

**CERPO**

**Centro de Referencia Perinatal Oriente**

Facultad de Medicina, Universidad de Chile



# **DISPLASIA TRICUSPÍDEA e INSUFICIENCIA TRICUSPÍDEA**

**Constanza Saint-Jean R.**

# CERPO

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



# ANOMALÍA EBSTEIN

# RESUMEN ANOMALÍA EBSTEIN (Diagnóstico Diferencial)



- Los **velos septal y posterior** de la válvula TRICÚSPIDE están **desplazados hacia apical**, y se originan desde el miocardio ventricular derecho
- El velo anterior de la tricúspide mantiene su inserción normal en el anillo valvular tricuspídeo
- Condiciona grado variable de **displasia valvular y atrialización VD**
- **Aumento de tamaño de AD**, a expensas de la aurícula propiamente tal y la porción atrializada del VD
- Eventual **cardiomegalia**, a expensas de la AD
- Limitación del movimiento de los velos valvulares → cierre incompleto de la válvula tricúspide → **insuficiencia valvular**

# Anomalía Ebstein

## 4 cámaras apical



Desplazamiento apical de válvula tricuspídea

AD derecha dilatada debido a insuficiencia tricuspídea severa

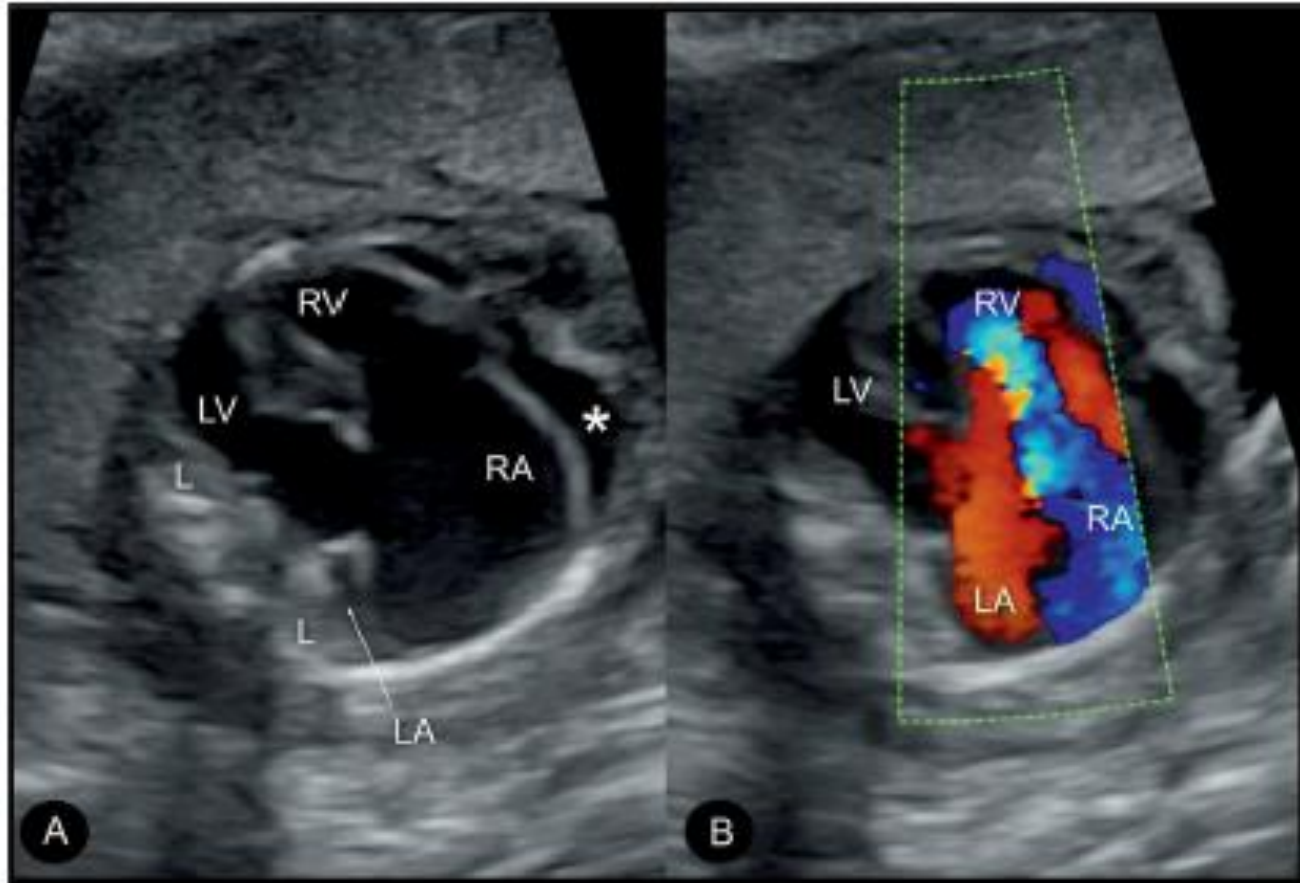
Comunicación inter-atrial amplia a través del Foramen Oval debido a un aumento del shunt der a izq

# RESUMEN ANOMALÍA EBSTEIN (Diagnóstico Diferencial)



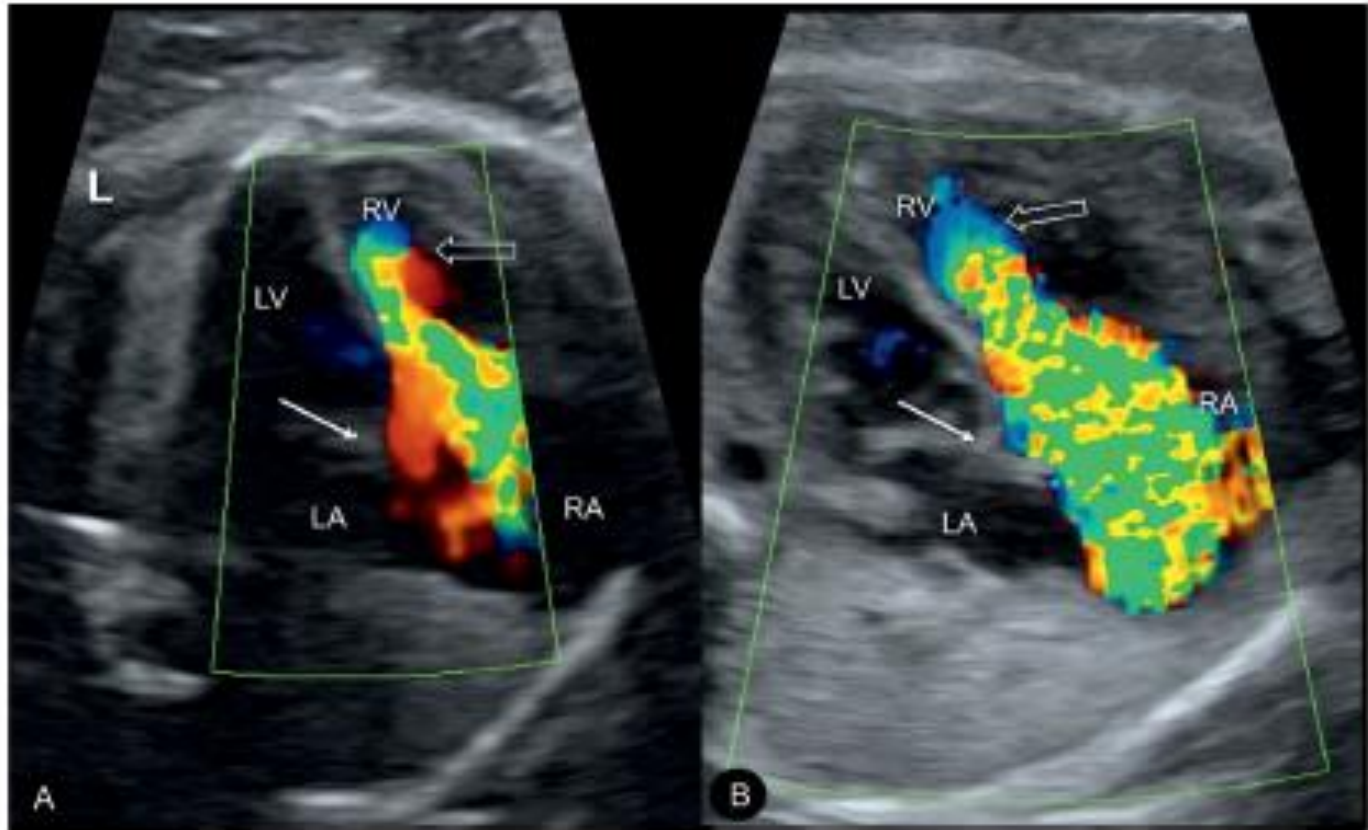
- En anomalía de Ebstein, la regurgitación tricuspídea es **holosistólica**, con una velocidad máxima alta, que alcanza el techo auricular, y típicamente el **jet de regurgitación emerge desde el centro del ventrículo derecho**
- Alteraciones en tracto de salida del VD, con estenosis pulmonar, atresia o insuficiencia valvular, por la incapacidad del VD para generar flujo anterógrado
- Puede causar disfunción cardíaca in útero, con cardiomegalia severa, hidrops fetal, taquiarritmias, muerte

