

Foramen oval restrictivo intraútero: causa de hidrops fetal

Intrauterine restrictive oval foramen: cause of fetal hydrops

Miguel Angel Clerc Berestein^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-7637-8355>

Ana Paula Herves² <https://orcid.org/0000-0002-7304-5029>

¹[Hospital Interzonal de Agudos Especializado en Pediatría “Sor María Ludovica”. La Plata, Buenos Aires, Argentina.](#)

²[Hospital Interzonal General de Agudos “General José de San Martín”. La Plata, Buenos Aires, Argentina.](#)

*Autor para la correspondencia: miguelclerc@gmail.com

RESUMEN

Introducción: El cierre prematuro del foramen oval o foramen oval restrictivo intraútero es una entidad clínica rara pero seria, de etiología desconocida. Puede ocasionar diversos defectos cardíacos, hipertensión pulmonar, insuficiencia cardíaca congestiva, hidrops fetal y muerte. El diagnóstico puede realizarse mediante ecocardiografía fetal, aunque en la mayoría de los casos sucede en autopsia posmortem.

Objetivo: Describir un caso de hidrops fetal secundario al cierre prematuro del foramen oval intraútero.

Presentación del caso: Recién nacido pretérmino de 34 semanas en el que, en ecografía y ecocardiografía prenatal se visualizó un aumento de las cavidades cardíacas asociado a cierre intrauterino de foramen oval e hidrops, hallazgos confirmados al nacimiento. Tras una prolongada estancia en unidad de cuidados

intensivos neonatal y tratamiento con inotrópicos y diuréticos, se otorgó el alta hospitalaria con diagnóstico de cardiomiopatía dilatada secundaria a foramen oval restrictivo.

Conclusiones: La asociación de cierre prematuro de foramen oval con hidrops fetal ha sido descrita en escasas publicaciones y es frecuente en estas la relación con muerte perinatal y con anomalías extracardíacas. En este caso se describe hidrops secundario al cierre temprano del foramen oval intraútero que condicionó a la dilatación global de cavidades cardíacas y a la disfunción ventricular severa persistentes más allá del periodo neonatal sin otras anomalías asociadas. A pesar de la severidad del compromiso cardiovascular, la evolución clínica fue favorable y permitió el egreso hospitalario. Es importante el reconocimiento temprano mediante ecografía y ecocardiografía fetal de estas entidades para guiar un diagnóstico y tratamiento oportunos.

Palabras clave: foramen oval restrictivo, hidrops fetal, recién nacido.

ABSTRACT

Introduction: Premature closure of the oval foramen or intrauterine restrictive oval foramen is a rare but serious clinical entity of unknown etiology. It can cause various heart defects, pulmonary hypertension, congestive heart failure, fetal hydrops and death. Diagnosis can be made by fetal echocardiography, although in most cases it occurs in postmortem autopsy.

Objective: Describe the presentation of a case of fetal hydrops secondary to premature closure of the intrauterine oval foramen.

Case presentation: A 34-week preterm newborn in which, in ultrasound and prenatal echocardiography, an increase in the cardiac chambers associated with intrauterine closure of oval foramen and hydrops was visualized; these findings were confirmed at birth. After a prolonged stay in the neonatal intensive care unit and treatment with inotropic and diuretic drugs, hospital discharge was granted with diagnosis of dilated cardiomyopathy secondary to restrictive oval foramen.

Conclusions: The association of premature closure of oval foramen with fetal hydrops has been described in few publications and it is common in these the relation with perinatal death and extracardiac abnormalities. In this case, it is described hydrops secondary to the early closure of the intrauterine oval foramen that conditioned the overall dilation of heart chambers, and persistent severe ventricular dysfunction beyond the neonatal period without other associated abnormalities. Despite the severity of cardiovascular compromising, clinical

evolution was favorable and allowed hospital discharge. Early recognition using ultrasound and fetal echocardiography of these entities is important to guide timely diagnosis and treatment.

Keywords: Restrictive oval foramen; fetal hydrops; newborn.

