

CERPO

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



ATRESIA TRICUSPÍDEA con CIV

Constanza Saint-Jean R.

7 Diciembre 2021

Bibliografía principal:

A Practical Guide to Fetal Echocardiography: normal and abnormal hearts. 3rd Edition.

Alfred Abuhamad, Rabih Chaoui

ATRESIA TRICUSPÍDEA (AT):

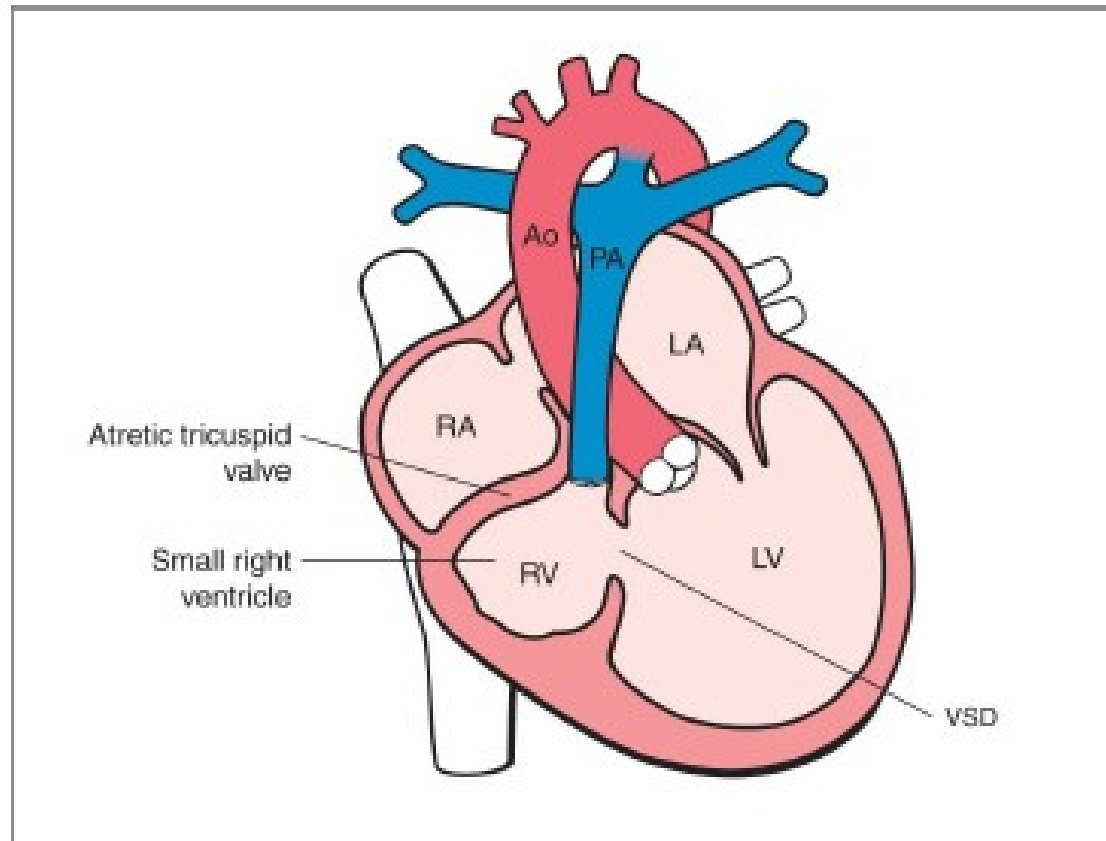
Definición, espectro de enfermedad e incidencia



- AT: agenesia completa de la válvula tricúspide
- Determina ausencia de conexión entre AD y VD
- VD es diminuto, hipoplásico
- Ecografía: unión AV derecha se observa como tejido hiperecogénico engrosado
- **SIEMPRE presente CIV de entrada, perimembranosa**
- Tamaño de la CIV condicionará el grado de desarrollo (tamaño) del VD y de la Arteria Pulmonar
- Gran comunicación inter-atrial es necesaria: Foramen Oval grande o CIA

ATRESIA TRICUSPÍDEA (AT) con CIV

A practical guide to fetal echocardiography. 3rd Edition. Alfred Abuhamad. Rabih Chaoui.



AT con CIV. Ausencia de conexión AD – VD. CIV con VD pequeño. FO ampliamente permeable. Obstrucción al tracto de salida del VD (aquí estenosis pulmonar).