# Anomalia Ebstein



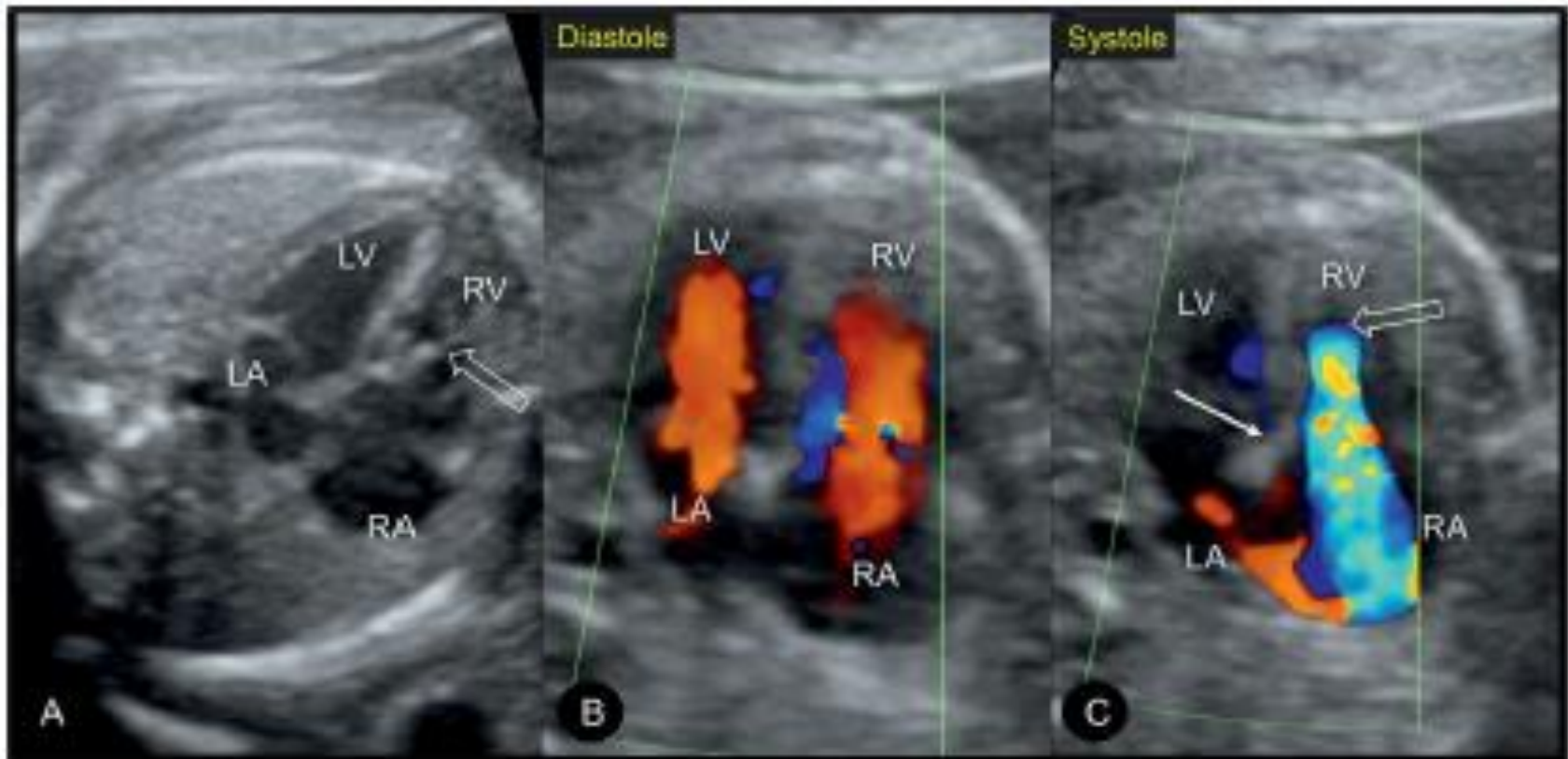
Cardiomegalia e insuficiencia tricuspídea severa.  
El corazón ocupa casi todo el tórax.  
Feto 22 sem presentó hidrops.  
Se evidencia derrame pericárdico.

# Anomalia Ebstein



Insuficiencia Tricuspídea severa  
Origen anatómico del jet regurgitante profundo en el VD,  
cerca del ápex

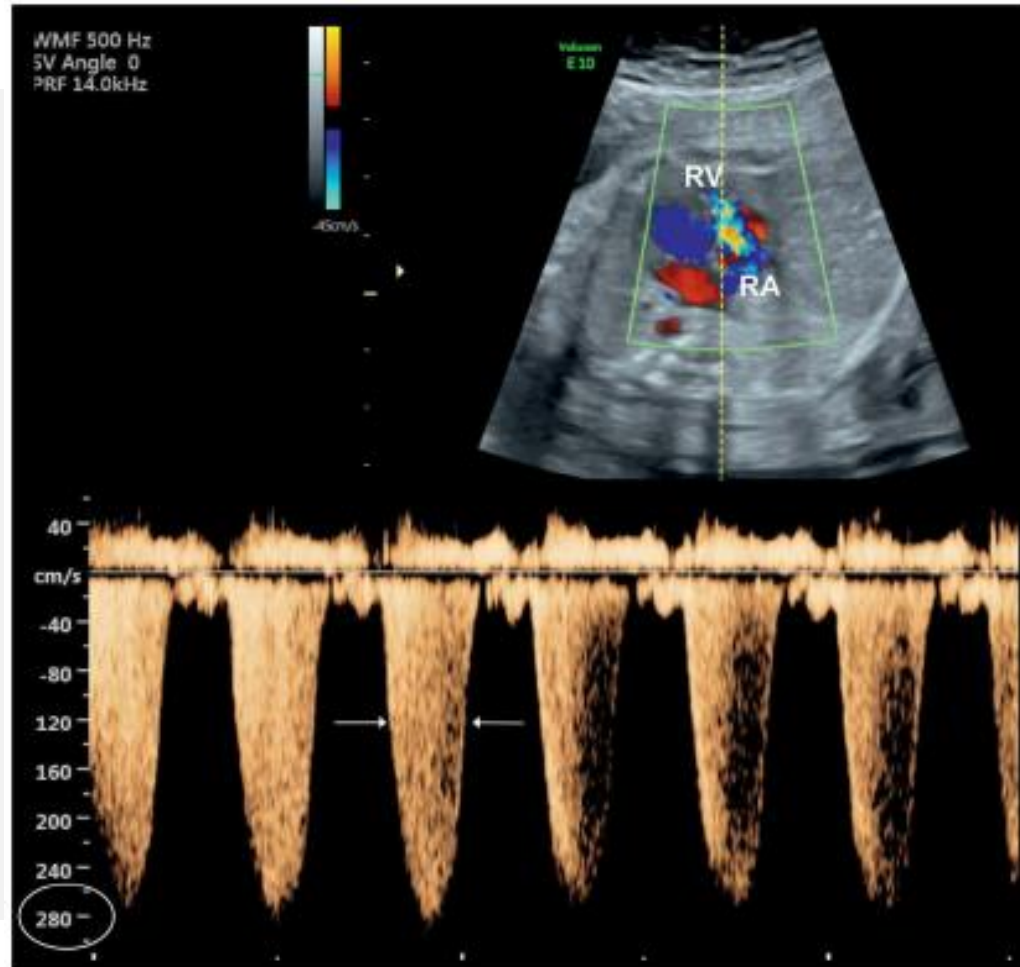
# Anomalía Ebstein



Anomalía Ebstein leve. Feto 22 sem.  
4C apical. Ausencia de cardiomegalia marcada.  
Diástole: llene ventricular normal.  
Sístole: RT severa con jet regurgitante que nace cerca del ápex.



