



Guías de práctica de ISUOG (actualizadas): evaluación cardíaca fetal

Traducción al español 2024 por: Dra. Ivonne Sánchez (Guatemala), Dr. Jaime Matute (Honduras) y Ana Lucía Matute MSc (Bélgica)

Revision por: Dr. Raigam Martínez Portilla (México)

Comité de Estándares Clínicos

La Sociedad Internacional de Ultrasonido en Obstetricia y Ginecología (ISUOG) es una organización científica que fomenta la práctica clínica sólida y la enseñanza e investigación de alta calidad relacionadas con el diagnóstico por imágenes en la atención médica de la mujer. El Comité de Estándares Clínicos (CSC) de ISUOG tiene el mandato de desarrollar guías de práctica y declaraciones de consenso como recomendaciones educativas que brinden a los profesionales de la salud un enfoque basado en el consenso, de expertos, para el diagnóstico por imágenes. Su objetivo es reflejar lo que ISUOG considera la mejor práctica en el momento en que se emiten. Aunque ISUOG ha hecho todo lo posible para garantizar que las Guías sean precisas cuando se emitan, ni la Sociedad ni ninguno de sus empleados o miembros aceptan responsabilidad por las consecuencias de cualquier dato, opinión o declaración inexacta o engañosa emitida por el CSC. Los documentos del ISUOG CSC no pretenden establecer un estándar legal de atención, porque la interpretación de la evidencia que sustenta las Guías puede verse influenciada por circunstancias individuales, protocolos locales y recursos disponibles. Las Guías aprobadas se pueden distribuir gratuitamente con el permiso de ISUOG (info@isuog.org).

INTRODUCCIÓN

El cribado cardíaco fetal eficaz debería maximizar la detección de anomalías estructurales y (según la experiencia y los recursos disponibles) de anomalías de función y ritmo, como parte de la atención prenatal de rutina. Esta guía proporciona recomendaciones para la detección ecográfica cardíaca fetal de bajo riesgo durante el segundo trimestre, actualizadas a partir de guías publicadas anteriormente¹. Se considera la implementación práctica de evaluaciones del corazón fetal a finales del primer trimestre y principios del segundo trimestre, cuando sea técnicamente factible. Estas Guías fomentan el uso de la ecografía Doppler de flujo color e introducen nuevas secciones sobre garantía de calidad y el uso de una lista de verificación (Apéndice 1). Los trabajadores de la salud también pueden utilizar estas Guías para identificar embarazos con riesgo de anomalías genéticas² y brindar orientación oportuna para el asesoramiento de pacientes, el manejo obstétrico y la atención multidisciplinaria. Los casos con sospecha de anomalías cardíacas y/o de mayor riesgo requieren una ecocardiografía fetal^{3–6}.

Las cardiopatías congénitas (CC) tienen una prevalencia de 8.2 por 1.000 nacidos vivos y son una de las principales causas de morbilidad y mortalidad infantil⁷. El diagnóstico prenatal puede mejorar el resultado del parto antes de la intervención⁸, particularmente para

ciertos tipos de anomalías cardíacas⁹⁻¹⁵. La concientización prenatal sobre las cardiopatías congénitas y la educación de los padres permiten la preparación para el nacimiento de un recién nacido que requerirá atención y servicios especializados. El impacto del diagnóstico prenatal también puede ser relevante para el resultado del desarrollo neurológico a largo plazo^{16,17} y maximiza las opciones para la familia. Sin embargo, las tasas de detección prenatal varían ampliamente en diferentes regiones geográficas y para diversos tipos de cardiopatía, identificándose menos de la mitad de las anomalías cardíacas antes del nacimiento^{7,18,19}. alguna variación puede atribuirse a diferencias en la capacidad del examinador, la frecuencia del transductor, el IMC corporal de la paciente, las cicatrices abdominales, la edad gestacional, el volumen de líquido amniótico y la posición fetal²⁰⁻²³. La capacitación continua de los profesionales de la salud basada en la retroalimentación, un umbral bajo para las referencias a ecocardiografías, el uso de protocolos de ultrasonido estandarizados y el fácil acceso a especialistas en corazón fetal pueden mejorar el desempeño de un programa de detección^{14,24-26}.

Los detalles de los grados de recomendación y los niveles de evidencia utilizados en las Guías ISUOG se proporcionan en el Apéndice 2.

CONSIDERACIONES GENERALES

A pesar de la utilidad bien documentada del plano de cuatro cámaras y los planos de tractos de salida, se debe ser consciente de los posibles errores de diagnóstico que pueden impedir la detección oportuna de anomalías cardíacas²⁷⁻²⁹. Las tasas de detección pueden ser óptimas mediante la realización de una evaluación de detección minuciosa del corazón, reconociendo que el plano de cuatro cámaras y el plano de tres vasos requieren mucho más que un simple conteo de las estructuras cardíacas, entendiendo que algunas anomalías no se pueden detectar hasta más tarde en el embarazo, y ser consciente de que ciertos tipos de anomalías (por ejemplo, transposición de las grandes arterias, coartación aórtica) pueden no ser evidente sólo en el plano de cuatro cámaras. Complementar el plano de cuatro cámaras con el plano de tractos de salida y planos de los grandes vasos en el examen de detección cardíaca ha jugado un papel importante en la mejora de la detección de anomalías cardíacas^{24,30,31}.

Edad gestacional

Una evaluación de detección cardíaca se realiza de manera óptima entre las semanas 18 y 22 de gestación (**PUNTO DE BUENA PRÁCTICA**). Es menos probable que el cribado entre las semanas 20 y 22 requiera una evaluación adicional para completar esta evaluación en comparación con el cribado entre las semanas 18 y 20, aunque muchas pacientes preferirían conocer las anomalías importantes lo antes posible en el embarazo³². Muchas estructuras anatómicas pueden visualizarse satisfactoriamente después de las 22 semanas y algunas anomalías cardíacas importantes pueden identificarse durante el final del primer trimestre y principios del segundo trimestre, especialmente cuando el aumento del espesor de la translucencia nucal levanta sospechas o si se intenta visualizar el corazón fetal durante evaluaciones anteriores³³⁻³⁹.

Factores técnicos

Transductor de ultrasonido

Los transductores de mayor frecuencia mejorarán la probabilidad de detectar anomalías sutiles, a expensas de una menor penetración acústica. Se debe utilizar la frecuencia de transductor más alta posible para todas las evaluaciones, reconociendo el equilibrio entre penetración y resolución. Las imágenes armónicas de tejidos proporcionan imágenes mejoradas, especialmente para pacientes con mayor espesor de la pared abdominal y durante el tercer trimestre del embarazo⁴⁰ (**PUNTO DE BUENA PRÁCTICA**).

Parámetros de imagen

Las imágenes transversales en escala de grises son la base de una evaluación cardíaca fetal confiable. La configuración del equipo debe enfatizar una alta velocidad de imágenes, con mayor contraste y alta resolución. Se deben utilizar una baja persistencia, una única zona focal acústica y un campo de imagen relativamente estrecho, que normalmente se incorporan en los ajustes preestablecidos para una evaluación de corazón fetal. También se ha añadido un posprocesamiento avanzado de imágenes a los sistemas de ultrasonido actuales y contribuye aún más a mejorar la visualización de las imágenes (**PUNTO DE BUENA PRÁCTICA**).

Zoom, cine-loop y almacenamiento de imágenes

Las imágenes deben ampliarse hasta que el corazón ocupe al menos un tercio o la mitad de la pantalla. La función de cine loop debe usarse para ayudar en la evaluación en tiempo real de estructuras cardíacas normales, por ejemplo, para confirmar el movimiento de las valvas de las válvulas cardíacas a lo largo del ciclo cardíaco. La ampliación de la imagen y el uso de cine-loop también pueden ayudar a identificar anomalías **(PUNTO DE BUENA PRÁCTICA)**.

Para las estructuras y planos señalados en esta Guía, recomendamos archivar imágenes fijas y videoclips, teniendo en cuenta también los estándares locales/nacionales. La evaluación debe registrarse de manera que permita una revisión posterior para verificar la calidad diagnóstica, con una identificación adecuada de la paciente y una descripción de la lateralidad y orientación de la imagen, cuando corresponda **(PUNTO DE BUENA PRÁCTICA)**.

EXAMEN CARDIACO

La evaluación de detección cardíaca debe incluir el *situs* fetal y los planos de cuatro cámaras, de los tractos de salida y de los grandes vasos^{30,31,41-49}. Esta evaluación aumenta las tasas de detección de malformaciones cardíacas mayores por encima de las que se pueden lograr utilizando únicamente el plano de cuatro cámaras^{24,30,31,50,51}. La inclusión de planos de los tractos de salida y de los grandes vasos permite la detección de anomalías como la tetralogía de Fallot, la transposición de las grandes arterias, el ventrículo derecho con doble salida y el tronco arterioso^{44-47,52-57}. Una evaluación estandarizada (Apéndice 1) también puede identificar anomalías de las válvulas semilunares, como estenosis aórtica y pulmonar, que pueden progresar en gravedad a medida que avanza el embarazo^{58,59} **(Grado de recomendación: C)**.

Situs y plano de cuatro cámaras.

Técnica ecográfica

Para evaluar el *situs* cardíaco, es necesario primero determinar la lateralidad fetal, es decir, identificar los lados derecho e izquierdo del feto, según la posición del feto en el útero, antes de determinar que tanto el estómago como el corazón están en el lado izquierdo del feto^{48, 60-62}. En el segundo trimestre, el corazón se coloca en un plano horizontal dentro del tórax, sostenido por el hígado fetal, que se extiende hasta el lado izquierdo de la pared abdominal fetal^{63,64}. Un

barrido transversal con un movimiento cefálico del transductor, desde el abdomen fetal hacia el tórax fetal, permite la visualización del *situs* abdominal y el plano de cuatro cámaras (Figuras 1 y 2).

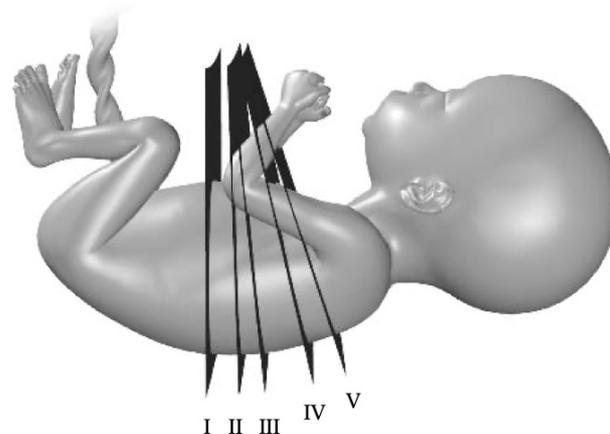


Figura 1 Técnica de escaneo del corazón fetal a través de planos secuenciales. (I) Primero se visualiza el plano axial de la parte superior del abdomen. (II) Al mover e inclinar el transductor en dirección cefálica, se obtiene el plano de cuatro cámaras a través de un plano de evaluación axial a través del tórax fetal. Un mayor movimiento en dirección cefálica del transductor desde el plano de cuatro cámaras hacia la cabeza fetal proporciona planos secuenciales de los tractos de salida y de los grandes vasos: (III) Plano de tractos de salida del ventrículo izquierdo; (IV) plano del tracto de salida del ventrículo derecho y las variantes de planos de tres vasos; y (V) plano de tres vasos y tráquea.

Situs

El *situs* abdominal se obtiene al nivel de la medida estándar de la circunferencia abdominal, con el estómago visible en el lado izquierdo. Además, se observan planos transversales de la aorta descendente y la vena cava inferior en los lados izquierdo y derecho de la columna, respectivamente (Figura 3). La identificación del *situs* abdominal normal es un sustituto del *situs* auricular normal (*situs solitus*, es decir, aurícula derecha hacia la derecha y aurícula izquierda hacia la izquierda).

Plano de cuatro cámaras

La evaluación del plano de cuatro cámaras implica una evaluación cuidadosa de estructuras específicas. Las estructuras principales para el examen del plano de cuatro cámaras se muestran en la Tabla 1 y en las Figuras 4 y 5. Un corazón normal generalmente no mide más de un tercio del área del tórax.