ATRESIA TRICUSPÍDEA (AT) con CIV: Definición, espectro de enfermedad e incidencia



- AT es CC rara
- Incidencia 0,08 / 1000 RNV
- Más común en series prenatales

ATRESIA TRICUSPÍDEA (AT) con CIV:

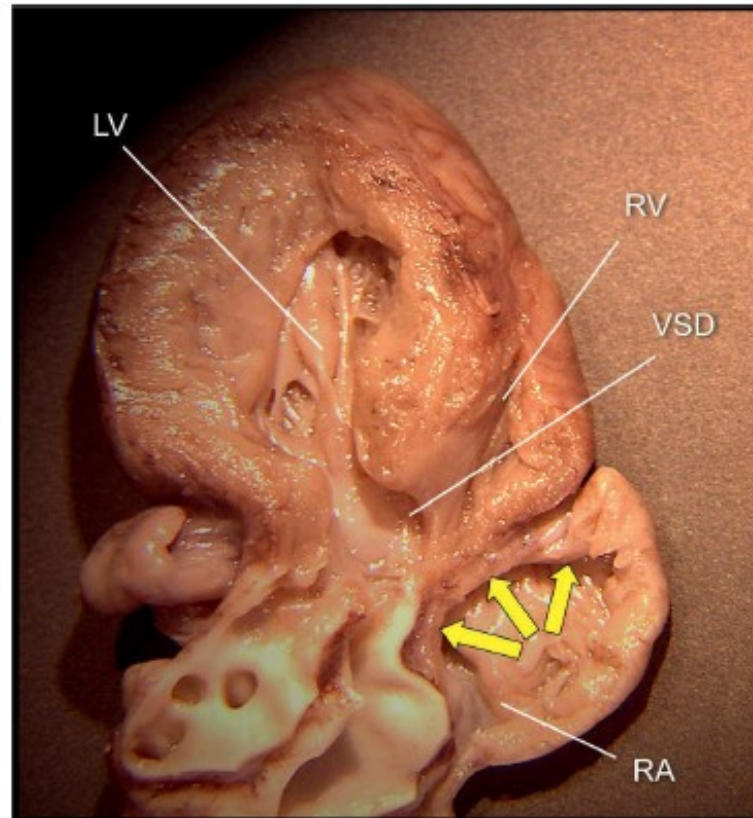
Definición, espectro de enfermedad e incidencia



AT se clasifica en 3 tipos de acuerdo a la orientación espacial de los grandes vasos:

- **Tipo 1** (70-80% casos): grandes vasos normo-relacionados (VI -> Aorta; VD -> A. Pulmonar)
- **Tipo 2** (12-15%): d-TGA
- **Tipo 3** (poco frec.): anomalías complejas de grandes vasos (truncus arteriosus o L-TGA)

ATRESIA TRICUSPÍDEA (AT) con CIV



A practical guide to fetal echocardiography. 3rd Edition. Alfred Abuhamad. Rabih Chaoui.

Corazón fetal con AT + CIV en plano 4 cámaras.

VD es pequeño y está conectado al VI por una CIV. Ausencia de conexión aurículo-ventricular derecha.

Válvula tricúspide atrésica (*flechas amarillas*): tejido engrosado.

ATRESIA TRICUSPÍDEA con CIV:

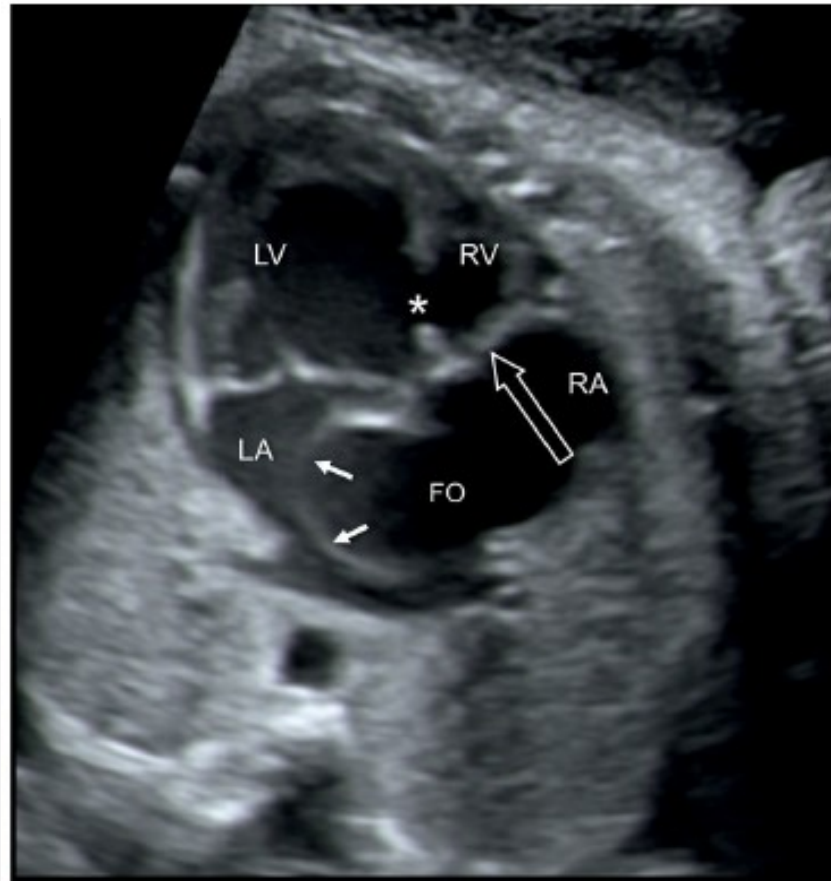
Hallazgos ecográficos

Escala de grises



- Visión 4 cámaras es diagnóstica
- VD diminuto + CIV + ausencia de comunicación entre AD y VD
- Tamaño VD se relaciona directamente al tamaño del defecto septal (CIV)
- Contractilidad VD es normal, sin engrosamiento miocárdico
- Unión atrio-ventricular D° atrésica: tejido hiperecogénico engrosado y AD discretamente dilatada
- Comunicación inter-auricular grande, con flap del septum secundum redundante hacia AI

ATRESIA TRICUSPÍDEA (AT) con CIV



A practical guide to fetal echocardiography. 3rd Edition. Alfred Abuhamad. Rabih Chaoui.

Visión 4 cámaras en feto 29 sem con AT + CIV.

VD es pequeño y está conectado al VI mediante una CIV (*asterisco*).

Válvula tricúspide atrésica, engrosada (*flecha abierta*).

Foramen oval amplio (FO) con un flap del septum interatrial redundante (*flechas pequeñas*).

Septos interauricular e interventricular están mal-alineados.

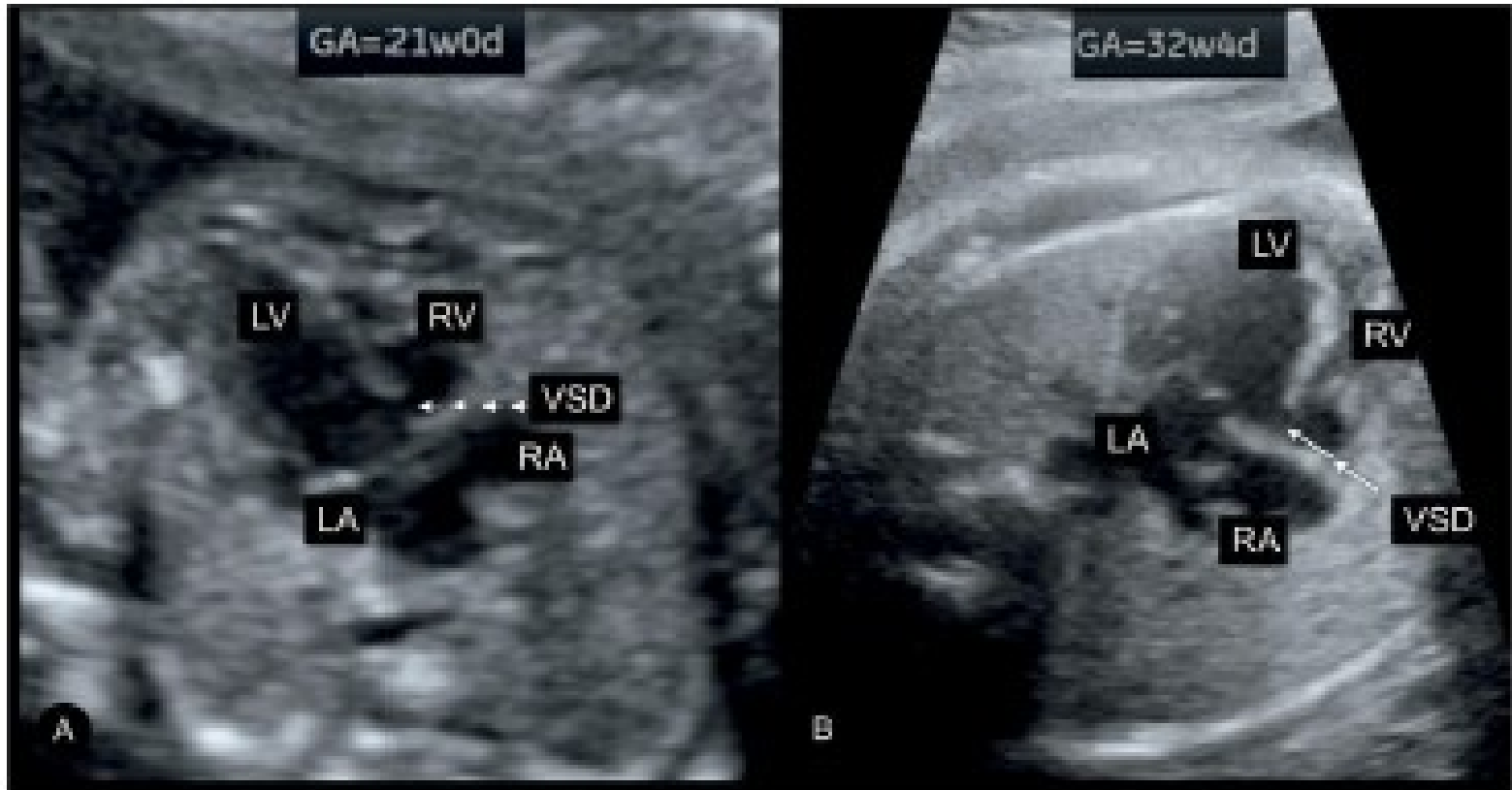
ATRESIA TRICUSPÍDEA con CIV:

Hallazgos ecográficos. Escala de grises



- Septo interatrial e interventricular están mal-alineados
- Evaluar conexiones ventrículo-arteriales en 5C, eje corto, 3VT en búsqueda de discordancia (d ó L-TGA)
- Evaluar detenidamente el **gran vaso arterial que emerge desde el VD**, ya que con frecuencia presentará **ESTENOSIS**
- La severidad de la obstrucción al tracto de salida del VD está directamente relacionada al tamaño del VD y de la CIV
- Ocasionalmente presentará **ATRESIA** pulmonar o aórtica
- Puede estar presente Arco Aórtico Derecho (en 3VT)

ATRESIA TRICUSPÍDEA con CIV: Hallazgos ecográficos. Escala de grises



A practical guide to fetal echocardiography. 3rd Edition. Alfred Abuhamad. Rabih Chaoui.

Corte 4 cámaras en escala de grises en feto con AT + CIV.

21 sem (A) y 32 sem (B).

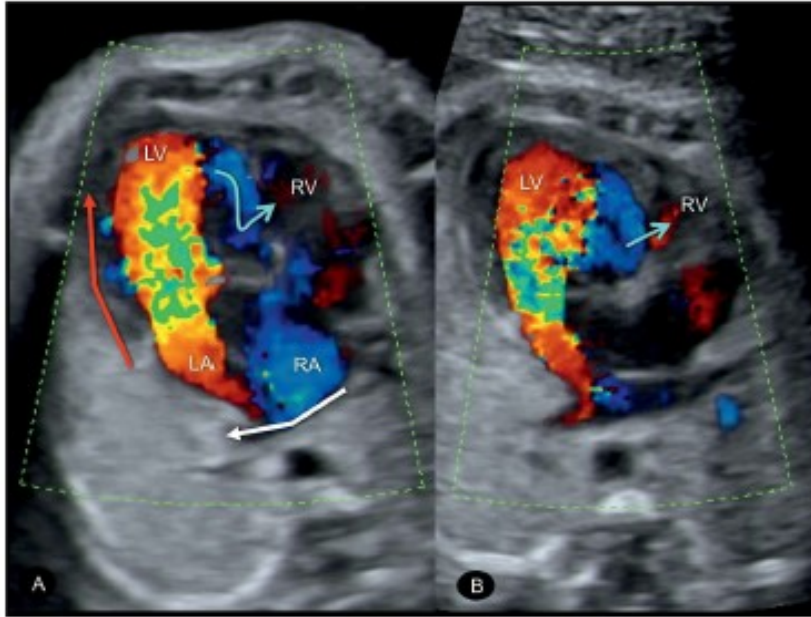
Debido a una CIV pequeña y restrictiva (*flechas*), el tamaño del VD es diminuto.

ATRESIA TRICUSPÍDEA con CIV: Hallazgos ecográficos. Doppler Color



- Ausencia de flujo a través de válvula tricúspide
- Válvula mitral permeable al flujo, con aliasing debido al ↑ flujo
- Factor de mal pronóstico: insuficiencia mitral al Doppler color
- La cavidad VD se llena en diástole tardía con flujo que viene desde el VI, con shunt izq → der a través de la CIV

ATRESIA TRICUSPÍDEA con CIV: Hallazgos ecográficos. Doppler Color



Doppler color en corte 4 cámaras en feto con AT + CIV.
(A) Diástole precoz
(B) Diástole tardía

(A) En diástole precoz, sangre que entra a la AD pasa a través del amplio FO hacia la AI (*flecha blanca*) y a través de la válvula mitral hacia el VI (*flecha roja*).

(A y B) Se identifica aliasing al Doppler color a través de la válvula mitral debido a incremento del flujo sanguíneo.

(B) VD recibe sangre desde VI a través de CIV (*flecha azul*), especialmente en diástole tardía y sístole.