# Anomalía Ebstein



Doppler pulsado: duración holosistólica del jet regurgitante,  
Velocidades peak 270 cm/s

# Anomalía Ebstein



Corte transverso del Arco Ductal en anomalía Ebstein.  
Obstrucción al tracto de salida del VD.  
Arteria Pulmonar estrecha en relación al tamaño de la Aorta ascendente

# CERPO

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



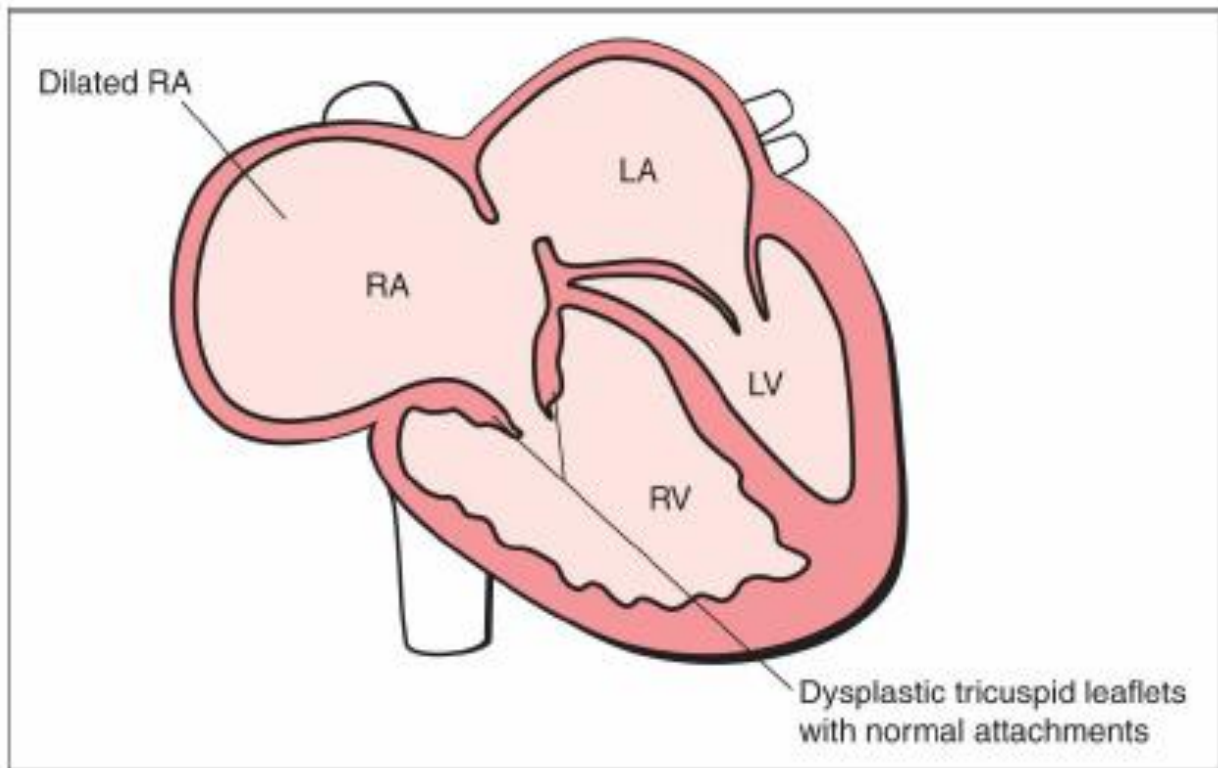
## DISPLASIA TRICUSPÍDEA (DT)



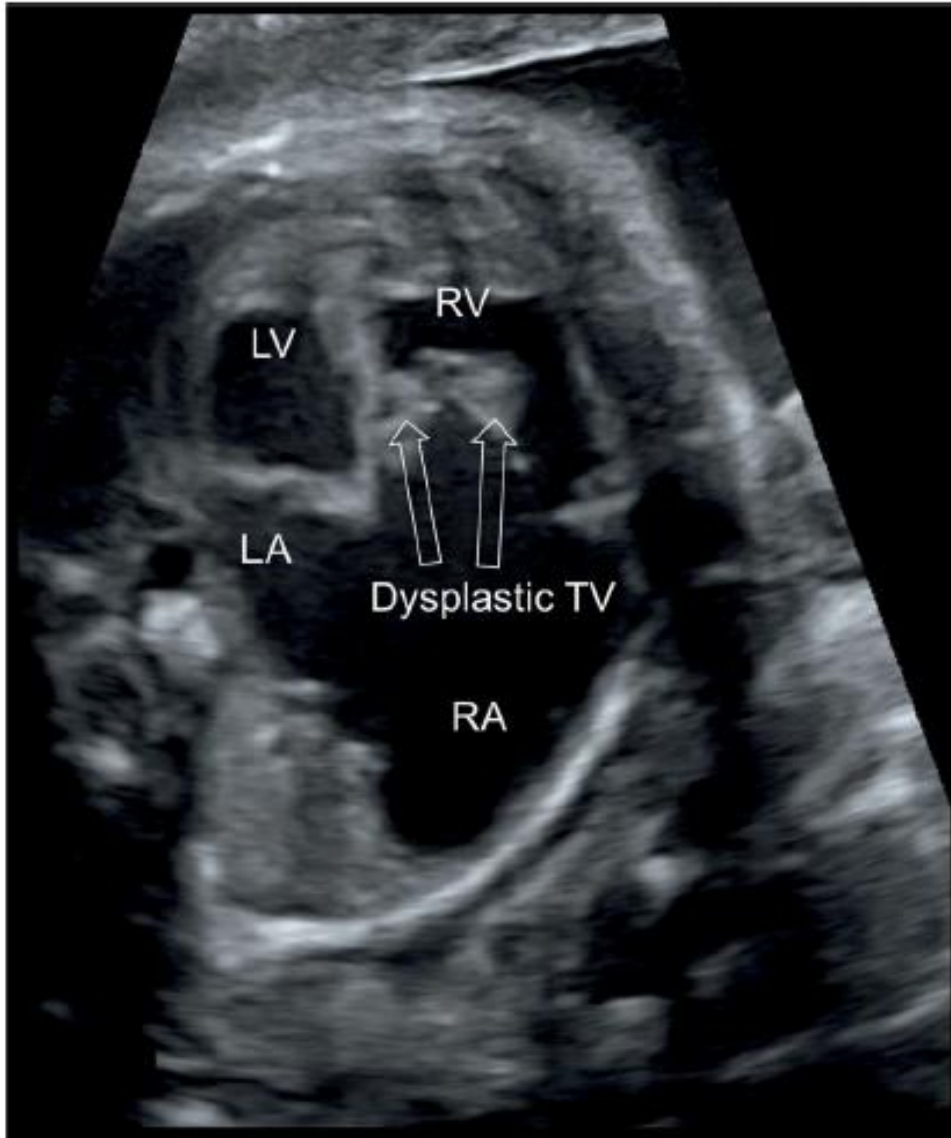
# DISPLASIA VÁLVULA TRICÚSPIDE

- **Grupo heterogéneo** de malformaciones que involucran anomalías de la válvula tricúspide
- Se mantiene la **inserción anatómica normal** de los velos valvulares a nivel del anillo valvular tricuspídeo (a diferencia de anomalía de Ebstein)
- Consecuencias similares a la anomalía de Ebstein, por lo que a la Displasia Tricuspídea se le conoce como “Ebstein-like”

