



MALPOSICION DEL CORAZON Y SINDROMES ASOCIADOS

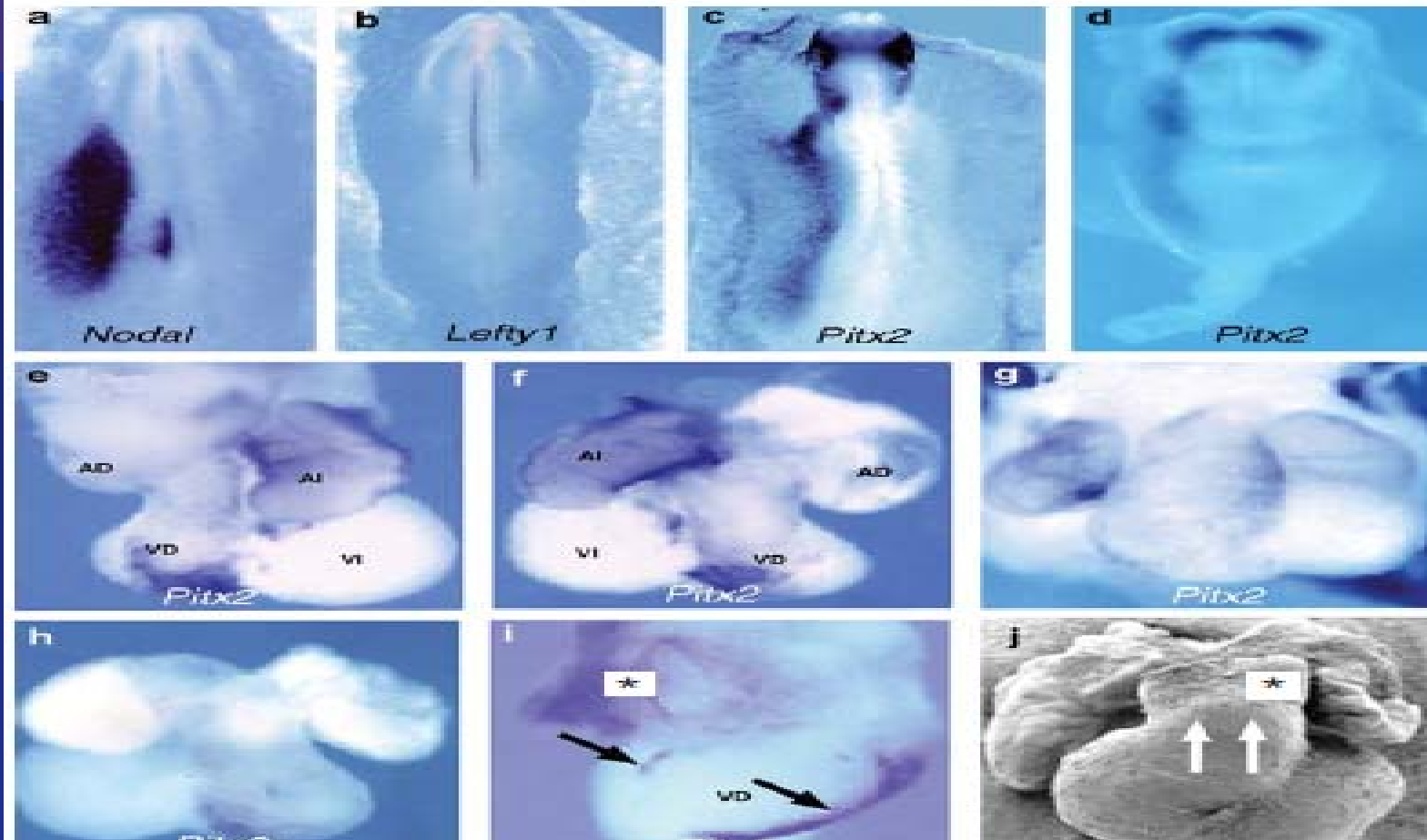
Rosana Osorio Izaquita

Centro de Referencia Perinatal de Oriente CERPO
Departamento de Obstetricia y Ginecología, Hospital "Dr. Luis Tisné Brousse"
Campus Oriente, Facultad de Medicina, Universidad de Chile



INTRODUCCION

- **Cardiopatías Congénitas se presenta en 8/1000 RNV.**
- **>90% origen multifactorial.**
- **Establecimiento izquierda- derecha en el eje embrionario, se inicia en el nódulo de HENSEN.**
- **Cromosoma 14 → Expresión de genes (iv, pitx) que confieren a cada lado del embrión, propiedades específicas.**
- **Simetría corporal es pseudobilateral.**



