

CERPO

Centro de Referencia Perinatal Oriente

Facultad de Medicina, Universidad de Chile

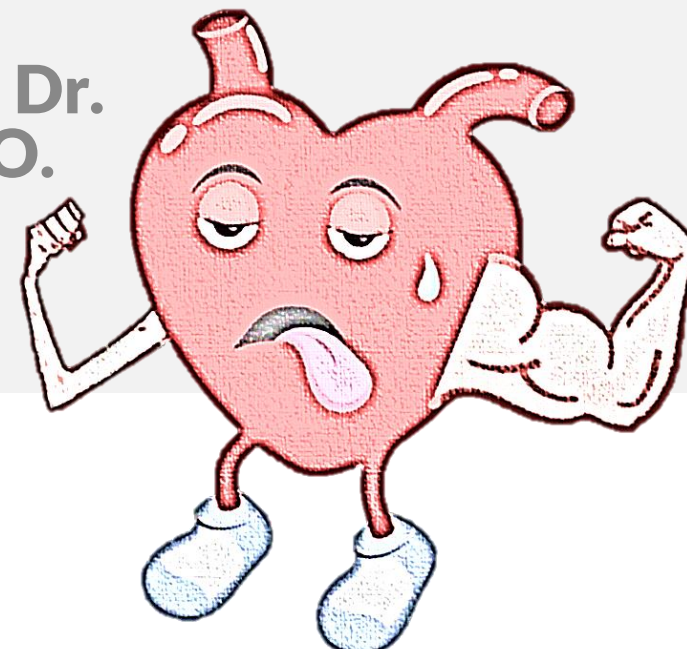


Seminario N° 40

Hipoplasia de Ventrículo derecho

Dr. Sebastián Martínez González, Dr. Daniel Martín, Dr. Juan Guillermo Rodríguez, Dra. Daniela Cisternas O.