ATRESIA TRICUSPÍDEA con CIV:

Hallazgos ecográficos. Doppler Color



- Doppler color también es útil en evaluar flujo a través de grandes arterias
- **Flujo** a través de **arteria pulmonar** en general es **anterógrado y sin turbulencias**
- La sospecha de **ESTENOSIS PULMONAR** generalmente se logra por el **tamaño diminuto del vaso** y no por la demostración de flujo turbulento al Doppler color, que está típicamente ausente en estos casos

ATRESIA TRICUSPÍDEA con CIV: Hallazgos ecográficos. Doppler Color

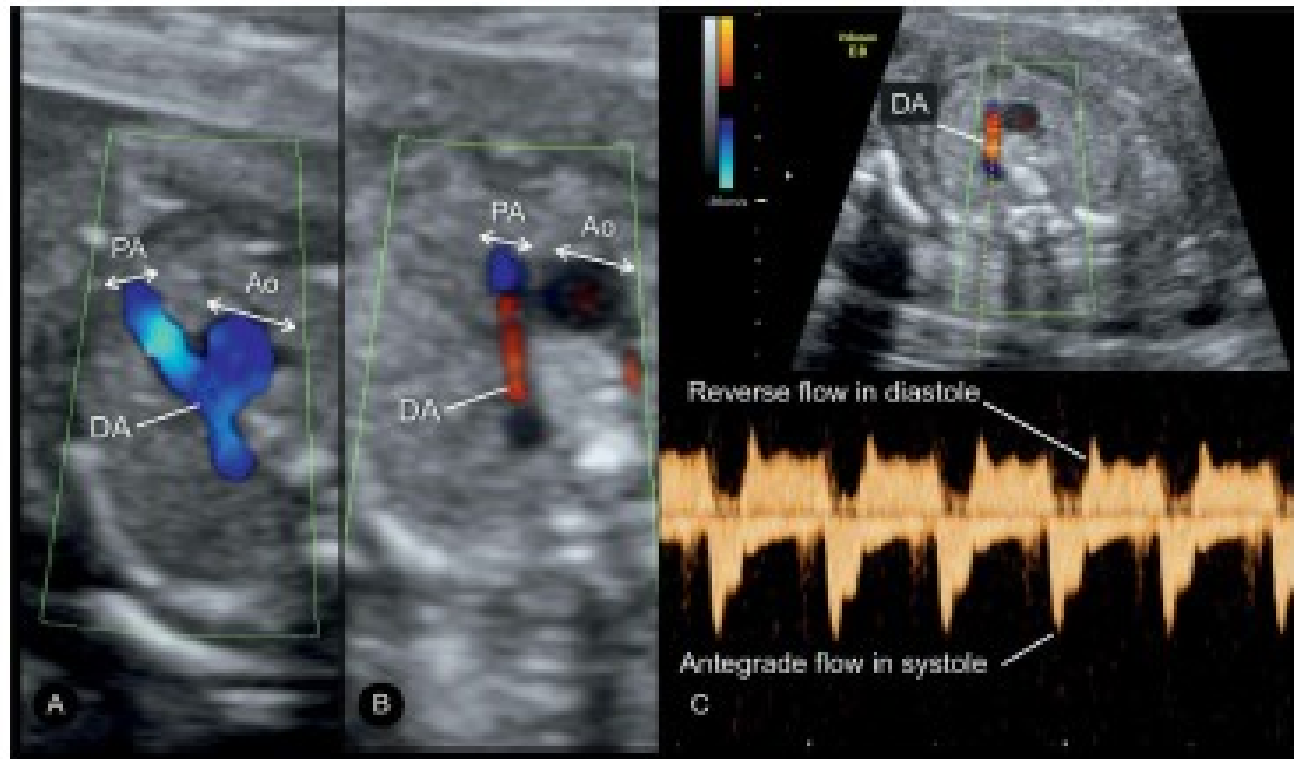


- Flujo a través del **Ductus Arterioso** en 3VT es habitualmente **anterógrado**
- Sin embargo, la demostración de **flujo reverso en DA** es signo de circulación pulmonar ductus-dependiente con posible cianosis del RN
- Esto suele ocurrir en **ESTENOSIS PULMONAR SEVERA** o **ATRESIA**

ATRESIA TRICUSPÍDEA con CIV: Hallazgos ecográficos. Doppler Color



A practical guide to fetal echocardiography. 3rd Edition. Alfred Abuhamad. Rabih Chaoui.



