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

Diagnostico antenatal de los trastornos de cavidades izquierdas

Dra. Mayrana Azevedo Crispim
Ginecóloga Obstetra
Estada Perfeccionamiento en Ecocardiografía Fetal

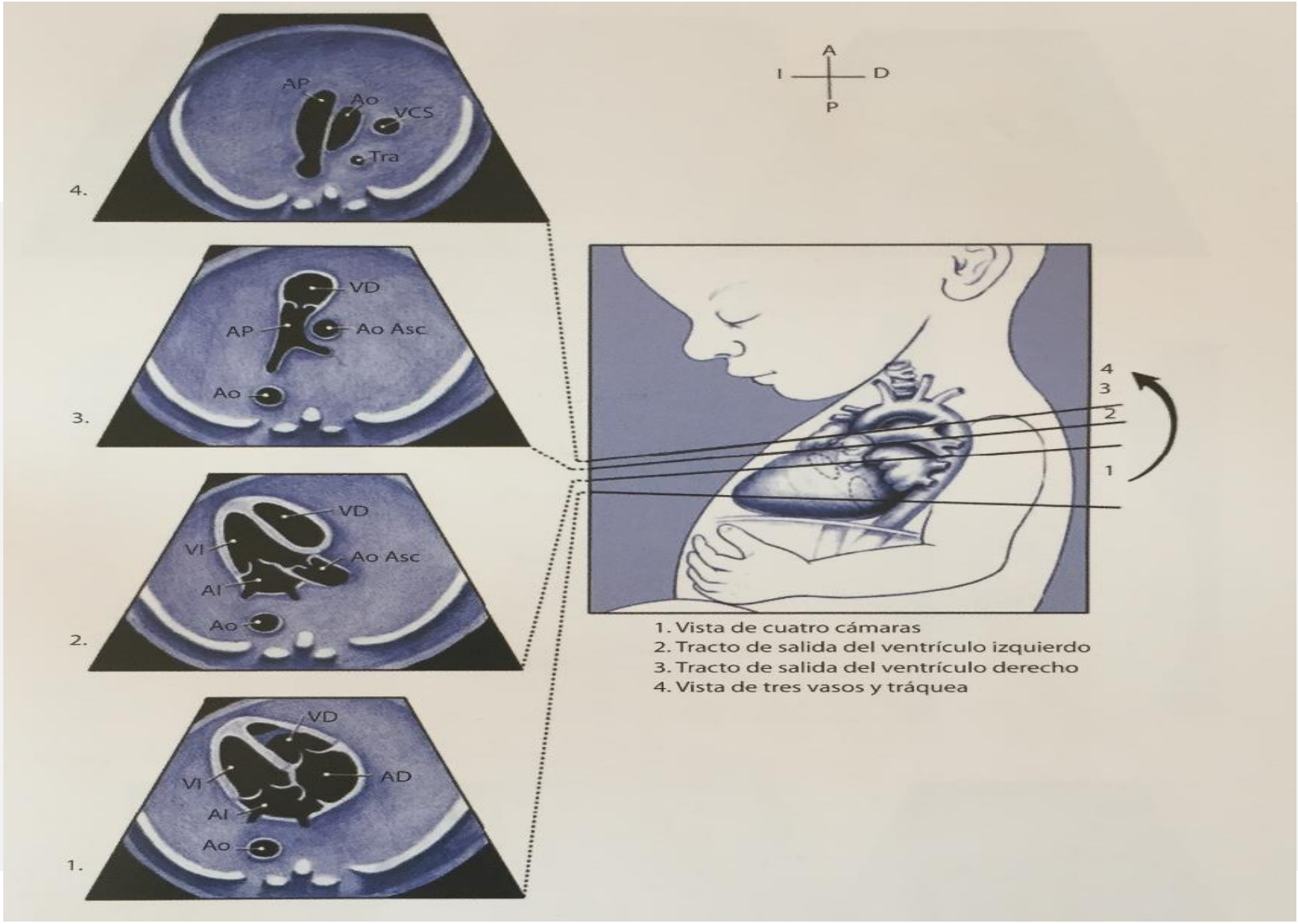
Defectos del Corazón izquierdo

Defectos de entrada, salida o en la conexión atrio ventricular en el corazón izquierdo.

- Anomalías del drenaje venoso pulmonar
- Estenosis Aortica
- Síndrome del Ventrículo Izquierdo hipoplásico
- Coartación de aorta
- Interrupción del Arco Aórtico

Tamizaje Ecocardiográfico

- CC es una de las malformaciones congénitas mas frecuentes, incidencia 8:1000 NV
- CC sigue siendo una anomalía frecuentemente inadvertida por la ecografía prenatal
- Guía ISUOG ayudo a estandarizar el abordaje de la evaluación ecografía del corazón fetal
- Incluye el abdomen superior, la vista de cuatro cámaras y los tractos de salida
- Se debe realizar de forma universal entre las 18-22 semanas