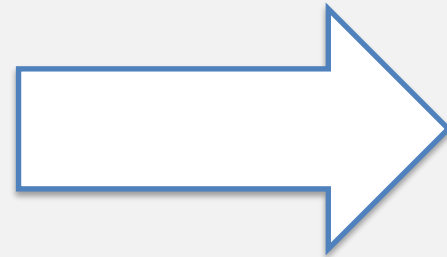
24 de Septiembre de 2020.-



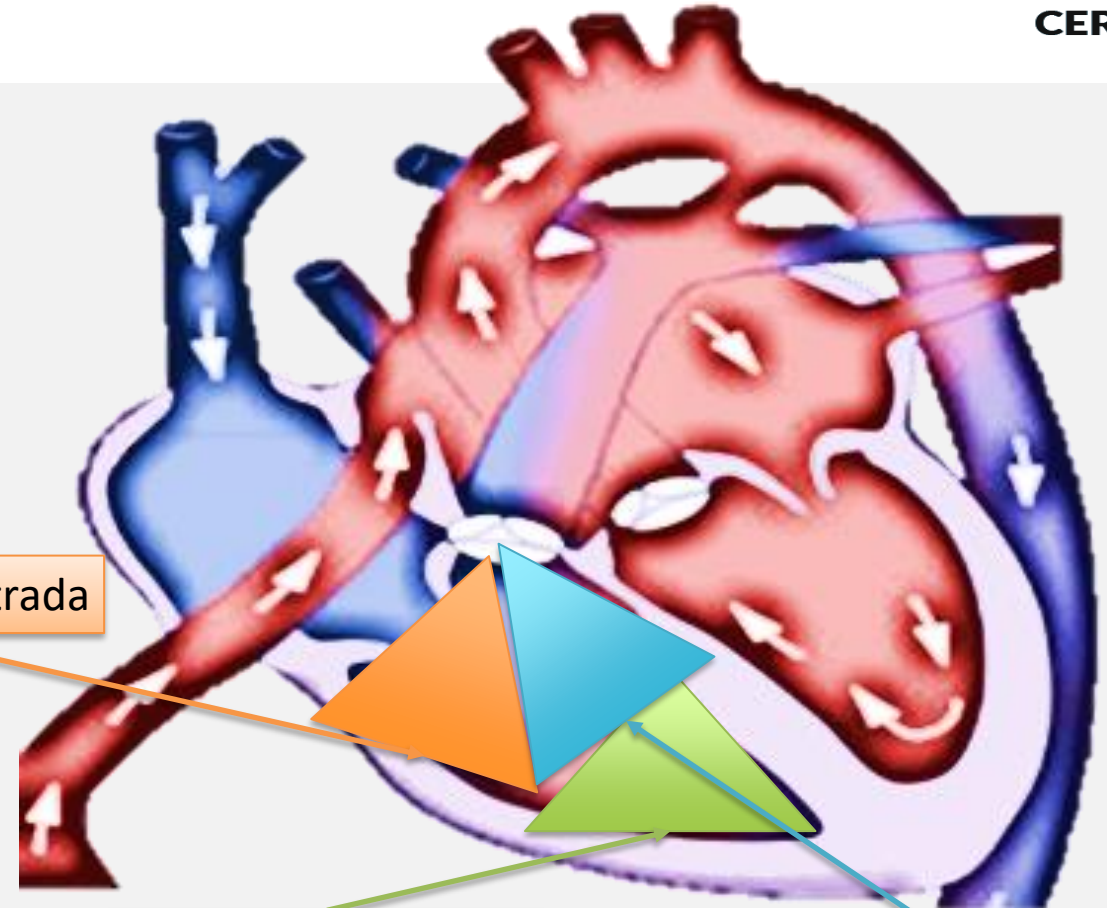
Introducción



Corazón primitivo



Segmento de Entrada



Segmento trabecular apical

Segmento de Salida

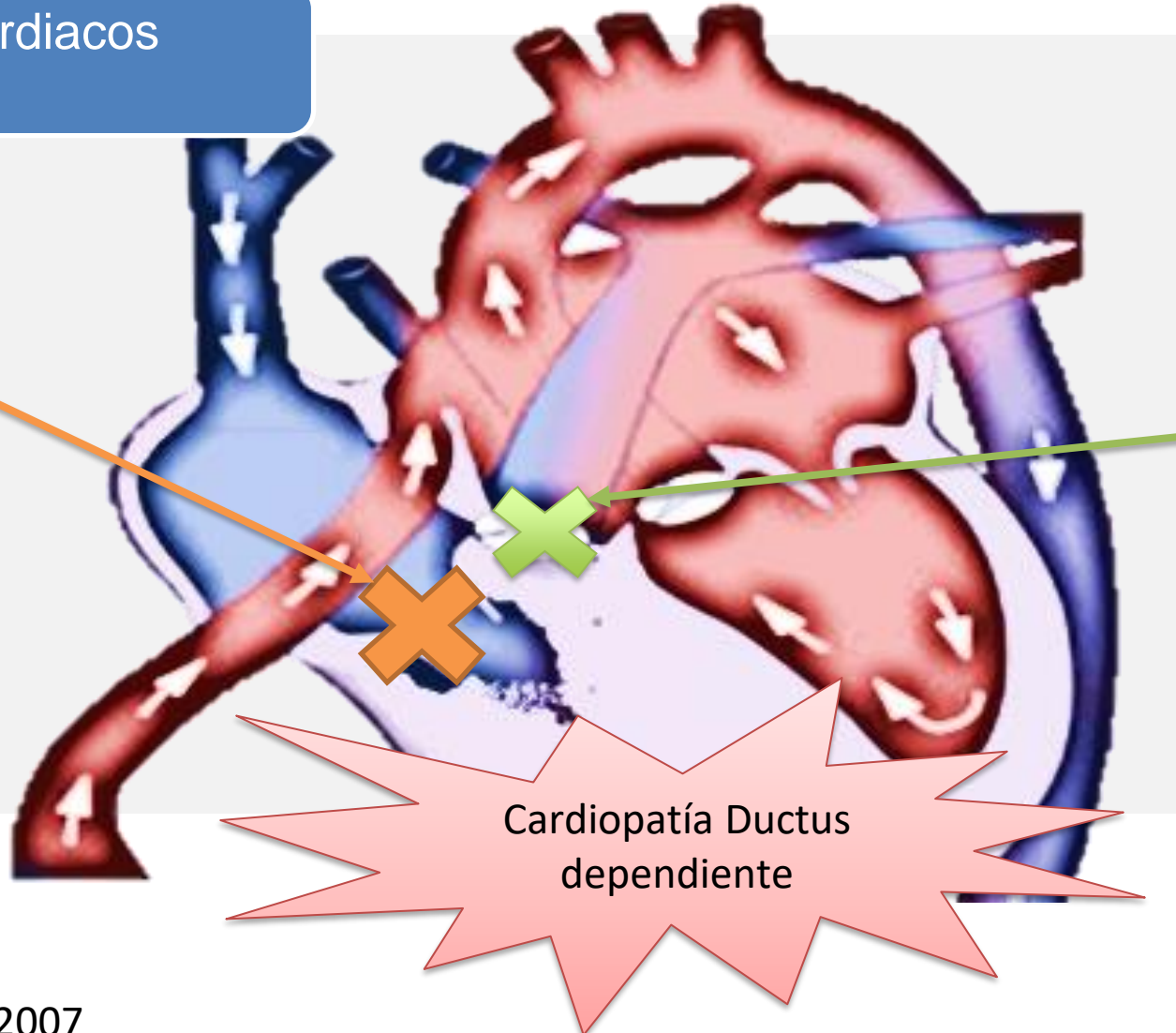
Síndrome de corazón derecho hipoplásico

1-3% de defectos cardiacos congénitos

Defecto de valva tricuspídea

Atresia

Hipoplasia



Defecto de válvula pulmonar con septum IV intacto

Atresia pulmonar

Estenosis crítica

Atresia Pulmonar con Septum intacto

Obstrucción a la salida del VD

1% de CC

Leve predominio en hombres

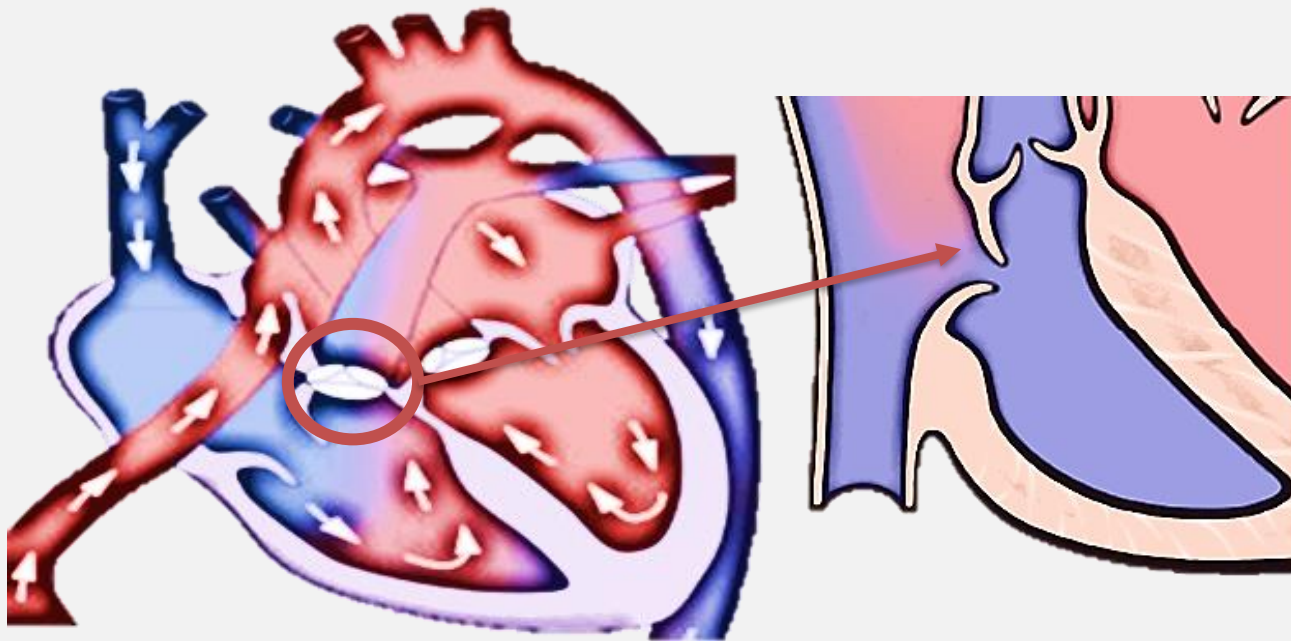
¿Infecciones?

