientos.³⁵ Las anomalías incluyen hernia, eventración y agenesia. La hernia diafragmática congénita (HDC) es lo más común.³⁶

* Referencias 6, 19, 23, 26, 29,31.

* Referencias 6, 19, 21, 25, 26, 29-31.

† Referencias 6, 20, 22, 24, 25, 29, 30, 34.

‡ Referencias 19, 20, 23, 24, 29, 30.

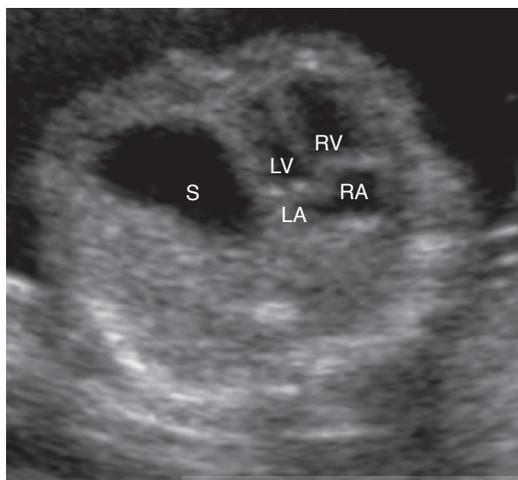


Figura 3-13 Imagen transversal a través del pecho de un feto con una hernia diafrágica. El corazón fetal se establece en el hemitórax derecho. El ápex cardíaco apunta hacia el lado izquierdo. El estómago fetal (S) se puede ver en el hemitórax izquierdo, haciendo que el corazón sea empujado a la derecha. LA, atrio izquierdo; LV, ventrículo izquierdo; RA, atrio derecho; RV, ventrículo derecho.

La HDC resulta del desarrollo embriológico incompleto del diafragma. Las anomalías posterolaterales o el defecto de Bochdalek ocurren en las 8 a 10 semanas de gestación debido al cierre incompleto de los canales pleuroperitoneales.³⁵⁻⁴¹ Las hernias anteromediales o de Morgagni resultan del mal desarrollo del tabique transversal retroesternal.^{35,37,39}

Más del 90% de las anomalías diafrágicas fetales son hernias de Bochdalek.³⁵ La mayoría de estas hernias son unilaterales.^{36,37} Aunque cualquier hemidiafragma puede ser afectado, del 75% al 90% de los defectos están en el lado izquierdo.^{35,36,41}

La hernia de Morgagni es mucho más rara.^{36,37} Estas hernias carecen a menudo de un saco peritoneal de revestimiento.³⁵ Los defectos asociados en el pericardio diafrágico pueden dar lugar a la herniación del contenido abdominal en el espacio pericárdico.^{35,37,42}

Las HDCs del lado izquierdo generalmente contienen el estómago y el intestino. El bazo y el hígado, particularmente el lóbulo izquierdo, pueden estar involucrados.^{35,37-39,43-45} El hígado, la vesícula biliar y el intestino intratorácico pueden estar presentes con los defectos en el lado derecho.*

El diagnóstico ecosonográfico prenatal de la HDC a menudo es indirecto. La visualización real del diafragma es infrecuente. Identificar algo del diafragma no necesari-

* Referencias 36-38, 39, 40, 41, 43, 46.

amente es útil porque la HDC involucra generalmente solo una porción de esta estructura.^{38,40}

Se sugiere que la HDC es por dextroposición o levoposición cardíaca (Fig. 3-13). Un cambio mediastinal a menudo es causado por el efecto masa de la hernia. El hallazgo de peristalsis intestinal o un fluido ocupando el estómago o una vesícula biliar en el pecho ayuda a confirmar la presencia de la HDC.^{35-38,40,41,43,46-48} En ausencia de la deglución fetal del líquido amniótico, un estómago que no se distiende puede pasar desapercibido a pesar de su localización intratorácica.³⁷ Debido a que el hígado es relativamente isoecoico al pulmón fetal, la detección de cualquier HDC del lado derecho o izquierdo puede ser difícil.^{36-39,40,41}

Los polihidramnios ocurren con frecuencia en la HDC.* Se desarrollan más tarde en el embarazo, comúnmente después de las 24 semanas de gestación.^{46,48} Aunque la etiología es incierta, se piensan que los polihidramnios están relacionados con la obstrucción del tracto gastrointestinal superior desde la herniación y el cambio mediastinal intestinal.^{32,43-48}

La HDC se asocia a otras anomalías en aproximadamente el 50% de los casos.^{35-37,39,43} Los defectos cardíacos se encuentran en asociación con el 9% al 23% de las HDCs.^{35,36} Casi cada clase de lesión cardíaca congénita se puede desarrollar; sin que ocurra muy probablemente otra anomalía.⁴² Las anomalías cardíacas estructurales han sido observadas e incluyen la coartación de la aorta, la transposición de las grandes arterias, el tronco arterioso, la estenosis pulmonar, la TDF, el DSVD, el DSA, el DSV, el DSAV, la atresia tricúspide, la atresia mitral y la ectopia cordis.^{35,42,43,49}

El tamaño reducido y el desarrollo del ventrículo cardíaco ipsilateral pueden complicar la HDC.^{36,49,50} Se postula que esto resulta del efecto masa de la hernia. Alternativamente, la distorsión de los vasos intratorácicos o la compresión del pulmón fetal podrían alterar la hemodinámica intracardíaca, causando potencialmente un tipo de hipoplasia reversible de la cámara. El desarrollo ventricular normal puede ocurrir después de la corrección quirúrgica del HDC.⁵⁰

Las anomalías no cardíacas asociadas a la HDC no son infrecuentes. Ocurren defectos en el tubo neural, gastrointestinal, genitourinario y musculoesquelético.^{35-37,39,40,42,48} Las anomalías del sistema nervioso central incluyen anencefalia, holoprosencefalia, encefalocele, hidrocefalia y espina bífida.^{35,37,39} Las lesiones gastrointestinales incluyen el onfalocele, el páncreas anular, la malrotación intestinal y el ano imperforado.^{34,42,48} Las anomalías del tracto genitourinario incluyen la agene-

* Referencias 35, 36, 39, 43, 47, 48.