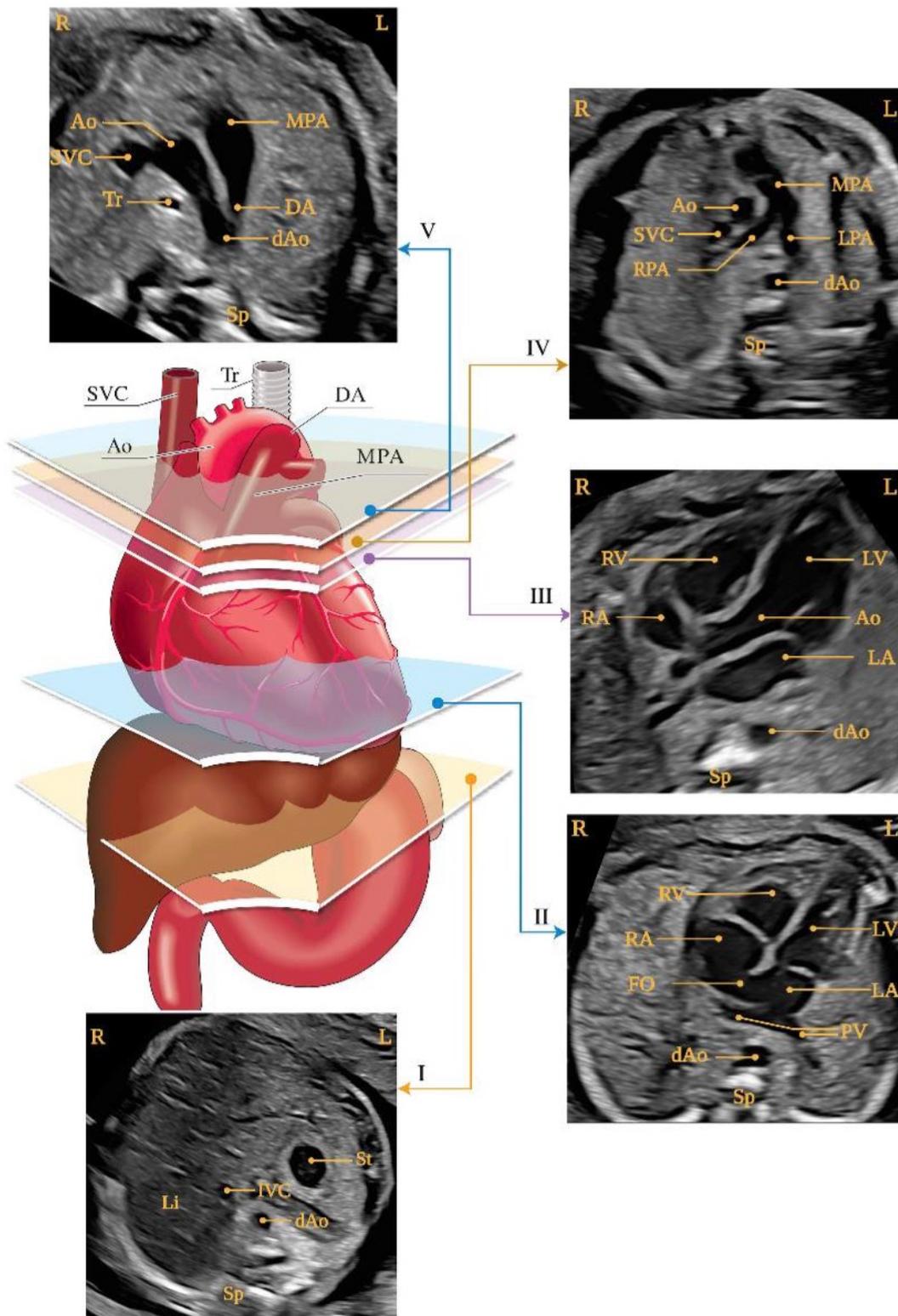


Figura 2 Cinco planos axiales para un examen cardíaco fetal óptimo, correspondientes a los planos que se muestran en la Figura 1. El diagrama muestra la tráquea, el corazón y los grandes vasos, el hígado y el estómago, con cinco planos de insonación indicados por polígonos, correspondientes a imágenes en escala de grises, como se indica. (I) Plano más caudal, que muestra el estómago fetal (St), la sección transversal de la aorta descendente (dAo) y la vena cava inferior (IVC), la columna vertebral (Sp) y el hígado (Li). (II) Plano de cuatro cámaras del corazón fetal, que muestra los ventrículos derecho e izquierdo (RV, LV) y las aurículas (RA, LA), el foramen oval (FO) y las venas pulmonares (PV) a la derecha e izquierda de dAo. (III) Plano del tracto de salida del ventrículo izquierdo, que muestra la aorta ascendente proximal (Ao), el VI, el VD, la AI y la AD y una sección transversal de dAo. (IV) Plano ligeramente más cefálico (plano del tracto de salida del ventrículo derecho) que muestra la arteria pulmonar principal (MPA) y la bifurcación en las arterias pulmonares derecha (RPA) e izquierda (LPA) y secciones transversales de Ao y dAo. (V) Plano de tres vasos y tráquea, que muestra la vena cava superior (SVC), el MPA, el conducto arterioso (DA), el arco aórtico transverso (desde Ao proximal hasta dAo) y la tráquea (Tr). L, izquierda, R, derecha. Modificado de Yagel et al.⁹⁹ con autorización.

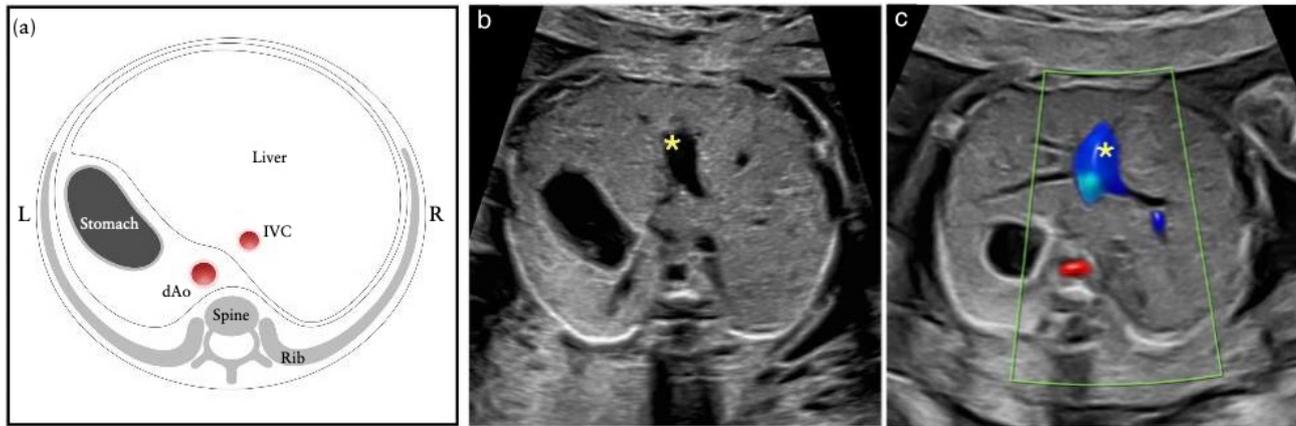


Figura 3 Diagrama esquemático (a) y sus correspondientes imágenes de ultrasonido en escala de grises (b) y Doppler color (c) plano axial de la parte superior del abdomen fetal. (a) El *situs* abdominal se determina en un plano transversal del abdomen fetal. Después de determinar la lateralidad fetal desde la posición fetal en el útero, se debe identificar el estómago en el lado izquierdo del feto, con la aorta descendente (Aod) y la vena cava inferior (VCI) en los lados izquierdo y derecho de la columna, respectivamente. (b, c) Se observa un segmento corto de la vena umbilical (*) en el centro del hígado. I, izquierda, D, derecha.

Se observa comúnmente una pequeña cantidad de líquido pericárdico durante el segundo y tercer trimestre (≤ 2 mm de espesor, al final de la sístole) y es un hallazgo normal⁶⁵. Algunas proyecciones también pueden revelar un pequeño borde hipocogénico alrededor del corazón fetal, y se debe tener cuidado de no confundirlo con un derrame pericárdico⁶⁶.

El corazón está situado principalmente en el lado izquierdo del tórax y su eje mayor normalmente apunta hacia la izquierda aproximadamente $45 \pm 20^\circ$ (2 DE)⁶⁷ en relación con el eje anteroposterior del tórax (Figura 4). Se debe prestar especial atención al eje y la posición cardíaca, que pueden evaluarse fácilmente incluso si el plano de cuatro cámaras no se visualiza satisfactoriamente⁶⁸. Se deben sospechar anomalías del *situs* cuando el corazón y/o el estómago del feto no se encuentran en el lado izquierdo. Un eje cardíaco anormal aumenta el riesgo de malformación cardíaca, especialmente en los tractos de salida⁶⁹. Este hallazgo también puede estar asociado con una anomalía cromosómica. El desplazamiento anormal del corazón desde su posición anterior izquierda normal puede ser causado por una hernia diafragmática o una lesión que ocupa espacio, como una malformación congénita de las vías respiratorias pulmonar. Las anomalías de la posición también pueden ser secundarias a hipoplasia o agenesia pulmonar fetal⁷⁰. Puede también ocurrir un

desplazamiento del eje hacia la izquierda en la gastrosquisis y el onfalocele fetal.

Se debe confirmar la frecuencia cardíaca normal y el ritmo regular. La frecuencia normal oscila entre 120 y 160 latidos por minuto (lpm). Los latidos saltados (o ectópicos) son la alteración del ritmo más común. A menudo, estos son benignos y se resuelven espontáneamente. En poblaciones de bajo riesgo, no se asocian con un mayor riesgo de enfermedad cardíaca estructural fetal^{71,72}. Sin embargo, los episodios frecuentes (más de tres a cinco latidos) o un ritmo cardíaco persistentemente irregular ($> 1 - 2$ semanas) son una indicación para una evaluación adicional^{5,6,71,73-75}. La bradicardia, a menudo asociada con la presión del transductor en el abdomen, se observa de manera transitoria en fetos normales del segundo trimestre. La bradicardia persistente (≤ 110 lpm) en un feto sano requiere una evaluación oportuna por parte de un especialista en cardiología fetal^{76,77}. Las posibles causas incluyen bloqueo de latidos ectópicos auriculares, bloqueo auriculoventricular y bradicardia sinusal^{78,79}.

Las desaceleraciones repetidas de la frecuencia cardíaca durante el tercer trimestre pueden ser causadas por hipoxia fetal. Una taquicardia leve y transitoria (160 – 180 lpm) puede ocurrir como una variante normal del movimiento fetal y debe evaluarse

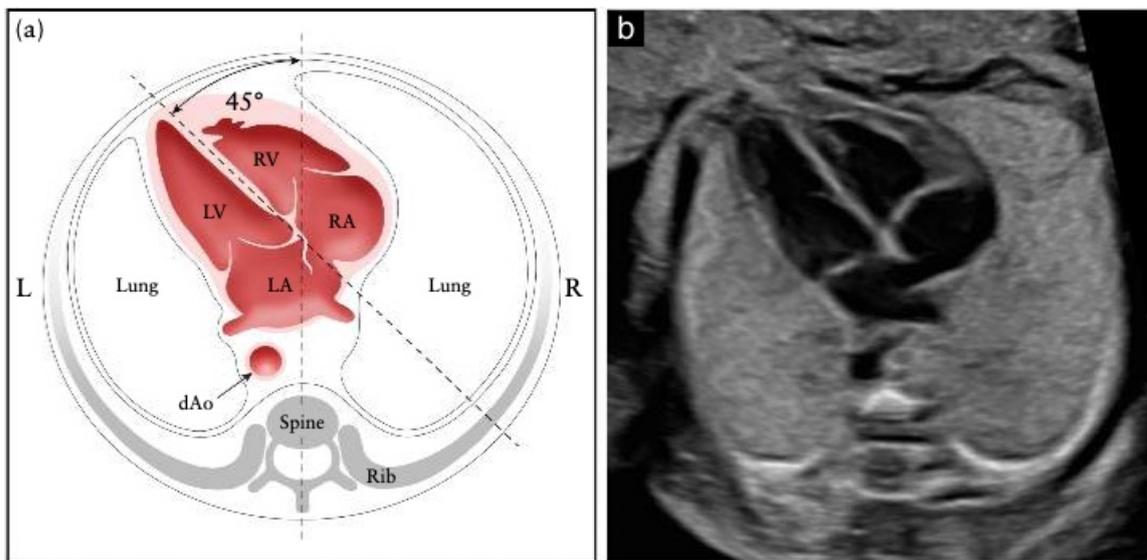


Figura 4 Determinación de la posición y el eje cardíaco, mostrado en el diagrama esquemático (a) y la imagen de ultrasonido en escala de grises correspondiente (b). La línea imaginaria trazada desde la columna posteriormente hasta el esternón anteriormente divide el tórax en dos partes iguales, izquierda (L) y derecha (R). El corazón fetal normal se encuentra principalmente a la izquierda, con el ápice cardíaco apuntando hacia la izquierda en un ángulo de $45 \pm 20^\circ$ en relación con el eje anteroposterior del tórax. dAo, aorta descendente; LA, aurícula izquierda; LV, ventrículo izquierdo; RA, aurícula derecha; RV, ventrículo derecho.