Suele afectar de forma concomitante la circulación coronaria



Tricúspide presente, con alteraciones variables

Defecto de valva pulmonar



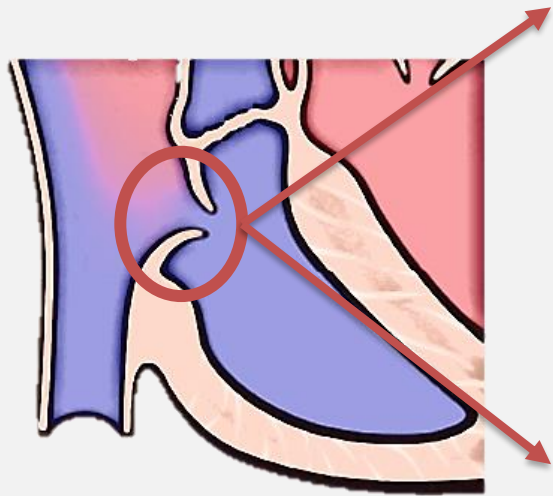
Fusión valvular
(80%)



Atresia o
hipoplasia
infundibular
(20%)

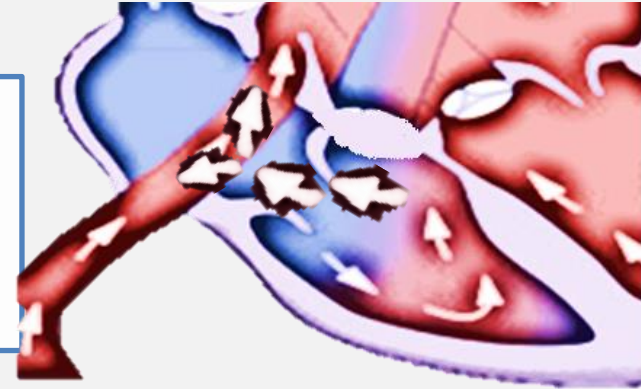


Implicancia de defecto tricuspídeo en AP



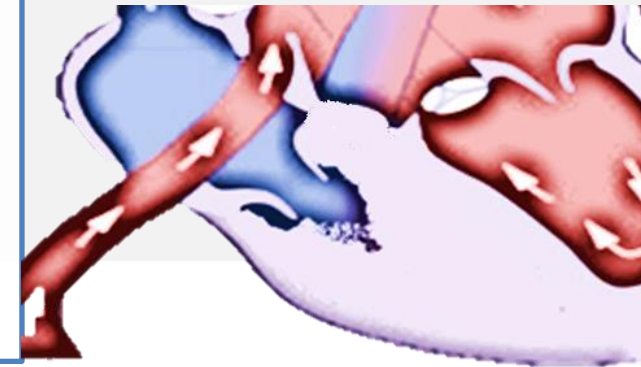
Con insuficiencia

- Descarga de presión en VD
- Expansión normal o aumentada de VD
- Insuficiencia cardiaca congestiva



Sin Insuficiencia

- Aumento de presión intraventricular
- Hipertrofia de pared
- Signos de fibroelastosis
- Dilatación de sinusoides intramiocárdicos
- Fístulas coronarias



Anomalías asociadas

Malformación
cardíaca
asociada :

Enfermedad
de Ebstein

Malformaciones
extracardíacas

< 5%

Anomalías
cromosómicas

< 2%

Trisomía 18

Clasificación

Romero (1988)

Tipo 1

- VT competente
- VD pequeño

Tipo 2

- VT incompetente
- VD normal o aumentado de tamaño

Alwi (2006)

A

- Leve HVD
- Anillo tricuspídeo normal
- Infundíbulo bien desarrollado

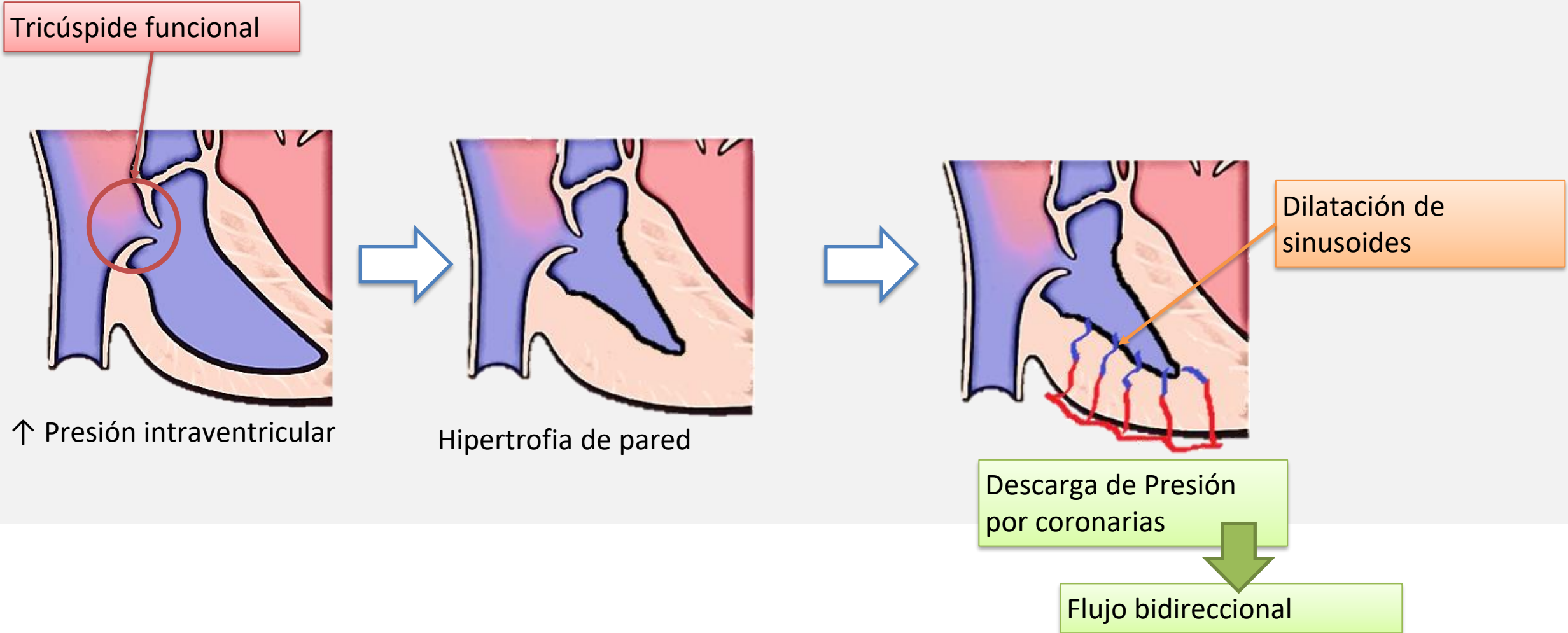
B

- Moderada HVD
- Insuficiencia tricúspidea variable
- Defecto de anillo tricuspídeo moderado a severo
- Infundíbulo moderadamente desarrollado