sia renal, la displasia renal quística, la obstrucción de la unión ureteropélvica, la hidronefrosis y los defectos uterinos.^{35,37,43} La HDC y el secuestro pulmonar pueden ocurrir juntos.⁴⁵ La asplenia y la poliesplenia están entre una variedad de síndromes asociados a la HDC.^{35,37,42}

El análisis cromosómico revela un cariotipo anormal de hasta 21% de los pacientes con HDC.^{40,48,51} Pueden ocurrir la trisomía 13, trisomía 18 y trisomía 21.^{35-37,39,42,43,48} El síndrome de Turner también puede ser encontrado.³⁵

Aunque el pronóstico para los fetos con HDC sigue siendo pobre, con un índice de supervivencia total de alrededor del 50%, la supervivencia ha mejorado con el tiempo.⁵¹⁻⁵⁴ Esto refleja la continua mejoría en el manejo convencional. Los factores que se correlacionan con un resultado pobre incluyen la detección prenatal de una hernia grande antes de las 24 semanas de gestación, un cambio mediastinal marcado, un subdesarrollo ventricular, la presencia de otras anomalías, la hidropesía fetal no inmune y la restricción de crecimiento intrauterino.^{35-36,47,49} El polihidramnio puede o no ser un indicador de pronóstico pobre.^{36,47,49}

La causa de morbilidad y de muerte perinatal en los casos de HDC es la hipoplasia pulmonar, la hipertensión pulmonar y la circulación fetal persistente asociada a la compresión pulmonar en útero.^{36,37,43,47,48} Debido al deterioro del desarrollo pulmonar fetal, la reducción y la reparación quirúrgica postnatal de un HDC no garantizan la supervivencia.^{43,46-48} La intervención prenatal podría mejorar el desarrollo pulmonar, dando lugar a un mejor resultado en el nacimiento.^{43,47}

Malformación adenomatoide quística

La malformación adenomatoide quístico (MAQ) es una lesión hamartomatosa del pulmón que constituye el 25% de las malformaciones pulmonares congénitas.^{35,55-58} Se piensa que resulta de la detención del desarrollo bronquial y del crecimiento excesivo de los tejidos mesenquimales.³⁵ La MAQ se puede dividir en tres subtipos, en parte basados en la diferenciación histológica y en las características patológicas macroscópicas.^{35,55,61} La MAQ tipo I tiene unos o más quistes de 2 a 10 cm de tamaño variable con quistes más pequeños adyacentes.^{35,36,55} El perjuicio que causa esta lesión ocurre probablemente antes de las 10 semanas de gestación.³⁵ La MAQ tipo II consiste en quistes múltiples, más pequeños (< 1 a 2 cm), más uniformes y regularmente espaciados.^{35,36,55,58,59} Esto probablemente resulta de un defecto de desarrollo que ocurre antes de las 31 días de gestación.³⁵ La MAQ tipo III se compone de masas grandes y voluminosas con quistes microscópicos que gene-

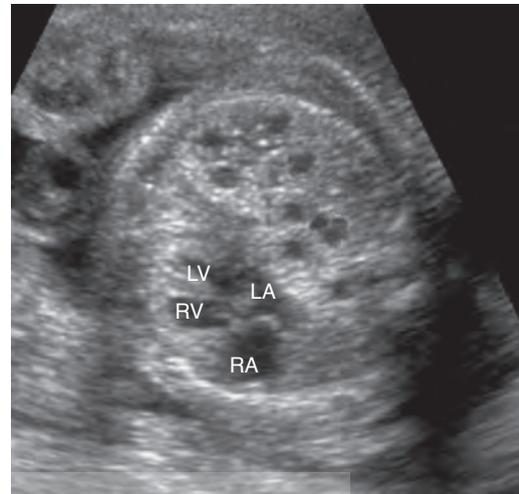


Figura 3-14 Imagen transversal a través del tórax en un feto con MAQ tipo I que contiene quistes macroscópicos múltiples. La MAQ está empujando el corazón fetal al hemitórax derecho, pero el ápex cardíaco todavía está dirigido hacia la izquierda. LA, atrio izquierdo; LV, ventrículo izquierdo; RA, atrio derecho; RV, ventrículo derecho.

ralmente no son más grande que de 0,3 a 0,5 cm.^{35,55-59} Se piensan que estas lesiones son causadas por una alteración entre los 26 a 28 días de la embriogénesis.³⁵

La MAQ se puede detectar y diagnosticar con ultrasonografía prenatal tan precoz como a las 12 semanas de gestación.⁶⁰ Sin embargo, el promedio de edad gestacional en el diagnóstico ha sido reportado entre las 19 a 22 semanas de gestación.^{56,58-68} Entre los casos evaluados por ultrasonografía prenatal, 57% son del tipo I, 6% son del tipo II y 37% son del tipo III.³⁵ En útero, la MAQ tipo I se ve como masas intratorácicas quísticas macroscópicas (Fig. 3-14).^{55,58,65,69} Con la MAQ tipo II, se ven quistes más pequeños en lesiones de apariencia más sólida (Fig. 3-15).⁶⁹ Debido a que sus quistes microscópicos dan lugar a innumerables interfaces acústicas, un MAQ tipo III aparece como una masa sólida ecogénica homogénea (Fig. 3-16).^{55,56,59,62}

La MAQ desplaza a menudo el corazón y el mediastino fetal hacia el hemitórax contralateral.* Una MAQ generalmente es unilateral y puede ocurrir en el pulmón derecho o izquierdo. Estas lesiones ocasionalmente son bilaterales.⁵⁶ El efecto masa de una MAQ puede aplanar o invertir el diafragma.^{35,36,56,66} Las posiciones de los órganos intrabdominales permanecen normales.

También se ha reportado que la MAQ regresa en útero, generalmente después de las 29 semanas de gestación.⁷⁰⁻⁷²

* Referencias 55, 56, 58, 59, 62, 64, 70.