Recibido: 15/02/2021

Aceptado: 03/12/2021

Introducción

Durante la vida fetal, el foramen oval (FO) permite que la sangre oxigenada proveniente de la placenta se derive a la aurícula izquierda. El cierre normal del FO sucede de forma pasiva, luego del nacimiento, por el incremento del retorno venoso pulmonar y la reducción del sistémico al disminuir el flujo de la vena cava inferior tras la ligadura del cordón umbilical y al disminuir las resistencias vasculares pulmonares durante la transición a la vida extrauterina.^(1,2,3,4)

El cierre prematuro del FO o FO restrictivo intraútero es una entidad clínica rara pero seria, de etiología desconocida en fetos con corazones estructuralmente normales. Puede asociarse a insuficiencia mitral, defectos obstructivos del corazón izquierdo, hipertensión pulmonar en el período neonatal, arritmias (taquicardia supraventricular), falla del ventrículo derecho, hidrops fetal y muerte fetal. Es frecuente el hallazgo de anomalías extracardíacas en pacientes con FO restrictivo.^(1,2,5,6,7)

Uno de los primeros casos de FO restrictivo fue descrito en 1939⁽⁸⁾, y el primer diagnóstico prenatal de este trastorno fue publicado en 1981 por *Hansmann y Redel*.⁽⁹⁾

El diagnóstico de FO restrictivo puede realizarse por ecocardiografía fetal. Los criterios ecocardiográficos propuestos incluyen un diámetro del FO inferior a 2 mm con una velocidad en el doppler superior a 120 cm/s o un FO menor de 3 mm con un gradiente de velocidad doppler medido superior a 5 mm Hg.^(7,10)

El hidrops fetal, no es un diagnóstico en sí, sino un signo/síntoma y el estadio final de una gran variedad de enfermedades. Se le define como la acumulación patológica de líquido en al menos dos compartimientos fetales diferentes. El ultrasonido es esencial y altamente efectivo en el diagnóstico de esta entidad. Este cuadro clínico se asocia a una elevada tasa de mortalidad perinatal. El diagnóstico en períodos tempranos de la gestación (<24 semanas de edad gestacional) o la presencia de anomalías cromosómicas, malformaciones, ascitis o polihidramnios, son indicadores de mal pronóstico.^(5,6,11,12,13,14)

En los últimos años se han desarrollado intervenciones terapéuticas fetales invasivas y no invasivas en diversos centros de alta complejidad en el mundo para el tratamiento intrauterino del hidrops fetal y del cierre prematuro del FO. La evidencia disponible aún resulta escasa y con resultados variables, sin ventajas claras que guíen una fuerte recomendación en favor del tratamiento específico prenatal.^(12,13,14)

El objetivo de esta publicación es describir un caso de hidrops fetal secundario al cierre prematuro del foramen oval intraútero.

Presentación del caso

Recién nacido hijo de madre primípara, fumadora, sin otro antecedente personal de relevancia, pretérmino de 34 semanas de edad gestacional con peso adecuado (2790 Kg con hidrops fetal. Producto de embarazo escasamente controlado, cesárea electiva por diagnóstico ecográfico y ecocardiográfico en tercer trimestre de gestación de polihidramnios, hidrops fetal *HF* y alteración cardíaca funcional asociada a FO restrictivo. En ecocardiograma fetal se describía cardiomegalia global con disfunción biventricular, TAPSE 5 mm, FO restrictivo de 2,8 mm con escasa excursión de la lámina del FO, insuficiencia tricuspídea moderada a severa, insuficiencia mitral leve, válvula pulmonar permeable, pero con escaso flujo anterógrado por fallo derecho, resto sin particularidades, sin signos compatibles con cardiopatía estructural (Fig. 1).



Fig. 1 - Ecocardiografía fetal en la que se observan hallazgos compatibles con alteración funcional cardíaca debido a foramen oval.

Nacido con puntaje de Apgar 4/7 presentaba edema subcutáneo generalizado con abdomen distendido a tensión, pulsos regulares y simétricos y ruidos cardíacos hipofonéticos con tercer ruido agregado (ritmo de galope). Requirió maniobras de reanimación neonatal básicas, intubación orotraqueal y paracentesis bilateral con drenaje de 120 ml de líquido tipo seroso cetrino en sala de partos con posterior ingreso a unidad de cuidados intensivos neonatal (UCIN).