Figura 5 Dibujo esquemático (a) y sus correspondientes imágenes de ultrasonido en escala de grises (b) y Doppler color (c) plano de cuatro cámaras. Los elementos clave de un plano normal de cuatro cámaras en el segundo trimestre incluyen un área del corazón que no supere un tercio del área del tórax, estructuras de los lados derecho e izquierdo aproximadamente iguales (tamaño de las cámaras y espesor de la pared), foramen oval permeable (FO) con válvula en la aurícula izquierda (LA), 'cruz' cardíaca intacta con desplazamiento normal de las dos válvulas auriculoventriculares y tabique interventricular (SIV) intacto. En (a) y (b), el ventrículo derecho (VD) morfológico se identifica por la presencia de la banda moderadora (MB) y la válvula tricúspide (TV), con la valva septal insertándose en el tabique más apicalmente en comparación con la inserción de la válvula mitral (MV) (desplazamiento normal). Se observa que las venas pulmonares (PV) ingresan a AI. En el Doppler color (c) se pueden observar dos entradas de sangre separadas a los ventrículos durante la diástole. dAo, aorta descendente; IAS: tabique interauricular; L, izquierda; LV, ventrículo izquierdo; R, derecha; RA: aurícula derecha.

más a fondo para detectar taquiarritmias o hipoxia fetal más graves. Ambas cámaras auriculares normalmente parecen de tamaño similar y el colgajo del foramen oval se mueve dentro de la aurícula izquierda. El borde inferior del tejido del tabique interauricular, el septum primum, debe estar presente y forma parte de la "cruz" cardíaca, el punto en el que

la parte inferior del tabique auricular se encuentra con la parte superior del tabique ventricular y donde se insertan las válvulas auriculoventriculares. A menudo se pueden observar venas pulmonares entrando en la aurícula izquierda y, cuando sea técnicamente posible, se recomienda la visualización de al menos una de estas venas en modo B. Aunque el flujo de color puede facilitar su visualización, esto no debe considerarse

obligatorio. Cuando se utiliza, la ecografía Doppler color debe mostrarse junto con las imágenes en modo B para evitar resultados falsos negativos⁸¹.

La banda moderadora, un haz de músculos distinto que cruza la cavidad ventricular derecha, se ve cerca del ápice y es útil para la identificación morfológica del ventrículo derecho. El vértice del ventrículo izquierdo parece liso y forma el vértice del corazón. Ambos ventrículos deben tener un tamaño similar y no mostrar evidencia de paredes engrosadas. Aunque una desproporción ventricular leve puede ocurrir como una variante normal en el tercer trimestre del embarazo, la asimetría derecha-izquierda en la mitad de la gestación justifica un examen más detallado⁸²; la coartación de la aorta, la evolución del síndrome del corazón izquierdo hipoplásico y el retorno venoso pulmonar anómalo pueden ser causas importantes de esta disparidad⁸³⁻⁸⁵.

El tabique ventricular debe examinarse cuidadosamente para detectar defectos en la pared cardíaca desde el ápice hasta la cruz y, si es posible, debe realizarse un barrido que comience en la parte más posterior del tabique y avance hacia los tractos de salida. Los defectos del tabique pueden ser difíciles de detectar. El tabique se ve mejor cuando el ángulo de insonación es perpendicular a él. Cuando el haz de ultrasonido está directamente paralelo a la pared ventricular, se puede sospechar erróneamente un defecto cerca de la cruz debido a un artefacto acústico de "pérdida". Los defectos del tabique pequeños (1 – 2 mm) pueden ser muy difíciles de confirmar si el sistema de imágenes por ultrasonido no logra proporcionar un grado suficiente de resolución lateral, especialmente si el tamaño y la posición del feto son desfavorables. Sin embargo, en la mayoría de los casos estos tienen una importancia clínica limitada y pueden incluso sufrir un cierre espontáneo en el útero^{86,87}.

Se deben observar dos válvulas auriculoventriculares distintas (la derecha, tricúspide; la izquierda, mitral) abriéndose por separado y libremente. La valva septal de la válvula tricúspide se inserta en el tabique más cerca del ápice en comparación con la de la válvula mitral (es decir, con desplazamiento normal). La alineación anormal de las válvulas auriculoventriculares puede ser un hallazgo ecográfico clave para anomalías cardíacas como la comunicación auriculoventricular.

Planos de los tractos de salida, de tres vasos y tres vasos y tráquea

Las proyecciones del tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI) y derecho (TSVD) y las proyecciones de tres vasos (3V) y tres vasos y tráquea (3VT) ahora se consideran una parte integral del examen de detección cardíaca fetal. Es importante determinar la normalidad de las dos grandes arterias, incluida la conexión con el ventrículo correcto, su tamaño y su posición entre sí, y la apariencia y apertura normales de las válvulas semilunares. Una gran encuesta de ultrasonido obstétrico de más de 18 000 fetos⁸⁸ examinó la práctica de incorporar el plano de cuatro cámaras y, cuando sea técnicamente factible, la evaluación de los tractos de salida, en evaluación del segundo trimestre de rutina de 30 minutos. La mayoría (93%) de los exámenes que incluyeron una visión adecuada del plano de cuatro cámaras también se asociaron con una evaluación satisfactoria de los tractos de salida. Las tasas de no visualización fueron del 4.2% para el TSVI, del 1.6% para el TSVD y del 1.3% para ambos tractos de salida.

El examen de los tractos de salida y los grandes vasos de los ventrículos requiere, como mínimo, comprobar que las grandes arterias tienen aproximadamente el mismo tamaño. Cualquier discrepancia importante en su tamaño debería dar lugar a una evaluación adicional.

A medida que salen de sus respectivos ventrículos se deben confirmar tres factores. Primero, en un TSVI normal, la primera gran arteria sale del ventrículo izquierdo y su pared anterior se continúa con el tabique ventricular. No se bifurca, lo que indica que se trata de la aorta. En segundo lugar, en un TSVD normal, la gran arteria que sale del VD se bifurca, lo que indica que se trata de la arteria pulmonar. En tercer lugar, las dos grandes arterias deben cruzarse («cruce» normal).

Además de los planos de los tractos de salida, se deben utilizar los planos de 3V y 3VT, estrechamente relacionados, para ayudar a detectar anomalías que afectan a los tractos de salida^{52,54,56,89}, el arco aórtico^{45,54,56,90} y las venas sistémicas⁹¹, incluida la vena cava superior izquierda persistente⁹²⁻⁹⁴ y anomalías tímicas⁹⁵⁻⁹⁷. Las anomalías que pueden detectarse incluyen la transposición de las grandes arterias, la tetralogía de Fallot y la estenosis aórtica y pulmonar.

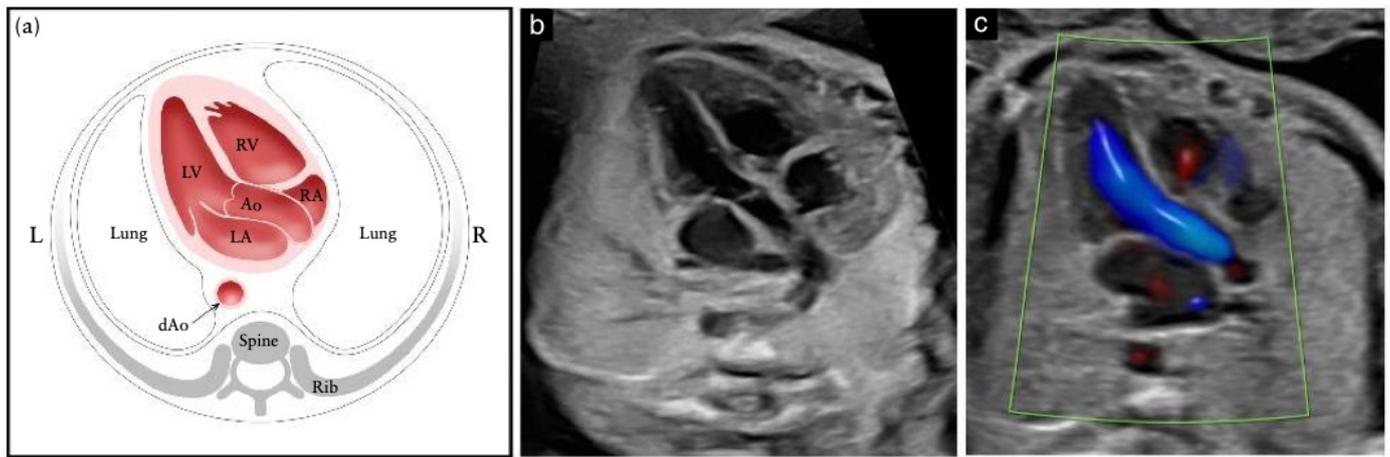


Figura 6 Diagrama esquemático (a) e imágenes de ultrasonido en escala de grises (b) y Doppler en color (c) correspondientes al plano del tracto de salida del ventrículo izquierdo desde el abordaje apical. Esta imagen muestra un vaso conectado al ventrículo izquierdo (VI). Es importante demostrar la continuidad entre el tabique interventricular y la pared anterior de este vaso, que, en el corazón fetal normal, corresponde a la aorta ascendente proximal (AO). La válvula aórtica no debe engrosarse y debe mostrarse que se abre libremente. (c) Las imágenes Doppler color durante la sístole demuestran el flujo laminar a través de Ao y a lo largo de la continuidad septo-aórtica. dAo: aorta descendente; L, izquierda; LA, aurícula izquierda; R, derecha; AR: aurícula derecha; VD: ventrículo derecho.

El plano de 3VT, más cefálico y angulado, permite una evaluación más detallada de la posición del arco aórtico y del ductus arterioso y su relación con la tráquea⁵⁵. Es particularmente útil para la detección de anomalías del arco aórtico como coartación de la aorta, arcos vasculares y arteria subclavia derecha aberrante⁹⁸.

Técnica ecográfica

Realizar un barrido transversal con movimiento cefálico del transductor desde el plano de cuatro cámaras hacia la parte superior del tórax permite la evaluación secuencial de las estructuras cardíacas y proporciona los planos necesarios para determinar la normalidad de los tractos y vasos de salida: planos TSVI y TSVD, 3V y 3VT⁹⁹ (Figuras 1 y 2) (**PUNTO DE BUENA PRÁCTICA**). En un examen ideal, estos planos se pueden obtener con relativa facilidad. Cuando la situación fetal es desfavorable, puede ser necesario un tiempo de examen adicional o un segundo examen. Normalmente, los planos del tracto de salida y de los grandes vasos se obtienen mediante el movimiento paralelo del transductor hacia la cabeza fetal (técnica de barrido), acompañado de pequeños ajustes en el ángulo de insonación, comenzando desde un plano de cuatro cámaras, para visualizar el cruce normal de la aorta y la arteria pulmonar principal en su origen. Se pueden observar detalles de la bifurcación de la arteria

pulmonar. Alternativamente, se ha descrito una variación en el método de evaluación de los tractos de salida en el feto: la técnica rotacional⁴³. Esto comienza con un plano de cuatro cámaras del corazón, girando primero el transductor hacia el hombro derecho del feto. Esta técnica, que se realiza más fácilmente cuando el tabique interventricular es perpendicular al haz de ultrasonido, puede requerir una habilidad ligeramente mayor, optimizando la visualización del TSVI, especialmente la parte de salida del tabique que está en continuidad con la pared anterior de la aorta. Permite también la visualización de la aorta ascendente. Con ambas técnicas, una vez obtenida la visión del TSVI, el transductor se inclina en dirección cefálica hasta que se observa la arteria pulmonar con una dirección casi perpendicular a la de la aorta. Las relaciones relativas del TSVD y el TSVI se demuestran mejor utilizando clips de cine que imágenes fijas. Las imágenes 3V y 3VT son planos adicionales de las arterias aorta y pulmonar y muestran su relación con la vena cava superior y la tráquea. Estos planos se pueden obtener mediante un mayor movimiento cefálico del transductor hacia la cabeza fetal desde el TSVD, acompañado de pequeños ajustes en el ángulo de insonación para obtener la mejor resolución posible para las diferentes estructuras en cada plano. A este

nivel también se pueden obtener imágenes del arco ductal y del arco aórtico transverso⁵²⁻⁵⁵.

Plano del tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI)

La proyección del TSVI confirma la presencia de un gran vaso con origen morfológico en el ventrículo izquierdo (Figura 6) y en el centro del corazón. Se debe documentar la continuidad entre el tabique ventricular y la pared anterior de este vaso para demostrar la integridad del tabique de salida. Sin embargo, es sólo la presencia de los vasos de la cabeza y el cuello que se originan en él, lo que confirma que este vaso es la aorta. La válvula aórtica debe moverse libremente y no debe estar engrosada. Es posible rastrear la aorta hasta su arco, desde donde se originan tres arterias hacia el cuello. Sin embargo, los planos sagitales de los arcos aórtico y ductal y la evaluación de los vasos del cuello no se consideran actualmente parte del examen de detección cardíaca de rutina (Figura S1). El plano del TSVI ayuda a identificar defectos del tabique ventricular de salida y anomalías conotruncales y aórticas que no son visibles en el plano de cuatro cámaras.

Plano del tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD), plano de tres vasos (3V) y plano de tres vasos y tráquea (3VT)

Describir las relaciones entre las diversas estructuras en el plano de TSVI, 3V y 3VT (Figuras 7 a 9) es un medio sensible para describir muchos defectos cardíacos. Aunque inicialmente se describieron como imágenes fijas específicas, ahora se reconoce que la aparición en el plano axial del TSVD, las ramas de las arterias pulmonares y los arcos ductales y aórticos representan un continuo de "planos" que pueden variar ligeramente dependiendo de la orientación del transductor, la posición fetal y el plano preciso capturado en una imagen fija (Figura 8). Es probable que esta evaluación sea más confiable durante el escaneo en vivo o al revisar en cine loop, que a partir de una serie de imágenes fijas únicamente⁶.

La proyección TSVD confirma la presencia de un gran vaso, la arteria pulmonar, que se origina en el ventrículo derecho morfológico (Figuras 7 y 8) y se ramifica tras un recorrido corto. La válvula pulmonar debe moverse libremente y no debe estar engrosada. La arteria pulmonar normal discurre hacia la izquierda de la aorta ascendente más posterior, que se ve en un corte transversal. Por lo general, es un poco más grande

que la aorta ascendente durante la vida fetal y cruza la aorta ascendente anterior y cefálica al TSVI casi en ángulo recto. En este nivel, la vena cava superior se ve a la derecha de la aorta.