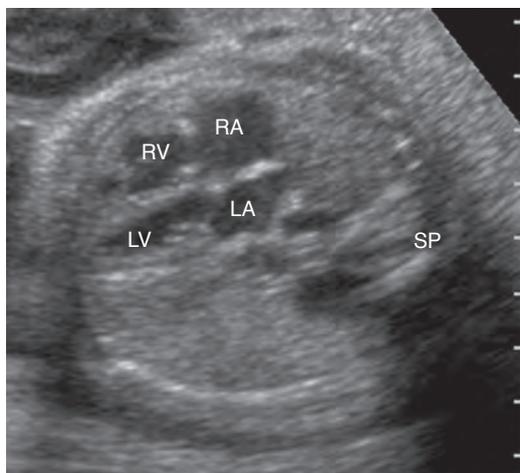


Figura 3-15 Imagen transversal a través del tórax en un feto con MAQ tipo II. Un quiste discreto se observa a la izquierda de la aorta descendente dentro de una masa de apariencia más sólida. El corazón se desplaza al hemitórax derecho, pero el ápex cardíaco todavía se dirige hacia la izquierda. LA, atrio izquierdo; LV, ventrículo izquierdo; RA, atrio derecho; RV, ventrículo derecho; SP, espina dorsal.

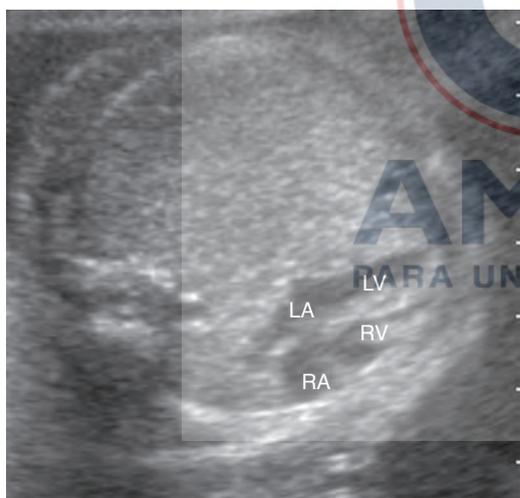


Figura 3-16 Imagen transversal del pecho en un feto con MAQ tipo III. La lesión sólida puede ser vista desplazando el corazón fetal en el hemitórax derecho, pero el ápex cardíaco todavía se dirige hacia la izquierda. LA, atrio izquierdo; LV, ventrículo izquierdo; RA, atrio derecho; RV, ventrículo derecho.

Sin embargo, no está completamente clara si la masa disminuye realmente de tamaño o si se está volviendo más isoecoica al tejido pulmonar circundante.⁷²

El polihidramnio ocurre en el 68% de los casos de MAQ detectados prenatalmente y la hidropesía fetal

ocurre en el 62% de tales casos.³⁵ Los posibles mecanismos para el polihidramnio incluyen la obstrucción del esófago por efecto masa torácica, la superproducción de líquido por el parénquima pulmonar anormal y la absorción disminuida del líquido por el tejido hipoplásico, malformado. La hidropesía fetal pudiera ser causada por la compresión del corazón y de la vena cava o por la secreción de la hormona antidiurética o la pérdida de proteína desde la lesión.^{56,61-64,66,73}

La MAQ se puede asociar a otras anomalías. Aunque la frecuencia reportada varía, las malformaciones congénitas adicionales complican hasta el 26% de los casos.⁷⁴ Las lesiones concomitantes predominan en el subgrupo tipo II. Las anomalías cardíacas, gastrointestinales y genitourinarias pueden ocurrir.^{56,74-76} Los defectos cardíacos congénitos encontrados incluyen el tronco arterioso, la tetralogía de Fallot, la coartación de la aorta, la transposición completa de las grandes arterias, el síndrome del corazón izquierdo hipoplásico y el DSV.⁷⁵ Las anomalías gastrointestinales que pueden estar presentes incluyen el quiste de duplicación gástrica, la atresia yeyunal e ileal, el ano imperforado y el onfalocele. Las posibles lesiones genitourinarias incluyen la agenesia renal y la duplicación uterina. La HDC y el secuestro pulmonar también pueden ser encontrados con la MAQ. Entre una variedad de defectos misceláneos está la hidrocefalia, la fístula traqueoesofágica y la atresia traqueal. Además, se recomienda la realización del cariotipo en los casos de MAQ para detectar cualquier anomalía cromosómica asociada.³⁶

El pronóstico para los fetos con MAQ es variable. Aunque la supervivencia total es del 50%, el resultado se relaciona con las características histopatológicas de la lesión.^{58,59,66,69} La tasa de supervivencia para la MAQ macrocística (tipo I y tipo II) es de 71% comparados con el 20% para la MAQ microcística (tipo III).⁶⁶ El exceso de mortalidad se atribuye a las anomalías mortales asociadas a las lesiones tipo II.⁵³ El efecto masa de la MAQ tipo III grande y voluminosa aumenta la probabilidad de hipoplasia pulmonar, de hidropesía fetal y de polihidramnios.^{59,66,69} En general, los polihidramnios y la hidropesía fetal son indicadores de pronóstico pobre.* La supervivencia final depende del grado de hipoplasia pulmonar.⁶⁴

En algunos casos, se observa que la MAQ disminuye de tamaño espontáneamente.^{69-73,77} La mejoría o la resolución del cambio mediastinal, de la ascitis y de los polihidramnios fetales pueden ser vistas.^{56,58,69,73,77} Los

* Referencias 56, 58, 61, 63, 64, 66.

mecanismos que podrían explicar este fenómeno incluyen: (1) la descompresión de la MAQ en el árbol traqueobronquial, (2) la involución de la masa mientras se queda sin irrigación sanguínea y (3) mayor crecimiento de las estructuras circundantes normales en relación a la lesión.^{69,73-77} Independientemente de la causa, el pronóstico en esos casos es excelente, y los recién nacidos estarán bien con un cuidado postnatal apropiado.^{56,58,69,73-77}

Varias opciones terapéuticas están disponibles en el manejo de la MAQ.^{66-68,78} Se intenta una intervención prenatal para reducir el efecto masa y para optimizar el desarrollo pulmonar. Si no se puede realizar la cirugía fetal, la MAQ se escinde poco después del nacimiento. La pronta resección es necesaria para evitar la restricción respiratoria y el compromiso cardiovascular por el aprisionamiento aéreo y el efecto masa, para permitir el desarrollo completo del pulmón adyacente comprimido y evitar la superinfección.^{63,64,70,72} Además, todas las MAQ debe ser removidas porque la malignidad puede presentarse eventualmente en estas lesiones.^{56,63,77}