En ecocardiograma posnatal transtorácico se confirmó cardiomegalia global y dilatación severa de cavidades con disfunción ventricular severa de ventrículo izquierdo medido por doppler (FAC: 15 %, DDVI 27 mm, DSVI 29 mm), FO cerrado sin shunt a través del mismo, insuficiencia mitral leve e hipertensión pulmonar leve. En radiografía de tórax se halló gran cardiomegalia (Fig. 2) y el electrocardiograma

mostró cambios eléctricos compatibles con sobrecarga ventricular derecha y QT corregido de 0,5 ms.



Fig. 2 - Radiografía de tórax de frente en la que se observa cardiomegalia global.
Índice cardíaco: 0,71.

No se hallaron malformaciones concomitantes u otros hallazgos orgánicos de significancia patológica mediante examen físico, radiografía corporal total, ecografía abdominal y cerebral.

Se descartaron causas inmunológicas y otras no inmunológicas de hidrops y se llegó al diagnóstico final de hidrops fetal e insuficiencia cardíaca severa secundarios a cierre prematuro de FO intraútero.

Permaneció 40 días en UCIN, requirió asistencia ventilatoria mecánica por 10 días y 15 días totales de oxigenoterapia, nutrición parenteral por 11 días, antibióticoterapia por sospecha de sepsis precoz y tardía y recibió inotrópicos endovenosos (dobutamina) por 21 días, diuréticos (furosemida y espironolactona) desde el nacimiento y digoxina a partir del décimo día de vida.

Durante su estancia en UCIN, se realizaron ecocardiogramas seriados de control en los cuales se observó deterioro permanente de la función y motilidad ventricular izquierda con dilatación creciente de cavidades izquierdas y empeoramiento progresivo de disfunción valvular mitral e hipertensión pulmonar dando lugar a una cardiomiopatía dilatada. A pesar de esto, la evolución clínica del paciente fue relativamente favorable, logró estabilidad hemodinámica, alimentación completa por vía oral, aceptable crecimiento físico y ganancia ponderal, por lo que se otorgó alta hospitalaria y tratamiento con espironolactona, furosemida, carvedilol y digoxina, y seguimiento estrecho por consultorio de alto riesgo de neonatología y por servicio de cardiología pediátrica en centro asistencial de tercer nivel.

Se describe en la literatura la administración de digitálicos a la madre gestante en casos de disfunción ventricular severa, así como otras terapias fetales invasivas con distintos resultados. (1,5,6,7,10,11,12,13,14)

Discusión

En el caso descrito hallamos hidrops fetal secundario al cierre prematuro del FO intraútero que condicionó la dilatación global de cavidades cardíacas y a la disfunción ventricular severa persistentes más allá del periodo neonatal. No se asociaron anomalías extracardíacas y a pesar de la severidad del compromiso cardiovascular, requirió tratamiento inotrópico, diurético y soporte respiratorio, la evolución clínica fue favorable e hizo posible el egreso hospitalario.

El diagnóstico prenatal de FO restrictivo debe sospecharse ante la presencia ecocardiográfica de discrepancia de cavidades cardíacas con sobrecarga derecha sin cardiopatía asociada y debe intentar confirmarse mediante la visualización del FO. Y en caso de hallarse signos de descompensación cardíaca fetal o de hidrops fetal, es mandatario ofrecer la finalización temprana del embarazo mediante cesárea en centro de alta complejidad con previa maduración pulmonar fetal completa, tal como sucedió en el caso presentado, para intentar reducir la morbilidad o mortalidad neonatal relacionada con la enfermedad en estudio.

Concluimos que la asociación de cierre prematuro de foramen oval con hidrops fetal ha sido descrita en escasas publicaciones y es frecuente en estas la relación con muerte perinatal y con anomalías extracardíacas. En este caso se describe hidrops secundario al cierre temprano del foramen oval intraútero que condicionó a la dilatación global de cavidades cardíacas y a la disfunción ventricular severa persistentes más allá del periodo neonatal sin otras anomalías asociadas. A pesar

de la severidad del compromiso cardiovascular, la evolución clínica fue favorable y permitió el egreso hospitalario. Es importante el reconocimiento temprano mediante ecografía y ecocardiografía fetal de estas entidades para guiar un diagnóstico y tratamiento oportunos.

