

CERPO

Centro de Referencia Perinatal Oriente

Facultad de Medicina, Universidad de Chile



Seminario n°36: Defectos del septum atrioventricular

Drs. María Paz Marín Navarrete, Daniel
Martin Navarrete, Daniela Cisternas
Olguín, Juan Guillermo Rodríguez

Agosto 2020

Definición



- Grupo de anomalías que tienen en común una septación AV deficiente y anomalías de las valvulas AV

Introducción



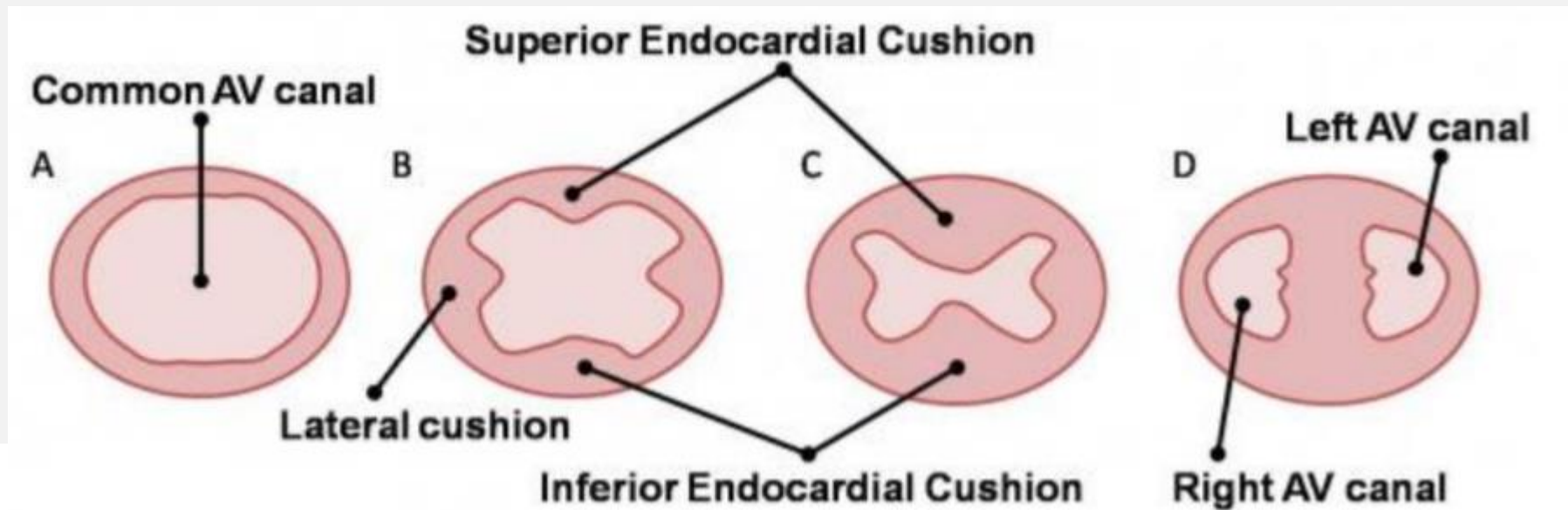
- En nacidos vivos:
 - 4 – 7% de todas las cardiopatías congénitas.
 - 0,3 – 0,4 por cada 1.000 RNV.
- En fetos:
 - 18% de todas las cardiopatías congénitas.
- Asociado a DM materna y cardiopatías congénitas maternas

Introducción

- Síndrome de Down:
 - Asociación importante:
 - 50-60% de fetos con DSAV tendría Trisomía 21.
 - 40% de fetos con Trisomía 21 tendría DSAV (usualmente tipo completo).
 - La asociación es más potente cuando hay Tetralogía de Fallot (TF):
 - 75% de fetos con DSAV + TF tiene Trisomía 21.
- T18: 25%
- Síndromes de Heterotaxia:
 - DSAV ocurriría en 2/3 de los fetos con heterotaxia.
- Riesgo de recurrencia: 2-3% con un hijo previo, 14% madre afectada.

Embriología

- Entre la semana 4° y 5°, los cojinetes AV se fusionan, dividiendo el canal AV primitivo en dos y formando el septum AV primitivo.



Embriología



- Desarrollo anormal:
 - Una ausencia de fusión de los cojinetes AV produce una válvula AV única (5 valvas) con DSA y DSV.
 - Una fusión parcial de los cojinetes produce usualmente dos válvulas AV con anillo valvular único y DSA. La válvula mitral está casi siempre afectada.