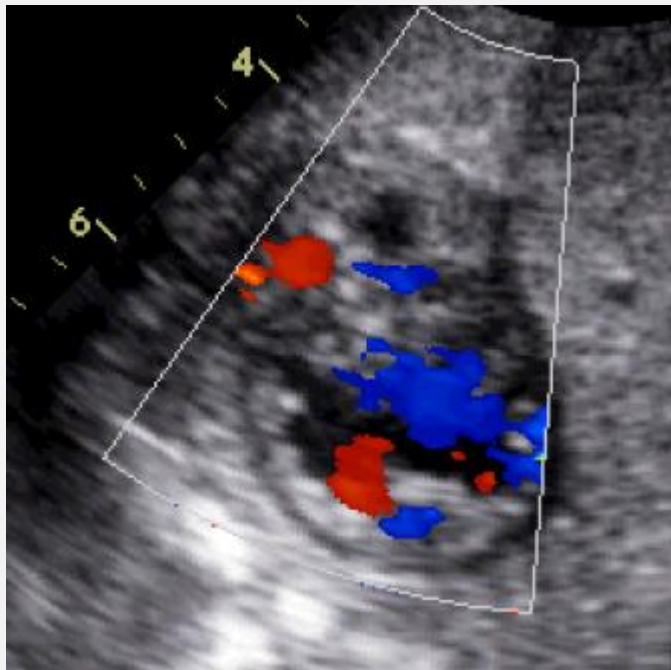
C

- Severa HVD
- Defecto severo de anillo tricuspídeo
- Hipoplasia marcada VD
- Infundíbulo no desarrollado

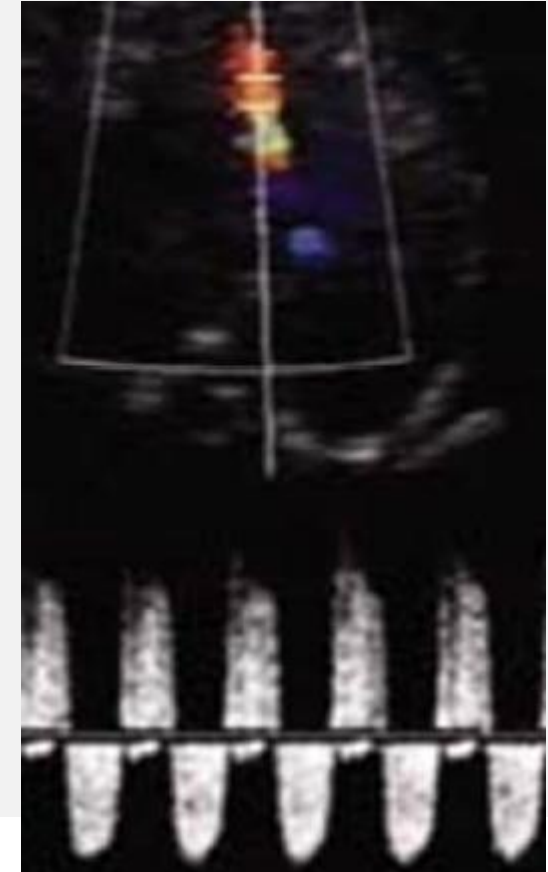
Fístulas coronarias



Fístulas coronarias



Asociadas a peor pronóstico



Factores pronósticos

Echocardiographic Predictors of Outcome in Fetuses with Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum

Renuka E. Peterson, MD, Daniel S. Levi, MD, Ryan J. Williams, Wyman W. Lai, MD, MPH, Mark S. Sklansky, MD, and Stacey Drant, MD, *Los Angeles, California, and New York, New York*

Estudio retrospectivo

28 fetos con Dg de APSI

2 grupos según Z score anillo tricuspídeo postnatal

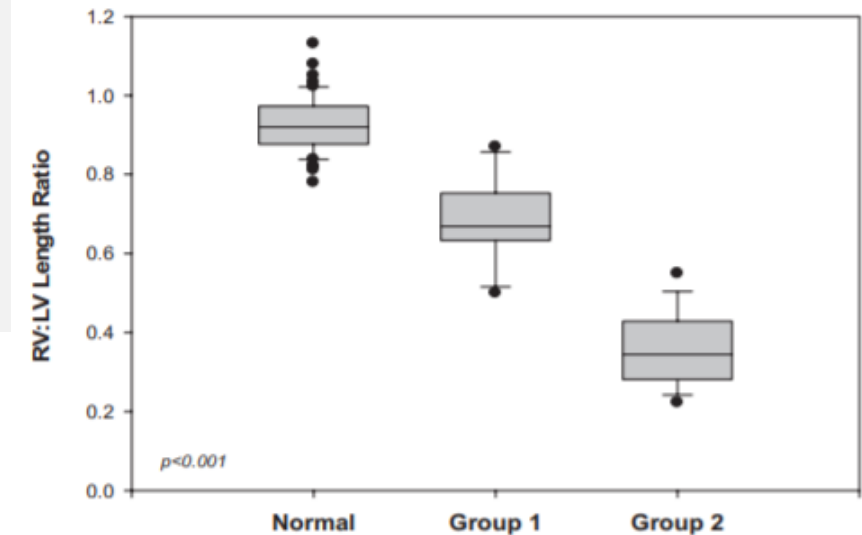
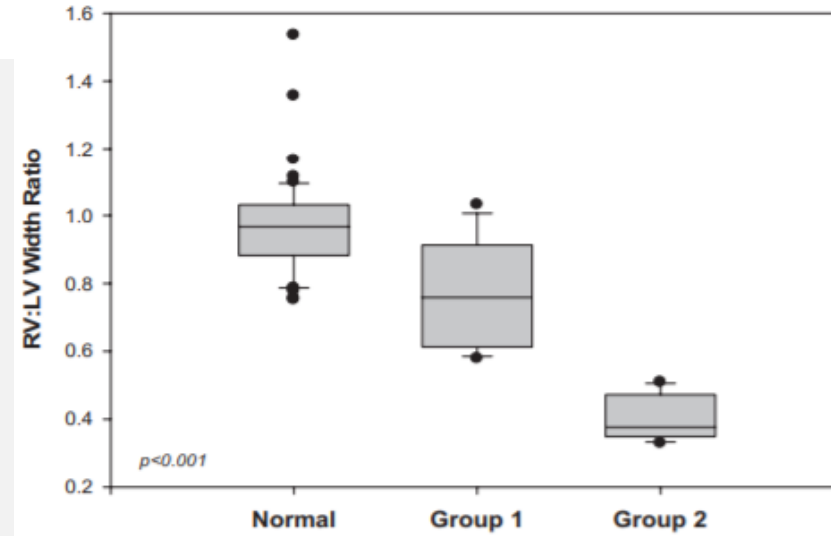
- > -2,5
- < -2,5 o muertes neonatales tempranas