Secuestro broncopulmonar

El secuestro broncopulmonar es infrecuente, representa el 0,15% a 6,4% de las malformaciones pulmonares congénitas.³⁵ Es una masa de parénquima pulmonar no funcional sin conexión con el árbol bronquial normal.^{35,45} Tiene una irrigación sanguínea arterial sistémica anómala que emerge desde la aorta descendente torácica o abdominal.^{35,36,45,79} El secuestro broncopulmonar representa probablemente una anomalía del intestino anterior broncopulmonar.³⁶ Esto pudiera ser potenciado por la arteria sistémica aberrante durante la embriogénesis.^{35,79}

Hay dos clases de secuestro broncopulmonar: intralobar y extralobar. Ambos tienen una irrigación arterial sistémica y no se comunican con la vía aérea. Ambos ocurren muy frecuentemente en el segmento basal posterior de un lóbulo inferior.³⁵

Setenta y cinco por ciento de los secuestros broncopulmonares son intralobares^{36,80} y ocurren con una frecuencia igual en los pulmones derecho e izquierdo.³⁵ Están contenidos dentro de la pleura visceral junto con el pulmón normal adyacente y muestran drenaje venoso pulmonar al atrio izquierdo.^{79,80}

Veinticinco por ciento de los secuestros son extralobares.^{36,80} Alrededor del 80% de los secuestros broncopulmonares extralobares están en el lado izquierdo³⁵ y aproximadamente 5% son infradiaphragmáticos.⁸⁰ Un secuestro extralobar está encerrado dentro de su propia pleura por separado.^{35,36,79,81} El drenaje venoso es a la vena cava inferior, a la portal o a la otra vena abdominal, a



Figura 3-17 Imagen coronal de un feto con secuestro broncopulmonar (B) que desplaza el corazón fetal (flecha) a la derecha. S, estómago.

la vena ácigos, a la vena hemiacigos, a la vena intercostal o a la vena pulmonar.⁸²

Los secuestros broncopulmonares aparecen relativamente como masas ecogénicas triangulares bien definidas, redondeadas en la ultrasonografía prenatal (Fig. 3-17).^{45,77,79-85} La exposición de la arteria de alimentación anómala con la imagen Doppler a color puede confirmar el diagnóstico.^{45,77,86} Como con otras lesiones ocupantes del espacio intratorácico, los secuestros broncopulmonares pueden tener un efecto masa causando un cambio mediastinal, un desplazamiento cardíaco, hidropesía fetal y polihidramnios.^{77,79,82,83} Esto puede estar compuesto por una efusión pleural asociada.⁸² La insuficiencia cardíaca de alto gasto superpuesto puede ocurrir de la derivación arteriovenosa durante el secuestro.⁷⁷

El secuestro broncopulmonar se asocia a otras anomalías. Alrededor del 14% de los secuestros intralobares se asocian a defectos cerebrales, cardíacos, diafragmáticos, del intestino anterior, renales y esqueléticos concomitantes.³⁵ Aproximadamente del 50% al 60% de los secuestros extralobares están acompañados de anomalías congénitas,^{36,84,85} que incluyen anomalías cardíacas, pericárdicas, otras pulmonares, del intestino anterior y vertebrales.^{35,79,82-84} Hay una fuerte asociación del secuestro broncopulmonar con la HDC.^{35,45,79,82-85} El secuestro broncopulmonar no parece

tener un aumento en la frecuencia de anomalías cromosómicas.³⁶

El pronóstico para el secuestro broncopulmonar fetal se relaciona con el tipo de secuestro y de su efecto masa; a la hipoplasia pulmonar asociada, a la hidropesía fetal y al polihidramnios; y a la presencia o ausencia de otras anomalías congénitas.^{35,77,81,83-85} En general, la supervivencia es mejor con el secuestro intralobar que con el secuestro extralobar.³⁶ Esto es porque la hidropesía fetal y las malformaciones concomitantes son menos probables con el secuestro broncopulmonar intralobar.³⁵ Como con la MAQ, la regresión espontánea del secuestro broncopulmonar puede ocurrir en el útero.⁷⁷

Colecciones de líquidos pleurales

Las colecciones de líquidos pleurales fetales se pueden acumular por muchas razones.³⁵ La efusión pleural puede ser una de las diferentes características de la hidropesía fetal generalizada (Fig. 3-18)³⁵, la cual tiene causas inmunes y no inmunes.³⁶ La hidropesía fetal no inmune está asociada a muchas condiciones, incluyendo los defectos anatómicos cardíacos y arritmias, el HDC, la MAQ y el secuestro broncopulmonar.^{35,36,87,88}

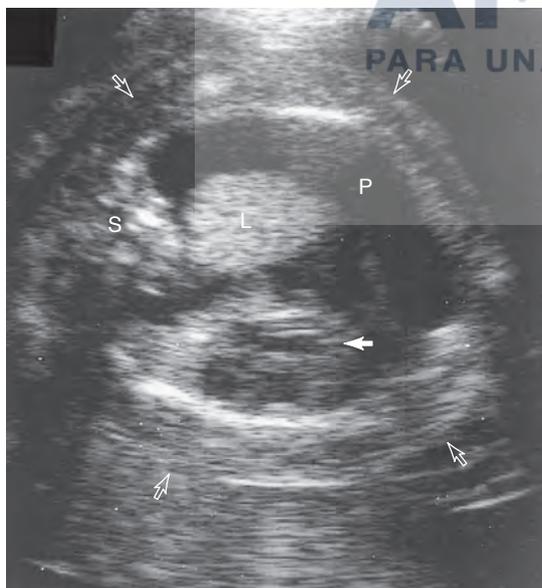


Figura 3-18 Imagen transversal a través del pecho fetal que muestra el corazón (flecha sólida) que es desplazada a la derecha por una efusión pleural grande (P). El edema marcado de la piel (flechas abiertas) también se observa. L, pulmón; S, espina dorsal.