Impacto hemodinámico



- Shunt de izquierda-derecha, que es mayor mientras mayor es el defecto, y por otro lado, la regurgitación mitral.
- El hiperflujo pulmonar conduce a la insuficiencia cardíaca y la hipertensión pulmonar (HTP).
- La HTP irreversible puede aparecer incluso antes del año de vida en DSAV completo no tratado.
- Se asocia a hidrops fetal en casos severos.

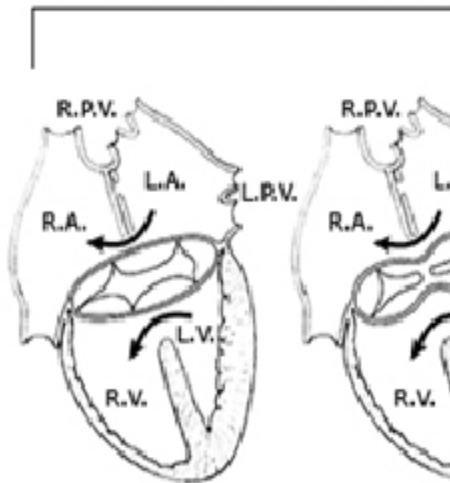


Clasificación

- **DSAV Completo**
 - DSA (OP) + DSV (de entrada) + Canal AV único.
- **DSAV Parcial o incompleto**
 - DSA (OP) + Dos canales AV con anillo único. Existe una hendidura en la valva anterior de la mitral → inserción lineal
- **DSAV Transicional**
 - Anatómicamente un DSAV Completo, pero con DSV mínimo, por lo que se comporta funcionalmente como un DSAV parcial por ausencia de shunt importante interventricular.
- **DSAV Intermedio**
 - Anatómicamente un DSAV parcial pero con DSV importante.

Clasificación

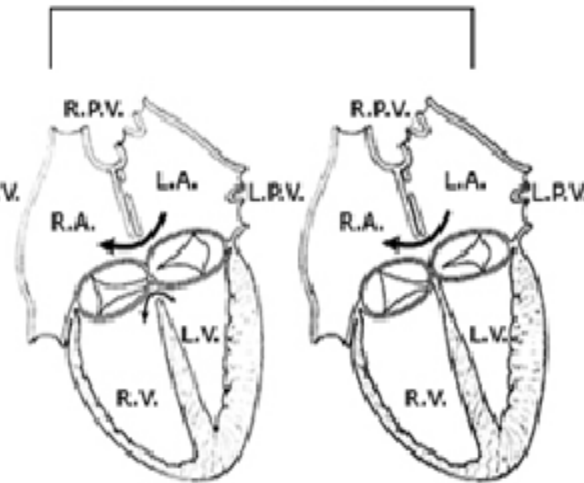
Similar physiology - VSD & ASD



Complete

Intermediate

Similar physiology - ASD



Transitional

Partial

Similar AV valve anatomy:

A tongue of tissue divides the common AV valve into a right and left component by connecting the anterior and posterior "bridging" leaflets centrally