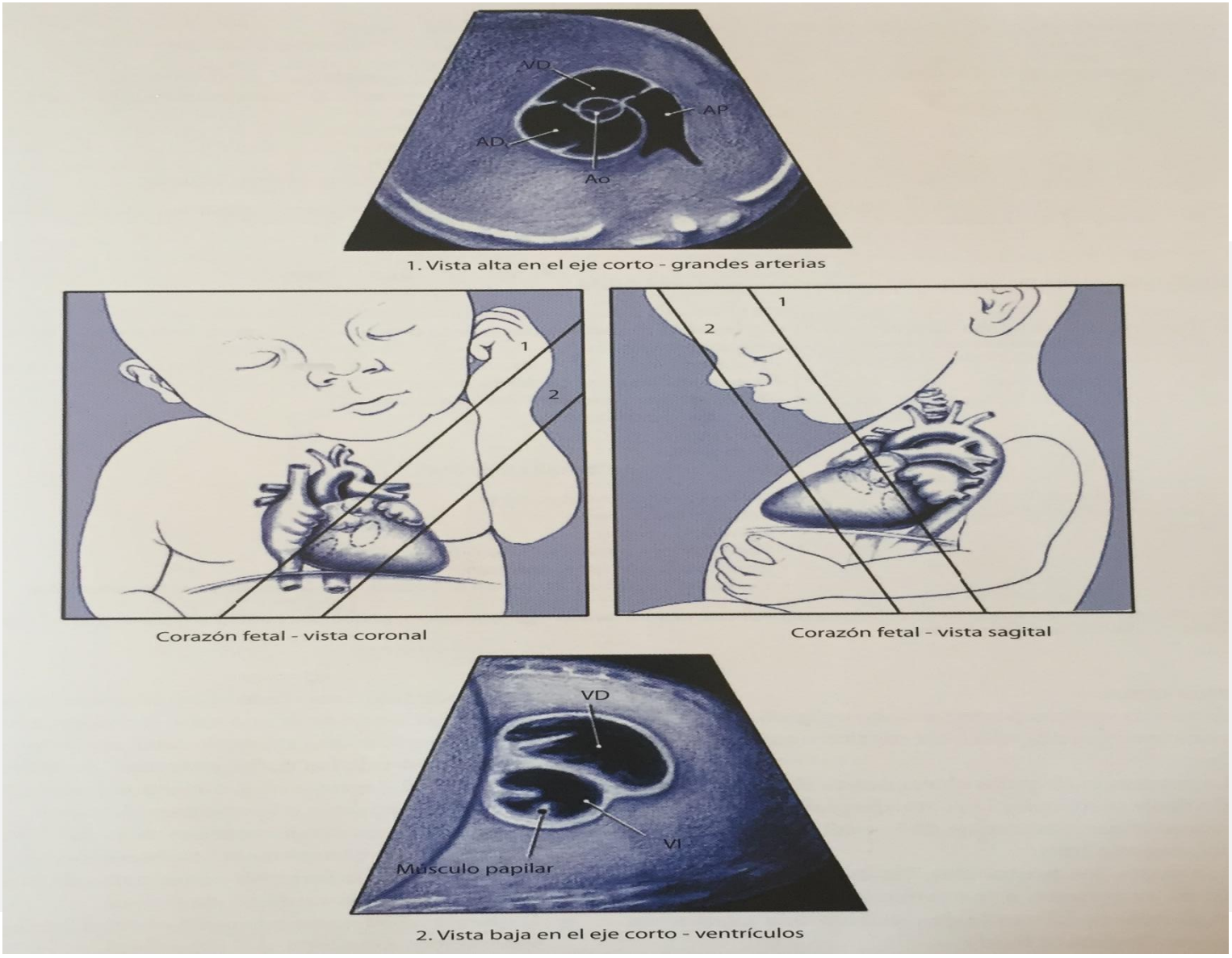
Guía ISUOG examen cardiaco básico

Ecocardiografía Fetal Abuhamad, Alfred Chaoui Rabih

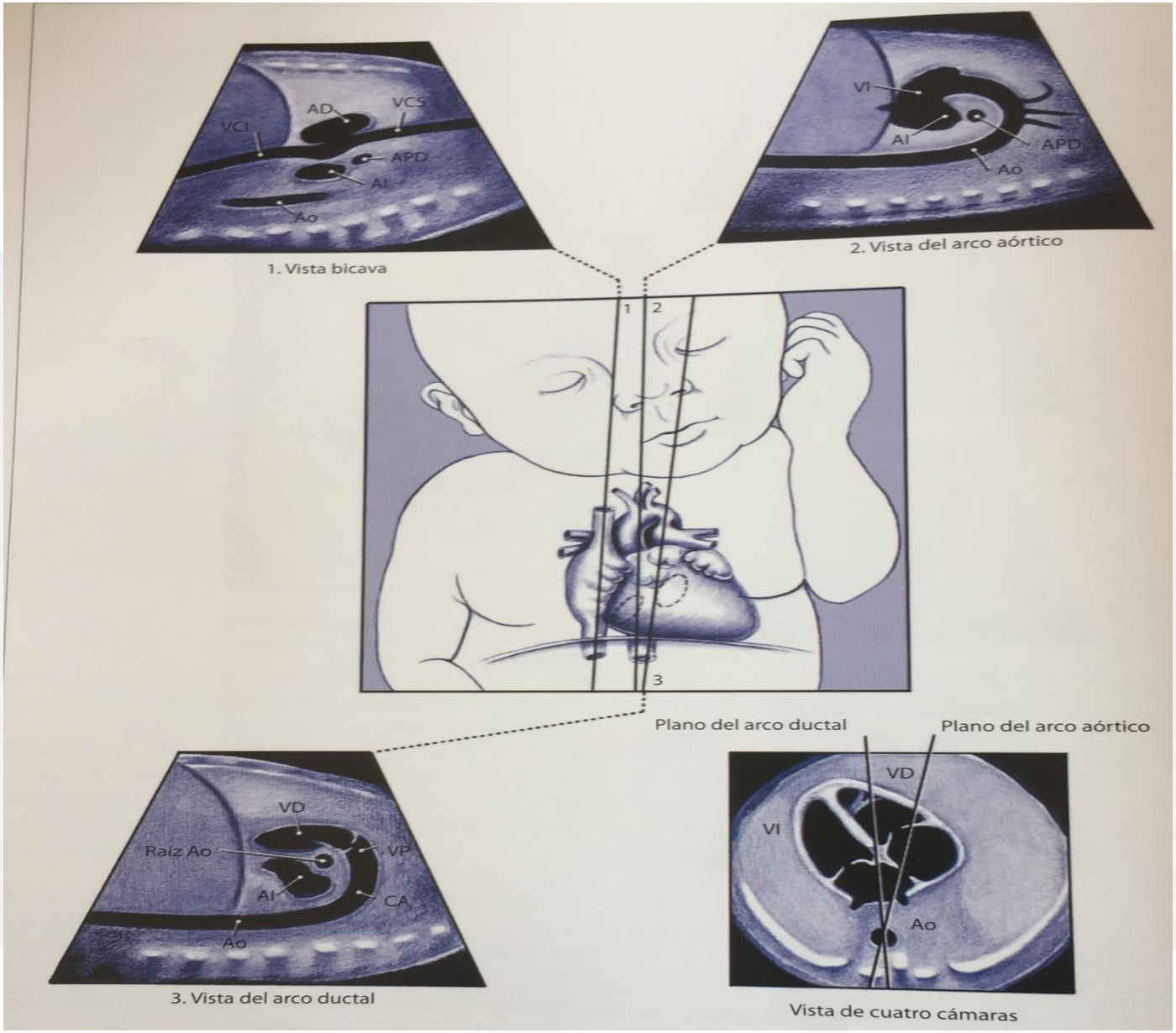
Ecocardiografía Fetal

CERPO

- Evaluación minuciosa de la anatomía y la función cardiovascular fetal
- Situs fetal, el eje cardiaco, cámaras cardiacas, los grandes vasos, las válvulas auriculoventriculares y semilunares, conexiones venosas sistémicas y pulmonares
- Operador entrenado
- Equipamiento de alta resolución con Doppler Color y pulsado



Ecocardiografía Fetal Abuhamad, Alfred Chaoui Rabih



}
}

Ecocardiografía Fetal Abuhamad, Alfred Chaoui Rabih

Conexión Venosa Pulmonar anómala

- 7,1/100.000 NV
- Incidencia series prenatales es menor de 0,17%
- Asociación con cromosómica es rara
- Se presenta habitualmente de forma aislada
- 1/3 asociada a cardiopatía mayor (Sd Heterotaxia 90% CVPAT principalmente isomerismo izquierdo)
- Diagnostico prenatal es muy importante pues permite programar el nacimiento en un centro terciario
- Importante determinar el numero de venas con conexión anómala, el lugar de la conexión, si esta asociado a foramen oval restrictivo o si existe obstrucción venosa