El quilotórax es la causa más común de efusión pleural primaria.³⁶ Puede ser una anomalía aislada.³⁵ El quilotórax también puede estar asociada a linfangiectasia pulmonar congénita, a la trisomía 21 y al síndrome de Turner.^{35,79,89}

El quilotórax aislado o congénito resulta potencialmente de la interrupción o del mal desarrollo del conducto torácico.^{35,79,90} En la mayoría de los casos, el líquido pleural es unilateral y en el hemitórax derecho. Algunas veces hay implicación bilateral. Afecta a menudo más a los varones que a las hembras.^{79,90}

Ecosonográficamente, el quilotórax congénito aparece como un líquido sencillo, anecoico dentro del pecho fetal.^{35,36,90} Aunque puede conformarse en los contornos del hemitórax,³⁶ un quilotórax grande pueden causar cambio mediastinal, desplazamiento cardíaco e inversión diafragmática.⁹⁰⁻⁹² La hidropesía fetal, el polihidramnios y la hipoplasia pulmonar pueden resultar de un aumento en la presión intratorácica.^{79,90-94} Se puede sospechar de quilotórax congénito en la ultrasonografía prenatal cuando el líquido pleural unilateral es el único hallazgo, cuando es mucho más grande que las otras efusiones identificadas y cuando precede de otras características de la hidropesía fetal.³⁶

La tasa de mortalidad perinatal es alrededor del 50% para los fetos con quilotórax congénito.³⁶ El quilotórax y el hidrotórax se pueden manejar agresivamente con toracentesis en útero y derivaciones pleuroamnióticas.^{92,94-98} Los objetivos de la intervención prenatal incluyen: (1) el muestreo diagnóstico para el análisis del líquido, (2) desenmascarar las condiciones patológicas estructurales subyacentes, (3) prevenir la hipoplasia pulmonar, (4) aliviar la hidropesía fetal y el polihidramnios y (5) facilitar la resucitación y el cuidado postnatal.^{35,36,79,92,94-98} Un tratamiento recién descrito implica inyecciones intrapleurales de OK-432 en los fetos con efusiones pleurales.⁹⁹ Un estudio publicado por Nygaard et ál.⁹⁹ reportó la remisión total de las efusiones pleurales en siete fetos tratados en útero. Otros estudios también han demostrado resultados prometedores; sin embargo, el seguimiento postnatal a largo plazo se continúa.⁹⁹⁻¹⁰²

Lesiones torácicas misceláneas

Muchas otras lesiones torácicas pueden causar el desplazamiento cardíaco, directa o indirectamente. Los tumores mediastinales con efecto masa incluyen el teratoma y el neuroblastoma.^{35,103-105} Las malformaciones del intestino anterior tales como la duplicación broncogénica y los quistes neuroentéricos pueden producir algunas veces un cambio mediastinal.^{35,106-108} La atresia bron-

quial puede causar un efecto masa intratorácico por la acumulación líquida postobstructiva y por la expansión resultante del pulmón ipsilateral.^{35,36,109} Con la agenesia pulmonar unilateral, el corazón fetal pueden cambiar hacia el hemitórax afectado.^{1,35} Las lesiones de la pared del pecho que pueden desplazar el corazón incluyen el hamartoma y el hemangioma.^{35,110,111}

El eje y la posición son dos características importantes del corazón fetal. Ambos se pueden evaluar fácilmente con la vista de las cuatro cámaras durante la ultrasonografía obstétrica rutinaria o la ecocardiografía fetal. Un eje anormal se asocia a menudo a los defectos cardíacos estructurales. Esto requiere de la evaluación segmentaria del situs viscerotrial y de la anatomía cardíaca. Una posición anormal es causada a menudo por una malformación congénita extracardiaca. Cuando es detectada, se justifica un examen cuidadoso del feto para una anomalía torácica o infradiaphragmática.

Referencias

1. Comstock CH: Normal fetal heart axis and position. *Obstet Gynecol* 1987; 70:255–259.
2. Shipp TD, Bromley B, Hornberger LK, et al: Levorotation of the fetal cardiac axis: A clue for the presence of congenital heart disease. *Obstet Gynecol* 1995; 85:97–102.
3. Smith RS, Comstock CH, Kirk JS, et al: Ultrasonographic left cardiac axis deviation: A marker for fetal anomalies. *Obstet Gynecol* 1995; 85:187–191.
4. Nyberg DA, Emerson DS: Cardiac malformations. In: Nyberg DA, Mahony BS, Pretorius DH (eds): *Diagnostic Ultrasound of Fetal Anomalies: Text and Atlas*. St Louis, Mosby-Year Book, 1990, pp 300–341.
5. Silverman NH, Schmidt KG: Ultrasound evaluation of the fetal heart. In: Callen PW (ed): *Ultrasonography in Obstetrics and Gynecology*. Philadelphia, WB Saunders, 1994, pp 291–332.
6. Hagler DJ, O'Leary PW: Cardiac malpositions and abnormalities of atrial and visceral situs. In: Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, Allen HD, et al (eds): *Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents Including the Fetus and Young Adult*, 5th ed. Baltimore, Williams & Wilkins, 1995, pp 1307–1336.
7. Daves ML: *Cardiac Roentgenology: Shadows of the Heart*. Chicago, Year Book Medical, 1981.
8. Amplatz K, Moller JH: *Radiology of Congenital Heart Disease*. St Louis, Mosby-Year Book, 1993, pp 945–976.
9. Swischuk LE, Sapire DW: *Basic Imaging in Congenital Heart Disease*, 3rd ed. Baltimore, Williams & Wilkins, 1986.
10. Stanger P, Rudolph AM, Edwards JE: Cardiac malpositions: An overview based on study of sixty-five necropsy specimens. *Circulation* 1977; 56:159–172.
11. Winer-Muram HT, Tonkin IL: The spectrum of heterotaxic syndromes. *Radiol Clin North Am* 1989; 27:1147–1170.
12. Lev M, Liberthson RR, Golden JG, et al: The pathologic anatomy of mesocardia. *Am J Cardiol* 1971; 28:428–435.
13. De Vore GR, Sarti DA, Siassi B, et al: Prenatal diagnosis of cardiovascular malformations in the fetus with situs inversus viscerum during the second trimester of pregnancy. *J Clin Ultrasound* 1986; 14:454–457.
14. Sheley RC, Nyberg DA, Kapur R: Azygous continuation of the interrupted inferior vena cava: A clue to prenatal diagnosis of the cardiosplenic syndromes. *J Ultrasound Med* 1995; 14:381–387.
15. Garcia OL, Mehta AV, Pickoff AS, et al: Left isomerism and complete atrioventricular block: A report of six cases. *Am J Cardiol* 1981; 48:1103–1107.
16. de Araujo LML, Silverman NH, Filly RA, et al: Prenatal detection of left atrial isomerism by ultrasound. *J Ultrasound Med* 1987; 6:667–670.
17. Dickinson DF, Wilkinson JL, Anderson KR, et al: The cardiac conduction system in situs ambiguus. *Circulation* 1979; 59:879–885.
18. Stoker AF, Tonnes SV, Spence J: Ultrasound diagnosis of situs inversus in utero. *S Afr Med J* 1983; 64:832–834.
19. Ghidini A, Sirtori M, Romero R, et al: Prenatal diagnosis of pentalogy of Cantrell. *J Ultrasound Med* 1988; 7:567–572.
20. Dobell ARC, Williams HB, Long RW: Staged repair of ectopia cordis. *J Pediatr Surg* 1982; 17:353–358.
21. Fleming AD, Vintzileos AM, Rodis JF, et al: Diagnosis of fetal ectopia cordis by transvaginal ultrasound. *J Ultrasound Med* 1991; 10:413–415.
22. Finberg HJ: Case of the day. Pentalogy of Cantrell. *J Ultrasound Med* 1993; 4:247.
23. Harrison MR, Filly RA, Stanger P, et al: Prenatal diagnosis and management of omphalocele and ectopia cordis. *J Pediatr Surg* 1982; 17:64–66.
24. Mercer LJ, Petres RE, Smeltzer JS: Ultrasonic diagnosis of ectopia cordis. *Obstet Gynecol* 1983; 61:523–525.
25. Abu-Yousef MM, Wray AB, Williamson RA, et al: Antenatal ultrasound diagnosis of variant of pentalogy of Cantrell. *J Ultrasound Med* 1987; 6:535–538.