El plano de 3V y 3VT se describieron originalmente como un complemento al plano de cuatro cámaras, con el objetivo de aumentar la sensibilidad del examen de detección cardíaca. Yoo et al.⁵² describieron el plano de 3V para evaluar la arteria pulmonar, la aorta ascendente y la vena cava superior y sus tamaños y relaciones relativas (Figura 8). Esto implica una evaluación del número, tamaño, alineación y disposición de las arterias. De izquierda a derecha, los vasos son la arteria pulmonar, la aorta y la vena cava superior derecha. La arteria pulmonar es el vaso más anterior y la vena cava superior es la más posterior. Sus diámetros relativos deberían disminuir de izquierda a derecha. Las anomalías comunes asociadas con un plano de cuatro cámaras aparentemente normal, como la transposición completa de las grandes arterias, la tetralogía de Fallot, el ventrículo derecho de doble salida, el tronco arterial común y la atresia pulmonar con comunicación interventricular, normalmente serán anormales en el plano de 3V^{100,101}.

Yagel et al.⁵⁵ describieron posteriormente el plano de 3VT, un plano cefálico con respecto al de 3V, en el que se visualiza el arco aórtico transverso ("plano del arco aórtico") y se enfatiza su relación con la tráquea (Figura 9). Este plano comprende un plano transversal ligeramente oblicuo que muestra la arteria pulmonar principal en comunicación directa con el ductus arterioso. El arco aórtico transverso normal se coloca justo a la derecha de la arteria pulmonar principal/arco ductal. La tráquea puede identificarse como un anillo hiperecogénico que rodea un pequeño espacio lleno de líquido. El ductus arterioso normal y el arco aórtico discurren hacia la izquierda de la tráquea y forman un ángulo agudo (forma de "V"). En este plano también se ven la vena cava superior derecha y el timo normales. El arco aórtico es más craneal; por lo tanto, para obtener imágenes de ambos arcos simultáneamente puede ser necesario realizar algún ajuste del transductor desde un plano axial verdadero. Es probable que el plano de 3VT permita la detección de anomalías como la coartación de la aorta, el arco aórtico derecho y el doble arco aórtico.

Las anomalías diagnosticadas utilizando el plano de 3V y e3VT pueden dar información para el asesoramiento

y el tratamiento (p. ej., indicar pruebas prenatales para la microdelección 22q11) que influyen en la planificación del lugar del parto (p. ej., en la transposición completa de las grandes arterias) y la

atención posnatal inmediata (p. ej., necesidad del uso de prostaglandinas) como además de permitir la anticipación de posibles problemas en las vías respiratorias debido a la compresión vascular¹⁰².

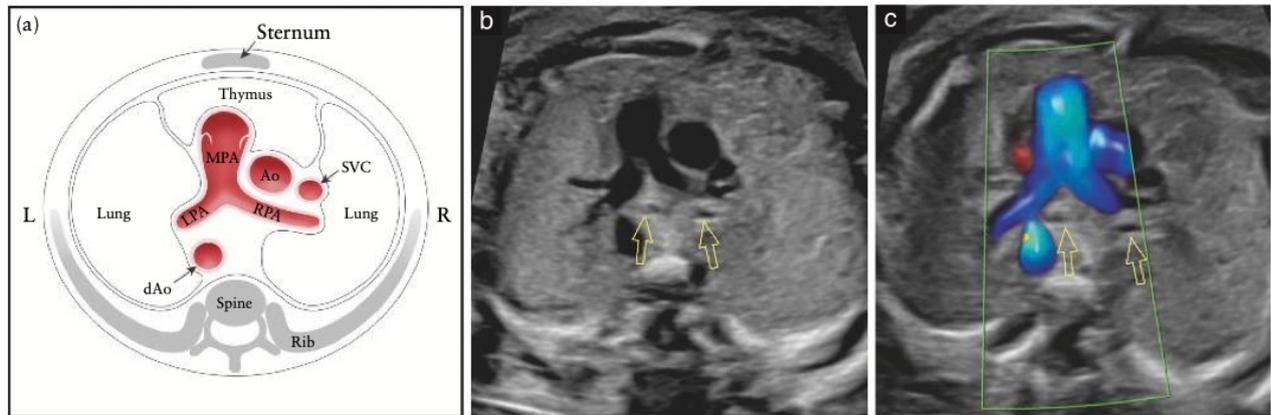


Figura 7 Diagrama esquemático (a) y las correspondientes imágenes de ultrasonido en escala de grises (b) y Doppler en color (c) plano del tracto de salida del ventrículo derecho, que se relaciona estrechamente con el plano de tres vasos. Este plano demuestra no sólo la arteria pulmonar principal (AMP) conectada al ventrículo derecho, sino también la aorta ascendente (Ao) y la vena cava superior (SVC). La válvula pulmonar no debe estar engrosada y debe abrirse libremente. Se puede observar la bifurcación del MPA en ambas ramas pulmonares (arterias pulmonares izquierda (LPA) y derecha (RPA)). Es importante observar la posición y alineación correctas de los tres vasos, así como su tamaño relativo. MPA, a la izquierda, es la más grande de las tres y la más anterior, mientras que la SVC es la más pequeña y la más posterior. En (b) y (c), se ven ramas bronquiales (flechas abiertas). En (c), el Doppler color demuestra el MPA principal durante la sístole, con su bifurcación en LPA y RPA. Tenga en cuenta que, entre los vasos y la pared torácica anterior, el timo puede identificarse como un área hipocóica. dAo, aorta descendente; L, izquierda; R, derecha.

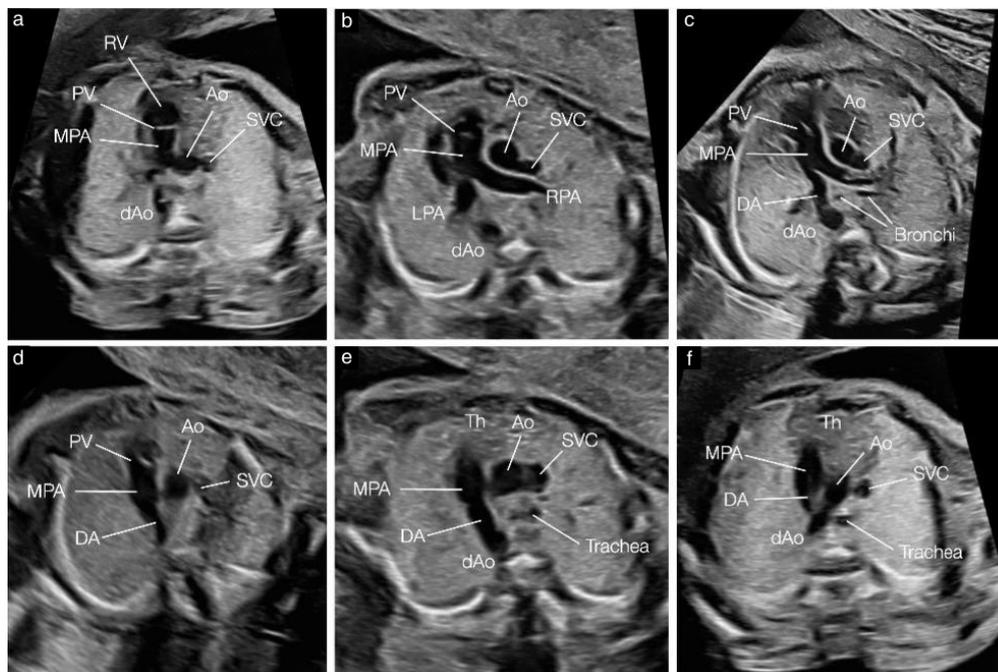


Figura 8 Variaciones de los planos del tracto de salida del ventrículo derecho y de tres vasos. En (a), se observa el ventrículo derecho (VD) con la válvula pulmonar (PV) y la arteria pulmonar principal (AMP), junto con la aorta ascendente (Ao) y la vena cava superior (SVC). En (b), un plano ligeramente más craneal muestra la bifurcación del MPA en arterias pulmonares izquierdas (LPA) y derecha (RPA). En (c), en un plano aún más craneal, el MPA se ve en continuidad con el ducto arterioso (DA) a medida que forma el arco ductal. En (d), la DA se visualiza junto con la PV, mientras que, en (e), la DA se ve en un plano más craneal, sin PV, y el timo (Th) comienza a ser visible. Comienza a verse la tráquea, en planos más inferiores (c) se visualizaron los bronquios. En (f), el plano de tres vasos y la tráquea muestra los arcos aórtico transversal y ductal a la izquierda de la tráquea y Th anterior a los grandes vasos. dAo, aorta descendente.

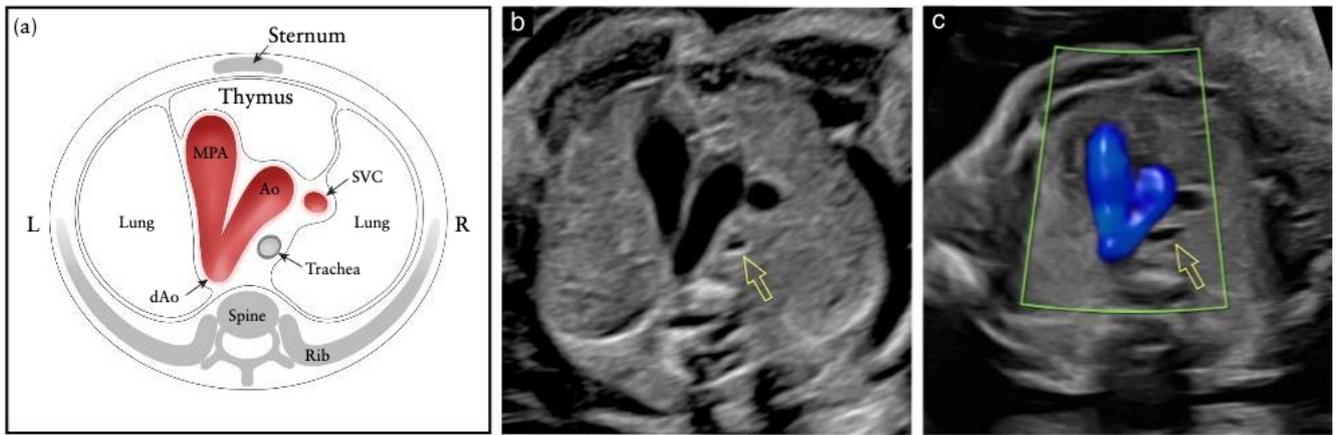


Figura 9 Diagrama esquemático (a) y las correspondientes imágenes de ultrasonido en escala de grises (b) y Doppler color (c) de un plano de tres vasos y tráquea. En el corazón fetal normal, tanto el arco aórtico (Ao) como el arco ductal, que se extiende desde la arteria pulmonar principal (AMP) hasta la aorta descendente (dAo), se encuentran a la izquierda de la tráquea, en una configuración en forma de "V". En (b) y (c), se muestra la relación de Ao transversal con la tráquea (flecha abierta). En (c), con Doppler color durante la sístole demuestra flujo anterógrado en el arco ductal y Ao. Tenga en cuenta que, entre los vasos y la pared torácica anterior, el timo puede identificarse como un área hipoeoica. L, izquierda; R, derecha; VCS: vena cava superior.

ULTRASONIDO DOPPLER DE FLUJO DE COLOR

Aunque el uso de la ecografía Doppler de flujo color no se considera obligatorio en estas Guías, se recomienda familiarizarse con su uso y agregarlo al cribado de rutina¹⁰³. El mapeo de flujo de color es una parte integral de una ecocardiografía fetal y no se puede subestimar su papel en el diagnóstico de defectos cardíacos. Puede incorporarse durante el control de rutina si el operador se siente competente con su uso. En un corazón fetal normal, el mapeo del flujo en color demostrará el flujo anterógrado a través de las válvulas auriculoventriculares y semilunares y las grandes arterias. También puede facilitar la obtención de imágenes de las diversas estructuras cardíacas. Por ejemplo, la visualización del flujo en la aorta y los arcos ductales ayuda a identificar el "signo V", así como a resaltar patrones anormales de flujo sanguíneo, como la regurgitación de la válvula auriculoventricular y la inversión del flujo en el conducto arterioso y el arco aórtico. También puede constituir una herramienta valiosa en la evaluación de la anatomía cardíaca en pacientes obesas^{104,105} y puede mejorar las tasas de detección de cardiopatías congénitas graves en embarazos de bajo riesgo^{47,106}.

La configuración óptima del Doppler color incluye el uso de una caja de color estrecha colocada sólo sobre el área de interés para la evaluación, en lugar de cubrir toda la imagen bidimensional del corazón. Limitar la caja de color a una región de interés específica

optimizará la velocidad de imágenes y la calidad de la imagen en color, lo que permitirá mostrar el flujo a través de válvulas y vasos sin interrupciones en la imagen ni retrasos en tiempo real. Durante la evaluación de rutina del segundo trimestre, la escala de velocidad del flujo de color debe establecerse en 50-70 cm/s para estructuras y vasos intracardíacas. Esta configuración y la baja persistencia del flujo de color generalmente se incorporan en los ajustes preestablecidos cardíacos. Sin embargo, la escala de velocidad debe establecerse más baja si se examinan estructuras venosas (c. 15 – 25 cm/s) (Figura S2).