**Pitx 2: principal gen diana del nodo
 participa en el desarrollo de asimetría embrionaria, se expresa en la aurícula
 izquierda, los cara anterior de los ventrículos y el lado izquierdo de la cámara de
 salida.**



Eje Cardíaco

- Orientación rotacional del corazón en el tórax, es decir si el ápex es izquierdo o derecho.
- > Alteración del eje es manifestación de enfermedad cardíaca congénita intrínseca.
- **3 tipos de ejes cardíacos:**

Levocardia
Dextrocardia
Mesocardia



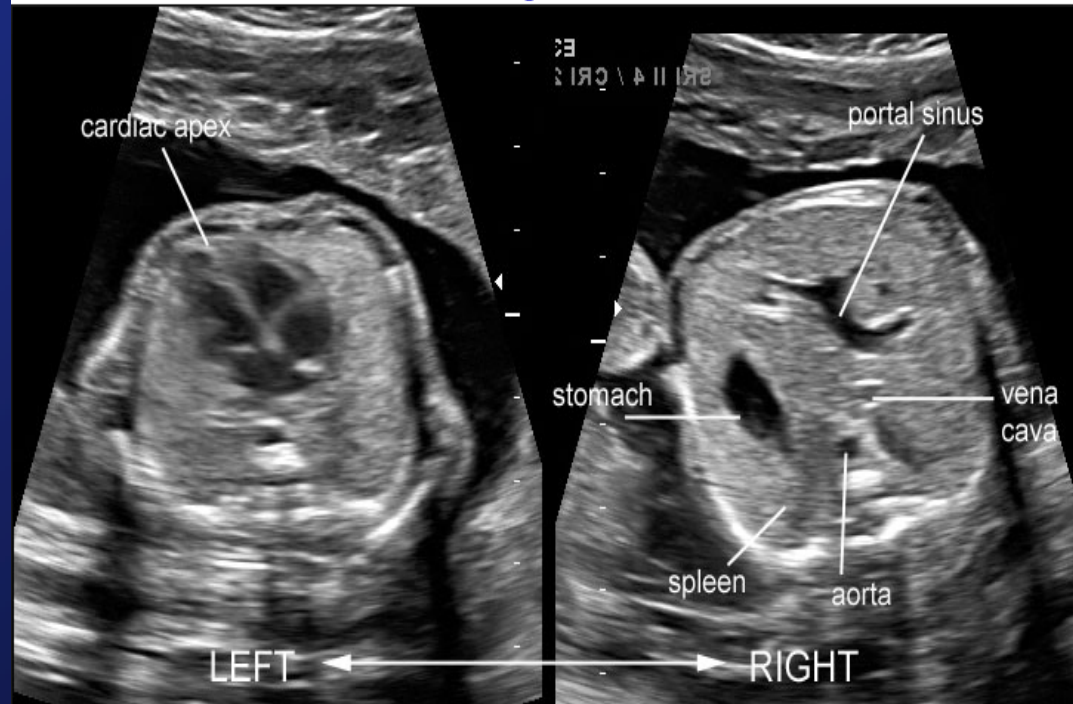
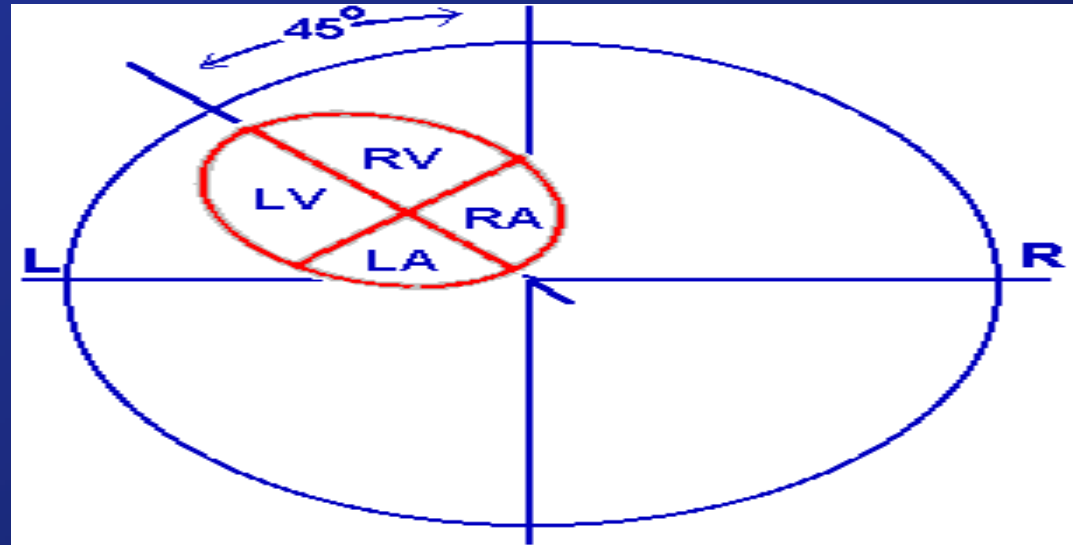
CERPO
Centro de Estudios de Radiología y Diagnóstico