Clasificación

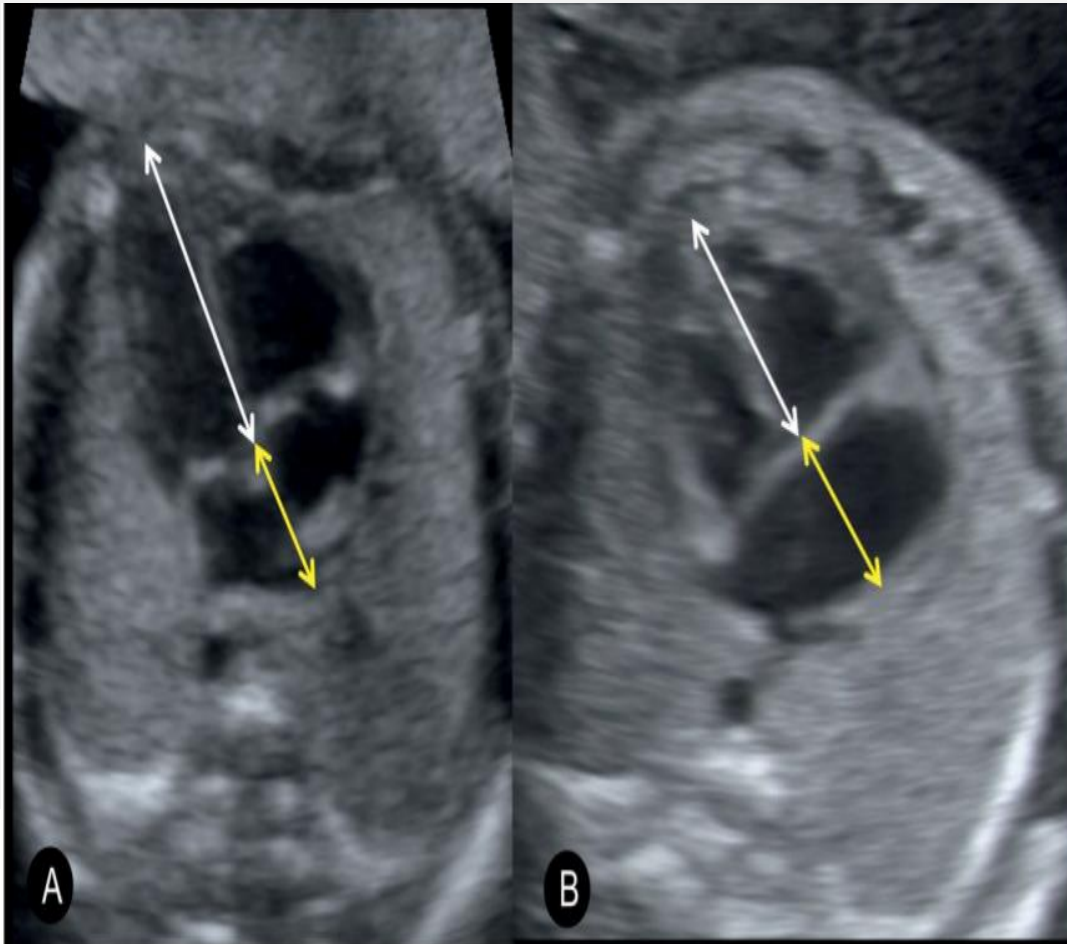


- Canal AV completo:
 - Balanceado:
 - Válvula AV hacia el centro
 - Dos ventrículos se llenan simétricamente
 - T21
 - Desbalanceado:
 - Válvula abre hacia alguno de los ventrículos de forma preferente
 - Isomerismo
 - BAV completo
 - Otras CC
 - Aislado 25-30%
 - Clasificación de Rastelli: relación anatómica entre valva puente anterior y el septo IV.

Diagnóstico



- 4 cámaras:
 - Inserción valvular AV
 - Uno o dos anillos AV
 - Cruz del corazón
 - Defectos septales asociados
 - Longitud ventricular/Auricular