ECOCARDIOGRAFÍA FETAL

Los fetos identificados o con sospecha de tener una anomalía en el examen de ultrasonido cardíaco de rutina son candidatos para una ecocardiografía fetal^{5,6} (**PUNTO DE BUENA PRÁCTICA**). Para fetos con un factor de riesgo significativo de anomalía cardíaca, es decir, cuando su riesgo es elevado por encima del de la población general, también está indicada la ecocardiografía fetal además del examen cardíaco de rutina, dependiendo de factores como los recursos locales, el entorno clínico y la disponibilidad del examinador. y resultados del cribado (**PUNTO DE BUENA PRÁCTICA**). Sin embargo, una alta proporción de casos con una malformación cardíaca detectable prenatalmente son pacientes sin ningún factor de riesgo o defectos extra cardíacos, de ahí la importancia

de un cribado de calidad, con referencia oportuna si esto sugiere una anomalía.

Los profesionales de la salud deben estar familiarizados con las razones comunes para la referencia para una evaluación cardíaca integral por ecocardiografía fetal^{5,6,107}. Si bien las estimaciones precisas del riesgo están fuera del alcance de esta Guía, en la Tabla 2⁶ se muestra una lista no exhaustiva de afecciones comunes del feto y de la paciente asociadas con un mayor riesgo de patología cardíaca. Por ejemplo, espesor de la translucencia nugal ≥ 3.5 mm entre 11 y 14 semanas de gestación es una indicación para una evaluación cardíaca detallada¹⁰⁸⁻¹¹⁰ incluso si la evaluación posterior esta dentro del rango normal.

La ecocardiografía fetal la realiza mejor un especialista capacitado que esté familiarizado con el diagnóstico prenatal de cardiopatías, así como con el curso, el tratamiento y el pronóstico posnatal³. El propósito es realizar una evaluación integral del corazón fetal y, si se encuentra una anomalía, asesorar a los padres sobre el diagnóstico, las implicaciones a largo plazo y el resultado y discutir las opciones de manejo. El asesoramiento prenatal tras la detección de una cardiopatía también debe tener en cuenta la alta prevalencia de sufrimiento psicológico materno¹¹¹ asociado con el descubrimiento de una cardiopatía fetal.

SEGURO DE CALIDAD

Al evaluar la calidad, es importante verificar varios aspectos de la evaluación de detección cardíaca para garantizar que la información esté completa, incluida la calidad de la imagen, la adquisición de los planos de visualización estándar, la interpretación adecuada de los planos de evaluación recomendadas y la documentación completa^{112,113}.

Un buen rendimiento técnico depende de una configuración óptima del ultrasonido, incluido el uso de ajustes preestablecidos cardíacos y una ampliación adecuada. Esto mejora la calidad de la imagen y facilita la capacidad del operador para reconocer claramente los puntos de referencia anatómicos en los distintos planos de evaluación recomendados. Si se utiliza la ecografía Doppler color, se deben optimizar los ajustes y establecer la escala de velocidad de acuerdo con las estructuras que se estudian (Figuras S1 y S2). Un estudio retrospectivo sobre la detección prenatal

fallida de cardiopatías demostró que el incumplimiento de los criterios técnicos contribuía a aproximadamente

Tabla 2 Indicaciones comunes para la ecocardiografía fetal

Factores fetales	
Sospecha de anomalía estructural cardíaca	
Anomalía extra-cardíaca fetal asociada con cardiopatía*	
Sospecha de anomalía de la función cardíaca o cardiomegalia	
Hidrops fetal	
Taquicardia fetal persistente (frecuencia cardíaca ≥ 180 lpm)	
Sospecha de bloqueo cardíaco o bradicardia fetal persistente (frecuencia cardíaca ≤ 110 lpm)	
Episodios frecuentes o ritmo cardíaco irregular persistente	
Translucencia nugal ≥ 3.5 mm	
Anomalía genética confirmada o sospechada embarazo monocoriónico†	
Antecedente de la paciente o familiar o exposición ambiental	
Pariente de primer grado del feto con cardiopatía (padres, hermanos, medio hermanos)	
Familiar de primer o segundo grado con cardiopatía mendeliana y antecedentes de manifestaciones cardíacas infantiles	
Diabetes pregestacional, independientemente del nivel de HbA1c	
Anticuerpos anti-Ro/SSA	
Fenilcetonuria (estado desconocido o periconcepcional) nivel de fenilalanina > 10 mg/dL)	
Exposición a retinoides	
Infección fetal confirmada (TORCH- y parvovirus-B19-positivo)	
Otras indicaciones en las que se puede considerar la ecografía fetal	
Familiar de segundo grado de feto con cardiopatía	
Diabetes gestacional diagnosticada en el primer o segundo trimestre	
Translucencia nugal entre 3.0 y 3.4 mm	
Exposición a teratógenos seleccionados (por ejemplo, paroxetina, carbamazepina, litio, valproato de sodio)	
Concepción por FIV, incluida ICSI	
Uso de inhibidores de la ECA (medicamentos antihipertensivos)	
Otras consideraciones	
Aunque los informes históricos puedan sugerir lo contrario, hay evidencia insuficiente para demostrar que el riesgo de cardiopatía es significativamente superior al valor inicial para ciertos factores de la paciente y del feto, que incluyen: obesidad de la paciente (IMC ≥ 35 kg/m ²), exposición a antidepresivos ISRS distintos de paroxetina, "marcadores blandos" no cardíacos para aneuploidía, anomalías analitos séricos (por ejemplo, nivel de α -fetoproteína), AU aislada, diabetes gestacional diagnosticada después del segundo trimestre, exposición a Warfarina, exposición al alcohol, foco intracardíaco ecogénico, fiebre prenatal o infección viral con seroconversión únicamente, cardiopatía aislada en un familiar más alejado que el segundo grado del feto.	

*Por ejemplo, exofalos, hernia diafragmática congénita, sospecha de atresia esofágica/obstrucción gastrointestinal¹²⁴. †Si los recursos lo permiten (los gemelos también son vistos por especialistas en medicina fetal). ECA, enzima convertidora de angiotensina; antígeno A relacionado con el síndrome anti-Ro/SSA, anti-Sjogren; IMC: índice de masa corporal; CC: cardiopatía congénita; HbA1c: hemoglobina A1c; ICSI: inyección intracitoplasmática de espermatozoides; FIV: fecundación in vitro; ISRS: inhibidor selectivo de la recaptación de serotonina; AU: arteria umbilical única.

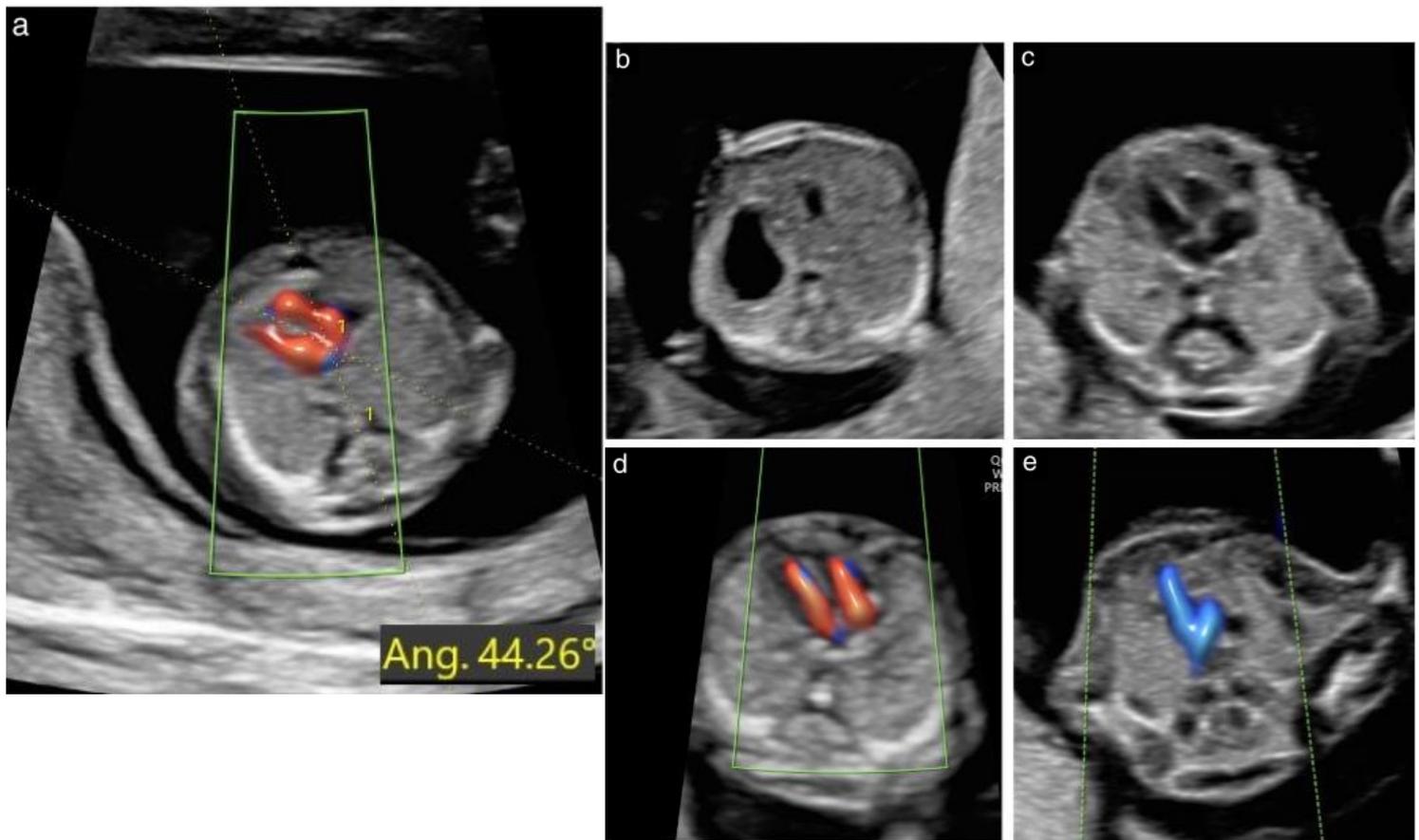


Figura 10 El examen cardíaco en las primeras etapas de la gestación debe centrarse en estos planos seleccionados, similar al examen del segundo trimestre: (a) demostración del eje cardíaco (calipers), (b) plano abdominal con demostración del estómago en el lado izquierdo, (c) plano de cuatro cámaras (escala de grises), (d) Plano de cuatro cámaras (Doppler color) durante la diástole y (e) plano de tres vasos y tráquea (Doppler color) durante la sístole.

el 50% de las anomalías no detectadas²³. Sin embargo, la incapacidad del operador para reconocer la anatomía cardíaca anormal en un plano técnicamente apropiado representó otro 31% de los casos omitidos.

La evaluación continua de la calidad es extremadamente importante para la ecografía obstétrica y el cribado cardíaco fetal. Una política de auditoría basada en criterios de calidad predeterminados para la interpretación y calificación de imágenes fijas o clips es una herramienta importante, cuyo uso se recomienda y puede reducir el número de errores de diagnóstico prenatal, mejorando así la detección oportuna de cardiopatías¹¹⁴⁻¹¹⁷. ISUOG alienta a cada consultorio de imágenes a revisar anualmente las tasas de detección locales y la precisión diagnóstica de las anomalías cardíacas y a brindar capacitación adicional según sea necesario.

CRIBADO CARDÍACO FETAL PRECOZ

Se ha determinado que la evaluación cardíaca en el primer trimestre es eficaz en poblaciones de bajo riesgo¹¹⁸. Sin embargo, no se realiza de forma rutinaria ni se considera obligatorio. En países o centros en los que esto sea posible, se puede realizar un cribado precoz en el momento de la evaluación de la translucencia nucal. Los requisitos mínimos para la detección temprana incluyen la visualización del corazón dentro del tórax y la determinación del ritmo regular³⁹. Debe tenerse en cuenta que, debido al pequeño tamaño del corazón fetal en las primeras etapas de la gestación, la tasa de éxito de la visualización de las estructuras cardíacas en un examen anatómico detallado es significativamente mayor después de las 12 + 3 semanas de gestación^{36,119,120}.

Aunque se pueden utilizar transductores transvaginales, la metodología recomendada incluye el

uso de transductores transabdominales de alta frecuencia, debido a su mayor resolución, y el uso de color y/o Doppler de potencia de alta calidad (mapeo de flujo bidireccional), además de la escala de grises. La ecografía debe ajustarse para priorizar la señal de color sobre la escala de grises, para mejorar la visualización del flujo sanguíneo a través de las pequeñas estructuras del corazón fetal del primer trimestre. Por razones de seguridad, el Doppler se debe utilizar principalmente para el cribado del plano de cuatro cámaras y el de 3VT. La declaración de seguridad más reciente de ISUOG sugiere que las diversas modalidades de Doppler pueden usarse de manera rutinaria entre las 11 + 0 y las 13 + 6 semanas para ciertas indicaciones clínicas, incluida la detección de anomalías cardíacas. Sin embargo, es importante observar el índice térmico mostrado, que debe ser ≤ 1.0 , y el tiempo de exposición debe mantenerse lo más corto posible (normalmente no más de 5 a 10 minutos)¹²¹.