LEVOCARDIA

❖ Apex hacia la izquierda

Angulo de $45^\circ \pm 20^\circ$ con el eje anteroposterior del tronco

❖ $> 57^\circ$ se considera anormal, aumenta el riesgo de defectos cardiacos concomitantes. Tales : Co A, , anomalía de Ebstein, TGA, doble salida del VD, drenaje pulmonar anómalo





CERPO
Centro de Estudios de Radiología y Diagnóstico

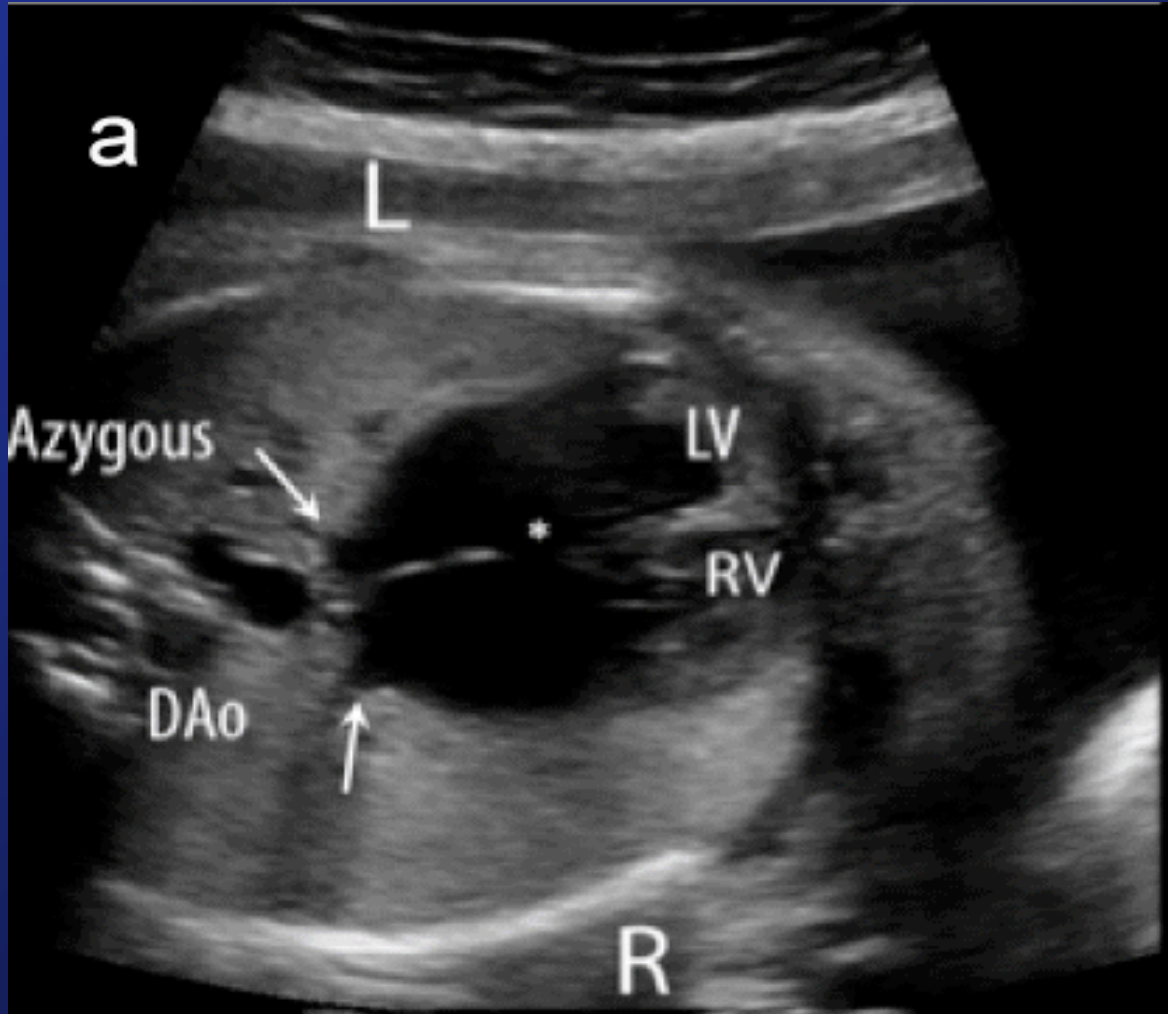
Mesocardia

❖ Apex cardiaco en la línea media

❖ Raro

❖ Alta asociación con defectos cardiacos (AP, ventriculo unico y doble salida del VD) secundario a anomalías extracardiacas como tumores intratoracicos, hernia diafragmatica, cromosomopatas y sindromes geneticos.