Clasificación

CERPO

Conexión Venoso Pulmonar Anómala Total (CAVPAT)

1. Conexión supracardiaca (45-55%) – Drena VCS
2. Conexión Cardiaca (15-20%)- Drena Seno Coronario
3. Conexión Infracardiaco (15-20%)Drena sistema porta
4. Mixta (5-10%)

Conexión Venoso Pulmonar Anómala Parcial (CAVPAP)

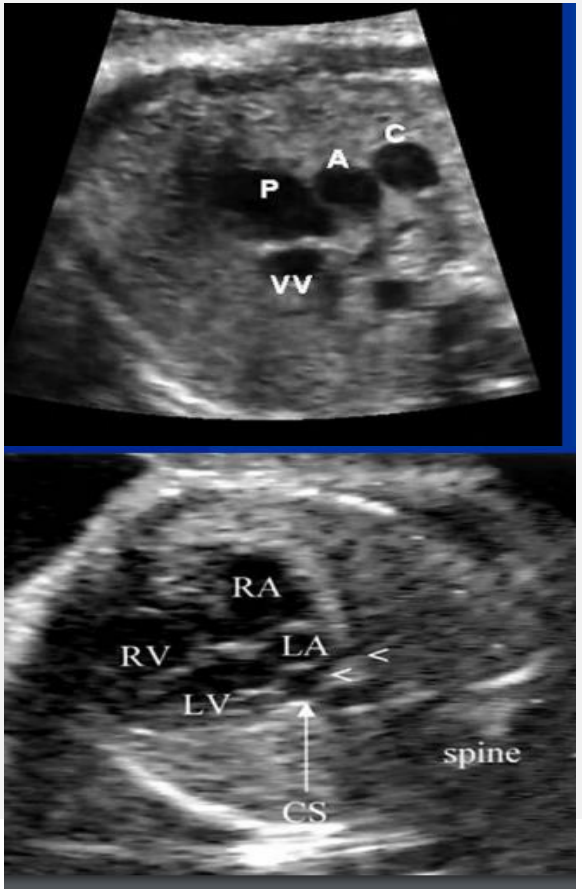
1. CAVPAP con CIA (80-90%)
2. CAVPAP sin CIA suele drenar a VCS
3. CAVPAP con cardiopatía compleja – especialmente SD Heterotaxia (isomerismo izq)
4. Sd Cimarra – drena VCI (25 % anomalías congénitas)
5. Cor Triatrium

Darling y Craig

Diagnostico

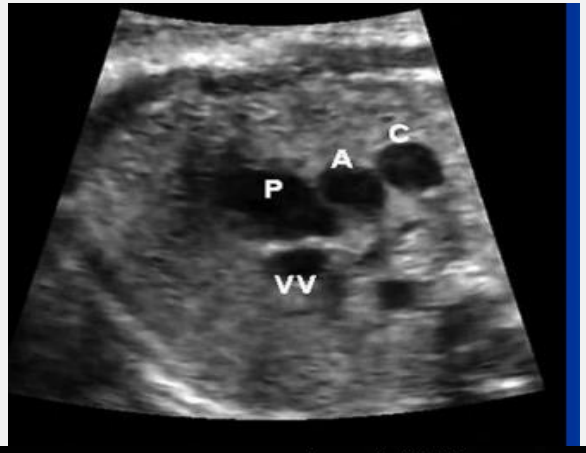
¿ Cuando sospechar?

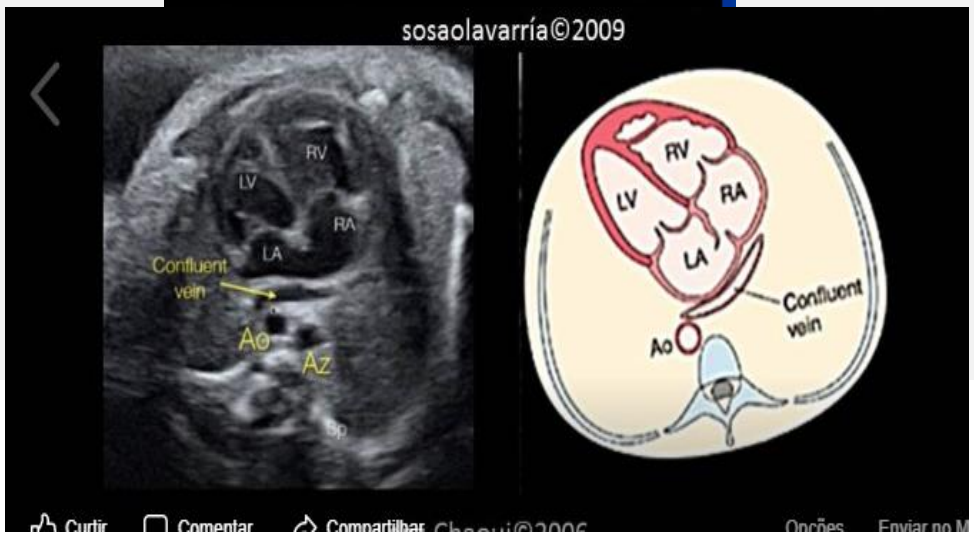
- Asimetría de las cámaras cardiacas con predominio de las derechas
- Tronco pulmonar de mayor calibre que la raíz de la aorta
- Tipo cardiaco el drenaje se realizo en el seno coronario, este puede apreciarse dilatado



Signos directos

- No visualización de la conexión de las venas pulmonares con el AI
- AI menor tamaño y paredes lisas
- Vena vertical ascendente drena hacia la innominada o VCS o descendente hacia el abdomen
- Vaso supernumerario en el corte de 3 vasos y tráquea a la izquierda del tronco pulmonar
- VCS aumentada de tamaño por el hiperflujo de sangre
- “Signo de los tres vasos” – vaso supernumerario entre la Aorta y la VCI





Pronostico

CERPO

- Postoperatorio favorable
- < 10 % mortalidad CAVPAT, < 0,1 % CAVPAP
- HLCM N = 123 RN (1998-2003) operados

✓ Mortalidad 7,4%

✓ 7% obstrucción de venas pulmonares meses siguientes

✓ 85% definitivamente corregidos, sin problemas posteriores.

Manejo Post Natal

CERPO

CAVPAT con obstrucción:

- Urgencia vital
- Prostaglandinas es de poca utilidad
- Tratamiento paliativo quirúrgico y de urgencia
- Stents, dilatación con balón por cateterismo
- Atrioseptostomia FO restrictivo
- Tratamiento Qx reparador: recrear el drenaje venoso al AI, utilizando Vena vertical o parche pericardio autólogo

Estenosis Aortica

CERPO

- Obstrucción subtotal al flujo de salida del VI
- 3% de las cardiopatías congénitas
- Se presenta en 1 por 7.000 NV
- 1,3% de la población tiene una válvula aortica bicúspide y puede o no presentar estenosis asociada
- Primera causa de obstrucción al flujo de salida del VI
- Estenosis de tipo valvular más frecuente en varones (3:1)
- 20% se asocia a otras cardiopatías (CIV, CoA y DAP)
- Asociación con Sd genético (Turner, Sd Jacobsen)

Clasificación

Según localización de la obstrucción:

- Valvular aórtica (60-75%)
- Subvalvular (8-20%)

Crecimiento del miocardio que estrecha la región generando obstrucción dinámica

- Supra-valvular (menos frecuente)

✓ 20-50% asociado a Sd.Willians

✓ 50-75% “reloj arena”

✓ 25% estrechamiento difuso

✓ mas raro posee una fina membrana por encima de los vellos valvulares

Diagnostico

CERPO

- Difícil diagnóstico prenatal a depender de la severidad de la patología
- ¿Cuando Sospechar?