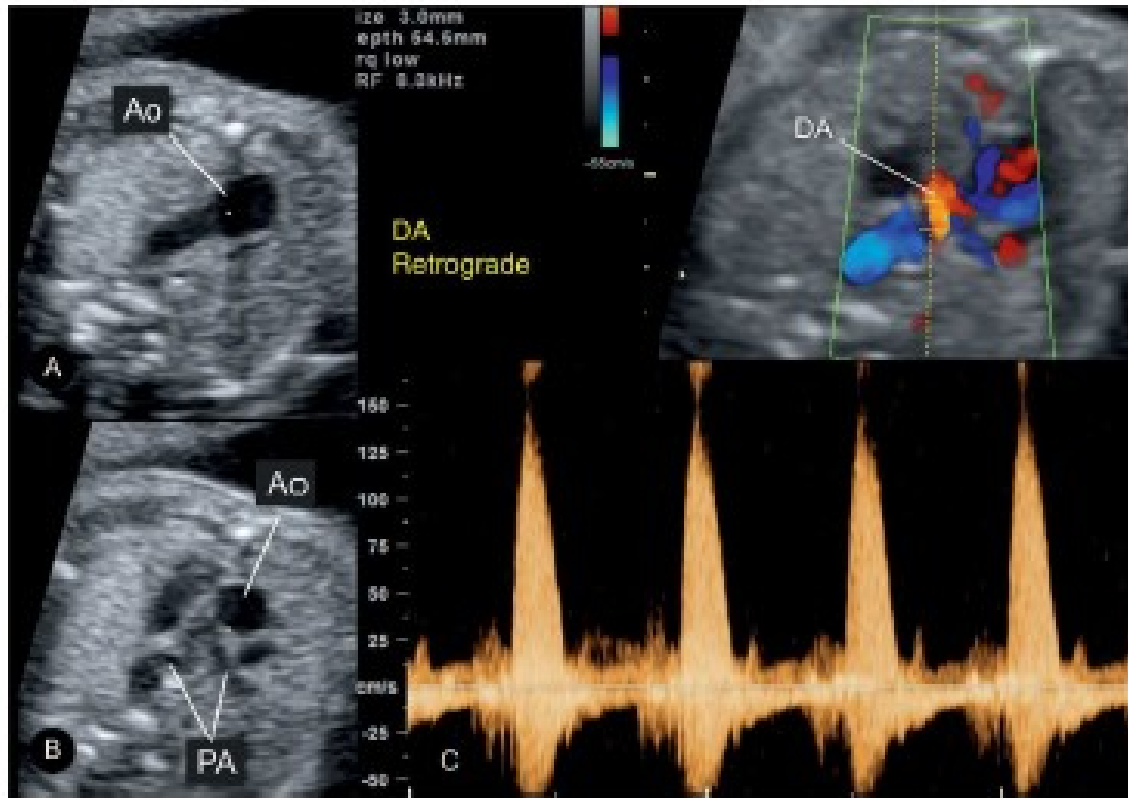
Corte 3VT con color en feto con AT y CIV restrictiva con Estenosis Pulmonar severa.
(A y B) muestran una Arteria Pulmonar estrecha en comparación con la Aorta, dilatada.

A: durante sístole y demuestra flujo anterógrado a través de Ao y Arteria Pulmonar.

B: flujo reverso en Ductus Arterioso durante diástole.

C: Doppler pulsado en DA muestra flujo bidireccional con flujo anterógrado en sístole y flujo retrógrado en diástole, un signo de obstrucción severa al flujo en el tracto de salida y circulación pulmonar ductus-dependiente.

ATRESIA TRICUSPÍDEA con CIV: Hallazgos ecográficos. Doppler Color



A practical guide to fetal echocardiography. 3rd Edition.
Alfred Abuhamad. Rabih Chaoui.

Atresia Tricuspídea + CIV y Atresia Pulmonar.

A: corte 3VT demuestra un vaso único, aumentado de tamaño, anterior: la Aorta.

B: corte 3 vasos demuestra arterias pulmonares derecha e izquierda hipoplásicas.

C: Doppler color y pulsado demuestran flujo reverso (*rojo*) en el Ductus Arterioso (DA), lo que también se confirma en Doppler pulsado (panel más inferior) como flujo holosistólico reverso. Estos hallazgos son típicos de Atresia Pulmonar.

ATRESIA TRICUSPÍDEA con CIV: Hallazgos ecográficos. Doppler Color



- Debido al flujo limitado a través del FO y el subsecuente \uparrow de precarga en AD, el Doppler del **Ductus Venoso** habitualmente presentará **onda “a” reversa** a fin de diástole
- No debe ser malinterpretado como signo de falla cardiaca