❖ Puede ocurrir en los 3 tipos de situs solitus, inversus y ambiguous.



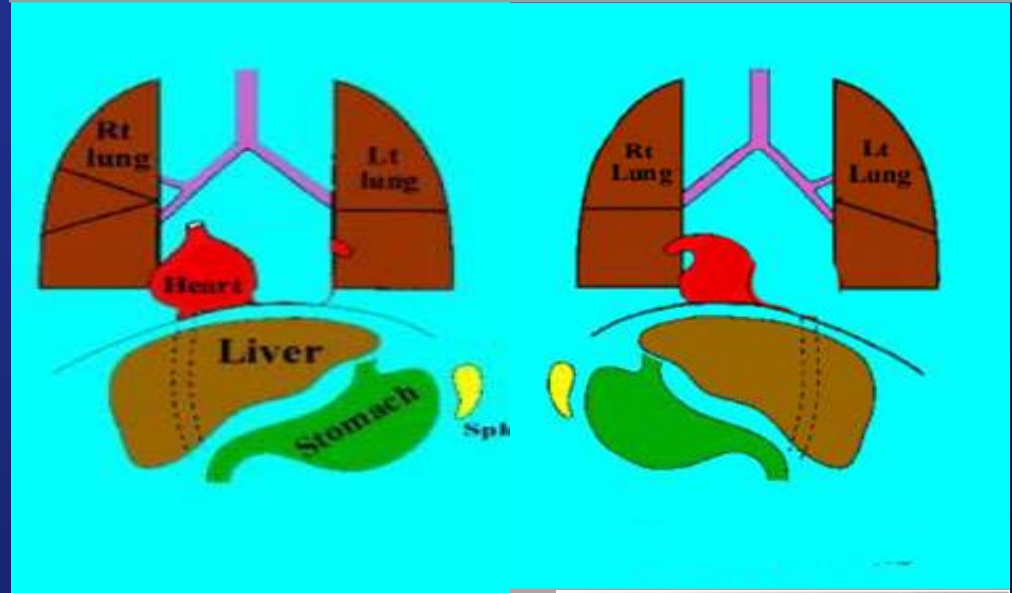


Dextrocardia

- ❖ Ápex hacia la derecha
- ❖ 1/29.000 RNV
- ❖ Se asocia en el 95 % defectos cardiacos como TGA, CIA, CIV, Co A, Divertículo VI, Anomalia de Ebstein y doble salida del ventrículo derecho.
- ❖ Situs Solitus: 47%
 - Situs Ambiguous: 30%
 - Situs Inversus: 23%
- ❖ Se asocia a malformaciones extracardíacas

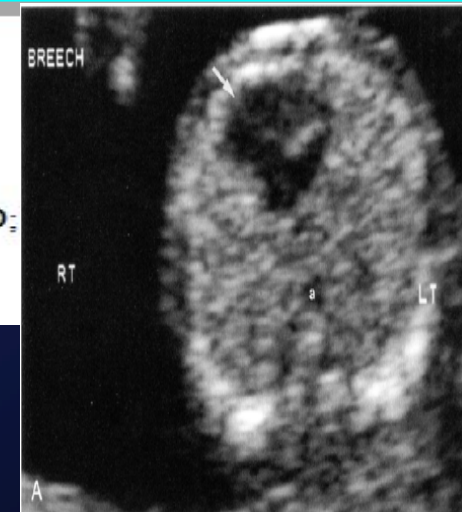
DEXTROCADIA

SITUS SOLIS SITUS INVERSUS



2 tipos:

1. AV + VA relaciones normales (CTGV; ASD, VSD; AVSD; DATVP)
2. AV + VA discordancia (CTGV; VSD, PS, AVSD; tetralogia; Ebstein; DATVP).