Relación VT/VM
< 0.7

Anillo VT <5 mm
después de las
30 semanas

Relación
longitud RV/LV
< 0.6

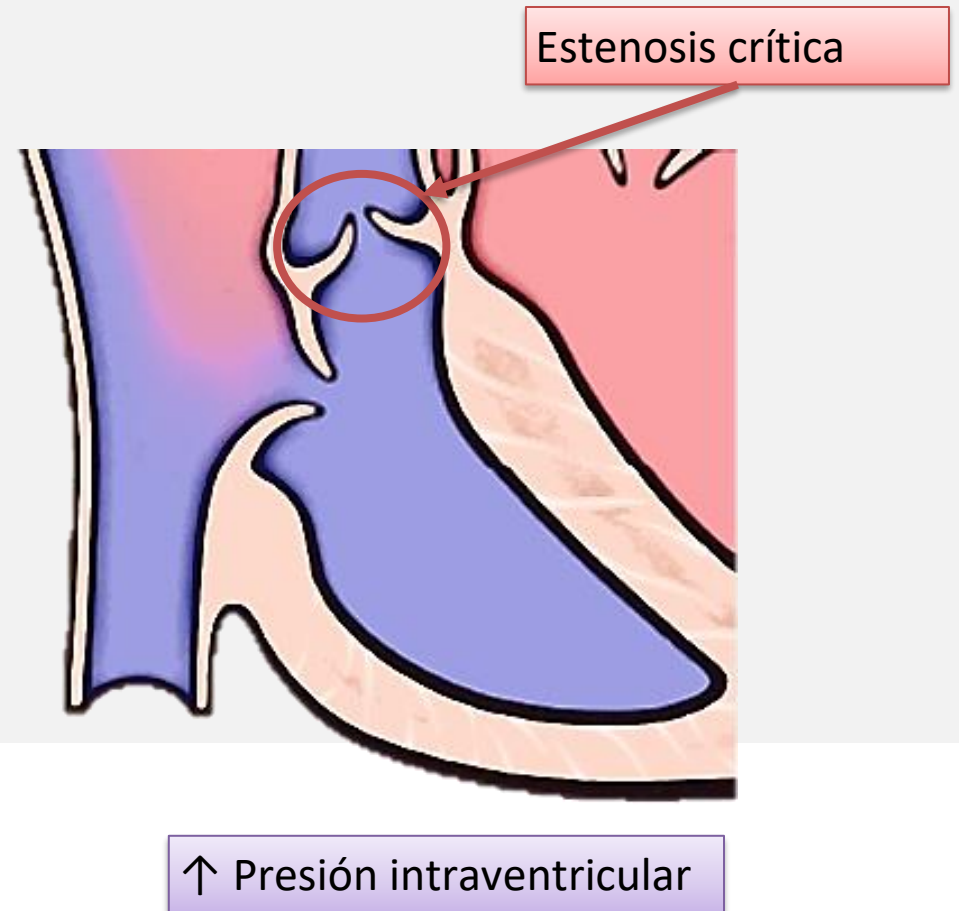
Presencia de
sinusoides en el
VD.



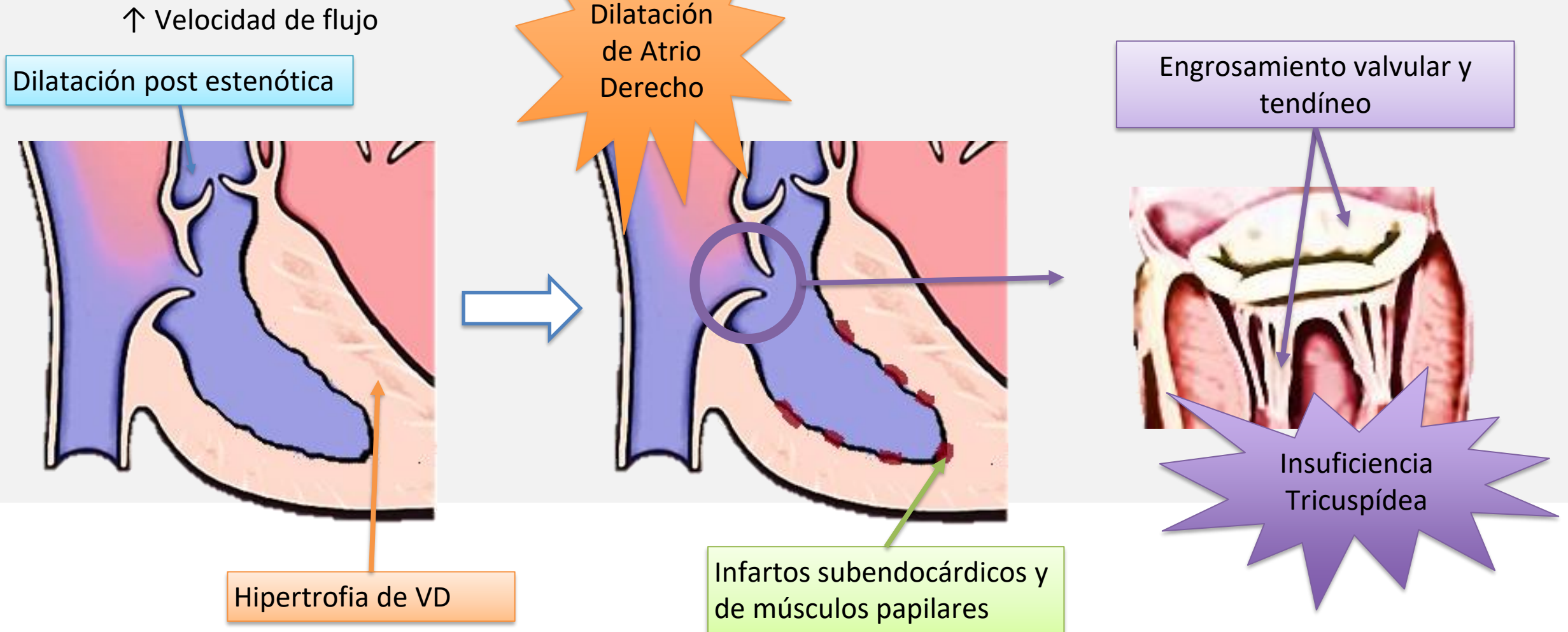
Estenosis crítica de la válvula Pulmonar