26. Wicks JD, Levine MD, Mettler FA Jr: Intrauterine sonography of thoracic ectopia cordis. *AJR Am J Roentgenol* 1981; 137:619–621.
27. Denath FM, Romano W, Solcz M, et al: Ultrasonographic findings of exencephaly in pentalogy of Cantrell: Case report and review of the literature. *J Clin Ultrasound* 1994; 22:351–354.
28. Desselle C, Herve P, Toutain A, et al: Pentalogy of Cantrell: Sonographic assessment. *J Clin Ultrasound* 2007; 35:216–220
29. Klingensmith WC III, Cioffi-Ragan DT, Harvey DE: Diagnosis of ectopic cordis in the second trimester. *J Clin Ultrasound* 1988; 16:204–206.
30. Haynor DR, Shuman WP, Brewer DK, et al: Imaging of fetal ectopia cordis: Roles of sonography and computed tomography. *J Ultrasound Med* 1984; 3:25–27.
31. Bieber FR, Mostoufi-Zadeh M, Birnholz JC, et al: Amniotic band sequence associated with ectopia cordis in one twin. *J Pediatr* 1984; 105:817–819.
32. Patten RM, Van Allen M, Mack LA, et al: Limb-body wall complex: In utero sonographic diagnosis of a complicated fetal malformation. *AJR Am J Roentgenol* 1986; 146:1019–1024.
33. Goncalves LF, Jeanty P: Ultrasound evaluation of fetal abdominal wall defects. In: Callen PW (ed): *Ultrasonography in Obstetrics and Gynecology*, 3rd ed. Philadelphia, WB Saunders, 1994, pp 370–388.
34. Todros T, Presbitero P, Montemurro D, et al: Prenatal diagnosis of ectopia cordis. *J Ultrasound Med* 1984; 3:429–431.
35. Hilpert PL, Pretorius DH: The thorax. In: Nyberg DA, Mahony BS, Pretorius DH (eds): *Diagnostic Ultrasound of Fetal Anomalies: Text and Atlas*. St Louis, Mosby-Year Book, 1990, pp 262–299.
36. Goldstein RB: Ultrasound evaluation of the fetal thorax. In: Callen PW (ed): *Ultrasonography in Obstetrics and Gynecology*. Philadelphia, WB Saunders, 1994, pp 333–346.
37. Comstock CH: The antenatal diagnosis of diaphragmatic anomalies. *J Ultrasound Med* 1986; 5:391–396.
38. Chinn DH, Filly RA, Callen PW, et al: Congenital diaphragmatic hernia diagnosed prenatally by ultrasound. *Radiology* 1983; 148:119–123.
39. Stiller RJ, Roberts NS, Weiner S, et al: Congenital diaphragmatic hernia: Antenatal diagnosis and obstetrical management. *J Clin Ultrasound* 1985; 13:212–215.
40. Botash RJ, Spirt BA: Color Doppler imaging aids in the prenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia. *J Ultrasound Med* 1993; 12:359–361.
41. Whittle MJ, Gilmore DH, McNay MB, et al: Diaphragmatic hernia presenting in utero as a unilateral hydrothorax. *Prenat Diagn* 1989; 9:115–118.
42. Greenwood RD, Rosenthal A, Nadas AS: Cardiovascular abnormalities associated with congenital diaphragmatic hernia. *Pediatrics* 1976; 57:92–97.
43. Nakayama DK, Harrison MR, Chinn DH, et al: Prenatal diagnosis and natural history of the fetus with a congenital diaphragmatic hernia: Initial clinical experience. *J Pediatr Surg* 1985; 20:118–124.
44. Bootstaylor BS, Filly RA, Harrison MR, et al: Prenatal sonographic predictors of liver herniation in congenital diaphragmatic hernia. *J Ultrasound Med* 1995; 14:515–520.
45. Luet'ic T, Crombleholme TM, Semple JP, et al: Early prenatal diagnosis of bronchopulmonary sequestration with associated diaphragmatic hernia. *J Ultrasound Med* 1995; 14:533–535.
46. Benacerraf BR, Greene MF: Congenital diaphragmatic hernia: US diagnosis prior to 22 weeks' gestation. *Radiology* 1986; 158:809–810.
47. Adzick NS, Harrison MR, Glick PL, et al: Diaphragmatic hernia in the fetus: Prenatal diagnosis and outcome in 94 cases. *J Pediatr Surg* 1985; 20:357–361.
48. Benacerraf BR, Adzick NS: Fetal diaphragmatic hernia: Ultrasound diagnosis and clinical outcome in 19 cases. *Am J Obstet Gynecol* 1987; 156:573–576.
49. Crawford DC, Wright VM, Drake DP, et al: Fetal diaphragmatic hernia: The value of fetal echocardiography in the prediction of postnatal outcome. *Br J Obstet Gynaecol* 1989; 96:705–710.
50. Crawford DC, Drake DP, Kwaitkowski D, et al: Prenatal diagnosis of reversible cardiac hypoplasia associated with congenital diaphragmatic hernia: Implications for postnatal management. *J Clin Ultrasound* 1986; 14:718–721.
51. Beck C, Alkasi O, Nikischin W, et al: Congenital diaphragmatic hernia, etiology and management, a 10-year analysis of a single center. *Arch Gynecol Obstet*. Published on-line, Aug 7, 2007.
52. Kalache KD, Mkhitarian M, Bamberg C, et al: Isolated left-sided congenital diaphragmatic hernia: cardiac axis and displacement before fetal viability has no role in predicting postnatal outcome. *Prenat Diagn* 2007; 27:322–326.
53. Downard CD, Jaksic T, Garza JJ, et al: Analysis of an improved survival rate for congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 2003; 38:729–732.
54. Harrison MR, Keller RI, Hawgood SB, et al. A