ATRESIA TRICUSPÍDEA con CIV: Hallazgos ecográficos. **Gestación precoz**

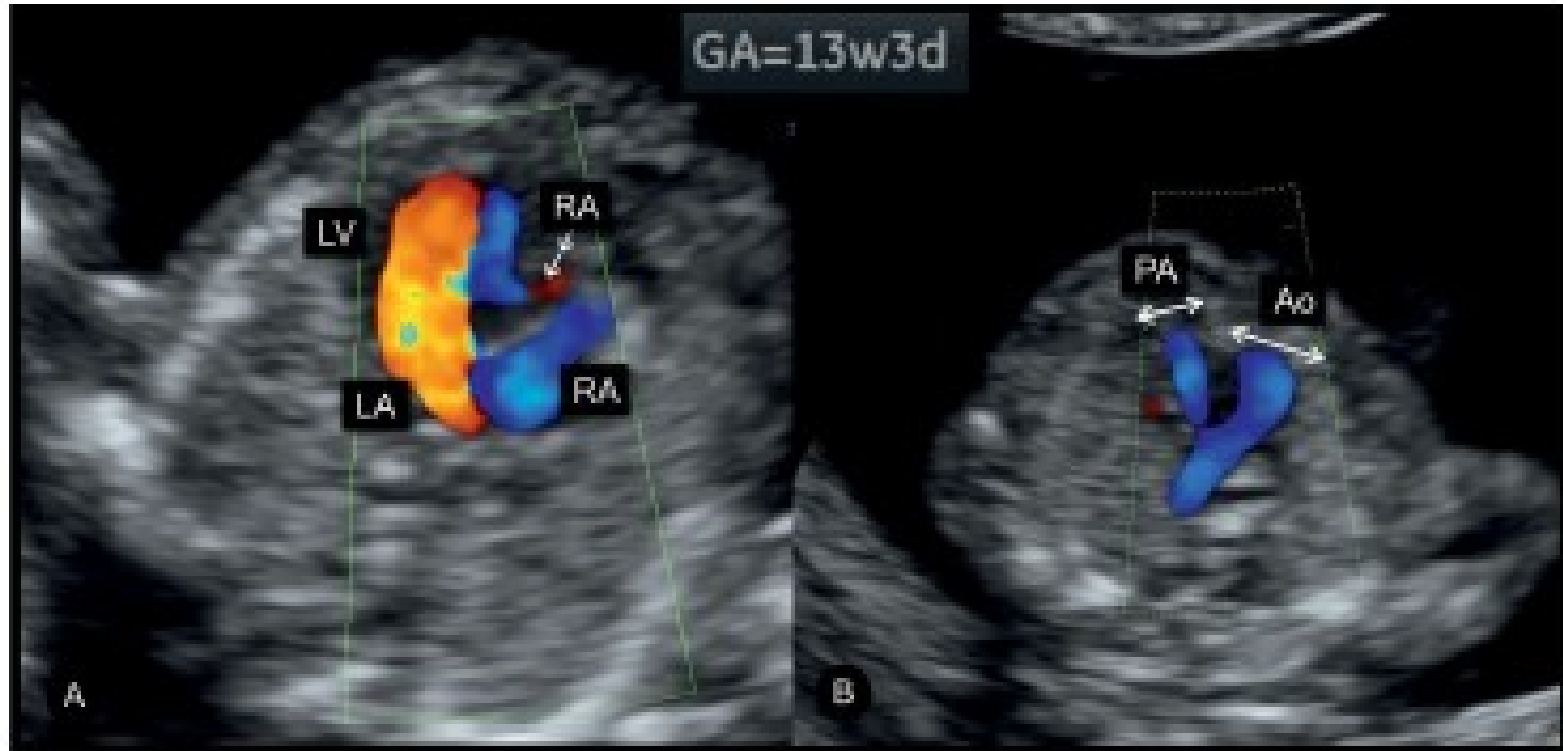


- Debido a visión de 4 cámaras anormal, AT puede ser diagnosticada precozmente en la gestación en escala de grises o combinando con Doppler color
- AT ha sido asociado a NT ↑
- Puede presentar Ductus Venoso con onda “a” reversa y puede representar signo precoz de ↑ precarga AD

ATRESIA TRICUSPÍDEA con CIV: Hallazgos ecográficos. **Gestación precoz**



A practical guide to fetal echocardiography. 3rd Edition. Alfred Abuhamad. Rabih Chaoui.



Ecografía transvaginal Doppler color **Atresia Tricuspídea + CIV** en feto 13 semanas.
A: Corte 4 cámaras demuestra flujo sanguíneo de entrada a través de la válvula mitral hacia el VI, con sangre que alcanza el VD a través de la CIV (*flechas*).
B: Corte 3VT con una Arteria Pulmonar estrecha comparado con la Aorta (**estenosis pulmonar** asociada).