Agradecimientos

A la Dra. *María Cecilia Santana Espinoza* por su dedicación y enseñanza.

Referencias bibliográficas

1. Terroba Seara S, Oulego Erroz I, Lobete Prieto C, Alonso Quintela P. Foramen oval restrictivo intraútero: causa de hipertensión pulmonar neonatal. Arch Argent Pediatr. 2019;117(6):626-30. doi: <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2019.e626>
2. Uzun O, Babaoglu K, Ayhan Y, Moselhi M, Rushworth F, Morris S, *et al.* Diagnostic ultrasound features and outcome of restrictive foramen ovale in fetuses with structurally normal hearts. Pediatr Cardiol. 2014;35(6):943-52. doi: [10.1007/s00246-014-0879-5](https://doi.org/10.1007/s00246-014-0879-5)
3. Maroto Monedero C, Camino López M, Girona JM, Malo Concepción P. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas del recién nacido. Rev Esp Cardiol. 2001;54(1):49-66.
4. Morton S, Brodsky D. Fetal Physiology and the Transition to Extrauterine Life. Clin Perinatol. 2016;43(3):395-407. doi: [10.1016/j.clp.2016.04.001](https://doi.org/10.1016/j.clp.2016.04.001)
5. Hagen A, Albig M, Schmitz L, Hopp H, Van Baalend A, Becker R, *et al.* Prenatal diagnosis of isolated foramen ovale obstruction. A report of two cases. Fetal Diagn Ther. 2005;20(1):70-3. doi: [10.1159/000081373](https://doi.org/10.1159/000081373)
6. Pesonen E, Haavisto H, Ammala P, Teramo K. Intrauterine hydrops caused by premature closure of the foramen ovale. Arch Dis Child. 1983;58(12):1015-6.
7. Yuan S-M. Cardiac Etiologies of Hydrops Fetalis. Z Geburtsh Neonatol. 2017;221:67-72. doi: <http://dx.doi.org/10.1055/s-0042-123825>
8. BENNER MC. PREMATURE CLOSURE of the FORAMEN OVALE; REPORT of 2 CASES. AM HEART J. 1939;17:437-43.
9. Redel DA, Hansman M. Fetal obstruction of the foramen ovale detected by two-dimensional doppler echocardiography. In: Rijsterborgh H, editor. Echocardiology. DORDRECHT: SPRINGER: 1981. DOI: Cardiovascular Medicine, vol 13. Springer, Dordrecht. https://doi.org/10.1007/978-94-009-8299-4_47

10. Li YD, Li ZA, He YH. Premature closure or restriction of the foramen ovale. Prenatal diagnosis by directional enhanced flow imaging. *J Ultrasound Med.* 2013;32(7):1291-4. doi:10.7863/ultra.32.7.1291
11. Gu X, Zhang Y, Han J, Liu X, Ge S, He Y. Isolated premature restriction or closure of foramen ovale in fetuses: Echocardiographic characteristics and outcome. *Echocardiography.* 2018;35:1189-95. doi: 10.1111/echo.14009
12. Nassr A, Ness A, Hosseinzadeh P, Salmanian B, Espinoza J, Berger V, *et al.* Outcome and Treatment of Antenatally Diagnosed Nonimmune Hydrops Fetalis. *Fetal Diagn Ther.* 2018;43:123-8. doi:10.1159/000475990
13. Thong XY, Lee LY, Chia D, Wong YC, Biswas A. Management and Outcomes of Fetal Hydrops in a Tertiary Care Centre in Singapore. *Ann Acad Med Singapore.* 2017;46:4-10.
14. Désilets V, De Bie I, Audibert F. No. 363-Investigation and Management of Non-immune Fetal Hydrops. *J Obstet Gynaecol Can.* 2018;40(8):1077-90. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jogc.2017.12.011>

Conflictos de intereses

Los autores declaran que no tienen conflicto de intereses respecto al trabajo presentado.

Contribución de los autores

Miguel Angel Clerc Berestein: idea para la presentación del trabajo. Búsqueda, selección y análisis de las referencias bibliográficas. Redacción del primer borrador y de la versión final.

Ana Paula Herves: participación en la redacción de borrador y versión final, recursos de información.