✓ Agrandamiento o Hipoplasia de VI (depende función V mitral)

✓ Agrandamiento o Hipoplasia Ao ascendente

✓ Válvula Ao engrosada y hiperecogénica

✓ Aumento de la Velocidad del flujo transvalvular (150-400cm/s) flujo turbulenta “aliasing”

✓ Estenosis critica – obstrucción severa, perfusión del arco aórtico es dependente del Ductus arterioso – puede progresar a hidrops

Paladin D, Russo MG. Ultrasound evaluation of aortic valve anatomy in the fetus. Ultrasound Obstet Gynecology 2002 20:30-4

CERPO

Figura 2. Llenado mitral monofásico.

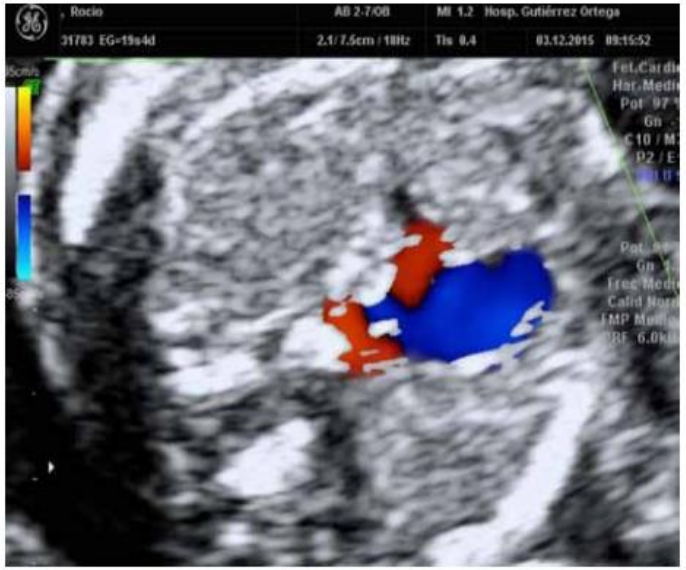


Figura 3. Arco aórtico hipoplásico y relleno retrogrado por el ductus.

REV CHIL OBSTET GINECOL 2016; 81(3): 229 - 233

Consideración Hemodinámica

- Según severidad del defecto, aumento de presión en VI
- La estenosis valvular puede originar una falla cardiaca congestiva en el feto y el neonato
- Estenosis supra-valvular y sub-valvular en general no produce alteraciones

Manejo Obstétrico

CERPO

- Evaluación completa de toda la anatomía fetal
- Ofrecer estudio genético
- Hipertrofia del septum en el feto - Control metabólico estricto de diabetes en la madre
- Ecografía seriada para pesquisa de signos de falla cardiaca congestiva (cada 3-4 semanas)
- Manejo del parto en centro terciario

Tratamiento Intrauterino

Circulation. 2004 Oct 12;110(15):2125-31. Epub 2004 Oct 4.

Balloon dilation of severe aortic stenosis in the fetus: potential for prevention of hypoplastic left heart syndrome: candidate selection, technique, and results of successful intervention.

Tworetzky W[1], Wilkins-Haug L, Jennings RW, van der Velde ME, Marshall AC, Marx GR, Colan SD, Benson CB, Lock JE, Perry SB.

Author information

1 Department of Cardiology, Children's Hospital Boston, 300 Longwood Ave, Boston MA 02115, USA. wayne.tworetzky@cardio.chboston.org

- Fetos con Estenosis aortica critica (15% EA)
- Diferenciar de la atresia aortica, presencia de flujo anterógrado al Doppler
- Ratio VI/VD > 0,81 – evolución natural a SVIH

CERPO

- Al menos 3 médicos asignaron una alta probabilidad de que los fetos progresen a SHVI si no se tratan
- 20 (21 a 29 semanas de gestación) se sometieron a un intento de dilatación de EA, 14 con éxito
- La posición fetal ideal para el sitio de punción de la cánula y el curso de la aguja (con o sin laparotomía) resultó ser necesaria para el éxito del procedimiento
- Las ecocardiografias en casos fallidos y en aquellos que rechazaron el procedimiento demostraron la progresión a SHVI
- El crecimiento continuo del corazón izquierdo se observó en casos exitosos
- El crecimiento del corazón izquierdo condujo a una circulación de 2 ventrículos al nacer en 3 bebés.

CONCLUSIONES

- La ecocardiografía fetal puede identificar fetos de segundo trimestre con EA que tienen un alto riesgo de desarrollar SHVI. previene la hipoplasia del corazón izquierdo y puede resultar en una anatomía y función ventricular normales al nacer

Manejo Post Natal

Médico en espera de cirugía (profilaxis de endocarditis, digitálicos, diuréticos, prostaglandina si EAC)

Quirúrgico:

Estenosis válvular

- Valvuloplastía con balón aórtico – HLCM: Mortalidad 0,9%
- Valvulotomía
- Reemplazo valvular – Homoinjerto (Op de Ross)

Estenosis válvular crítica

- Intervención primeras horas o días de vida

Riesgo según alteraciones asociadas (mala función VI, Ao pequeña, VI pequeño, daño a otros órganos).

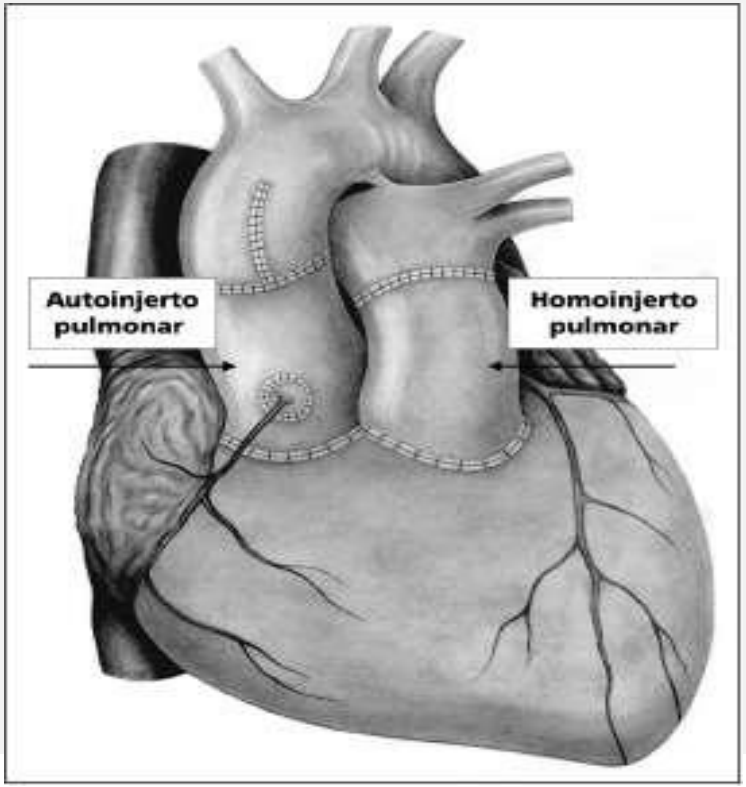
- Valvulotomía – HLCM: mortalidad 9%
- Valvuloplastía con balón