ATRESIA TRICUSPÍDEA con CIV:

Hallazgos asociados



- Comunicación inter-atrial grande (FO o CIA)
- Obstrucción tracto salida VD
 - Estenosis arteria pulmonar (funcional – anatómica) → atresia
 - Estenosis aórtica → coartación → interrupción Arco Ao
- VCS izquierda persistente
- Arco aórtico D°
- Anomalías venas pulmonares
- Transposición grandes arterias
- Anomalías extra-cardiacas (hasta 20%): VACTERL, malformaciones uro-genit
- Asociación a cromosopatías es baja (2-5%)
- Se debería ofrecer Cariograma (incluyendo microdelección 22q11) aunque tenga baja asociación a anomalías cromosómicas

ATRESIA TRICUSPÍDEA con CIV: Diagnóstico Diferencial



1. Atresia pulmonar con septo íntegro (APSI)
2. Ventrículo único de doble entrada

Hallazgos que permiten diferenciar Atresia Tricuspídea con CIV v/s Atresia Pulmonar con Septo Íntegro



	AT c/CIV	APSI
VD	Siempre hipoplásico	Generalmente hipoplásico, pero puede ser de tamaño normal o dilatado
Pared VD	Normal	Hipertrófico
Tabique interventricular	CIV	Tabique intacto, protruye hacia VI
Tabique interauricular	Comunicación interauricular grande con foramen oval redundante	Foramen Oval normal
Válvula Tricúspide	Tejido hiperecogénico engrosado y no existe aparato valvular	Generalmente VT displásica con excursión limitada de valvas, ocasionalmente con IT
AD	Tamaño normal con gran comunicación interauricular	Puede estar dilatada debido a IT severa
Arteria Pulmonar y válvula	Válvula permeable (rara vez atrésica), arteria pulmonar de pequeño calibre	Válvula pulmonar atrésica, arteria pulmonar de calibre estrecho
Ductus arterioso	Generalmente flujo anterógrado	Siempre flujo retrógrado
Grandes vasos	80% concordante, 20% transpuestos	Concordante
Otros hallazgos	Sin comunicaciones arteriales ventrículo-coronarias	Comunicaciones arteriales ventrículo-coronarias pueden estar presentes
Postnatal	Puede estar estable, sin cianosis	Siempre cianosis

ATRESIA TRICUSPÍDEA con CIV: Diagnóstico Diferencial



Ventrículo único de doble entrada

2 aurículas normalmente desarrolladas (derecha e izquierda) que se conectan por 2 vías separadas (2 válvulas aurículo-ventriculares: derecha e izquierda) a un ventrículo único común

Ventrículo único morfológicamente izquierdo: forma más común: (80% casos)

Imagen de 4 cámaras anormal

Ocasionalmente, ventrículo rudimentario visible

Obstrucción al tracto de salida habitualmente presente

Conexión ventrículo-arterial suele ser discordante

Sin embargo, espectro clínico es muy variable

ATRESIA TRICUSPÍDEA con CIV: Seguimiento ecográfico prenatal



Importante para evaluar:

- **Permeabilidad del foramen oval:** si restricción al flujo inter-auricular puede aparecer signos de fracaso cardiaco derecho, incluso hidrops, que puede llevar a muerte fetal.
- **Control de la CIV:** única vía de repleción del VD.
- **Presencia de obstrucción al tracto de salida VD.** Evaluar perfusión revertida desde el ductus arterioso como vía de llenado de las arterias pulmonares (ductus-dependencia).
- **Descartar transposición de grandes arterias:** condicionará situación de bajo gasto con posible hipoplasia del componente aórtico, y \therefore \uparrow gravedad

* DV demostrará flujo reverso en mayoría casos, pero esto no es un signo de mal pronóstico

ATRESIA TRICUSPÍDEA con CIV: Pronóstico y Outcome



- En AT no es posible la corrección biventricular
- Tratamiento: **paliación univentricular**
- Complicaciones a largo plazo:
 - Crecimiento severo AD → arritmias de difícil control
 - Enteropatías pierde-proteínas, ascitis, malformaciones A-V pulmonares

ATRESIA TRICUSPÍDEA con CIV: Pronóstico y Outcome



- Outcome postnatal depende de anomalías cardíacas y extracardíacas asociadas

	Tasa sobrevida
Al período neonatal	89%
Al 1 año	82%
A los 5 años	72-80%
A los 20 años	61-75%

PUNTOS CLAVE

Atresia Tricuspídea + CIV



- AT: agenesia completa de la válvula tricúspide. Determina una ausencia de comunicación entre AD y VD.
- En AT siempre está presente una CIV de entrada perimembranosa
- Comunicación intrer-auricular grande, con valva redundante del septum secundum (flap FO)
- Conexiones ventrículo-arteriales concordantes ~80% y discordantes ~20%
- Hallazgos cardiacos asociados: comunicación interauricular amplia (foramen oval permeable o defecto tabique inter-auricular), TGA, y varios grados de obstrucción al tracto de salida del VD
- Seguimiento ecográfico prenatal: para evaluar permeabilidad del FO y presencia de obstrucción al tracto de salida del VD.

CERPO

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



ATRESIA TRICUSPÍDEA con CIV

Constanza Saint-Jean R.

7 Diciembre 2021