- randomized trial of fetal endoscopic tracheal occlusion for severe fetal congenital diaphragmatic hernia. *N Engl J Med* 2003; 349:1916–1924.
55. Rosado-de-Christenson ML, Stocker JT: From the archives of the AFIP: Congenital cystic adenomatoid malformation. *Radiographics* 1991; 11:865–886.
 56. Rempen A, Feige A, Wunsch P: Prenatal diagnosis of bilateral cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Clin Ultrasound* 1987; 15:3–8.
 57. Husler MR, Wilson D, Rychik J, et al: Prenatally diagnosed fetal lung lesions with associated conotruncal heart defects: Is there a genetic association? *Prenat Diagn*. Published on-line, Sept 5, 2007.
 58. Graham D, Winn K, Dex W, et al: Prenatal diagnosis of cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Ultrasound Med* 1982; 1:9–12.
 59. Diwan RV, Brennan JN, Philipson EH, et al: Ultrasonic prenatal diagnosis of type III congenital cystic adenomatoid malformation of lung. *J Clin Ultrasound* 1983; 11:218–221.
 60. Illanes S, Hunter A, Evans M, et al: Prenatal diagnosis of echogenic lung: Evolution and outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005; 26:145–149.
 61. Pezzuti RT, Isler PJ: Antenatal ultrasound detection of cystic adenomatoid malformation of lung: Report of a case and review of the recent literature. *J Clin Ultrasound* 1983; 11:342–346.
 62. Johnson JA, Rumack CM, Johnson ML: Cystic adenomatoid malformation: Antenatal demonstration. *AJR Am J Roentgenol* 1984; 142:483–484.
 63. Cohen RA, Moskowitz PS, McCallum WD: Sonographic diagnosis of cystic adenomatoid malformation in utero. *Prenat Diagn* 1983; 3:139–143.
 64. Donn SM, Martin JN Jr, White SJ: Antenatal ultrasound findings in cystic adenomatoid malformation. *Pediatr Radiol* 1981; 10:180–182.
 65. Stauffer UG, Savoldelli G, Mieth D: Antenatal ultrasound diagnosis in cystic adenomatoid malformation of the lung: Case report. *J Pediatr Surg* 1984; 19:141–142.
 66. Adzick NS, Harrison MR, Glick PL, et al: Fetal cystic adenomatoid malformation: Prenatal diagnosis and natural history. *J Pediatr Surg* 1985; 20:483–488.
 67. Blott M, Nicolaidis KH, Greenough A: Postnatal respiratory function after chronic drainage of fetal pulmonary cyst. *Am J Obstet Gynecol* 1988; 159:858–859.
 68. Adzick NS, Harrison MR, Flake AW, et al: Fetal surgery for cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 1993; 28:806–812.
 69. Saltzman DH, Adzick NS, Benacerraf BR: Fetal cystic adenomatoid malformation of the lung: Apparent improvement in utero. *Obstet Gynecol* 1988; 71:1000–1002.
 70. Harmath A, Csaba A, Hauzman E, et al: Congenital lung malformations in the second trimester: Prenatal ultrasound diagnosis and pathologic findings. *J Clin Ultrasound* 2007; 35:250–255.
 71. Wilson RD, Hedrick HL, Liechty KW, et al: Cystic adenomatoid malformation of the lung: Review of genetics, prenatal diagnosis, and in utero treatment. *Am J Med Gen* 2006; 140A:151–155.
 72. Gornall AS, Budd JLS, Draper ES, et al: Congenital cystic adenomatoid malformation: accuracy of prenatal diagnosis, prevalence and outcome in a general population. *Prenat Diagn* 2003; 23:997–1002.
 73. Fine C, Adzick NS, Doubilet PM: Decreasing size of a congenital cystic adenomatoid malformation in utero. *J Ultrasound Med* 1988; 7:405–408.
 74. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977; 8:155–171.
 75. Miller RK, Sieber WK, Yunis EJ: Congenital adenomatoid malformation of the lung: A report of 17 cases and review of the literature. *Pathol Annu* 1980; 15:387–407.
 76. Bale PM: Congenital cystic malformation of the lung: A form of congenital bronchiolar (“adenomatoid”) malformation. *Am J Clin Pathol* 1979; 71:411–420.
 77. MacGillivray TE, Harrison MR, Goldstein RB, et al: Disappearing fetal lung lesions. *J Pediatr Surg* 1993; 28:1321–1325.
 78. Harrison MR, Adzick NS, Jennings RW, et al: Antenatal intervention for congenital cystic adenomatoid malformation. *Lancet* 1990; 336:965–967.
 79. Reece EA, Lockwood CJ, Rizzo N, et al: Intrinsic intrathoracic malformations of the fetus: Sonographic detection and clinical presentation. *Obstet Gynecol* 1987; 70:627–632.
 80. Mariona F, McAlpin G, Zador I, et al: Sonographic detection of fetal extrathoracic pulmonary sequestration. *J Ultrasound Med* 1986; 5:283–285.
 81. Maulik D, Robinson L, Daily DK, et al: Prenatal sonographic depiction of intralobar pulmonary sequestration. *J Ultrasound Med* 1987; 6:703–706.
 82. Thomas CS, Leopold GR, Hilton S, et al: Fetal hydrops associated with extralobar pulmonary sequestration. *J Ultrasound Med* 1986; 5:668–671.