Posición Cardíaca

- **Ubicación del corazón en el tórax.**
- **Definido por la posición de las aurículas.**

Vena cava
Aurícula derecha
Hígado



DERECHO

Arco aórtico
Aurícula izquierda
Estomago

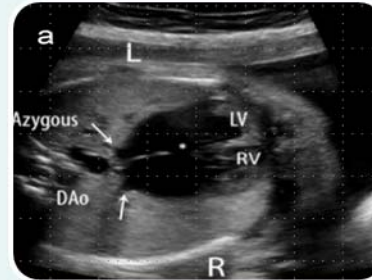


IZQUIERDO

Posición Cardíacas



Levoposición:
corazón se
encuentra en
hemitorax
izquierdo



Mesoposición:
corazón en el
centro del tórax



Dextroposición:
corazón se
encuentra en el
hemitorax
derecho

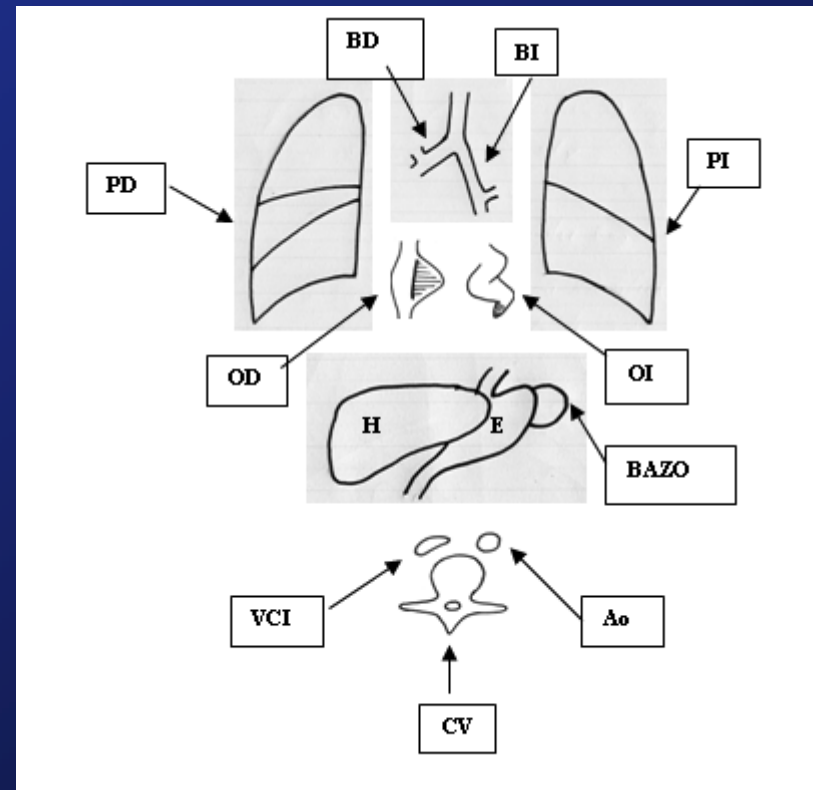


SITUS

- **Relación de posición y organización de órganos toracoabdominales pares o impares con respecto a la línea media**

SITUS SOLITUS

- ❖ Disposición normal del corazón hacia la izquierda, hígado a la derecha y estómago a la izquierda.
- ❖ Se asocia solo con el 1% CC