Se recomiendan los siguientes componentes como parte de un examen cardíaco temprano detallado³⁹ (Figura 10) **(PUNTO DE BUENA PRÁCTICA)**.

(1) Situs, determinado mediante imágenes en escala de grises, para determinar la posición normal del estómago y el corazón, los cuales deben estar a la

izquierdo del feto. También es importante evaluar el eje cardíaco, ya que es un marcador útil para CC¹²².

(2) Plano de cuatro cámaras, mostrada usando escala de grises y color y/o imágenes Doppler de poder bidireccional.

Lo ideal es visualizar la columna en dirección posterior para demostrar adecuadamente el llenado biventricular.

(3) Plano 3VT, visualizado mediante ultrasonido Doppler de potencia bidireccional y/o color, para demostrar los arcos aórtico y ductal del lado izquierdo.

La visualización de los tractos de salida izquierdo y derecho en esta edad gestacional temprana suele ser desafiante y propensa a diagnósticos falsos negativos y falsos positivos. Por lo tanto, si se realiza un cribado cardíaco precoz en el momento de la evaluación de la translucencia nucal, éste debe basarse principalmente en la determinación *del situs* y en la obtención del plano de cuatro cámaras y el de 3VT¹²³. En caso de que surja alguna sospecha de cardiopatía en esta evaluación, se debe referir a la paciente para una ecocardiografía fetal precoz.

GUIA DE AUTORES

J. S. Carvalho, Royal Brompton Hospital, Guy's & St Thomas' NHS Foundation Trust; and Fetal Medicine Unit, St George's University Hospitals NHS Foundation Trust and Cardiovascular Clinical Academic Group, Molecular and Clinical Sciences Research Institute, St George's, University of London, London, UK

R. Axt-Fliedner, Division of Prenatal Medicine & Fetal Therapy, Department of Obstetrics & Gynecology, Justus-Liebig-University Giessen, University Hospital Giessen & Marburg, Giessen, Germany

R. Chaoui, Center of Prenatal Diagnosis and Human Genetics, Berlin, Germany

J. A. Copel, Departments of Obstetrics, Gynecology & Reproductive Sciences, and Pediatrics, Yale School of Medicine, New Haven, CT, USA

B. F. Cuneo, Children's Hospital Colorado, The Heart Institute, Aurora, CO, USA

D. Goff, Pediatrix Cardiology of Houston and Loma Linda University School of Medicine, Houston, TX, USA **L. Gordin Kopylov**, Obstetrical Unit, Shamir Medical Center (formerly Assaf Harofeh Medical Center), Zerifin, Israel; and Sackler Faculty of Medicine, Tel Aviv University, Tel Aviv, Israel

K. Hecher, Department of Obstetrics and Fetal Medicine, University Medical Center Hamburg-Eppendorf, Hamburg, Germany

W. Lee, Department of Obstetrics and Gynecology, Baylor College of Medicine and Texas Children's Hospital, Houston, TX, USA

A. J. Moon-Grady, Clinical Pediatrics, UC San Francisco, San Francisco, CA, USA

H. A. Mousa, Fetal Medicine Unit, University of Leicester, Leicester, UK

H. Munoz, Obstetrics and Gynecology, Universidad de Chile and Clinica Las Condes, Santiago, Chile

D. Paladini, Fetal Medicine and Surgery Unit, IRCCS Istituto G. Gaslini, Genoa, Italy

F. Prefumo, Obstetrics and Gynecology Unit, IRCCS Istituto G. Gaslini, Genoa, Italy

E. Quarello, Image 2 Center, Obstetrics and Gynecologic Department, St Joseph Hospital, Marseille, France

J. Rychik, Fetal Heart Program at Children's Hospital of Philadelphia, and Perelman School of Medicine at University of Pennsylvania, Philadelphia, PA, USA

B. Tutschek, Prä-natal Zürich, Zürich, Switzerland; and

Medical Faculty, Heinrich Heine University, Düsseldorf, Germany

M. Wiechec, Department of Gynecology and Obstetrics, Jagiellonian University in Krakow, Krakow, Poland

S. Yagel, Department of Obstetrics and Gynecology, Hadassah Medical Center, Mt. Scopus and the Faculty of Medicine, Hebrew University of Jerusalem, Jerusalem, Israel

CITAS

Estas Guías deberían citarse como: 'Carvalho JS, Axt-Fliedner R, Chaoui R, Copel JA, Cuneo BF, Goff D, Gordin Kopylov L, Hecher K, Lee W, Moon-Grady AJ, Mousa HA, Muñoz H, Paladini D, Prefumo F, Quarello E, Rychik J, Tutschek B, Wiechec M, Yagel S. ISUOG Guías de práctica (actualizadas): cribado cardíaco fetal. *Ultrasonido Obstet Gynecol* 2023; **61**: 788-803.

RECONOCIMIENTO

Los autores desean agradecer al Dr. Frantisek Grochal, de Martin-Eslovaquia, por su tiempo y experiencia en la producción de los diagramas cardíacos para estas Guías.

REFERENCIAS

1. Carvalho JS, Allan LD, Chaoui R, Copel JA, DeVore GR, Hecher K, Lee W, Munoz H, Paladini D, Tutschek B, Yagel S. ISUOG Practice Guidelines (updated): sonographic screening examination of the fetal heart. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013; **41**: 348–359.
2. De Groote K, Vanhie E, Roets E, Ramaekers P, De Wilde H, Panzer J, Vandekerckhove K, Bove T, Francois K, Van Herck K, De Wolf D. Outcome after prenatal and postnatal diagnosis of complex congenital heart defects and the influence of genetic anomalies. *Prenat Diagn* 2017; **37**: 983–991.
3. Lee W, Allan L, Carvalho JS, Chaoui R, Copel J, Devore G, Hecher K, Munoz H, Nelson T, Paladini D, Yagel S. ISUOG consensus statement: what constitutes a fetal echocardiogram? *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008; **32**: 239–242.
4. Rychik J, Ayres N, Cuneo B, Gotteiner N, Hornberger L, Spevak PJ, Van DV. American Society of Echocardiography guidelines and standards for performance of the fetal echocardiogram. *J Am Soc Echocardiogr* 2004; **17**: 803–810.
5. Donofrio MT, Moon-Grady AJ, Hornberger LK, Copel JA, Sklansky MS, Abuhamad A, Cuneo BF, Huhta JC, Jonas RA, Krishnan A, Lacey S, Lee W, Michelfelder EC, Rempel GR, Silverman NH, Spray TL, Strasburger JF, Tworetzky W, Rychik J. Diagnosis and Treatment of Fetal Cardiac Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation* 2014; **129**: 2183 – 2242.
6. AIUM Practice Parameter for the Performance of Fetal Echocardiography. *J Ultrasound Med* 2020; **39**: E5–E16.

7. Liu Y, Chen S, Zuhlke L, Black GC, Choy MK, Li N, Keavney BD. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970 – 2017: updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *Int J Epidemiol* 2019; **48**: 455–463.
8. Holland BJ, Myers JA, Woods CR, Jr. Prenatal diagnosis of critical congenital heart disease reduces risk of death from cardiovascular compromise prior to planned neonatal cardiac surgery: a meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2015; **45**: 631 – 638.
9. Tworetzky W, McElhinney DB, Reddy VM, Brook MM, Hanley FL, Silverman NH. Improved surgical outcome after fetal diagnosis of hypoplastic left heart syndrome. *Circulation* 2001; **103**: 1269–1273.
10. Franklin O, Burch M, Manning N, Sleeman K, Gould S, Archer N. Prenatal diagnosis of coarctation of the aorta improves survival and reduces morbidity. *Heart* 2002; **87**: 67–69.
11. Blyth M, Howe D, Gnanapragasam J, Wellesley D. The hidden mortality of transposition of the great arteries and survival advantage provided by prenatal diagnosis. *BJOG* 2008; **115**: 1096–1100.
12. Kipps AK, Feuille C, Azakie A, Hoffman JI, Tabbutt S, Brook MM, Moon-Grady AJ. Prenatal diagnosis of hypoplastic left heart syndrome in current era. *Am J Cardiol* 2011; **108**: 421–427.
13. van Velzen CL, Haak MC, Reijnders G, Rijlaarsdam ME, Bax CJ, Pajkrt E, Hrudá J, Galindo-Garre F, Bilardo CM, de Groot CJ, Blom NA, Clur SA. Prenatal detection of transposition of the great arteries reduces mortality and morbidity. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2015; **45**: 320–325.
14. van Velzen CL, Clur SA, Rijlaarsdam ME, Bax CJ, Pajkrt E, Heymans MW, Bekker MN, Hrudá J, de Groot CJ, Blom NA, Haak MC. Prenatal detection of congenital heart disease—results of a national screening programme. *BJOG* 2016; **123**: 400–407.
15. Bonnet D, Coltri A, Butera G, Fermont L, Le Bidou J, Kachaner J, Sidi D. Detection of transposition of the great arteries in fetuses reduces neonatal morbidity and mortality. *Circulation* 1999; **99**: 916–918.
16. Peyvandi S, De Santiago V, Chakkarapani E, Chau V, Campbell A, Poskitt KJ, Xu D, Barkovich AJ, Miller S, McQuillen P. Association of Prenatal Diagnosis of Critical Congenital Heart Disease With Postnatal Brain Development and the Risk of Brain Injury. *JAMA Pediatr* 2016; **170**: e154450.
17. Khoshnood B, Lelong N, Houyel L, Bonnet D, Ballon M, Jouannic JM, Goffinet F, EPICARD Study group. Impact of prenatal diagnosis on survival of newborns with four congenital heart defects: a prospective, population-based cohort study in France (the EPICARD Study). *BMJ Open* 2017; **7**: e018285.
18. Dolk H, Loane M, Garne E, European Surveillance of Congenital Anomalies Working Group. Congenital heart defects in Europe: prevalence and perinatal mortality, 2000 to 2005. *Circulation* 2011; **123**: 841–849.
19. Quartermain MD, Pasquali SK, Hill KD, Goldberg DJ, Huhta JC, Jacobs JP, Jacobs ML, Kim S,