# Displasia válvula tricúspide



# Displasia válvula tricúspide



Inserción anatómica normal  
de válvula tricúspide  
(a diferencia de anomalía de Ebstein)

Velos valvulares engrosados

AD dilatada debido a  
regurgitación tricuspídea severa  
(no demostrable en escala de grises)

# DISPLASIA VÁLVULA TRICÚSPIDE



- Espectro: desde lesiones menores que involucran engrosamiento leve de los velos valvulares hasta velos valvulares severamente displásicos
- DT ha sido clasificada ocasionalmente en la literatura pediátrica como parte de la “atresia pulmonar con septo íntegro”
- Similar a la anomalía de Ebstein, DT se asocia a obstrucción al flujo en tracto de salida del VD y defectos del tabique interauricular

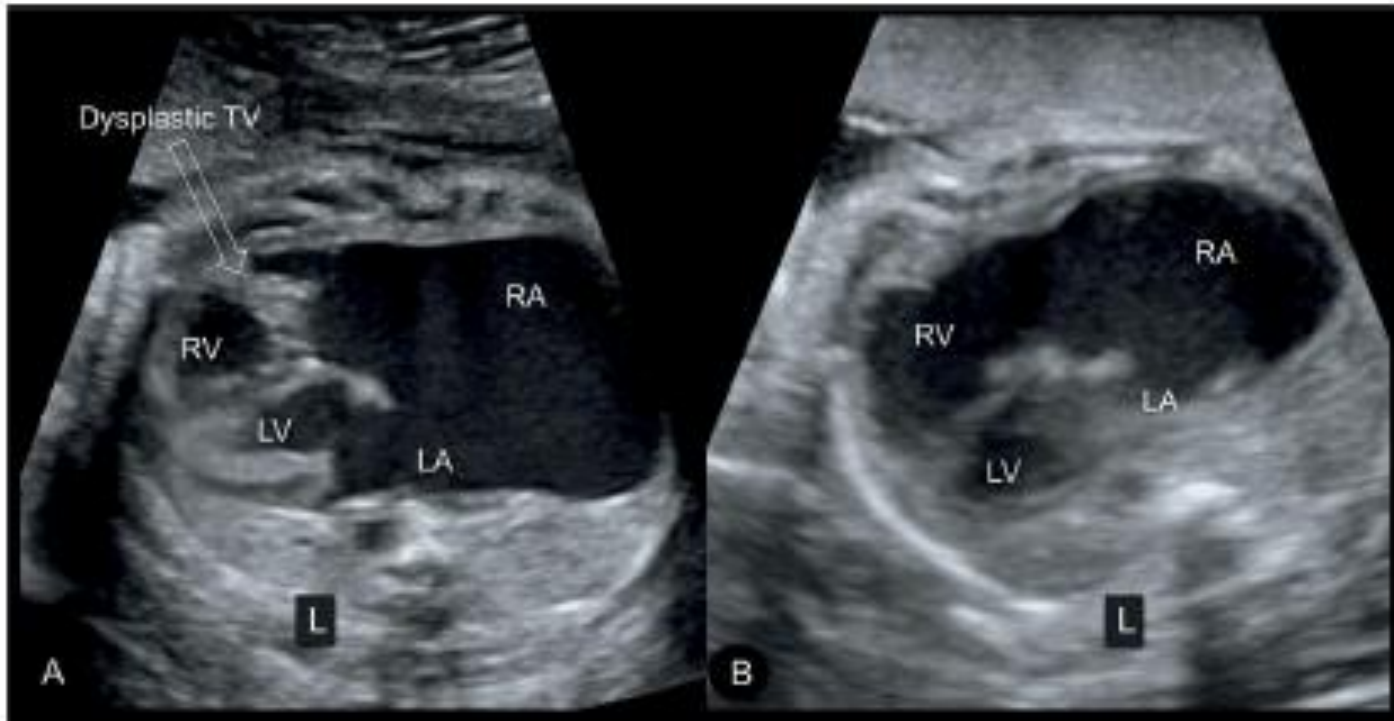
**DISPLASIA TRICUSPÍDEA:** Hallazgos ecográficos:  
Dependientes de la severidad de la malformación  
del aparato valvular.



- **Válvula Tricúspide engrosada, hiperecogénica**, redundante, con inserción valvular normal. Velos que no cierran adecuadamente en sístole.
- **Dilatación AD** (y  $\uparrow$  P°, eventual insuficiencia cardiaca e Hidrops)
- **Insuficiencia Tricuspídea (IT)** con **jet que emerge desde el anillo valvular** tricuspídeo (hallazgo que lo diferencia de la anomalía de Ebstein). En casos más severos es pansistólica y alcanza techo auricular, y puede condicionar alteraciones en onda de flujo del ductus venoso
- Si IT severa, es muy importante analizar tracto de salida VD: válvula pulmonar puede ser estenótica, atrésica o insuficiente



# Displasia válvula tricúspide



Cardiomegalia marcada.

Corazón se extiende desde pared torácica izq hasta pared torácica der.,  
de costilla a costilla