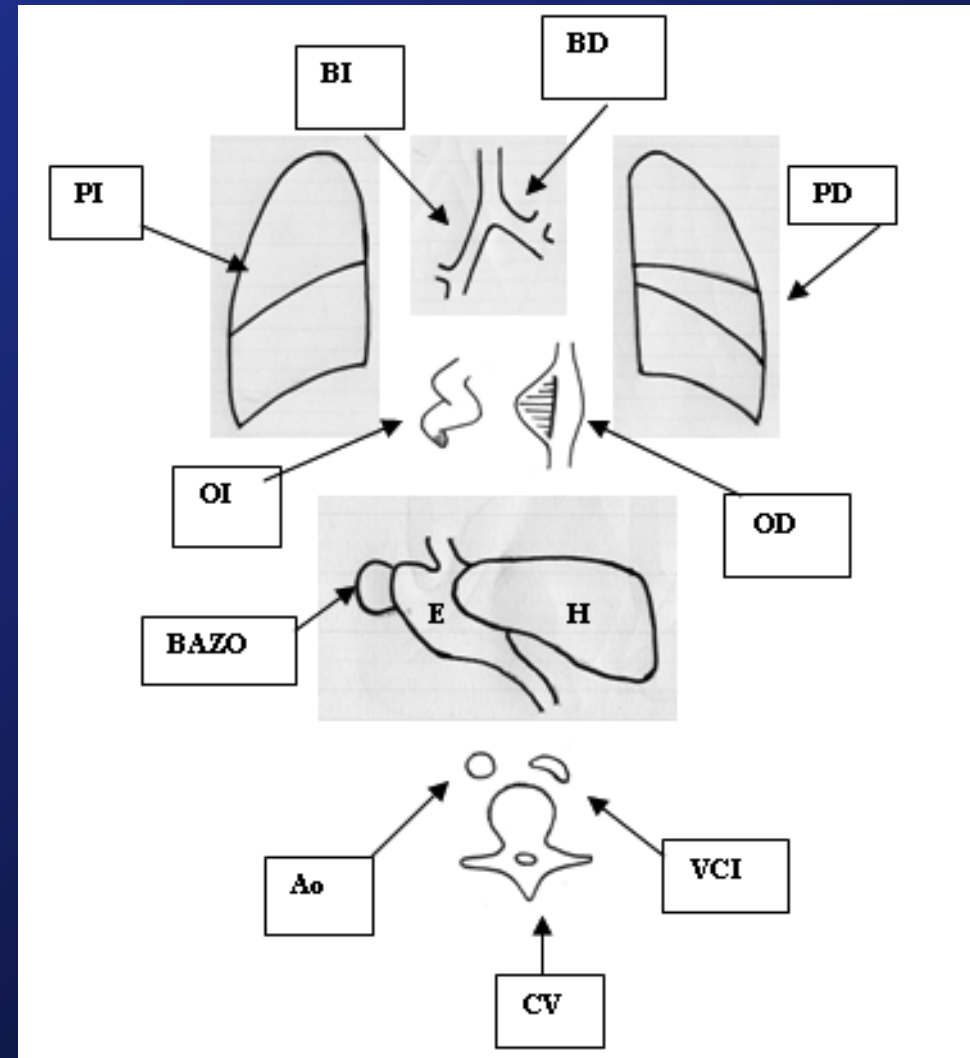
Situs Inversus

- Inversión completa del situs solitus, con el corazón hacia la derecha.
- 1 de 10.000 RNV.
- Situs inversus totalis =
Situs inversus + dextrocardia
- Dg desde las 18 Sem gestación
- Raro con levocardia



Situs Inversus

- 0,3-0,5% asociado a CIA, CIV, atresia pulmonar y correcta posición de las grandes arterias , Anomalia de Ebstein y doble salida del ventrículo derecho.





PRONOSTICO

- Descartar:
 1. malformaciones intra y extracardíacas.
 2. Síndrome de kartagener: 50% situs inversus



Situs Ambiguous

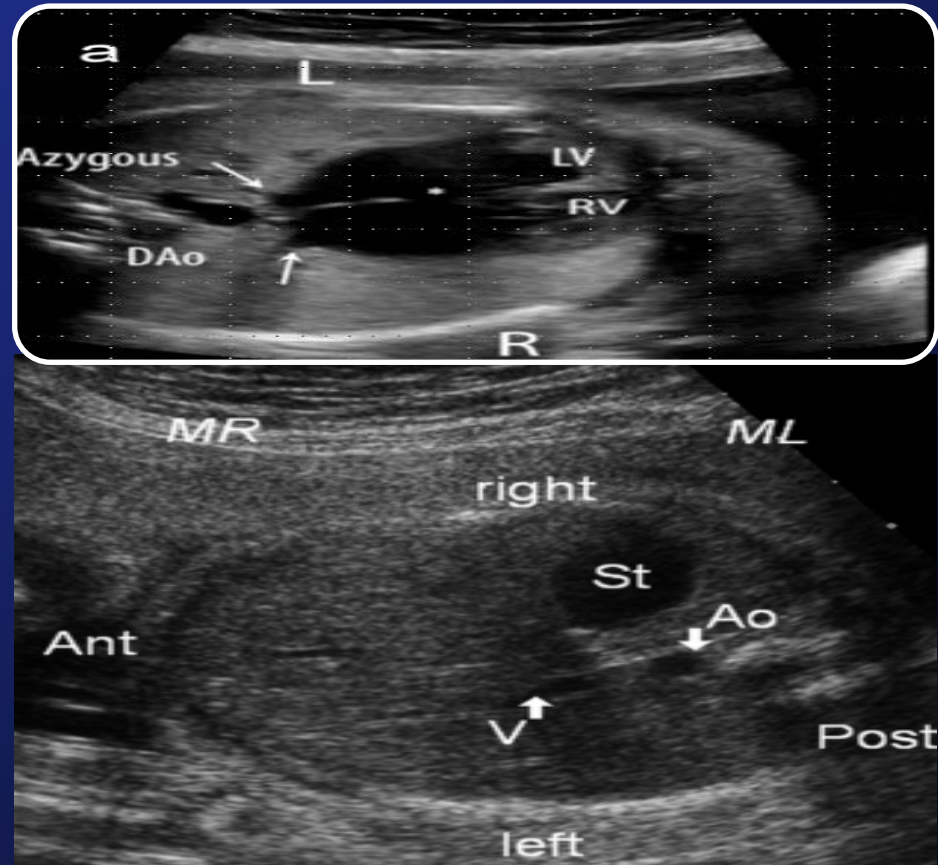
- Menos común.
- ↑ Consanguinidad.
- Origen genético (A.dominante, recesivo o ligado X)
- heterotaxia
- Bilateralidad precoz
- Suele presentarse con malformaciones cardiovasculares complejas.