- Obstrucción subtotal al flujo de salida del VD debido a una deformidad congénita de la válvula pulmonar.
 - Valvular (90%)
 - Infundibular

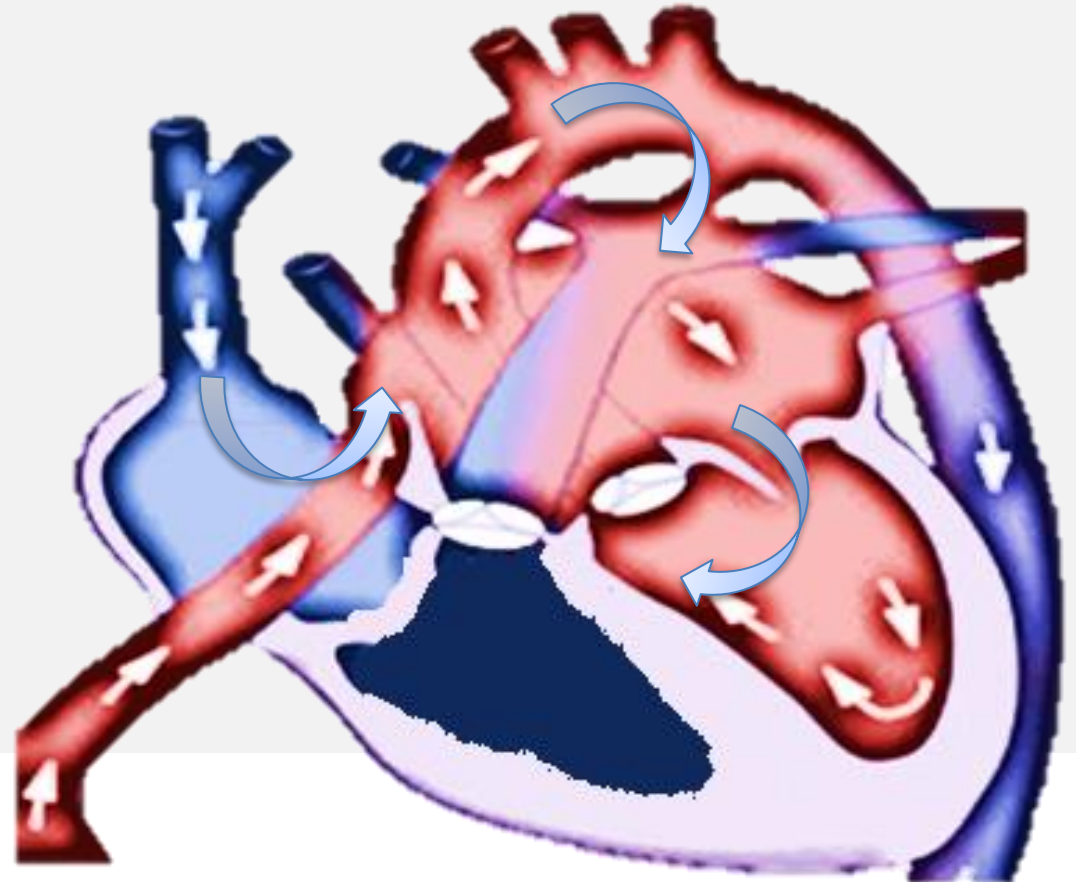


Estenosis crítica de la válvula Pulmonar



Atresia tricuspídea

- Ausencia de comunicación A-V derecha
 - 1/15000 rnv
- Cardiopatía ductus dependiente
- Obligatoria la presencia de CIA para poder sobrevivir
- Puede coexistir con CIV y/o las anomalías previamente mencionadas



Clasificación a AT

Tipo 1

- Grandes vasos normales (70-80%)
 - A → Atresia pulmonar con septum intacto
 - B → Estenosis o hipoplasia pulmonar con CIV pequeña
 - C → CIV amplia sin estenosis pulmonar

Tipo 2

- Dextrotransposición de grandes vasos (12-25%)
 - A → CIV con Atresia pulmonar
 - B → CIV con Estenosis o hipoplasia pulmonar
 - C → CIV sin estenosis pulmonar

Tipo 3

- Otros defectos de posición (3-6%)
 - Tronco arterioso, doble salida de ventrículo derecho

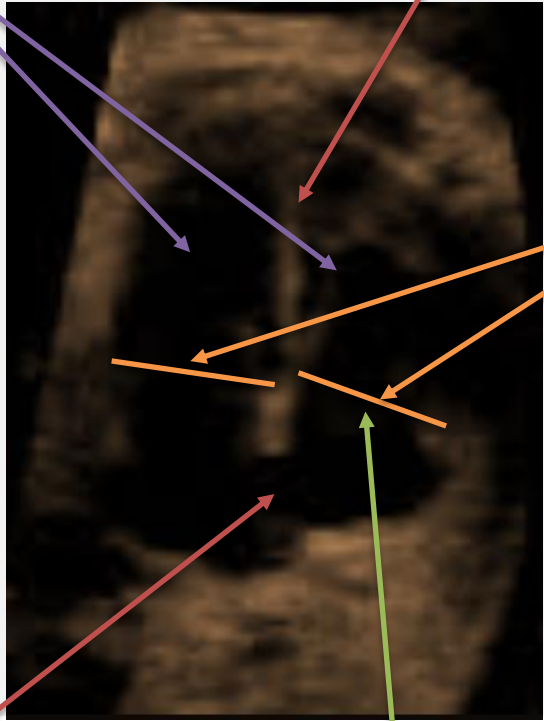
Clínica y grado de hipoplasia dependen de presencia y tamaño de CIV, y afección de valva pulmonar