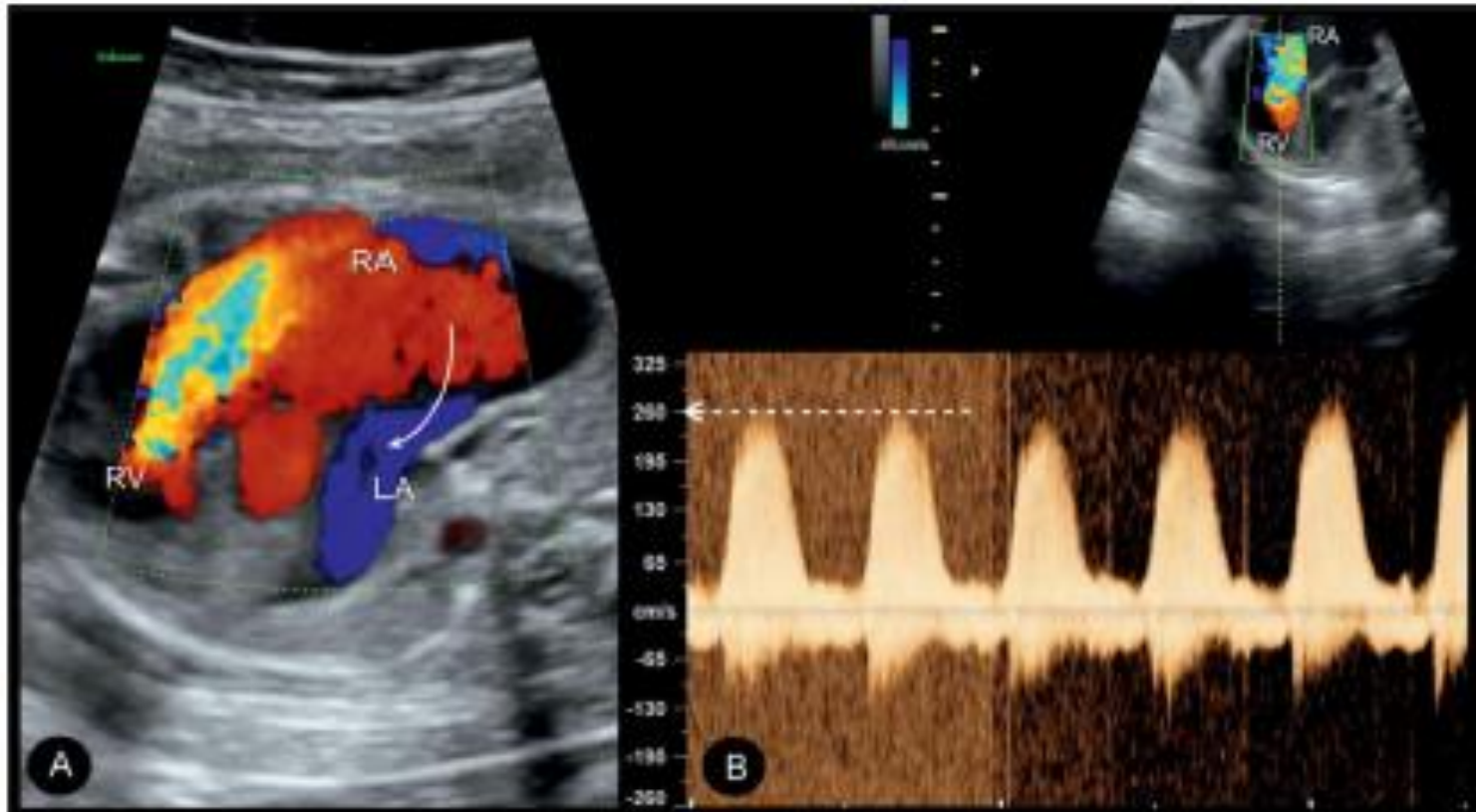
Valvas tricuspídeas engrosadas

Inserción anatómica normal en septum interventricular



CERPO

# Displasia válvula tricúspide



Reflujo tricuspídeo severo que lleva a dilatación de AD.  
Shunt de derecha a izquierda a través del foramen oval.

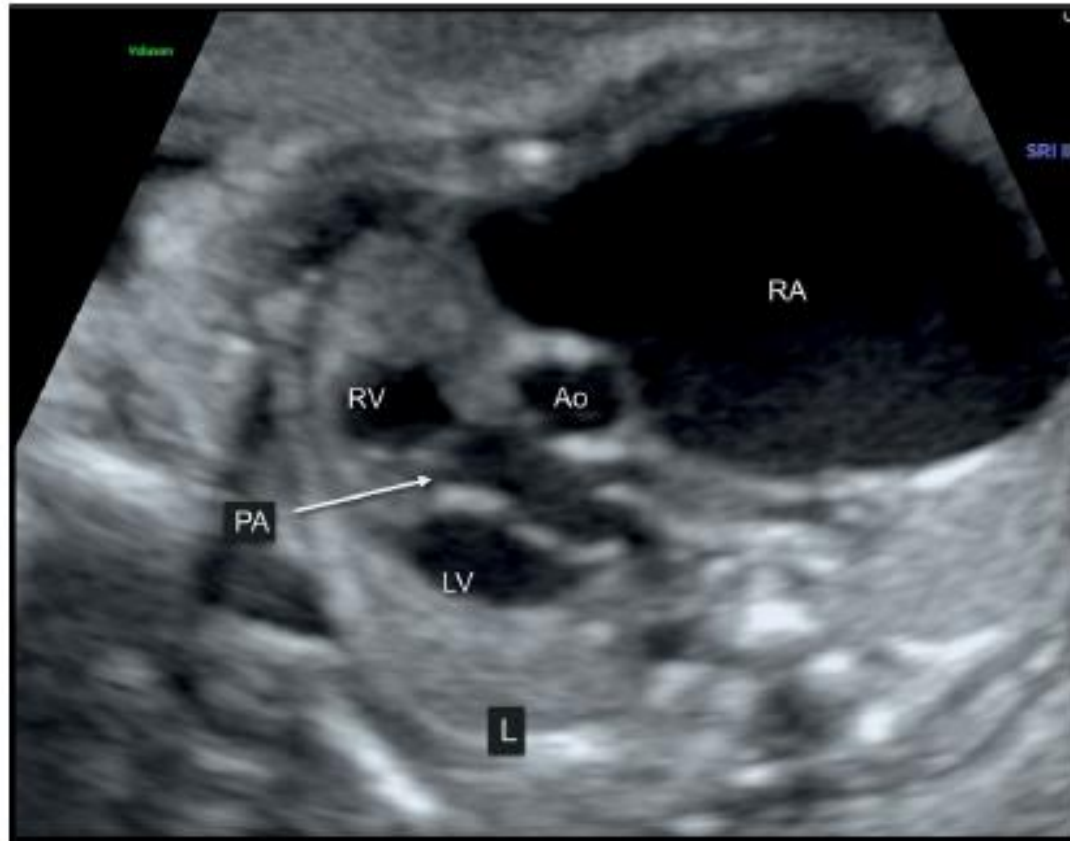
Doppler continuo demuestra jet regurgitante  
de alta velocidad 260 cm/s

# DISPLASIA VÁLVULA TRICÚSPIDE



- **Estenosis o atresia pulmonar** (presente en 30-50%). Difícil de diferenciar si origen funcional, por escaso flujo anterógrado debido a IT severa, o anatómico

# Displasia válvula tricúspide

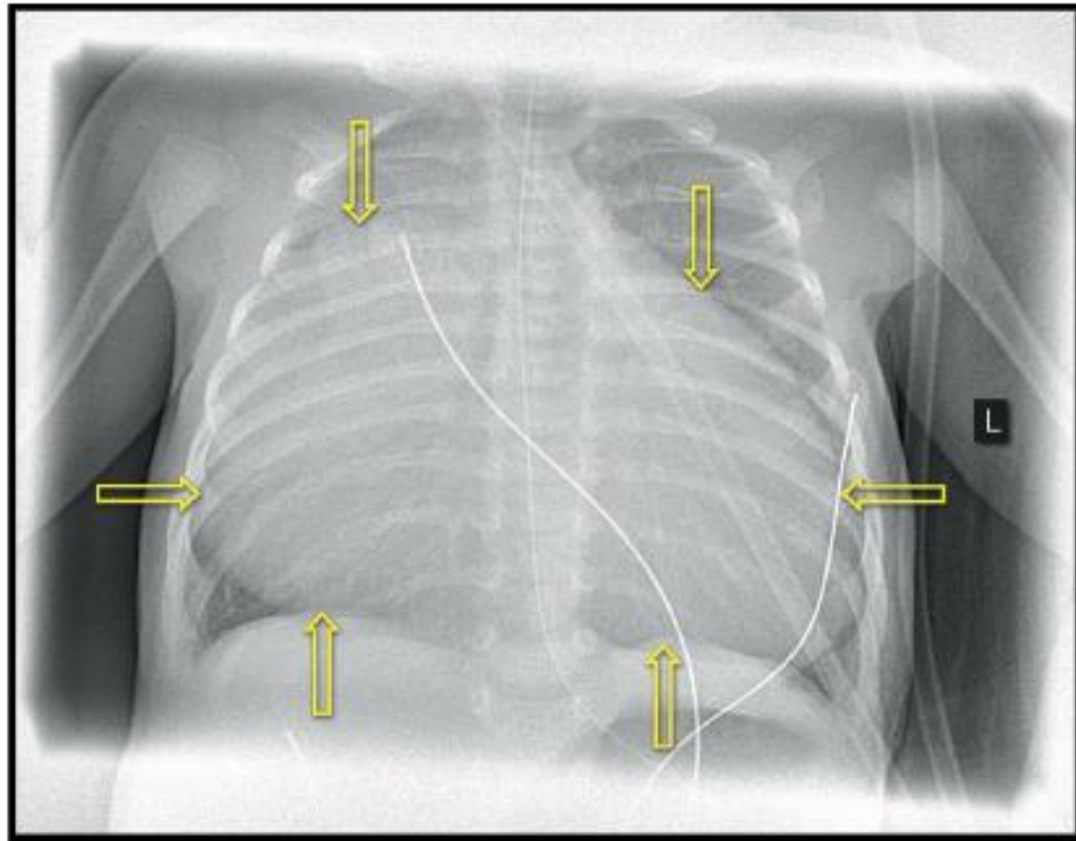


Cardiomegalia marcada.