83. Romero R, Chervenak FA, Kotzen J, et al: Antenatal sonographic findings of extralobar pulmonary sequestration. *J Ultrasound Med* 1982; 1:131-132.
84. Davies RP, Ford WDA, Lequesne GW, et al: Ultrasonic detection of subdiaphragmatic pulmonary sequestration in utero and postnatal diagnosis by fine-needle aspiration biopsy. *J Ultrasound Med* 1989; 8:47-49.
85. Baumann H, Kirkinen P, Huch A: Prenatal ultrasonographic findings in extralobar subdiaphragmatic lung sequestration: A case report. *J Perinat Med* 1988; 16:67-69.
86. Ruano R, Benachi A, Aubry MC, et al: Prenatal diagnosis of pulmonary sequestration using three-dimensional power Doppler ultrasound. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005; 25:128-133.
87. Chinn DH: Ultrasound evaluation of hydrops fetalis. In: Callen PW (ed): *Ultrasonography in Obstetrics and Gynecology*, 3rd ed. Philadelphia, WB Saunders, 1994, pp 420-439.
88. Rustico MA, Lanna M, Coviello D, et al: Fetal pleural effusion. *Prenat Diagn* 2007; 27:793-799.
89. Kerr Wilson RHJ, Duncan A, Hume R, et al: Prenatal pleural effusion associated with congenital pulmonary lymphangiectasia. *Prenat Diagn* 1985; 5:73-76.
90. Meizner I, Carmi R, Bar-Ziv J: Congenital chylothorax-prenatal ultrasonic diagnosis and successful post partum management. *Prenat Diagn* 1986; 6:217-221.
91. Defoort P, Thiery M: Antenatal diagnosis of congenital chylothorax by gray scale sonography. *J Clin Ultrasound* 1978; 6:47-48.
92. Schmidt W, Harms E, Wolf D: Successful prenatal treatment of non-immune hydrops fetalis due to congenital chylothorax: Case report. *Br J Obstet Gynaecol* 1985; 92:685-687.
93. Lange IR, Manning FA: Antenatal diagnosis of congenital pleural effusions. *Am J Obstet Gynecol* 1981; 140:839-840.
94. Petres RE, Redwine FO, Cruikshank DP: Congenital bilateral chylothorax: Antepartum diagnosis and successful intrauterine surgical management. *JAMA* 1982; 248:1360-1361.
95. Benacerraf BR, Frigoletto FD Jr, Wilson M: Successful midtrimester thoracentesis with analysis of the lymphocyte population in the pleural effusion. *Am J Obstet Gynecol* 1986; 155:398-399.
96. Blott M, Nicolaidis KH, Greenough A: Pleuroamniotic shunting for decompression of fetal pleural effusions. *Obstet Gynecol* 1988; 71:798-800.
97. Rodeck CH, Fisk NM, Fraser DI, et al: Long-term in utero drainage of fetal hydrothorax. *N Engl J Med* 1988; 319:1135-1138.
98. Seeds JW, Bowes WA Jr: Results of treatment of severe fetal hydrothorax with bilateral pleuroamniotic catheters. *Obstet Gynecol* 1986; 68:577-579.
99. Nygaard U, Sundberg K, Nielsen HS, et al: New treatment of early fetal chylothorax. *Obstet Gynecol* 2007; 109:1088-1092.
100. Okawa T, Takano Y, Fujimori K, et al: A new fetal therapy for chylothorax: Pleurodesis with OK-432. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; 18:376-377.
101. Jorgensen C, Brocks V, Bang J, et al: Treatment of severe fetal chylothorax associated with pronounced hydrops with intrapleural injection of OK-432. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; 21:66-69.
102. Chen M, Shih JC, Wang BT, et al: Fetal OK-432 pleurodesis: Complete or incomplete? *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005; 26:791-793.
103. Cyr DR, Guntheroth WG, Nyberg DA, et al: Prenatal diagnosis of an intrapericardial teratoma: A cause for nonimmune hydrops. *J Ultrasound Med* 1988; 7:87-90.
104. Farooki ZQ, Arciniegas E, Hakimi M, et al: Real-time echocardiographic features of intrapericardial teratoma. *J Clin Ultrasound* 1982; 10:125-128.
105. deFilippi G, Canestri G, Bosio U, et al: Thoracic neuroblastoma: Antenatal demonstration in a case with unusual postnatal radiographic findings. *Br J Radiol* 1986; 59:704-706.
106. Albright EB, Crane JP, Shackelford GD: Prenatal diagnosis of a bronchogenic cyst. *J Ultrasound Med* 1988; 7:91-95.
107. Young G, L'Heureux PR, Krueckeberg ST, et al: Mediastinal bronchogenic cyst: Prenatal sonographic diagnosis. *AJR Am J Roentgenol* 1989; 152:125-127.
108. Newnham JP, Crues JV III, Vinstein AL, et al: Sonographic diagnosis of thoracic gastroenteric cyst in utero. *Prenat Diagn* 1984; 4:467-471.
109. McAlister WH, Wright JR Jr, Crane JP: Mainstem bronchial atresia: Intrauterine sonographic diagnosis. *AJR Am J Roentgenol* 1987; 148:364-366.
110. Brar MK, Cubberley DA, Baty BJ, et al: Chest wall hamartoma in a fetus. *J Ultrasound Med* 1988; 7:217-220.
111. Lewis BD, Doubilet PM, Heller VL, et al: Cutaneous and visceral hemangiomas in the Klippel-Trenaunay-Weber syndrome: Antenatal sonographic detection. *AJR Am J Roentgenol* 1986; 147:598-600.