Diagnóstico prenatal

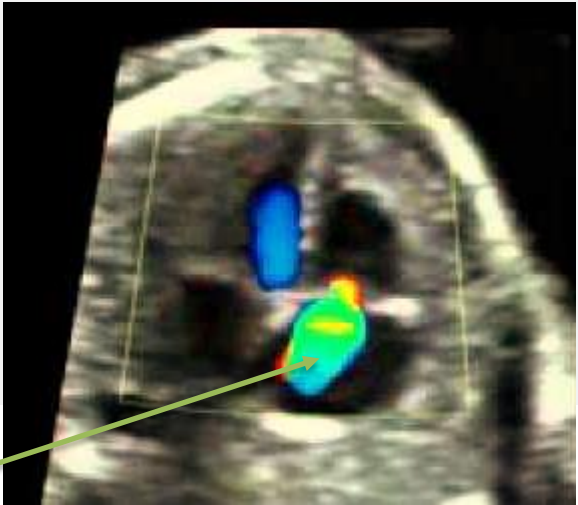


Simetría de cavidades

Septum IV



Evaluación de VT y VM en fin de diástole



Foramen oval

Regurgitación tricuspídea

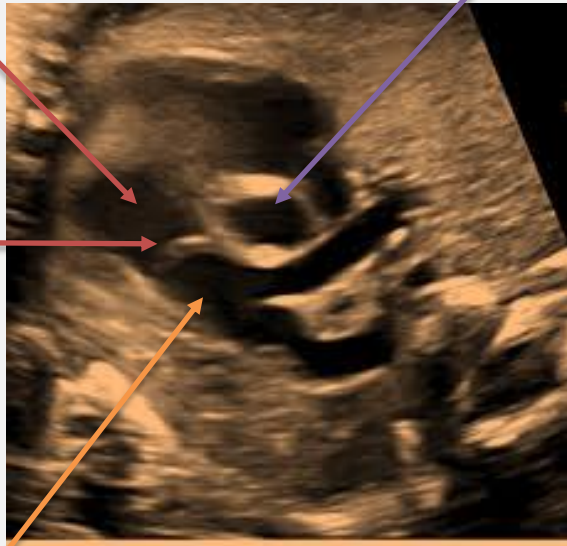


Diagnóstico prenatal

Salida de VD

Aorta

Válvula Pulmonar



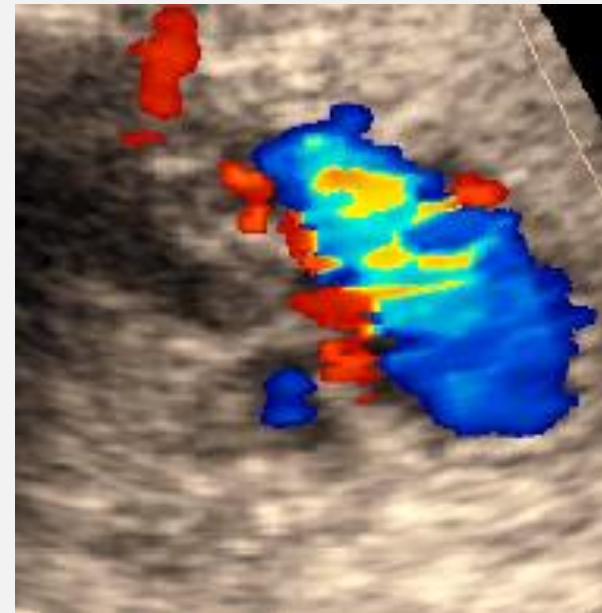
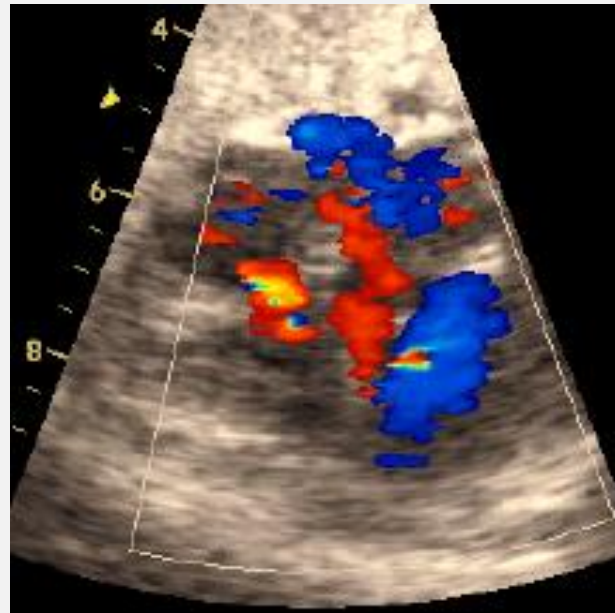
Arteria Pulmonar