- Ungerleider RM. Variation in Prenatal Diagnosis of Congenital Heart Disease in Infants. *Pediatrics* 2015; **136**: e378–385.
20. Sharland GK, Allan LD. Screening for congenital heart disease prenatally. Results of a 2 1/2-year study in the South East Thames Region. *BJOG* 1992; **99**: 220–225.
- of heart defects in a non-selected population of 30,149 fetuses—detection rates and outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; **27**: 252–265.
23. van Nisselrooij AEL, Teunissen AKK, Clur SA, Rozendaal L, Pajkrt E, Linskens H, Rammeloo L, van Lith JMM, Blom NA, Haak MC. Why are congenital heart defects being missed? *Ultrasound Obstet Gynecol* 2020; **55**: 747–757.
24. Carvalho JS, Mavrides E, Shinebourne EA, Campbell S, Thilaganathan B. Improving the effectiveness of routine prenatal screening for major congenital heart defects. *Heart* 2002; **88**: 387–391.
25. Cuneo BF, Olson CA, Haxel C, Howley L, Gagnon A, Benson DW, Kaizer AM, Thomas JF. Risk Stratification of Fetal Cardiac Anomalies in an Underserved Population Using Telecardiology. *Obstet Gynecol* 2019; **134**: 1096 – 1103.
26. Hautala J, Gissler M, Ritvanen A, Tekay A, Pitkanen-Argillander O, Stefanovic V, Sarkola T, Helle E, Pihkala J, Patila T, Mattila IP, Jokinen E, Rasanen J, Ojala T. The implementation of a nationwide anomaly screening programme improves prenatal detection of major cardiac defects: an 11-year national population-based cohort study. *BJOG* 2019; **126**: 864 – 873.
27. Tegnander E, Eik-Nes SH, Johansen OJ, Linker DT. Prenatal detection of heart defects at the routine fetal examination at 18 weeks in a non-selected population. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1995; **5**: 372 – 380.
28. Chaoui R. The four-chamber view: four reasons why it seems to fail in screening for cardiac abnormalities and suggestions to improve detection rate. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; **22**: 3 – 10.
29. Tegnander E, Eik-Nes SH, Linker DT. Incorporating the four-chamber view of the fetal heart into the second-trimester routine fetal examination. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1994; **4**: 24 – 28.
30. Kirk JS, Riggs TW, Comstock CH, Lee W, Yang SS, Weinhouse E. Prenatal screening for cardiac anomalies: the value of routine addition of the aortic root to the four-chamber view. *Obstet Gynecol* 1994; **84**: 427 – 431.
31. Achiron R, Glaser J, Gelernter I, Hegesh J, Yagel S. Extended fetal echocardiographic examination for detecting cardiac malformations in low risk pregnancies. *BMJ* 1992; **304**: 671 – 674.
21. DeVore GR, Medearis AL, Bear MB, Horenstein J, Platt LD. Fetal echocardiography: factors that influence imaging of the fetal heart during the second trimester of pregnancy. *J Ultrasound Med* 1993; **12**: 659–663
22. Tegnander E, Williams W, Johansen OJ, Blaas HG, Eik-Nes SH. Prenatal detection
32. Schwarzler P, Senat MV, Holden D, Bernard JP, Masroor T, Ville Y. Feasibility of the second-trimester fetal ultrasound examination in an unselected population at 18, 20 or 22 weeks of pregnancy: a randomized trial. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1999; **14**: 92 – 97.
33. Achiron R, Rotstein Z, Lipitz S, Mashlach S, Hegesh J. First-trimester diagnosis of fetal congenital heart disease by transvaginal ultrasonography. *Obstet Gynecol* 1994; **84**: 69 – 72.
34. Yagel S, Weissman A, Rotstein Z, Manor M, Hegesh J, Anteby E, Lipitz S, Achiron R. Congenital heart defects: natural course and in utero development. *Circulation* 1997; **96**: 550 – 555.
35. Rustico MA, Benettoni A, D'Ottavio G, Fischer-Tamaro L, Conoscenti GC, Meir Y, Natale R, Bussani R, Mandruzzato GP. Early screening for fetal cardiac anomalies by transvaginal echocardiography in an unselected population: the role of operator experience. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000; **16**: 614 – 619.
36. Carvalho JS. Fetal heart scanning in the first trimester. *Prenat Diagn* 2004; **24**: 1060 – 1067.
37. Carvalho JS, Moscoso G, Tekay A, Campbell S, Thilaganathan B, Shinebourne EA. Clinical impact of first and early second trimester fetal echocardiography on high risk pregnancies. *Heart* 2004; **90**: 921 – 926.
38. Huggon IC, Ghi T, Cook AC, Zosmer N, Allan LD, Nicolaides KH. Fetal cardiac abnormalities identified prior to 14 weeks' gestation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002; **20**: 22 – 29.
39. International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology; Bilardo CM, Chaoui R, Hyett JA, Kagan KO, Karim JN, Papageorghiou AT, Poon LC, Salomon LJ, Syngelaki A, Nicolaides KH. ISUOG Practice Guidelines (updated): performance of 11 – 14-week ultrasound scan. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2023; **61**: 127 – 143.
40. Paladini D, Vassallo M, Tartaglione A, Lapadula C, Martinelli P. The role of tissue harmonic imaging in fetal echocardiography. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004; **23**: 159 – 164.
41. Allan LD, Crawford DC, Chita SK, Tynan MJ. Prenatal screening for congenital heart disease. *Br Med J (Clin Res Ed)* 1986; **292**: 1717 – 1719.
42. Copel JA, Pilu G, Green J, Hobbins JC, Kleinman CS. Fetal echocardiographic screening for congenital heart disease: the importance of the four-chamber view. *Am J Obstet Gynecol* 1987; **157**: 648 – 655.
43. DeVore GR. The aortic and pulmonary outflow tract screening examination in the human fetus. *J Ultrasound Med* 1992; **11**: 345 – 348.
44. Achiron R, Rotstein Z, Hegesh J, Bronshtein M, Zimand S, Lipitz S, Yagel S. Anomalies of the fetal aortic arch: a novel sonographic approach to in-

- utero diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002; **20**: 553 – 557.
45. Yoo SJ, Min JY, Lee YH, Roman K, Jaeggi E, Smallhorn J. Fetal sonographic diagnosis of aortic arch anomalies. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; **22**: 535 – 546.
 46. Barboza JM, Dajani NK, Glenn LG, Angtuaco TL. Prenatal diagnosis of congenital cardiac anomalies: a practical approach using two basic views. *Radiographics* 2002; **22**: 1125 – 1137; discussion 1137 – 1138.
 47. Del BA, Russo S, Lacerenza N, Rinaldi M, Rinaldi G, Nappi L, Greco P. Four chamber view plus three-vessel and trachea view for a complete evaluation of the fetal heart during the second trimester. *J Perinat Med* 2006; **34**: 309–312.
 48. Carvalho JS, Doya E, Freeman J, Clough A. Identification of fetal laterality and visceral situs should be part of routine fetal anomaly scans. In *World Congress of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery*. Momma K, Imai Y (eds). Futura Pub. Co.: Honolulu, Hawaii, 1997; 117.
 49. Salomon LJ, Alfirevic Z, Berghella V, Bilardo CM, Chalouhi GE, Da Silva Costa F, Hernandez-Andrade E, Malinger G, Munoz H, Paladini D, Prefumo F, Sotiriadis A, Toi A, Lee W. ISUOG Practice Guidelines (updated): performance of the routine mid-trimester fetal ultrasound scan. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2022; **59**: 840 – 856.
 50. Bromley B, Estroff JA, Sanders SP, Parad R, Roberts D, Frigoletto FD, Jr., Benacerraf BR. Fetal echocardiography: accuracy and limitations in a population at high and low risk for heart defects. *Am J Obstet Gynecol* 1992; **166**: 1473–1481.
 51. Stumpflen I, Stumpflen A, Wimmer M, Bernaschek G. Effect of detailed fetal echocardiography as part of routine prenatal ultrasonographic screening on detection of congenital heart disease. *Lancet* 1996; **348**: 854 – 857.
 52. Yoo SJ, Lee YH, Kim ES, Ryu HM, Kim MY, Choi HK, Cho KS, Kim A. Three-vessel view of the fetal upper mediastinum: an easy means of detecting abnormalities of the ventricular outflow tracts and great arteries during obstetric screening. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997; **9**: 173 – 182.
 53. Yoo SJ, Lee YH, Cho KS. Abnormal three-vessel view on sonography: a clue to the diagnosis of congenital heart disease in the fetus. *AJR Am J Roentgenol* 1999; **172**: 825 – 830.
 54. Vinals F, Heredia F, Giuliano A. The role of the three vessels and trachea view (3VT) in the diagnosis of congenital heart defects. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; **22**: 358 – 367.
 55. Yagel S, Arbel R, Anteby EY, Raveh D, Achiron R. The three vessels and trachea view (3VT) in fetal cardiac scanning. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002; **20**: 340 – 345.
 56. Tongsong T, Tongprasert F, Srisupundit K, Luewan S. The complete three-vessel view in prenatal detection of congenital heart defects. *Prenat Diagn* 2010; **30**: 23–29.
 57. Berg C, Gembruch U, Geipel A. Outflow tract views in two-dimensional fetal echocardiography - part ii. *Ultraschall Med* 2009; **30**: 230 – 251.
 58. Freud LR, Moon-Grady A, Escobar-Diaz MC, Gotteiner NL, Young LT, McElhinney DB, Tworetzky W. Low rate of prenatal diagnosis among neonates with critical aortic stenosis: insight into the natural history *in utero*. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2015; **45**: 326 – 332.
 59. Yamamoto Y, Hornberger LK. Progression of outflow tract obstruction in the fetus. *Early Hum Dev* 2012; **88**: 279 – 285.
 60. Bronshtein M, Gover A, Zimmer EZ. Sonographic definition of the fetal situs. *Obstet Gynecol* 2002; **99**: 1129 – 1130.
 61. Carvalho JS, Kyle PM. Images in cardiovascular medicine. Situs inversus with complete transposition in the fetus: diagnostic antenatal sequential segmental analysis. *Circulation* 1997; **96**: 4432 – 4433.
 62. Cordes TM, O’Leary PW, Seward JB, Hagler DJ. Distinguishing right from left: a standardized technique for fetal echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 1994; **7**: 47 – 53.
 63. Allan LD, Tynan MJ, Campbell S, Wilkinson JL, Anderson RH. Echocardiographic and anatomical correlates in the fetus. *Br Heart J* 1980; **44**: 444–451.
 64. Cook AC, Yates RW, Anderson RH. Normal and abnormal fetal cardiac anatomy. *Prenat Diagn* 2004; **24**: 1032 – 1048.
 65. Yoo SJ, Min JY, Lee YH. Normal pericardial fluid in the fetus: color and spectral Doppler analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; **18**: 248 – 252.
 66. Brown DL, Cartier MS, Emerson DS, Shanklin DR, Smith WC, Felker RE. The peripheral hypoechoic rim of the fetal heart. *J Ultrasound Med* 1989; **8**: 603–608.
 67. Comstock CH. Normal fetal heart axis and position. *Obstet Gynecol* 1987; **70**: 255 – 259.
 68. Smith RS, Comstock CH, Kirk JS, Lee W. Ultrasonographic left cardiac axis deviation: a marker for fetal anomalies. *Obstet Gynecol* 1995; **85**: 187 – 191.
 69. Shipp TD, Bromley B, Hornberger LK, Nadel A, Benacerraf BR. Levorotation of the fetal cardiac axis: a clue for the presence of congenital heart disease. *Obstet Gynecol* 1995; **85**: 97 – 102.
 70. Abdullah MM, Lacro RV, Smallhorn J, Chitayat D, van der Velde ME, Yoo SJ, Oman-Ganes L, Hornberger LK. Fetal cardiac dextroposition in the absence of an intrathoracic mass: sign of significant right lung hypoplasia. *J Ultrasound Med* 2000; **19**: 669 – 676.
 71. Copel JA, Liang RI, Demasio K, Ozeren S, Kleinman CS. The clinical significance of the irregular fetal heart rhythm. *Am J Obstet Gynecol* 2000; **182**: 813–817. 7
 72. Bet BB, de Vries JM, Limpens J, van Wely M, van Leeuwen E, Clur SA, Pajkrt E. Implications of fetal premature atrial contractions: systematic review. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2022; **60**: 721 – 730.

73. Simpson JL, Yates RW, Sharland GK. Irregular heart rate in the fetus: not always benign. *Cardiol Young* 1996; **6**: 28 – 31.
74. Cuneo BF, Strasburger JF, Wakai RT, Ovadia M. Conduction system disease in fetuses evaluated for irregular cardiac rhythm. *Fetal Diagn Ther* 2006; **21**: 307 – 313.
75. Carvalho JS. Risk stratification for irregular fetal heart rhythm: practical approach to management. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2022; **60**: 717
76. American College of Obstetricians and Gynecologists. ACOG Practice Bulletin No. 106: Intrapartum fetal heart rate monitoring: nomenclature, interpretation, and general management principles. *Obstet Gynecol* 2009; **114**: 192 – 202.
77. Carvalho JS. Primary bradycardia: keys and pitfalls in diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2014; **44**: 125 – 130.
78. Carvalho JS. Fetal dysrhythmias. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol* 2019; **58**: 28–41.
79. Mitchell JL, Cuneo BF, Etheridge SP, Horigome H, Weng HY, Benson DW. Fetal heart rate predictors of long QT syndrome. *Circulation* 2012; **126**: 2688 – 2695.
80. Srinivasan S, Strasburger J. Overview of fetal arrhythmias. *Curr Opin Pediatr* 2008; **20**: 522 – 531.
81. Hazelzet T, Durand I, David N. [Total isolated anomalous pulmonary venous return: Are there any clues for prenatal screening?]. *Gynecol Obstet Fertil* 2015; **43**: 541 – 548.
82. Kirk JS, Comstock CH, Lee W, Smith RS, Riggs TW, Weinhouse E. Fetal cardiac asymmetry: a marker for congenital heart disease. *Obstet Gynecol* 1999; **93**: 189 – 192.
83. Sharland GK, Chan KY, Allan LD. Coarctation of the aorta: difficulties in prenatal diagnosis. *Br Heart J* 1994; **71**: 70 – 75.
84. Hornberger LK, Sanders SP, Rein AJ, Spevak PJ, Parness IA, Colan SD. Left heart obstructive lesions and left ventricular growth in the midtrimester fetus. *A longitudinal study. Circulation* 1995; **92**: 1531 – 1538.
85. Paladini D, Pistorio A, Wu LH, Meccariello G, Lei T, Tuo G, Donarini G, Marasini M, Xie HN. Prenatal diagnosis of total and partial anomalous pulmonary venous connection: multicenter cohort study and meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2018; **52**: 24 – 34.
86. Paladini D, Palmieri S, Lamberti A, Teodoro A, Martinelli P, Nappi C. Characterization and natural history of ventricular septal defects in the fetus. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000; **16**: 118 – 122.
87. Axt-Fliehdner R, Schwarze A, Smrcek J, Germer U, Krapp M, Gembruch U. Isolated ventricular septal defects detected by color Doppler imaging: evolution during fetal and first year of postnatal life. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; **27**: 266–273.
88. Vettrains IM, Lee W, Bronsteen RA, Comstock CH. Sonographic evaluation of the ventricular cardiac outflow tracts. *J Ultrasound Med* 2005; **24**: 566.
89. Everwijn SMP, van Nisselrooij AEL, Rozendaal L, Clur SB, Pajkrt E, Hruda J, Linskens IH, van Lith JM, Blom NA, Haak MC. The effect of the introduction of the three-vessel view on the detection rate of transposition of the great arteries and tetralogy of Fallot. *Prenat Diagn* 2018; **38**: 951 – 957.
90. Bravo C, Gamez F, Perez R, Alvarez T, De Leon-Luis J. Fetal Aortic Arch Anomalies: Key Sonographic Views for Their Differential Diagnosis and Clinical Implications Using the Cardiovascular System Sonographic Evaluation Protocol. *J Ultrasound Med* 2016; **35**: 237 – 251.
91. Karl K, Sinkovskaya E, Abuhamad A, Chaoui R. Intrathymic and other anomalous courses of the left brachiocephalic vein in the fetus. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2016; **48**: 464 – 469.
92. Galindo A, Gutierrez-Larraya F, Escribano D, Arbues J, Velasco JM. Clinical significance of persistent left superior vena cava diagnosed in fetal life. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; **30**: 152 – 161.
93. Durand I, Hazelzet T, Gillibert A, Parrod C, David N, El Youssef F, Brehin AC, Barre E. Outcomes following prenatal diagnosis of isolated persistent left superior vena cava. *Arch Cardiovasc Dis* 2022; **115**: 335 – 347.
94. Lopes KRM, Bartsota M, Doughty V, Carvalho JS. Single left superior vena cava: antenatal diagnosis, associated anomalies and outcomes. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2022; **60**: 640 – 645.
95. Chaoui R, Heling KS, Lopez AS, Thiel G, Karl K. The thymic-thoracic ratio in fetal heart defects: a simple way to identify fetuses at high risk for microdeletion 22q11. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011; **37**: 397 – 403.
96. Paladini D. How to identify the thymus in the fetus: the thy-box. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011; **37**: 488 – 492.
97. Karl K, Heling KS, Sarut Lopez A, Thiel G, Chaoui R. Thymic-thoracic ratio in fetuses with trisomy 21, 18 or 13. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2012; **40**: 412–417.
98. Anton T, Sklansky MS, Perez M, Pretorius DH. The Fetal 3-Vessel Views: An Illustrative Case-Based Tutorial. *J Ultrasound Med* 2019; **38**: 3335 – 3347.
99. Yagel S, Cohen SM, Achiron R. Examination of the fetal heart by five short-axis views: a proposed screening method for comprehensive cardiac evaluation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; **17**: 367 – 369.
100. Sun HY, Proudfoot JA, McCandless RT. Prenatal detection of critical cardiac outflow tract anomalies remains suboptimal despite revised obstetrical imaging guidelines. *Congenit Heart Dis* 2018; **13**: 748 – 756.
101. Sklansky MS, Berman DP, Pruetz JD, Chang RK. Prenatal screening for major congenital heart disease: superiority of outflow tracts over the 4-chamber view. *J Ultrasound Med* 2009; **28**: 889 – 899.
102. Jain S, Kleiner B, Moon-Grady A, Hornberger LK. Prenatal diagnosis of vascular rings. *J Ultrasound Med* 2010; **29**: 287 – 294.
103. Chaoui R, McEwing R. Three cross-sectional planes for fetal color Doppler echocardiography. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; **21**: 81 – 93.