- Ratio >0.6
- Sensibilidad 82%
- FP 5.7%

Diagnóstico

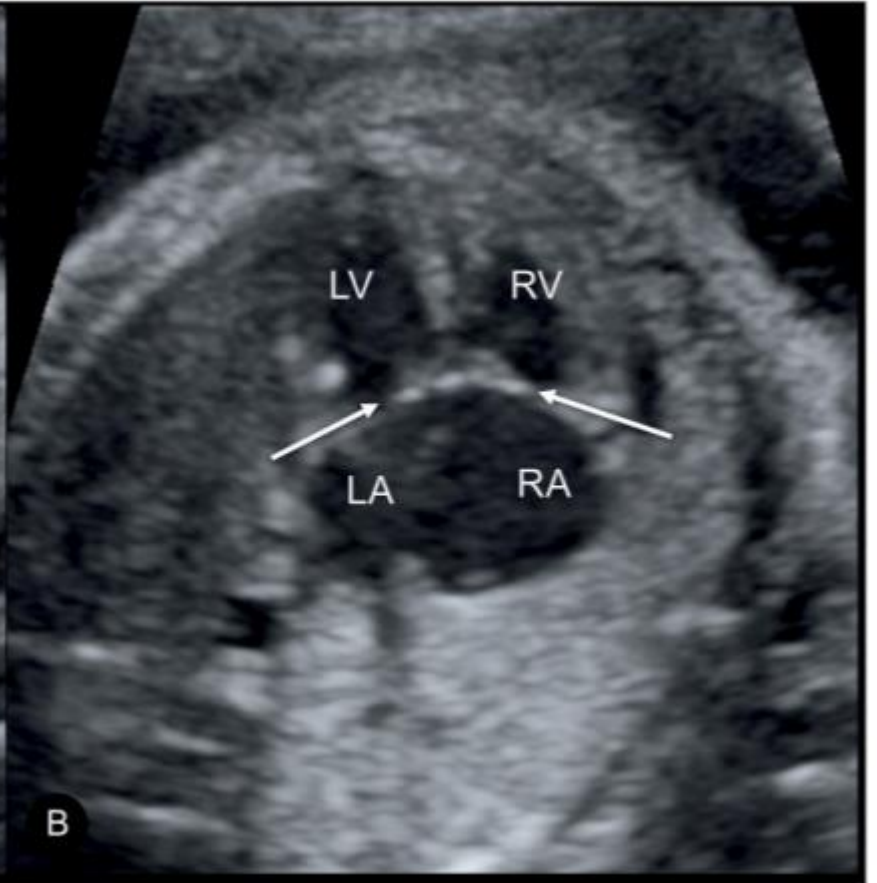
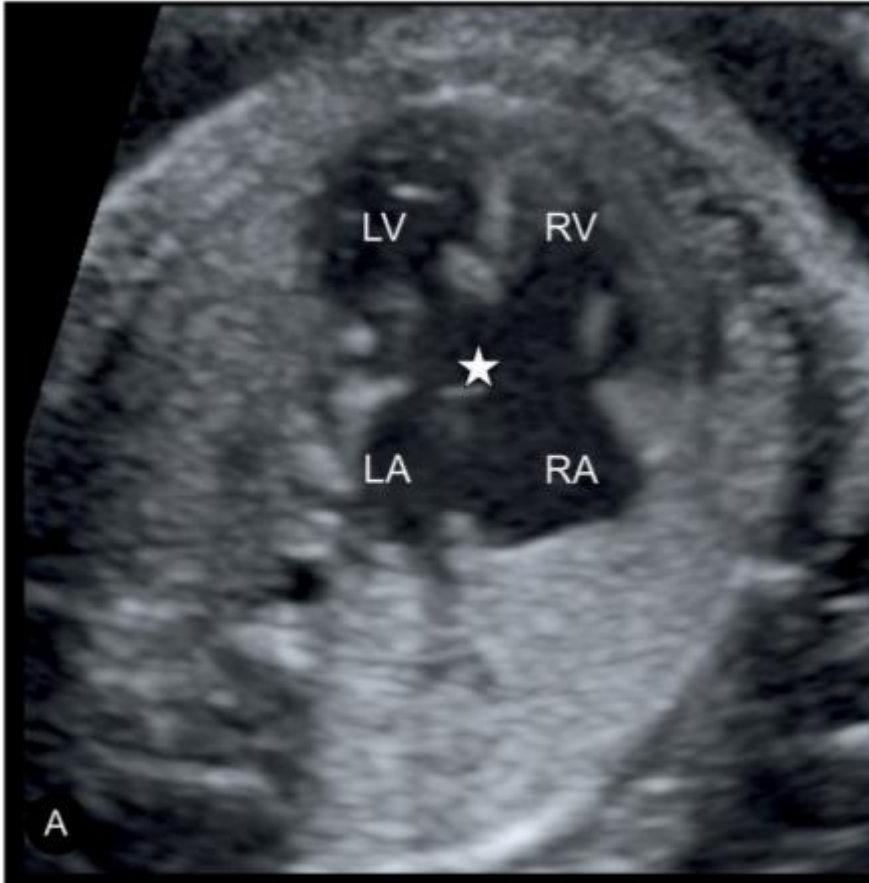