Tratamiento Quirúrgico

Operación de Ross o autoinjerto pulmonar

Ventajas:

- durabilidad
- hemodinamia normal
- ausencia de complicaciones tromboembólicas sin necesitar tratamiento anticoagulante
- resistencia a las infecciones



Sd. Hipoplasia del Ventrículo Izquierdo

- Ventrículo izquierdo pequeño secundario a una atresia de la válvula mitral o aórtica
- Incidencia de esta malformación es de 0.16 por 1000 NV
- Dos formas clásicas: la atresia mitro-aórtica y la atresia aórtica con o sin estenosis mitral
- Asociación con CIV condiciona el tamaño ventricular
- Asociación con otras malformaciones cardiacas (coartación de la aorta, anomalías del retorno venoso o CIV)
- Malformaciones extra cardiacas se asocian en un 15-20%
- Asociación con cromosomopatías es de un 10% (45, X0, trisomía 18, trisomía 13 y deleciones parciales)
- CC con mayor mortalidad tanto intrautero como neonatal

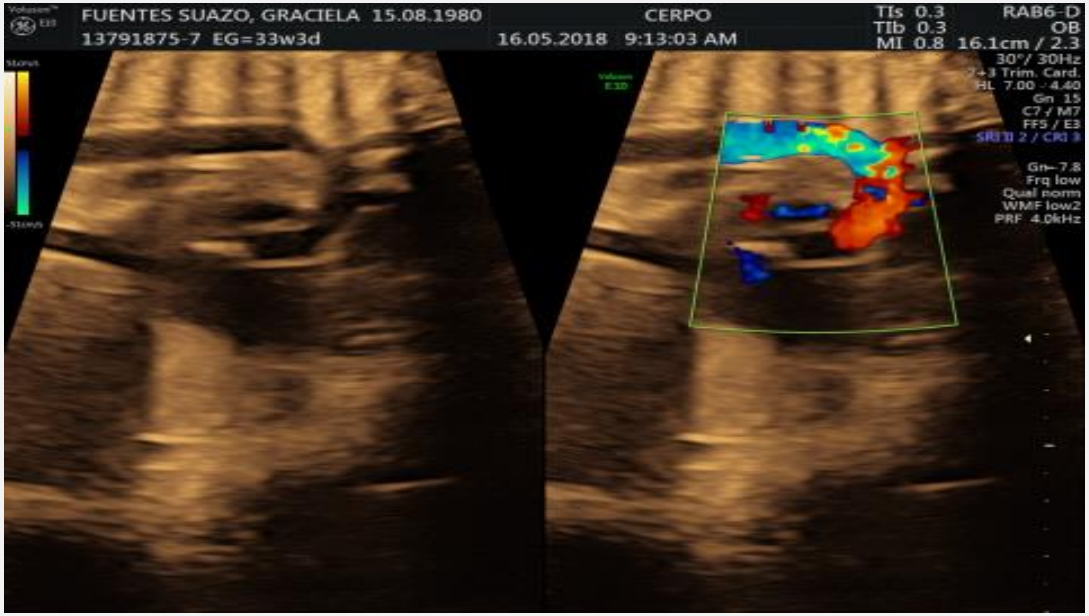
J Abues, Iherraiz, A Galindo

Diagnostico

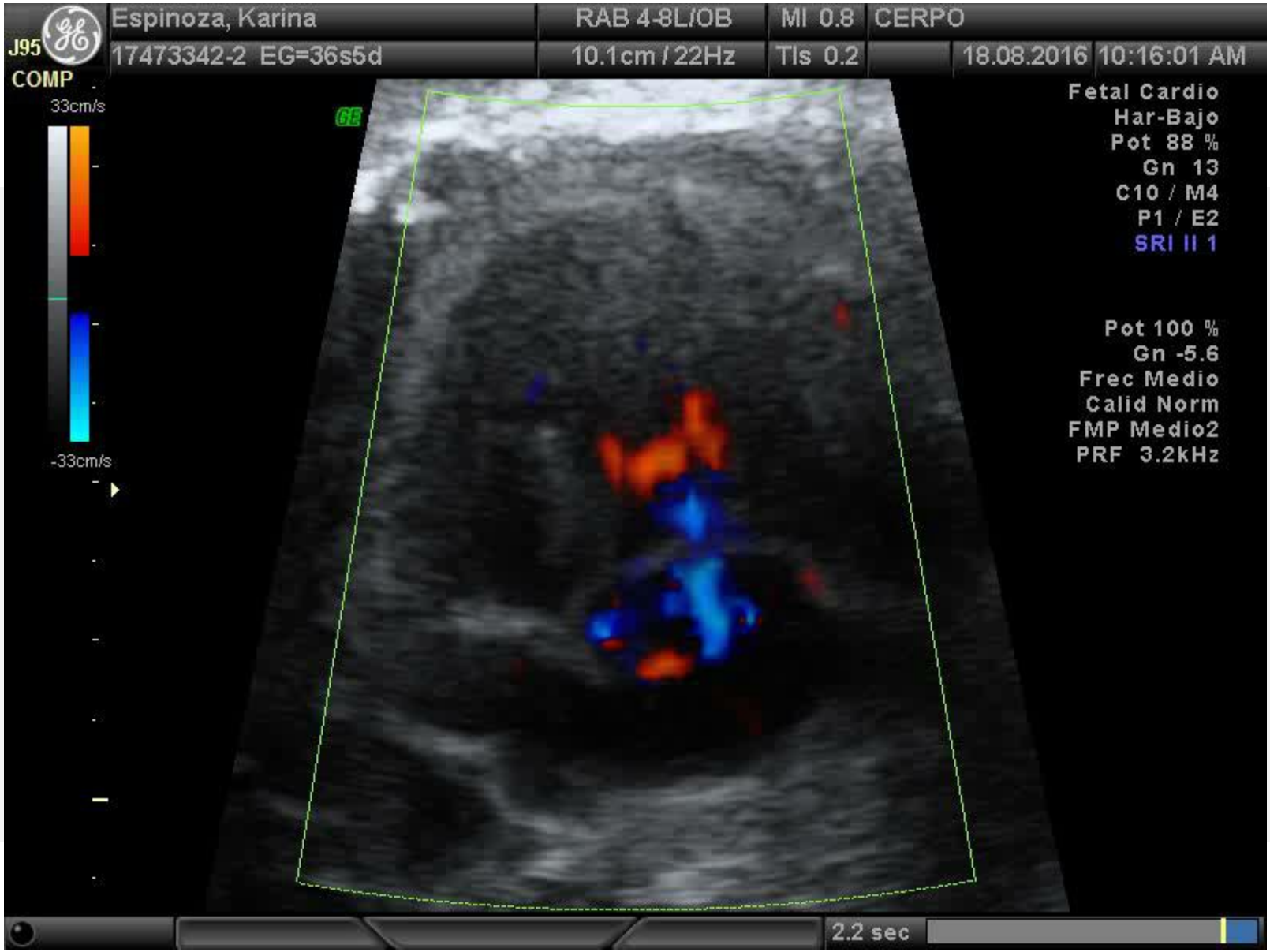
CERPO

- Ventrículo izquierdo disminuido de tamaño
- Flujo de entrada univalvular
- Aorta ascendente hipoplásica
- El corazón derecho (aurícula y ventrículo) y arteria pulmonar están generalmente aumentados de tamaño
- Flujo reverso en la aorta ascendente proveniente del ductus arterioso en el plano de arco ductal o más fácilmente en plano de los tres vasos
- Flujo aurículo ventricular sólo por la válvula tricúspide.

CERPO


FUENTES SUAZO, GRACIELA 15.08.1980
13791875-7 EG=33w3d
CERPO
16.05.2018 9:13:03 AM
TIs 0.3
TIb 0.3
MI 0.8
RAB6-D
OB
16.1cm / 2.3
30°/ 30Hz
2+3 Trim. Card.
HL 7.00 - 4.40
Gn 15
C7 / M7
FF5 / E3
Gn -7.8
Frq low
Qual norm
WMF low2
PRF 4.0kHz

Saldivia, Yorca *
17587530-1 EG=34w3d
CERPO
30.07.2018 9:37:12 AM
TIs 0.4
TIb 0.4
MI 1.0
RAB6-D
OB
11.8cm / 2.3
30°/ 30Hz
2+3 Trim. Card.
HL 7.00 - 4.40
Gn 11
C7 / M7
FF5 / E3
Gn -7.8
Frq low
Qual norm
WMF low2
PRF 7.5kHz


Espinoza, Karina
RAB 4-8L/OB
MI 0.8
CERPO
J95
17473342-2 EG=36s5d
10.1cm / 22Hz
TIs 0.2
18.08.2016 10:16:01 AM
COMP
33cm/s
-33cm/s
Fetal Cardio
Har-Bajo
Pot 88 %
Gn 13
C10 / M4
P1 / E2
SRI II 1
Pot 100 %
Gn -5.6
Frec Medio
Calid Norm
FMP Medio2
PRF 3.2kHz
2.2 sec

CERPO

Manejo Prenatal

- Descartar otras malformaciones
- Ofrecer estudio genético
- Información del pronostico a los padres por equipo multidisciplinar y apoyo psicológico
- CC bien tolerada intra útero pro la permeabilidad del Ductus Arterioso
- Control ecográfico cada 4 semanas – descartar presencia de hidrops
- Programar parto en centro terciario
- Vía de parto por indicación Obstétrica