Tipos de Situs Ambiguous

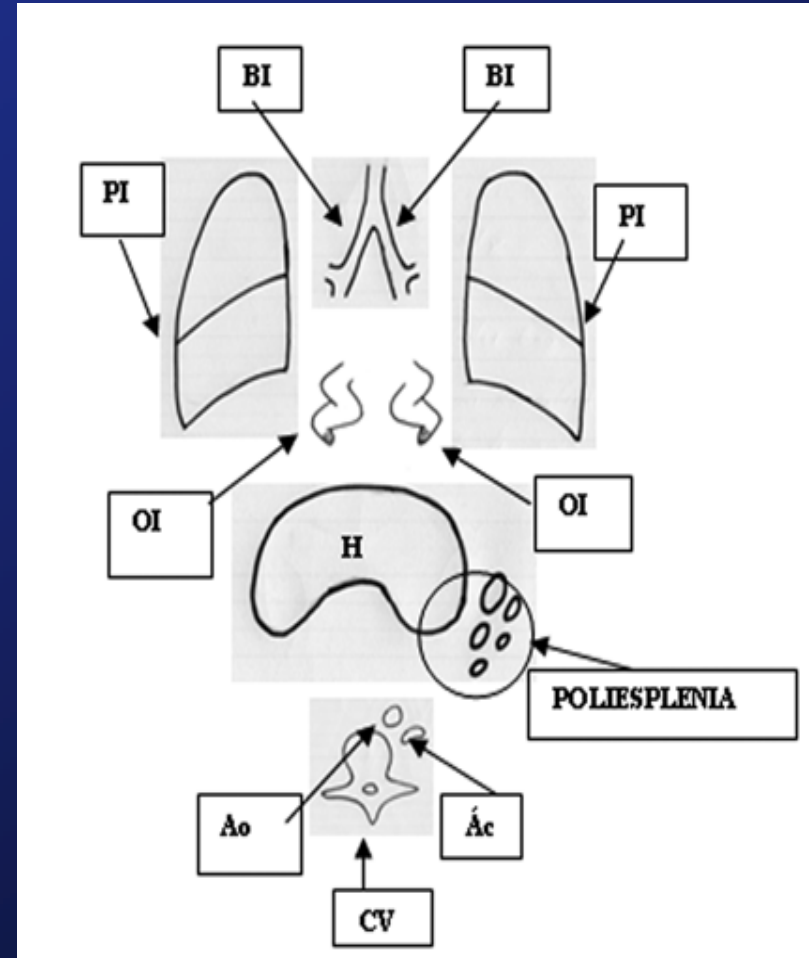
Conocido como Isomerismo derecho, Síndrome de asplenia o Síndrome de Ivemark

- Ambas aurículas derechas
- Pulmones trilobulares y bronquio epiarterial.
- Estomago en línea media o en ambos lados.
- Hígado en línea media.
- Asplenia o hiposplenia
- Asociado 99-100% a CIA y CAV, 75% TGA, EP Y AP, 50% ventrículo único .
- Riesgo de recurrencia 5%