Arteria Pulmonar bien desarrollada con valvas pulmonares cerradas.

En displasia tricuspídea se puede desarrollar una **atresia pulmonar funcional**, debido a reducción de outflow del VD

# Displasia válvula tricúspide



Rx RN con displasia tricuspídea y cardiomegalia severa



# DISPLASIA VÁLVULA TRICÚSPIDE

- **Insuficiencia válvula pulmonar** (en ocasiones):
- Cuando VD no logra mantener flujo anterógrado y toda su volemia se devuelve hacia AD.
- VD → AD → AI → VI → Aorta → Ductus Arterioso (flujo reverso) → Arteria Pulmonar (perfusión ductus-dependiente) → sangre atraviesa anillo pulmonar y reingresa a VD → AD ...
- “shunt circular” o “robo vascular”
- Roba gasto cardiaco a la parte distal del feto y placenta
- Máxima gravedad



# DISPLASIA VÁLVULA TRICÚSPIDE

- **Cardiomegalia asimétrica a expensas de cavidades derechas.**
- Afecta a **AD + VD** (por aumento de su precarga)
- \* Diferencia: en anomalía de Ebstein, cardiomegalia se produce exclusivamente por  $\uparrow$  AD
- Cardiomegalia severa  $\rightarrow$  efecto masa en tórax  $\rightarrow$  limitación desarrollo pulmonar

# DISPLASIA VÁLVULA TRICÚSPIDE:

## Anomalías asociadas



- Aislada
- Acompañando a la anomalía de Ebstein
- Asociada a atresia pulmonar con septo íntegro
  
- Raro:
  - anomalías extra-cardiacas
  - cromosomopatías



# DISPLASIA VÁLVULA TRICÚSPIDE:

## Diagnóstico Diferencial



- Anomalía de Ebstein
- Atresia pulmonar con septo íntegro
- Cierre prematuro ductus arterioso

# DISPLASIA TRICUSPÍDEA:

## Signos de mal pronóstico



- Cardiomegalia severa
- Signos de fracaso cardiaco derecho ( $\uparrow$  P° venosa: flujo reverso en ductus venoso, derrame en cavidades serosas)
- Taquiarritmias (por circuitos de macroreentrada 2° a dilatación AD)
- Ausencia de flujo anterógrado a través de válvula pulmonar (circulación pulmonar ductus-dependiente)

En estos casos, morbimortalidad perinatal alta

# CERPO

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



# REGURGITACIÓN O INSUFICIENCIA TRICUSPÍDEA

# REGURGITACIÓN O INSUFICIENCIA TRICUSPÍDEA

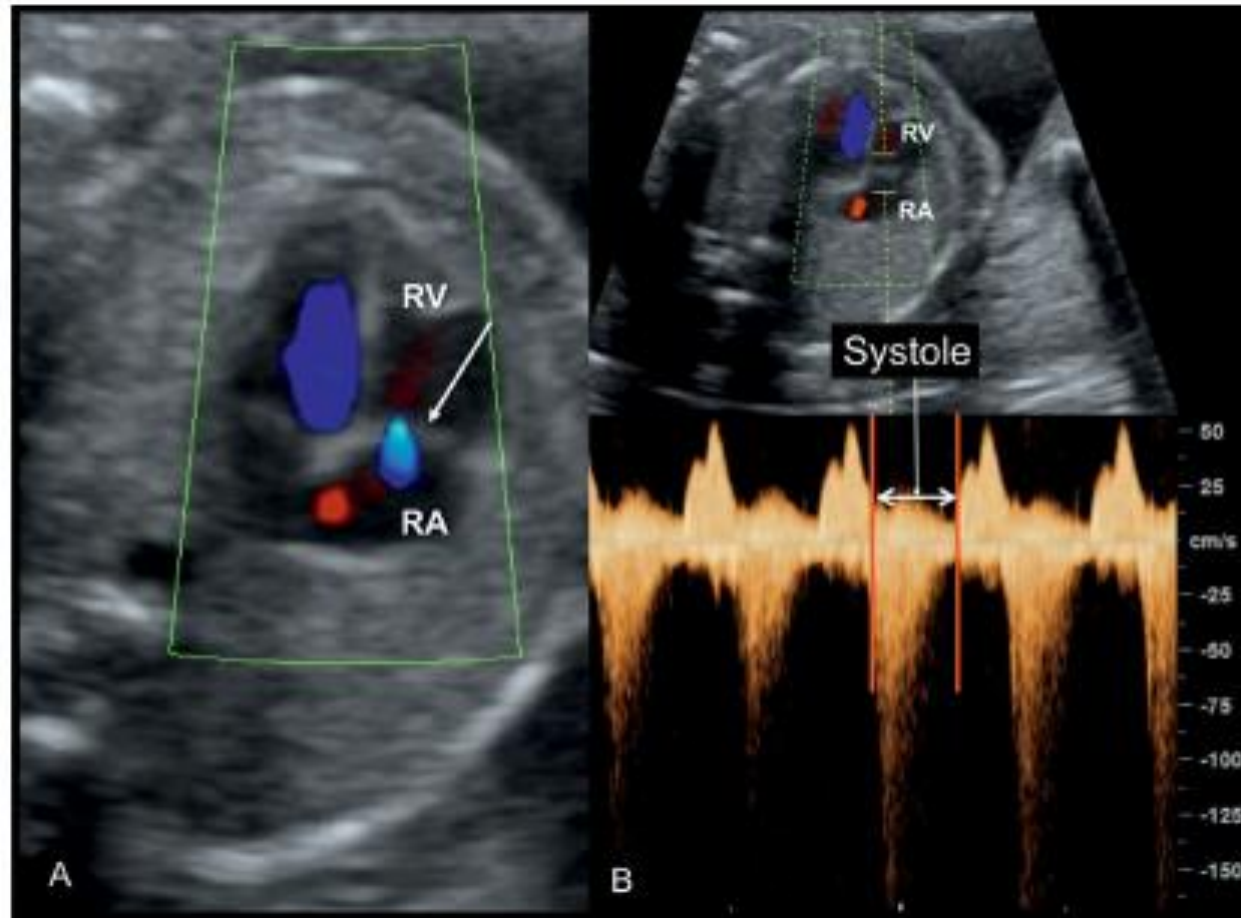


- **Válvula tricuspídea normal** cierra durante el sístole, impidiendo que la sangre retorne a la AD durante la contracción ventricular
- **Regurgitación tricuspídea o insuficiencia:** cuando la sangre es eyectada de vuelta hacia la AD durante el sístole
- RT: evento hemodinámico detectado por Doppler color o pulsado
- RT se puede encontrar en fetos desde las 11 sem hasta el término
- RT varía en duración durante el sístole y en el peak de velocidad del jet regurgitante
- **La descripción precisa y cuantificación de RT es crítica en entender su fisiopatología y significancia clínica**



CERPO

# Insuficiencia Tricuspídea



IT en feto 22 sem.