- Si FO restrictivo programar Cesárea electiva dada urgencia vital – realizar septostomia poco tiempo post nacimiento
- Contra indicado tocolisis con Indometacina por riesgo de cierre del Ductus

Manejo Post Parto

CERPO

- Infusión continua de Prostaglandina E
- Tratamiento quirúrgico con técnica de paliación por estadios
- Objetico reconstruir el tracto salida VI utilizando en VD ara que actúe como bomba que soporta circulación sistémica
- Sin tratamiento fallecen en primeras 6 semanas

✓ Cianosis

✓ Disminución en perfusión de las arterias coronarias Hipoxia tisular

✓ Falla en función miocárdica

✓ Falla cardiaca congestiva

Quirúrgico

Protocolo Norwood:

- **Etapa 1**: Recién nacido/ Sobrevida 46-76%

Septostomia interauricular, anastomosis arteria pulmonar con aorta, reconstrucción del arco aórtico que emerge del VD, shunt aorto pulmonar

VD como ventrículo sistémico único

Sobrecarga VD

Sat O2:75-85%

- **Etapa 2**: 4-6 meses/Sobrevida 95%

Anastomosis VCS con las ramas Arteria pulmonar, eliminación shunt.

Disminución de la carga del VD

Sat O2: 80-85%

- **Etapa 3**: 18-3 años/ Sobrevida 95%

Flujo de la VCS canalizado hacia Vena cava superior

Journal of the American College of Cardiology
Volume 36, Issue 4, October 2000, Pages 1178-1185

Clinical study: cardiac surgery

Survival analysis and risk factors for mortality in transplantation and staged surgery for hypoplastic left heart syndrome ☆

Pronóstico

CERPO

- N 231 bebes
- Mortalidad infantil general mientras esperan trasplante 21-37%
- La supervivencia a un año fue del 61% para el trasplante y del 42% para la cirugía por etapas
- la supervivencia a cinco años fue del 55%
- La mortalidad en la lista de espera representó el 63% de las muertes de primer año en el grupo de trasplante
- La mortalidad con cirugía en etapa 1 representó el 86% de la mortalidad en el primer año de esa estrategia.
- mayor riesgo de mortalidad a un año:

Peso al nacer <3 kg (odds ratio [OR] 2.4)

Creatinina más alta> o = 2 mg / dL (OR 4.7)

Defecto septal auricular restrictivo (OR 2.7)

atresia de uno (OR 4.2) o ambas (OR 11.0) válvulas del lado izquierdo

Jenkins et al. Am Cols Cardiol 2000;36:1178-85

Coartación Aorta

- Corresponde al estrechamiento de la porción distal del arco aórtico
- 90 % en el istmo (Preductal 2%, Ductal y Postductal 98%)
- Incidencia 0,6 por 1000 NV
- Se ha reportado en un 9% de los mortinatos
- Quinta en frecuencia de las CC
- 68% anomalías asociadas (CV 24%, GU 20%, SNC 12%)
- 70-80% asociada a válvula aortica bicúspide

Diagnostico Prenatal

- Detección Prenatal baja (por debajo de 40%)
- Signos indirectos:

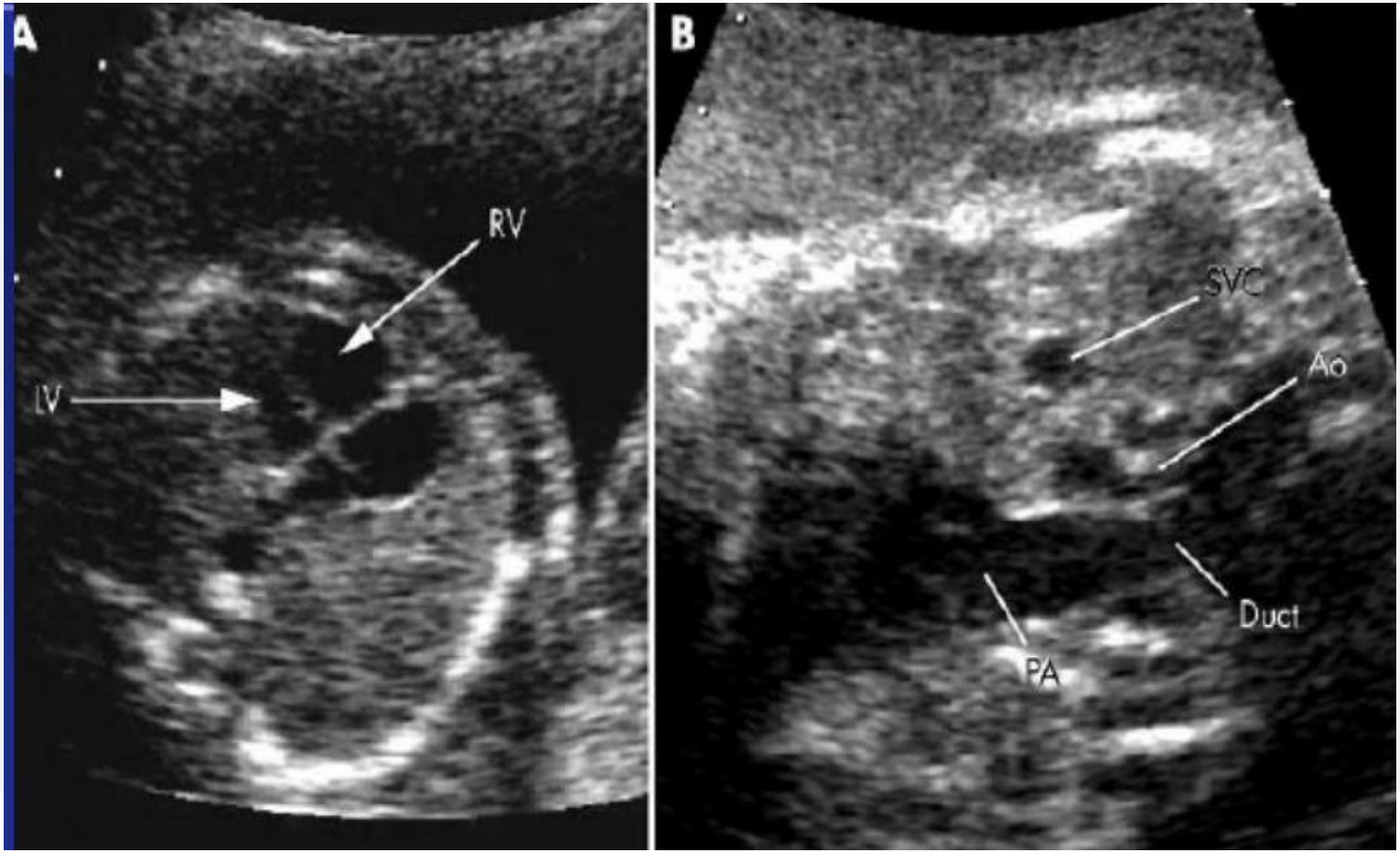
Asimetría de cavidades cardiacas predominio de cámaras derechas (S 62%, VPP 33%)

Aorta de menor tamaño que la pulmonar corte 3 vasos tráquea (índice pulmonar/aorta >1,6 S 83%, VPP62%)

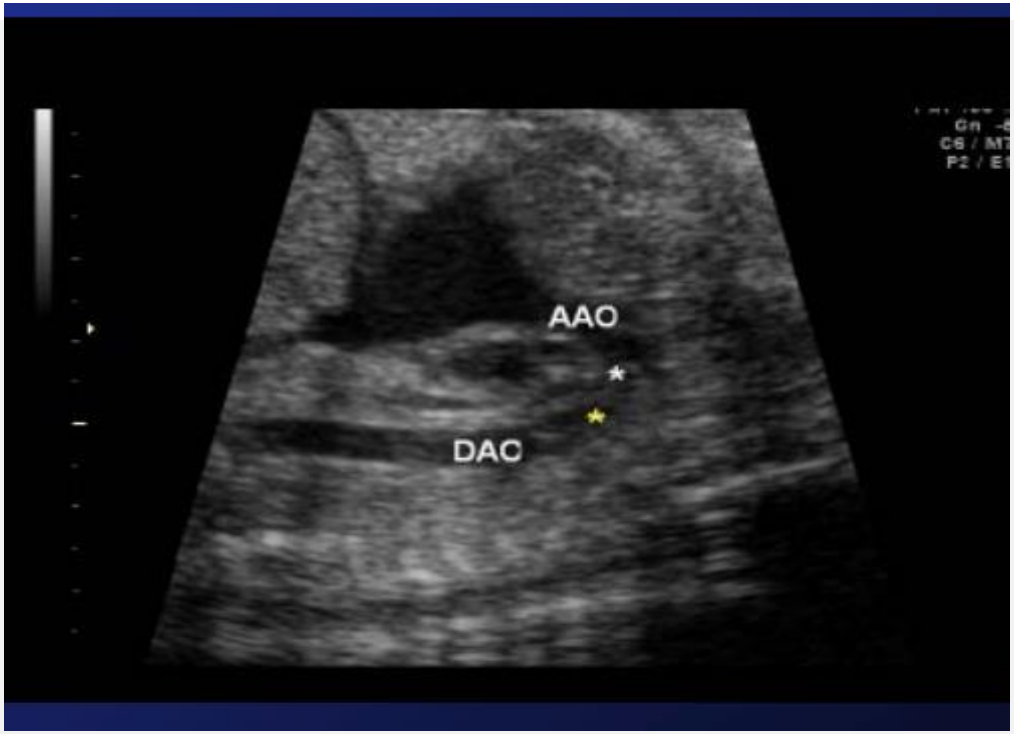
- Imagen sagital del arco aórtico permite evaluar su integridad y realizar medidas exactas
- Utilización del Z Score para las estructuras cardiacas permite evaluar el grado de desviación de su tamaño

Sloddki et al. J Ultrasound Obstet Gynecol 2009,28:1313-1317

CERPO



CERPO



Mohamed A Hamdan.J. Arab Neonatal Forum 2006; 3

Experiencia CERPO

Revista chilena de obstetricia y ginecología
versión On-line ISSN 0717-7526

Rev. chil. obstet. ginecol. vol.78 no.5 Santiago oct. 2013

http://dx.doi.org/10.4067/S0717-75262013000500004

Trabajos Originales

Cardiopatías congénitas: diagnóstico prenatal y seguimiento

Carla Mayorga H.[1], Juan Guillermo Rodríguez A.[1], Gabriela Enríquez G.[1], Jaime Alarcón R.[2], Constanza Gamboa W.[1a], Daniela Capella S.[1], Daniela Fischer F.[1]