Isomerismo Izquierdo, Síndrome de Poliesplenía

- Bilateralidad izquierda
- 1/100.000 RNV
- Dos aurículas izquierdas
- MC: 40-60% CoA, EM, Hipoplasia de VI, ↓ TGA, canal AV
- Se asocia a bradiarritmias cardiacas, hidrops fetal y óbito
- Múltiples bazo agrupas a la curvatura del estomago
- Pulmones bilobulado y bronquio hipoarterial
- Hígado en línea media
- Estomago izquierdo o en línea media



CARACTERISTICAS ECOGRAFICAS FRECUENTES DEL ISOMERISMO AURICULAR IZQUIERDO

- Eje cardíaco hacia izquierda o más central
 - Vena cava inferior no visible en porción hepática (80%)
 - Venas hepáticas drenan directamente hacia la aurícula
 - Dos vasos detrás del corazón
 - Habitualmente, canal atrioventricular
 - Puede haber bloqueo A-V completo (68%)
 - Corazón dilatado e hipertrófico (con bloqueo)
 - Vena cava superior izquierda persistente (56%)
 - Drenaje anómalo venoso pulmonar
-



Ectopia Cordis

Posición anormal del corazón fuera del tórax

- Defecto de la migración del mesodermo y cierre ventromedial
- 14-18 vida embrionaria
- Incidencia 5/1.000.000 RVN
- **Tipos:**

Cervical
Torácica 7%
Toracoabdominal(P.CANTRELL)
Abdominal





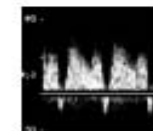
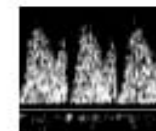
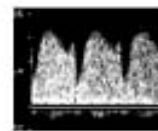
PRONOSTICO

- **Cervical 100% mortalidad**
- **90% fallece el 1 día de vida**
- **Corrección quirúrgica en 2 fases resultados variables y depende de cardiopatías estructurales asociadas, presencia de esternón y pericardio parietal.**

US

US 11-14

- TN >95 para edad gestacional (Icn45-84mm)
- Ductus venoso: Onda A (-) o Reversa
- FC: $<100 - >180$



Normal

Onda A ausente

Onda A reversa



US 22-24

- PHA O OHA
 - ARTERIA UMBILICAL UNICAL
 - SITUS SOLITUS, INVERSUS O AMBIGUOUS
 - MALFORMACIONES EXTRACARDIACAS
 - ALTERACIONES DEL DOPPLER
- Necesario :
ECOCARDIOGRAFIA FETAL
RMN FETAL



Bibliografía

Samanek M, Goetzova J, Benesova D. Distribution of congenital heart malformations in an autopsied child population. Int J Cardiol 1985;8:235-48.

- **Nora JJ. Update on the etiology of congenital heart disease and genetic counselling. En: Van Praagh R, Takao A, editors. Etiology and Morphogenesis of Congenital Heart Disease. 1.^a ed.**
- **Yost HJ. Diverse initiation in a conserved left-right pathway? Curr Opin Cardiol 1999;13:185-9.**
- **Cantrell JR, Haller JA, Ravith MM. A syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium and heart. Surg Gynecol Obstet. 1958;107:602-614**
- **Martín RA, Cunniff C, Erickson L, Pentalogy of Cantrell and ectopia cordial, a familial developmental field complex. Am J Med Genet 1992; 42:839-41**
- **Carmi R, Boughman JA. Pentalogy of Cantrell and associated midline anomalies: a possible ventral midline developmental field. Am J Med Genet. 1992;42:90-95** Denath FM, Romano W, Solcz M, Donnelly D.
- **Ultrasonographic findings of exencephaly in pentalogy of Cantrell: Case report and review of the literature. J Clin Ultrasound 22:351-354, 1994.**
- **Fraser AG, Buser PT, Bax JJ, Dassen WR, Nihoyannopoulos P, Schwitter J, et al. The future of cardiovascular imaging and non-invasive diagnosis. A joint statement from the European Association of Echocardiography, the working Groups on Cardiovascular Magnetic Resonance, Computers in Cardiology, and Nuclear Cardiology, of the European Society of Cardiology, the European Association of Nuclear Medicine, and the Association for European Paediatric Cardiology. Eur J Echocardiogr 2006; 27: 1750-3**
- **Aylsworth AS: Clinical aspects of defects in the determination of laterality. Am J Med Genet 2001; 101(4): 345-55.**
- **Chen CP, Chang TY, Tzen CY et al: Sonographic detection of situs inversus, ventricular septal defect, and short-rib polydactyly syndrome type III (Verma-Naumoff) in a second-trimester fetus not know to be at risk. Ultrasound Obstet Gynecol 2002; 19(6): 629-31**