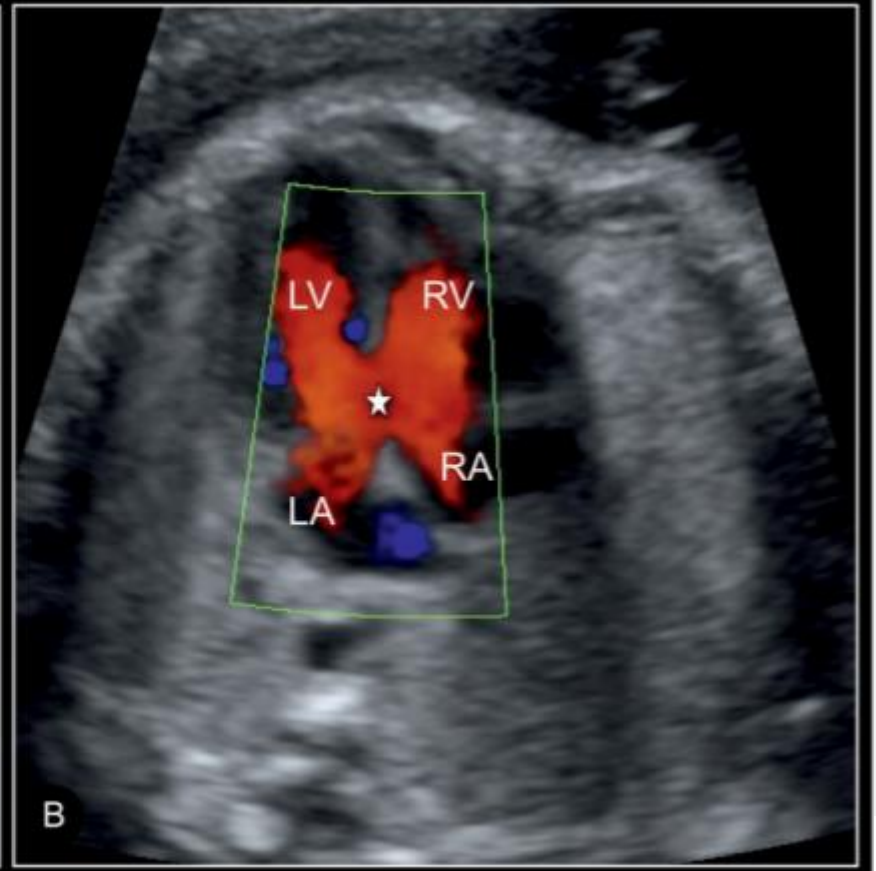
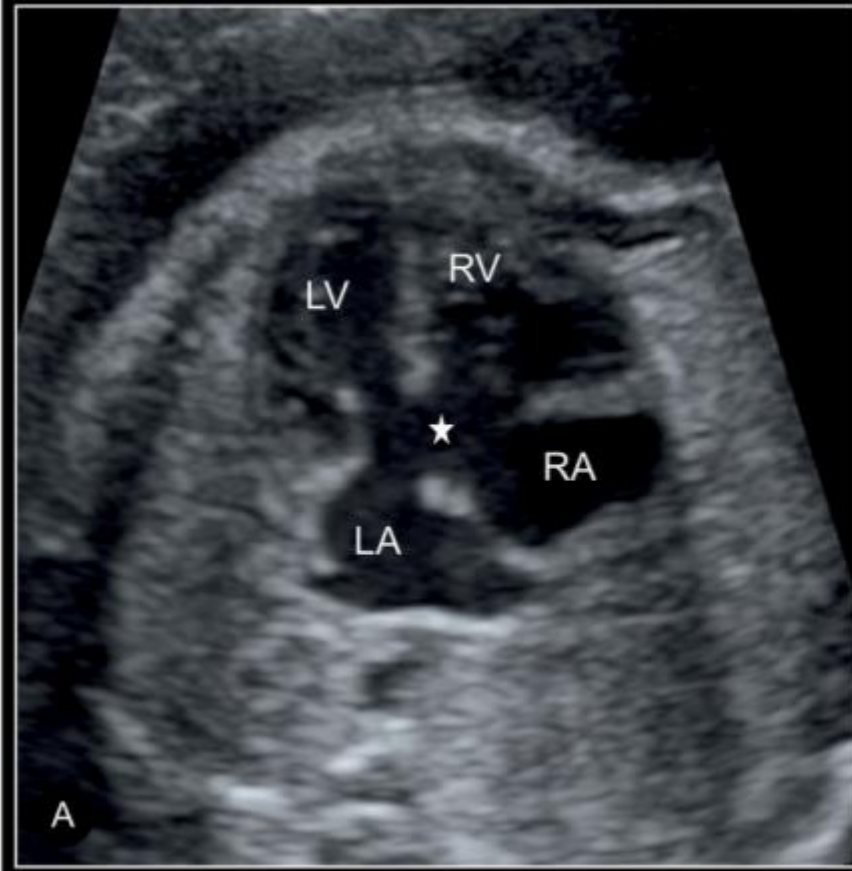
- DSAV completo:
 - Aparece como una gran apertura multivalvular en la visión de 4 cámaras, con DSA y DSV (Diástole)
 - Pérdida de continuidad del septum ventricular y las válvulas AV.
 - Doppler importante para regurgitación AV.
 - Siempre evaluar simetría de ventrículos porque uno de ellos puede estar hipoplásico.