En Doppler pulsado, se demuestra jet regurgitante que ocupa toda la sístole (holosistólico) ( $\leftrightarrow$ ), con velocidades peak 150 cm/s

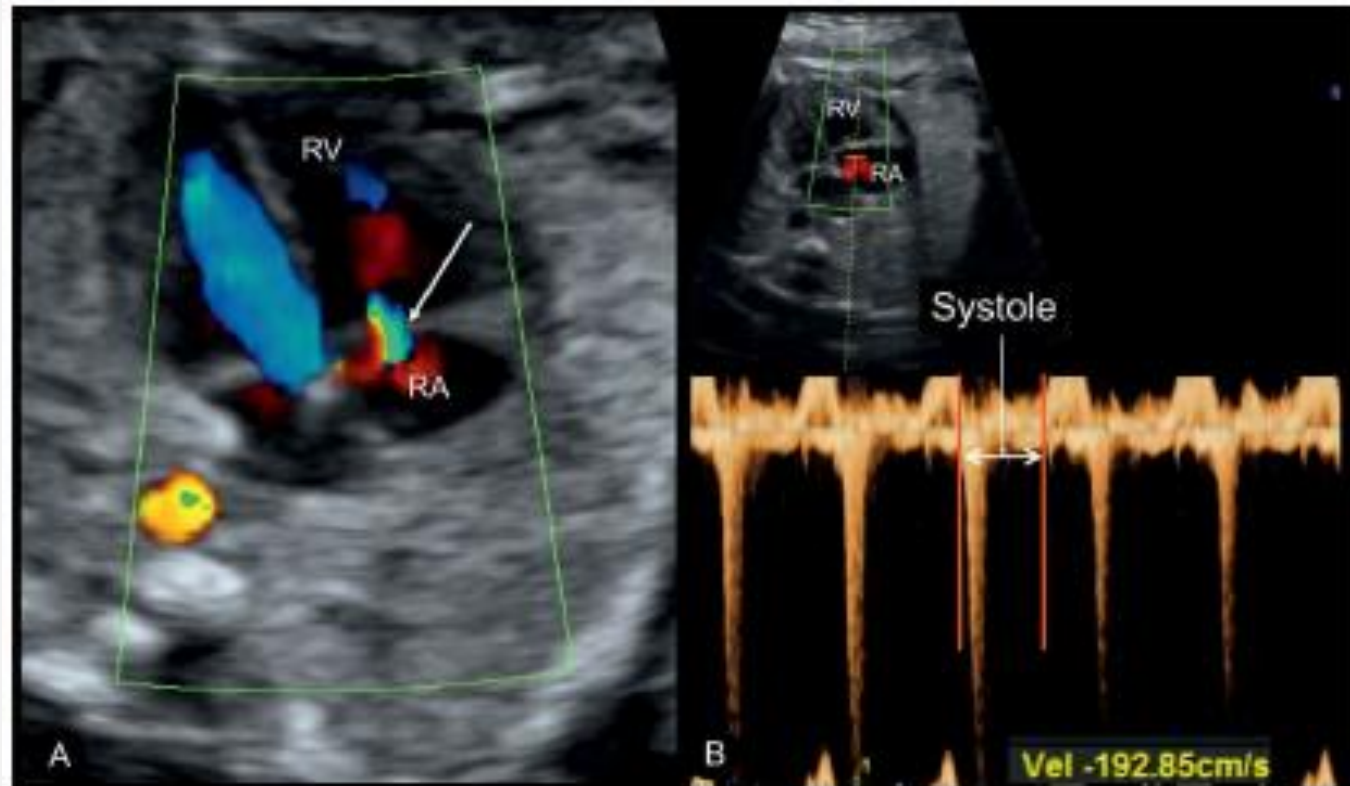
# INSUFICIENCIA TRICSUPÍDEA:

## Duración



- IT puede ocurrir durante toda la duración del sístole: **HOLOSISTÓLICA** o **PANSISTÓLICA**
- Cuando el jet regurgitante se limita al inicio: **PROTOSISTÓLICO**
- Jet regurgitante hasta la mitad de la sístole: **MEDIOSISTÓLICO**

# Insuficiencia Tricuspídea



IT trivial a las 22 sem. En Doppler pulsado, se demuestra jet regurgitante **al inicio del sístole** ( $\leftrightarrow$ ), con velocidades peak de 192 cm/s.  
Resolución espontánea algunas semanas después.

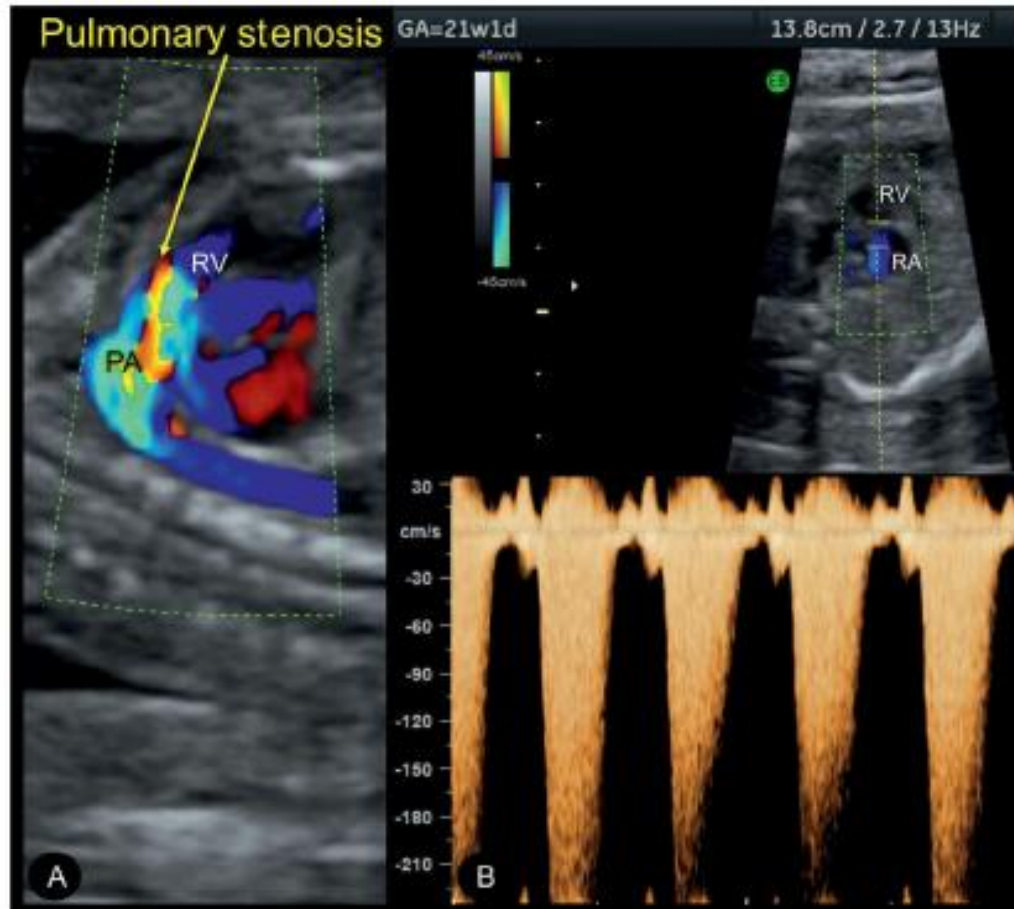
# INSUFICIENCIA TRICUSPÍDEA: Severidad



- Independiente de la duración de la RT durante el sístole, las velocidades peak del jet regurgitante varían.
- **IT LEVE:** velocidades peak 30-70 cm/s
- **IT SEVERA:** 180-350 cm/s



# Insuficiencia Tricuspídea



21 sem. Insuficiencia tricuspídea en feto con Estenosis Pulmonar.  
Doppler color: arco ductal demuestra turbulencia sobre la válvula pulmonar.