104. Paladini D. Sonography in obese and overweight pregnant women: clinical, medicolegal and technical issues. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2009; **33**: 720 – 729.
105. Sklansky M, Afshar Y, Anton T, DeVore GR, Platt L, Satou G. Guidance for fetal cardiac imaging in patients with degraded acoustic windows. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2022; **59**: 709 – 712.
106. Nadel AS. Addition of color Doppler to the routine obstetric sonographic survey aids in the detection of pulmonic stenosis. *Fetal Diagn Ther* 2010; **28**: 175 – 179.
107. Small M, Copel JA. Indications for fetal echocardiography. *Pediatr Cardiol* 2004; **25**: 210 – 222.
108. Mavrides E, Cobian-Sanchez F, Tekay A, Moscoso G, Campbell S, Thilaganathan B, Carvalho JS. Limitations of using first-trimester nuchal translucency measurement in routine screening for major congenital heart defects. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; **17**: 106 – 110.
109. Ghi T, Huggon IC, Zosmer N, Nicolaides KH. Incidence of major structural cardiac defects associated with increased nuchal translucency but normal karyotype. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; **18**: 610 – 614.
110. Hyett JA, Perdu M, Sharland GK, Sniijders RS, Nicolaides KH. Increased nuchal translucency at 10 – 14 weeks of gestation as a marker for major cardiac defects. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997; **10**: 242 – 246.
111. Rychik J, Donaghue DD, Levy S, Fajardo C, Combs J, Zhang X, Szwasz A, Diamond GS. Maternal psychological stress after prenatal diagnosis of congenital heart disease. *J Pediatr* 2013; **162**: 302 – 307.e1.
112. Cabana MD, Rand CS, Powe NR, Wu AW, Wilson MH, Abboud PA, Rubin HR. Why don't physicians follow clinical practice guidelines? A framework for improvement. *JAMA* 1999; **282**: 1458 – 1465.
113. Sklansky M, DeVore GR. Fetal Cardiac Screening: What Are We (and Our Guidelines) Doing Wrong? *J Ultrasound Med* 2016; **35**: 679 – 681.
114. Salomon LJ, Winer N, Bernard JP, Ville Y. A score-based method for quality control of fetal images at routine second-trimester ultrasound examination. *Prenat Diagn* 2008; **28**: 822 – 827.
115. Sairam S, Awadh AM, Cook K, Papageorghiou AT, Carvalho JS. Impact of audit of routine second-trimester cardiac images using a novel image-scoring method. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2009; **33**: 545 – 551.
116. Quarello E, Lafouge A, Fries N, Salomon LJ, CFEF. Basic heart examination: feasibility study of first-trimester systematic simplified fetal echocardiography. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2017; **49**: 224 – 230.
117. Letourneau KM, Horne D, Soni RN, McDonald KR, Karlicki FC, Fransoo RR. Advancing Prenatal Detection of Congenital Heart Disease: A Novel Screening Protocol Improves Early Diagnosis of Complex Congenital Heart Disease. *J Ultrasound Med* 2018; **37**: 1073 – 1079.
118. Volpe P, Ubaldo P, Volpe N, Campobasso G, De Robertis V, Tempesta A, Volpe G, Rembouskos G. Fetal cardiac evaluation at 11 – 14 weeks by experienced obstetricians in a low-risk population. *Prenat Diagn* 2011; **31**: 1054 – 1061.
119. Smrcek JM, Berg C, Geipel A, Fimmers R, Diedrich K, Gembruch U. Early fetal echocardiography: heart biometry and visualization of cardiac structures between 10 and 15 weeks' gestation. *J Ultrasound Med* 2006; **25**: 173 – 182.
120. Yagel S, Cohen SM, Porat S, Daum H, Lipschuetz M, Amsalem H, Messing B, Valsky DV. Detailed transabdominal fetal anatomic scanning in the late first trimester versus the early second trimester of pregnancy. *J Ultrasound Med* 2015; **34**: 143 – 149.
121. Salvesen K, Abramowicz J, Ter Haar G, Miloro P, Sinkovskaya E, Dall'Asta A, Marsal K, Lees C, Board of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology. ISUOG statement on the safe use of Doppler for fetal ultrasound examination in the first 13 + 6 weeks of pregnancy (updated). *Ultrasound Obstet Gynecol* 2021; **57**: 1020.
122. Sinkovskaya ES, Chaoui R, Karl K, Andreeva E, Zhuchenko L, Abuhamad AZ. Fetal cardiac axis and congenital heart defects in early gestation. *Obstet Gynecol* 2015; **125**: 453 – 460.
123. Wiechec M, Knafel A, Nocun A. Prenatal detection of congenital heart defects at the 11- to 13-week scan using a simple color Doppler protocol including the 4-chamber and 3-vessel and trachea views. *J Ultrasound Med* 2015; **34**: 585 – 594.
124. Ghimire LV, Chou FS, Moon-Grady AJ. Risk of congenital heart disease is increased among newborns with non-cardiac congenital anomalies: survey-based analysis using 2016 Kids' Inpatient Database. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2021; **57**: 841 – 842.

SUPPORTING INFORMATION ON THE INTERNET

The following supporting information may be found in the online version of this article:



Figure S1 Sagittal views of aorta are part of fetal echocardiography, but, in some institutions, these views are required or recommended as part of screening obstetric examination. This can be achieved on both grayscale (a) and color Doppler or bidirectional power Doppler (b) imaging. In this view, the three aortic branches can be seen: brachiocephalic artery (1), left common carotid artery (2) and left subclavian artery (3).

Figure S2 Four-chamber view can be used to visualize two of the four pulmonary veins (open arrows) connecting with left atrium (LA). Examiners experienced with color Doppler can additionally use color or bidirectional power Doppler to visualize draining of these veins into LA. Note that distance between aorta and LA is small. dAo, descending aorta.

Abdomen superior			
	Estomago a la izquierda	<input type="checkbox"/> SI	<input type="checkbox"/> NO
Plano de cuatro camaras			
General	Corazón a la izquierda, eje $\sim 45^\circ$	<input type="checkbox"/> SI	<input type="checkbox"/> NO
	Área del corazón $\leq 1/3$ área del pecho	<input type="checkbox"/> SI	<input type="checkbox"/> NO
	Ritmo regular, frecuencia de 120 a 160 lpm	<input type="checkbox"/> SI	<input type="checkbox"/> NO
Atrio	Aproximadamente igual en tamaño	<input type="checkbox"/> SI	<input type="checkbox"/> NO
	Foramen oval permeable; colgajo del foramen oval que abre hacia la aurícula izquierda	<input type="checkbox"/> SI	<input type="checkbox"/> NO
	Al menos una vena pulmonar que ingresa a la aurícula izquierda	<input type="checkbox"/> SI	<input type="checkbox"/> NO
Unión auriculoventricular	Dos válvulas separadas que se abren y cierran libremente	<input type="checkbox"/> SI	<input type="checkbox"/> NO
	Válvula tricúspide más apical que la válvula mitral (desplazamiento normal de la válvula)	<input type="checkbox"/> SI	<input type="checkbox"/> NO
Ventrículos	Aproximadamente igual en tamaño	<input type="checkbox"/> SI	<input type="checkbox"/> NO
	Banda moderadora en el ápice del ventrículo derecho	<input type="checkbox"/> SI	<input type="checkbox"/> NO
	El tabique parece intacto	<input type="checkbox"/> SI	<input type="checkbox"/> NO
Plano de tracto de salida del ventriculo izquierdo			
	Vaso en continuidad con el tabique ventricular y no bifurcado	<input type="checkbox"/> SI	<input type="checkbox"/> NO
	Las valvas de la válvula aórtica no engrosadas, se abren y cierran libremente	<input type="checkbox"/> SI	<input type="checkbox"/> NO
Plano de tracto de salida del ventriculo derecho/plano de 3 vasos			
	El vaso que nace del ventrículo derecho es anterior a la aorta y se bifurca	<input type="checkbox"/> SI	<input type="checkbox"/> NO
	Cruce de grandes arterias	<input type="checkbox"/> SI	<input type="checkbox"/> NO
	El vaso que nace del ventrículo derecho es anterior a la aorta y se bifurca	<input type="checkbox"/> SI	<input type="checkbox"/> NO
Plano de 3 vasos y traquea			
	Signo en V (arcos ductal y aórtico a la izquierda de la tráquea)	<input type="checkbox"/> SI	<input type="checkbox"/> NO
	Arcos ductales y aórticos de tamaño similar	<input type="checkbox"/> SI	<input type="checkbox"/> NO

Apéndice 2 Grados de recomendación y niveles de evidencia utilizados en las Guías de ISUOG

Clasificación de niveles de evidencia

1++	Metaanálisis de alta calidad, revisiones sistemáticas de ensayos controlados aleatorios o ensayos controlados aleatorios con muy bajo riesgo de sesgo
1+	Metaanálisis bien realizados, revisiones sistemáticas de ensayos controlados aleatorios o ensayos controlados aleatorios con bajo riesgo de sesgo
1-	Metaanálisis, revisiones sistemáticas de ensayos controlados aleatorios o ensayos controlados aleatorios con alto riesgo de sesgo
2++	Revisiones sistemáticas de alta calidad de estudios de casos y controles o de cohortes o estudios de casos y controles o de cohortes de alta calidad con muy bajo riesgo de confusión, sesgo o probabilidad y alta probabilidad de que la relación sea causal.
2+	Estudios de casos y controles o de cohortes bien realizados con bajo riesgo de confusión, sesgo o probabilidad y probabilidad moderada de que la relación sea causal.
2-	Estudios de casos y controles o de cohortes con alto riesgo de confusión, sesgo o probabilidad y riesgo significativo de que la relación no sea causal.
3	Estudios no analíticos, ej. informes de casos, series de casos
4	Opinión del experto

Grados de recomendación

A	Al menos un metaanálisis, revisión sistemática o ensayo controlado aleatorio calificado como 1++ y aplicable directamente a la población objetivo; o una revisión sistemática de ensayos controlados aleatorios o un conjunto de evidencia que consiste principalmente en estudios calificados como 1+ aplicables directamente a la población objetivo y que demuestran la coherencia general de los resultados.
B	Conjunto de evidencia que incluye estudios calificados como 2++ aplicables directamente a la población objetivo y que demuestran la coherencia general de los resultados; o evidencia extrapolada de estudios calificados como 1++ o 1+
C	Conjunto de evidencia que incluye estudios calificados como 2+ aplicables directamente a la población objetivo y que demuestran la coherencia general de los resultados; o evidencia extrapolada de estudios calificados como 2++
D	Nivel de evidencia 3 o 4; o evidencia extrapolada de estudios calificados como 2+
Punto de buena práctica	Mejores prácticas recomendadas basadas en la experiencia clínica del grupo de desarrollo de la guía.