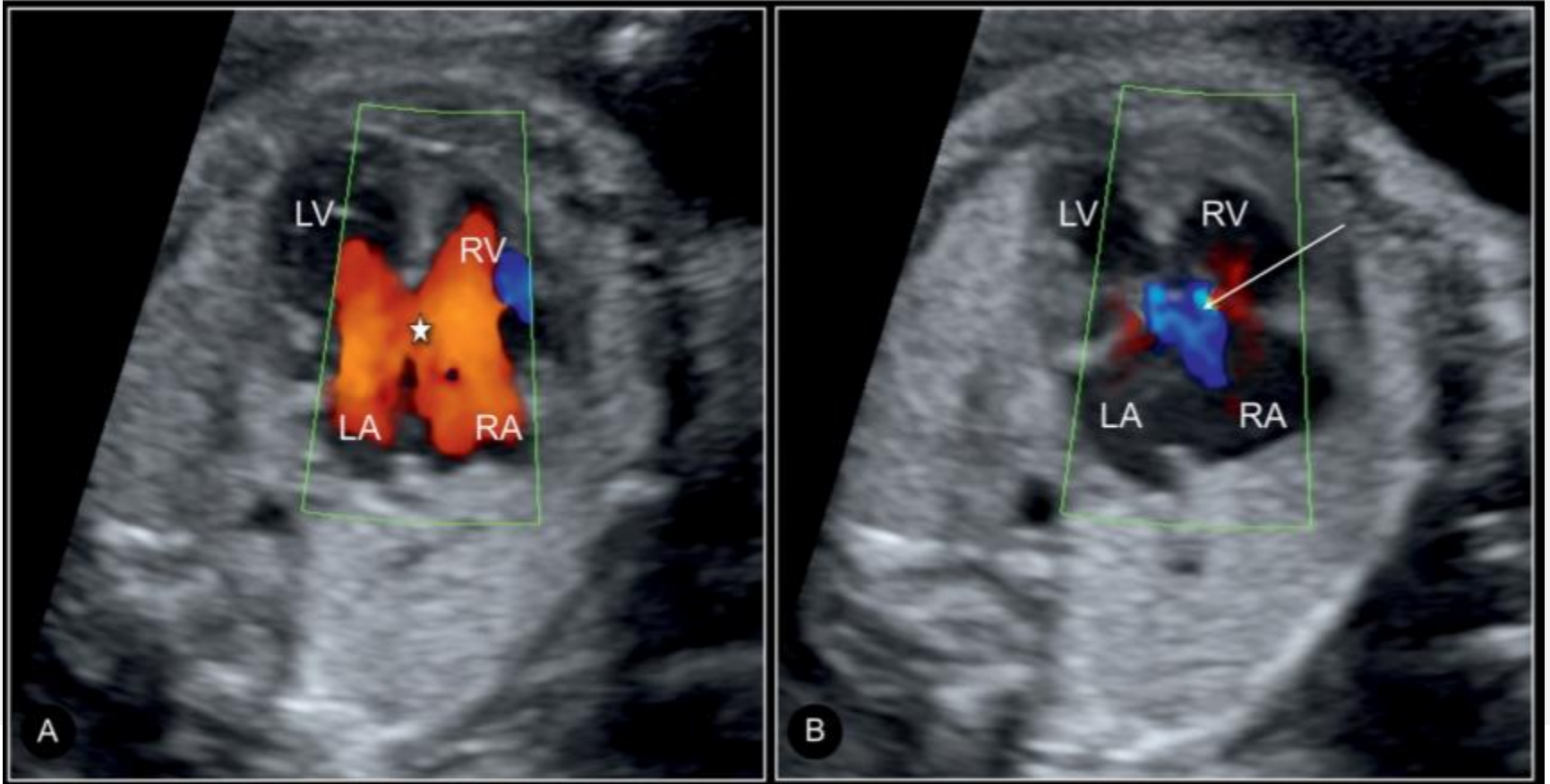
Diagnóstico



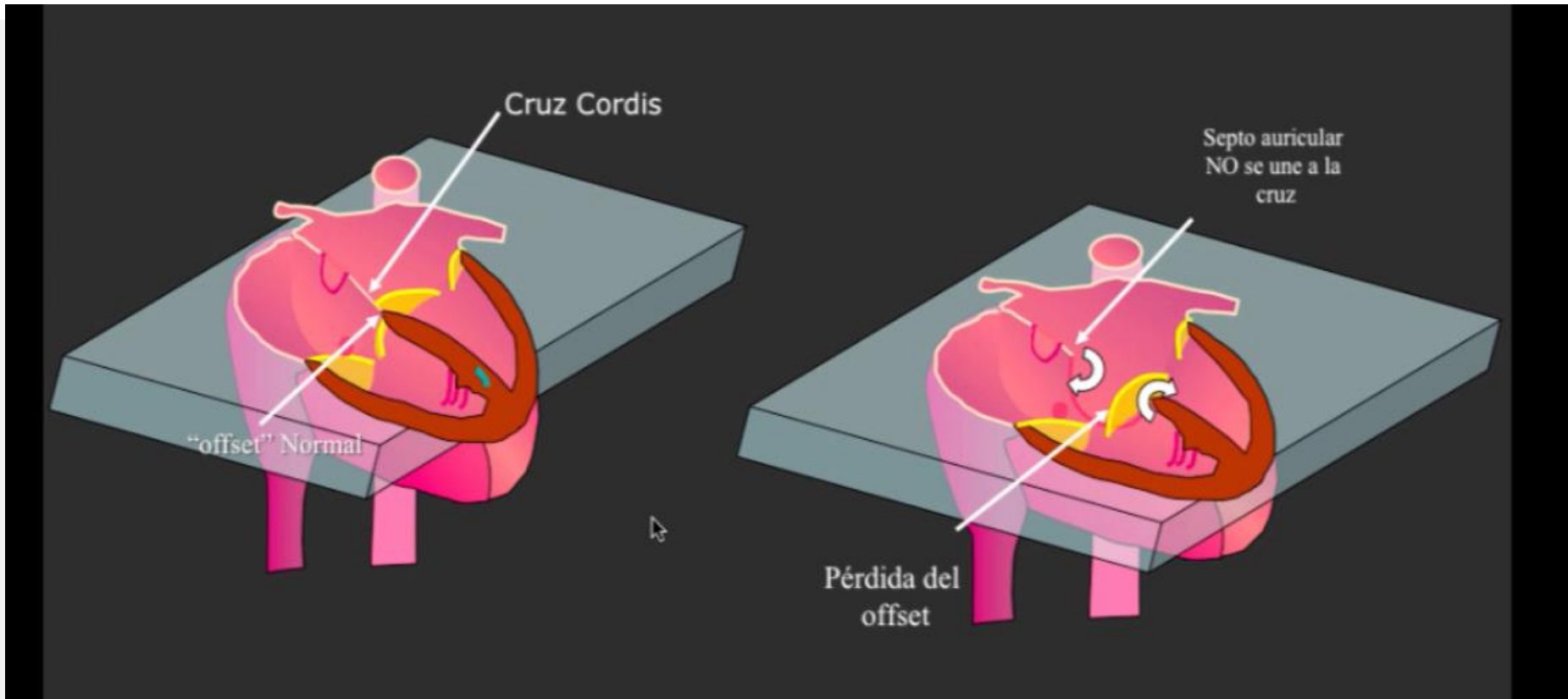
- DSAV parcial:
 - Se pierde la relación tricúspide-mitral normal (donde la tricúspide está más apical).
 - Válvula AV en sístole aparecen como imagen lineal hiperecogénica
 - CIA tipo SP
 - Dos orificios AV







Diagnóstico



Diagnóstico



- Tractos de salida
 - Evaluar concordancia Ventriculoarterial
 - Asociación con anomalías del tracto de salida
 - Influye en pronóstico