Hallazgos

- Se analizan todas las CC con diagnóstico prenatal que ingresaron al CERPO entre abril 2003 y diciembre de 2011
- Diagnostico de 568 cardiopatías congénitas
- En relación a la edad materna y paterna el 28% y el 35% tenían 35 años o más, respectivamente.
- 75% fueron diagnosticadas por visión de 4 cámaras
- 25% por visión de tractos de salida.
- La concordancia entre la ecocardiografía prenatal y postnatal fue de 87%.
- Más frecuentes correspondieron a CIV, segundo lugar SHVI, arritmias y canal AV.
- 60 cromosomopatías, 8 síndromes genéticos y 145 malformaciones extracardiacas asociadas.
- Se pudo realizar seguimiento de sobrevida al año en 390 pacientes, la sobrevida global en este grupo (excluidas las aneuploidías incompatibles con la vida) alcanzó un 44%

CERPO

Tabla I
ASOCIACIÓN DE MALFORMACIONES EXTRACARDIACAS, CROMOSOMOPATÍAS Y SÍNDROMES GENÉTICOS SEGÚN TIPO DE CARDIOPATÍA CONGÉNITA

Cardiopatía Congénita (n)	Malformación extracardiaca	Cromosomopatía	Síndrome genético
CIV (102)	39	19	3
HVI (88)	13	10	1
Canal AV (39)	11	11	0
Arritmia (39)	2	0	0
EST AO-COAO (37)	11	5	0
HVD (32)	1	2	0
TGA (31)	6	0	0
T. Fallot (23)	12	1	0
V. único (21)	3	0	0
DSVD (19)	8	3	0
C. compleja (17)	9	1	0
TU cardiaco (14)	1	0	1
Otras CC (106)	29	8	3
Total (568)	145	60	8

CIV: comunicación interventricular, HVI: hipoplasia ventricular izquierda, Canal AV: canal auriculo ventricular, EST AO-COAO: estenosis aortica-coartación aortica, HDV: hipoplasia ventricular derecha, TGA: transposición de grandes arterias, T. Fallot: Tetralogía de Fallot, V. único: ventrículo único, DSVD: doble salida ventrículo derecho, C. compleja: cardiopatía compleja, TU cardiaco: tumor cardiaco.

CERPO

Tabla II
TIPOS DE CROMOSOMOPATÍAS Y SÍNDROMES GENÉTICOS ASOCIADOS A LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS MÁS FRECUENTES

Cardiopatía congénita	Cromosomopatía /síndrome genético
CIV	Trisomia 21, trisomia 18, trisomia 13, síndrome de Turner, síndrome de Moebius, síndrome Prune-Belli, síndrome de Cayler, mosaicismos
HVI	Trisomia 18, trisomia 13, mosaicismos, síndrome de Pfeiffer
EST AO - COAO	Trisomia 21, trisomia 18, trisomia 13, síndrome de Turner
Canal AV	Trisomia 21, trisomia 18
T. Fallot	Translocación com 14
HVD	Trisomia 18
DSVD	Trisomia 21, trisomia 18
C. complejas	Trisomia 18
TU cardiaco	Síndrome de Gorlin-Goltz

CIV: comunicación interventricular, HVI: hipoplasia ventricular izquierda, Canal AV: canal aurículo ventricular, EST AO-COAO: estenosis aortica-coartación aortica, HDV: hipoplasia ventricular derecha, T. Fallot: Tetralogía de Fallot, DSVD: doble salida ventrículo derecho, C. complejas: cardiopatía compleja, Tu cardiaco: tumor cardiaco.

CERPO

Tabla III
NATURALEZA DE LAS MALFORMACIONES EXTRACARDÍACAS Y SU ASOCIACIÓN SEGÚN TIPO DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

Naturaleza de la malformación extracardiaca	n	%	Tipo de cardiopatía asociada
Sistema nervioso central	48	33	CIV, HVI, Arritmia, Canal AV, TGA, DSVD, T. Fallot, EST AO-COAO, Ventrículo único
Genito-urinario	38	26	CIV, HVI, Arritmia, Canal AV, TGA, T. Fallot, EST AO-COAO, Ventrículo único, DSVD, CC, TU cardiaco
Torácicos	18	12	CIV, HVI, Canal AV, T. Fallot, CC, Asimetría cavidades
Gastrointestinal y pared abdominal	16	11	CIV, HVI, Canal AV, TGA, T. Fallot, EST AO-COAO, DSVD, CC
Esqueléticas	14	10	CIV, HVI, Canal AV, T. Fallot, HVD, CC
Faciales	7	5	CIV, TGA, T. Fallot, EST AO-COAO
Situs inverso	4	3	CC, TGA, DSVD

CIV: Comunicación interventricular, HVI: Hipoplasia de ventrículo Izquierdo, Canal AV: Canal auriculoventricular, EST AO-COAO: Estenosis aórtica-coartación aórtica, HVD: Hipoplasia de ventrículo derecho, TGA: Transposición de grandes arterias, DSVD: Doble salida de ventrículo derecho, CC: Cardiopatía compleja, TU cardiaco: tumor cardiaco.

CERPO

Tabla IV
CONCORDANCIA ENTRE LA ECOCARDIOGRAFÍA PRENATAL Y POSTNATAL

Cardiopatía congénita	Pacientes con ecografía postnatal disponible	Pacientes con diagnóstico postnatal discordante	Concordancia %
CIV	45	12	74
HVI	46	0	100
Canal AV	24	6	75
Arritmia	22	0	100
Est AO-COAO	25	7	72
HVD	20	2	90
TGA	17	3	83
T. Fallot	17	0	100
V. único	16	0	100
DSVD	9	1	89
C. complejas	9	0	100
TU cardiaco	8	2	75
Otras CC	51	13	75
TOTAL	309	46	87

CIV: comunicación interventricular, HVI: hipoplasia ventricular izquierda; Canal AV: canal auriculo ventricular, Est AO-COAO: estenosis aórtica-coartación aórtica, HDV: hipoplasia ventricular derecha, TGA: transposición de grandes arterias, T. Fallot: Tetralogía de Fallot, V. único: ventrículo único, DSVD: doble salida ventrículo derecho, C. compleja: cardiopatía complejas. TU cardiaco: tumor cardiaco.

Diagnostico Cardiopatía Congénita CERPO

- sensibilidad 98%, especificidad de 93%, con un valor predictivo positivo de 93% y un valor predictivo negativo de 99%
- Resultado similar al de Prats y cols que obtuvieron un 85% de concordancia en un estudio realizado en un centro especializado en MMF
- Importancia frente sospecha de una CC derivar de forma oportuna y rápida a un centro especializado para mejorar el diagnostico prenatal de las CC