Medir velocidad

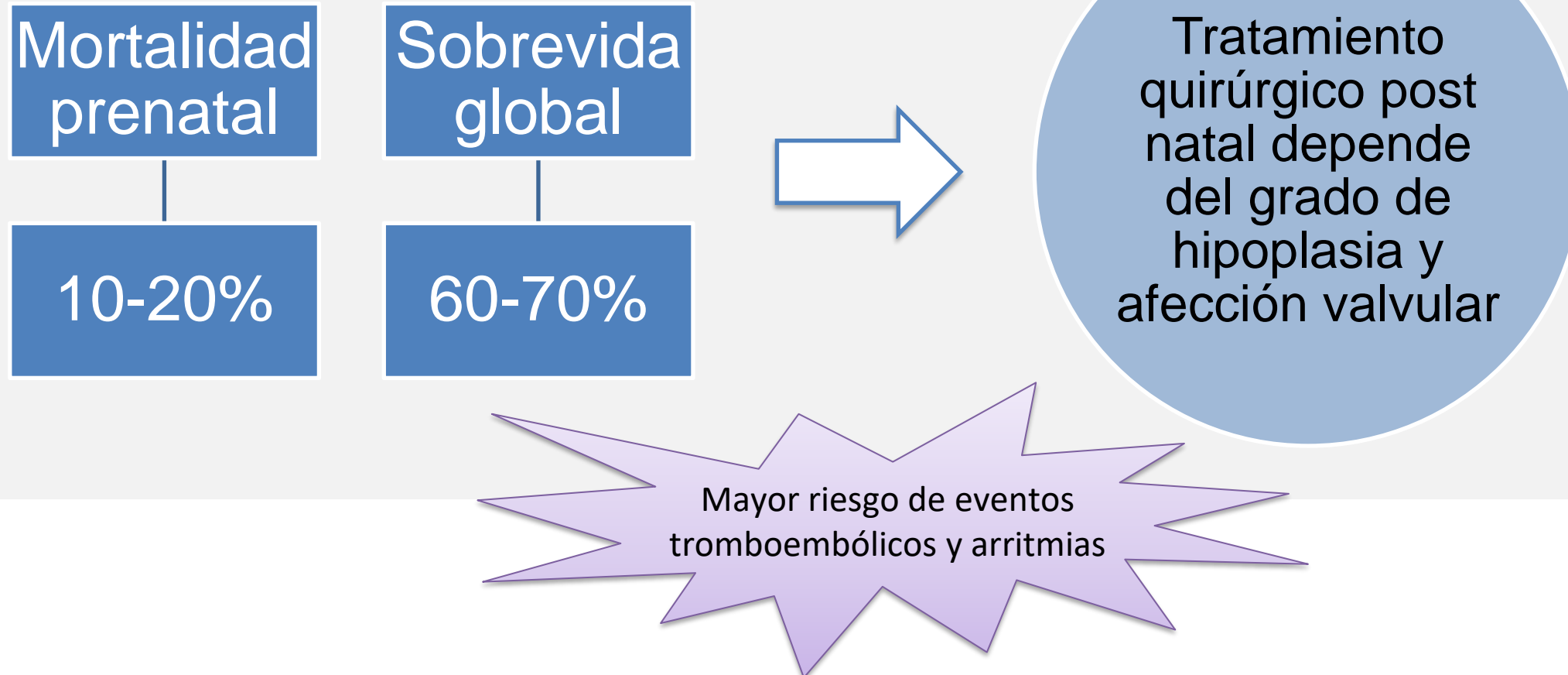


Corte 3 vasos – Tráquea con flujo anterógrado en pulmonar y aorta

Diagnóstico prenatal



Pronóstico



Manejo



Prenatal

- Búsqueda de otras anomalías congénitas
- Estudio genético
- Control ecográfico mensual
 - Evaluar flujos sanguíneos (Permeabilidad de FO y DA)
 - Signos de ICC
 - Riesgo de progresión a hidrops fetal
- Coordinar parto en centro cardioquirúrgico

Post natal

- Prostaglandinas → Cardiopatía ductus dependiente
- Reparación quirúrgica de a cuerdo a grado de hipoplasia y causa subyacente

Tratamiento quirúrgico



Lograr circulaciones pulmonar y sistémica independientes (evitar cianosis)

Mantener el gasto cardíaco

No aumentar la presión venosa central.

En lo posible lograr circulación biventricular

Tamaño de VT

Severidad de compromiso pulmonar

Severidad de la atresia infundibular y flujo de salida

Presencia de circulación coronaria dependiente de VD.

GES



Cardiopatías congénitas menor de 15 años que deben ser intervenidas quirúrgicamente en forma inmediata:

Recién Nacidos: Drenaje Venoso Anormal Pulmonar Obstructivo.	C
Cardiopatías obstructivas tracto de salida izquierda: Interrupción del arco aórtico, Estenosis aórtica crítica, Coartación aórtica crítica, Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico.	C
Cardiopatías con obstrucción tracto de salida derecha: Atresia pulmonar, Estenosis pulmonar crítica, Tetralogía de Fallot externo, <u>Síndrome de corazón derecho hipoplásico.</u>	C
Requieren instalación de sonda marcapaso transitoria y/o traslado precoz al centro resolutivo: Bloqueo Aurículoventricular Congénito Completo o de otro grado con frecuencia ventricular menor a 50 latidos por minutos.	C

No olvidar que
GES se activa
prenatal



Conclusión



- Patología rara
- Pocas series reportadas
- Pronóstico variable según alteraciones asociadas
- El manejo debe ser multidisciplinario y coordinado entre los distintos equipos.

Bibliografía



- Serrano G, Gonzalez A, Savio A, Cespedes M. Estructura y función de ventrículo derecho morfológico y enfrentado a poscarga sistémica. Rev cubana pediatr. 2016, vol.88, n.2. ISSN 0034-7531.
- Muñoz-Castellanos L, Galindo-Herrera M, Kuri-Nivon M, et al. Hipoplasia ventricular derecha. Estudios morfométrico y morfológico. Arch Cardiol Mex. 2007;77(3):181-193.
- González A, Serrano G, Díaz F, Marcano L. Pulmonary atresia with intact ventricular septum, a thematic review. Revista Cubana de Pediatría. 2012; 84(2):401-405
- Cafici, Sepúlveda. Ultrasonografía en obstetricia y diagnóstico prenatal. Segunda edición. 2018. Capítulo 23: Diagnóstico prenatal de los defectos cardiacos congénitos. 587-589.
- Alwi M. Management algorithm in pulmonary atresia with intact ventricular septum. Catheterization and Cardiovascular Interventions. 2006; 67(5), 679–686.
- Peterson, R. E., Levi, D. S., Williams, R. J., Lai, W. W., Sklansky, M. S., & Drant, S. (2006). Echocardiographic Predictors of Outcome in Fetuses with Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum. Journal of the American Society of Echocardiography, 19(11), 1393–1400.
- Minocha PK, Phoon C. Tricuspid Atresia. [Updated 2020 Aug 8]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020 Jan.

CERPO

Centro de Referencia Perinatal Oriente
Facultad de Medicina, Universidad de Chile



Seminario N° 40

Hipoplasia de Ventrículo derecho

Dr. Sebastián Martínez González, Dr. Daniel Martín, Dr. Juan Guillermo Rodríguez, Dra. Daniela Cisternas O.

24 de Septiembre de 2020.-