Anomalías cardíacas asociadas

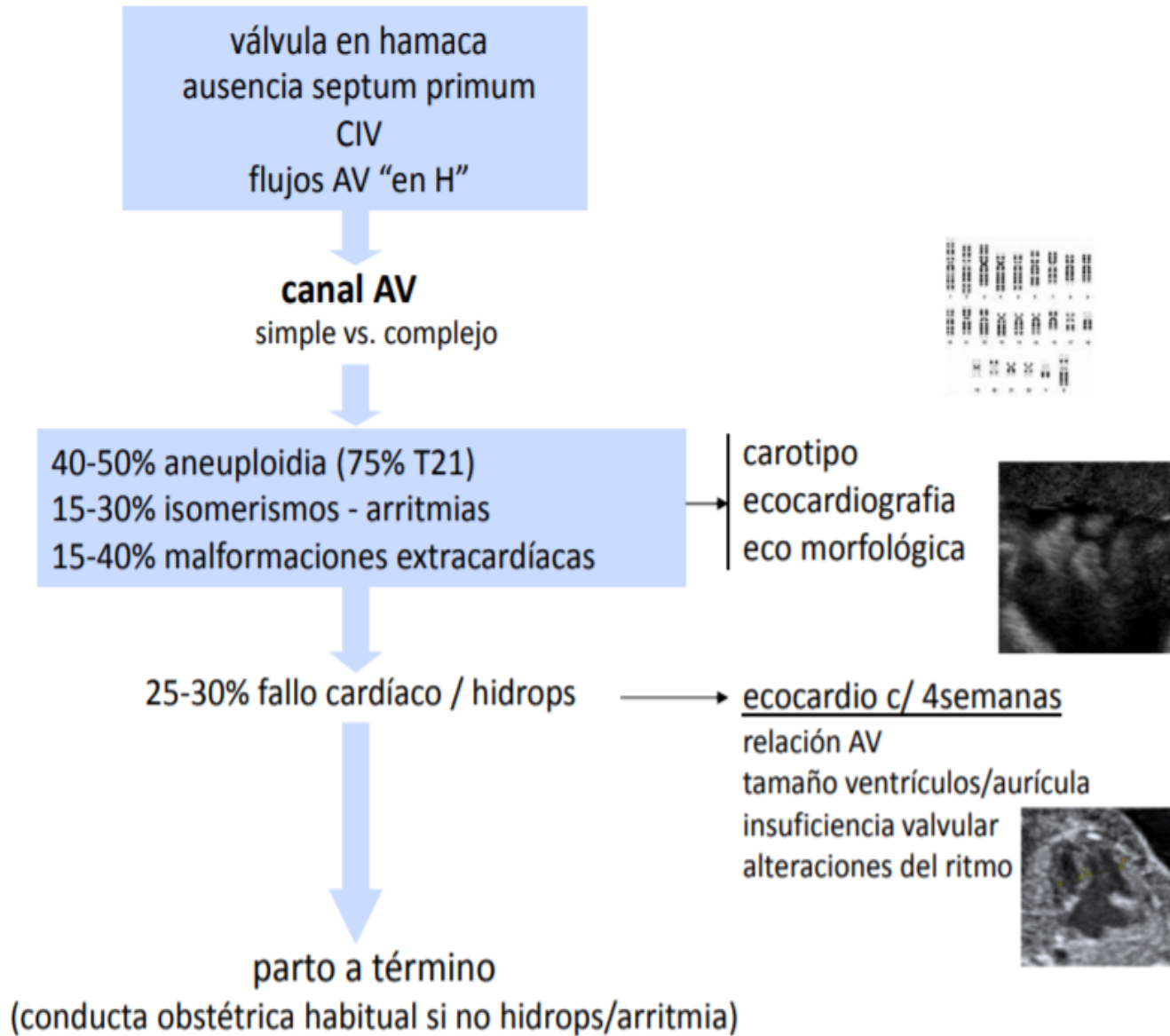


- CIA OS
- VCSI persistente
- Tetralogía de Fallot
- DSVD
- TGA
- Coartación Ao

Diagnostico diferencial



- Seno coronario
- CIV de entrada o perimembranosa
- Corazón univentricular



Manejo postnatal



- DSAV Completo
 - Desarrollan insuficiencia cardíaca, con elevada resistencia vascular pulmonar e HTP irreversible al año de vida, resultando en cianosis por shunt derecha-izquierda (síndrome de Eisenmenger).
 - Presentan síntomas a las 6 semanas de vida.
 - Sintomáticos :
 - Qx: a los 3-6 meses de vida
 - Qx antes del 1º año de vida (prevenir HTP)
 - Mortalidad qx: 5-10%

Manejo postnatal



- DSAV Parcial
 - Mayoritariamente asintomáticos.
 - Moderado shunt izquierda-derecha, por lo que desarrollan con la edad sobrecarga de volumen en corazón derecho.
 - Es más precoz la sintomatología si tienen regurgitación mitral severa.
 - Corrección quirúrgica electiva entre los 18 y 24 meses de vida.



Pronóstico

- Mortalidad perinatal: 14-22%
- Determinado por anomalías asociadas
- Función valvular AV
- Complicaciones Post-Quirúrgicas
 - Hipertensión Pulmonar: Factores de riesgo son síndrome de Down y corrección tardía.
 - Arritmias
 - Insuficiencia Mitral: Principal causa de reoperación (20% de pacientes).
 - Estenosis Mitral
 - Largo Plazo: 85% de sobrevida a los 10 años.
 - Seguimiento ecocardiográfico de por vida.

Bibliografía



- AHA Scientific Statement - Diagnosis and Treatment of Fetal Cardiac Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association - Circulation. 2014;129:2183-2242.
- Alfred Abuhamad, Rabih Chaoui. A Practical Guide to Fetal Echocardiography: Normal and Abnormal Hearts. 2010.
- Galindo A., Martínez J, Gratacós E. Cardiología fetal. 1ª edición. 2015
- Sadler TW. Langman. Embriología Médica, 12ª ed. Barcelona, España: Ed. Lippincott/Williams & Wilkins, 2012. p. 1- 375.