Insuficiencia tricuspídea significativa holosistólica, con velocidades peak 210 cm/s

# INSUFICIENCIA TRICUSPÍDEA:

## Expansión espacial



- RT también puede ser definida como la longitud del jet y el área que cubre en la AD
- RT leve: jet que se extiende  $< 1/3$  de la distancia hacia la pared atrial opuesta y cubre un área  $< 25\%$  de la AD
- Varias condiciones severas cardiacas y no cardiacas en el feto se asocian a RT (tabla)

# Diagnóstico Diferencial

## Insuficiencia Tricuspídea (IT) en Fetos



Categoría	Etiología	Hallazgos
Trivial	Desconocida	IT leve Se resuelve durante el seguimiento Aislada
Defectos cardiacos con displasia de Válvula Tricúspide (VT)	Anomalía Ebstein	Desplazamiento apical VT IT severa Cardiomegalia, dilatación AD
	Displasia VT	VT engrosada IT moderada a severa Cardiomegalia, dilatación AD
	<i>Unguarded tricuspid orifice</i>	Válvula tricúspide ausente Flujo en corazón derecho: “to-and-from”

# Diagnóstico Diferencial

## Insuficiencia Tricuspídea (IT) en Fetos



Categoría	Etiología	Hallazgos
<b>Cardiopatías con obstrucción al tracto de salida del VD</b>	Estenosis Pulmonar	Miocardio VD engrosado Velos de válvula pulmonar engrosados Flujo anterógrado turbulento a través de válvula pulmonar
	Atresia pulmonar con septo íntegro	Hipoplasia VD Pared VD engrosada Flujo reverso en ductus arterioso
	Constricción del ductus arterioso	VD dilatado Ductus arterioso ↑ velocidad y ↓ IP Historia consumo materno AINEs
<b>Cardiopatías con insuficiencia tricuspídea “facultativa”</b>		Defectos septo atrio-ventricular (canal AV) Sd corazón izquierdo hipoplásico Coartación Aorta Doble salida VD Sd ausencia velos válvula pulmonar

# Diagnóstico Diferencial

## Insuficiencia Tricuspídea (IT) en Fetos



Categoría	Etiología	Hallazgos
<b>Sobrecarga volumen</b>	Gemelo Receptor en STFF	Marcadores ecográficos de STFF
	Anemia fetal	V <sub>máx</sub> ACM > 1,5 MoM
	Fístula arterio-venosa periférica	Evidencias de insuficiencia cardiaca alto gasto
<b>Contractilidad miocárdica alterada</b>	Arritmia sostenida	Arritmia cardiaca fetal
	Miocarditis	Signos ecográficos de infección fetal
	Cardiomiopatía	Cardiomegalia Pobre contractilidad
	Hipoxemia fetal	RCF severa Estudios Doppler anormales

# INSUFICIENCIA TRICUSPÍDEA

## “trivial”



- **Hallazgo aislado, ausencia de anomalías cardiacas o extracardiacas, es leve y no-holosistólica, vel máx <200 cm/s**
- Bastante común, prevalencia 1-5% fetos ecocardiografía en 2°T
- Incidencia 14-16 sem 83% en fetos de bajo riesgo (\*), con resolución en la mayoría de los fetos en la mitad del 2°T
- Puede deberse a inmadurez del miocardio fetal ( $\downarrow$  compliance) y presión  $\uparrow$  en lecho vascular pulmonar a principios de la gestación
- Se recomienda seguimiento ultrasonográfico
- Se espera resolución en mayoría de casos a  $\uparrow$  EG

(\*) Messing B, Porat S, Imbar T, et al. Mild tricuspid regurgitation: a benign fetal finding at various stages of pregnancy. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2005; 26: 606-609; discussion 610.

# INSUFICIENCIA TRICUSPÍDEA: Defectos cardiacos estructurales



IT es un componente significativo de:

- anomalía de Ebstein
- Displasia Tricuspídea

Presentan frecuentemente IT:

Obstrucciones al tracto de salida del VD, como:

- atresia pulmonar con septo íntegro
- estenosis pulmonar
- restricción del ductus arterioso

# INSUFICIENCIA TRICUSPÍDEA:

## Defectos cardiacos estructurales



Una dilatación compensatoria del VD con IT subsecuente se puede encontrar en:

- CoAo
- Sd corazón izquierdo hipoplásico
- DSVD
- Sd ausencia de velos de válvula pulmonar

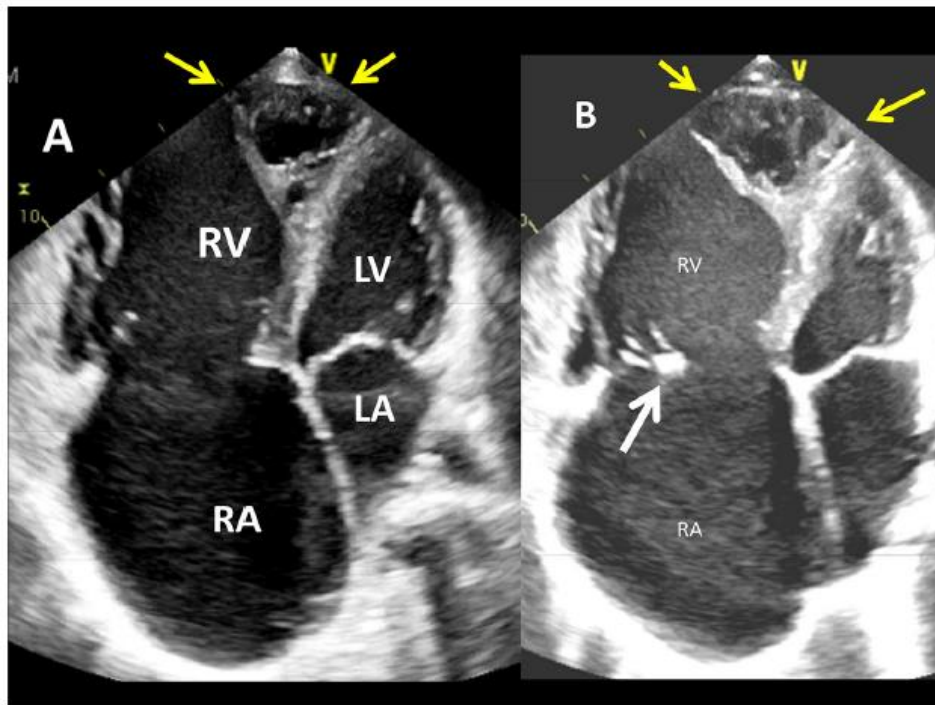
Muy raro:

- “*Unguarded tricuspid orifice*” Ausencia de válvula tricuspídea
- *Anomalía Uhl* (pérdida total o parcial del miocardio en VD. Cavidad VD ↑ sin trabeculación apical, con pared ventricular delgada e hipoquinética)

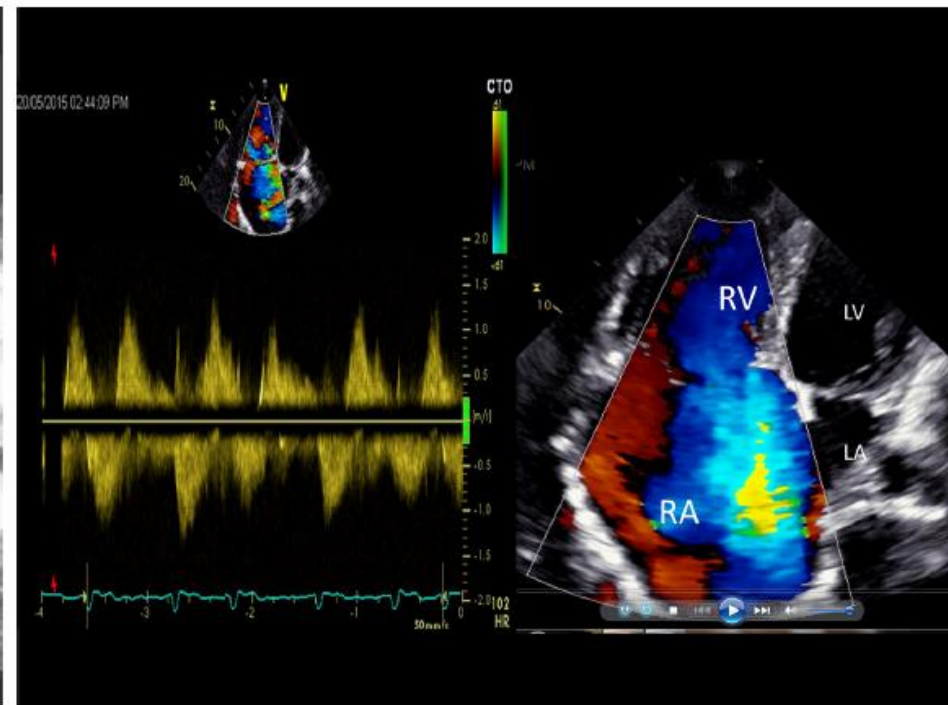


# “Unguarded tricuspid orifice”

Variante de Displasia Tricuspídea  
agenesia parcial o completa de válvula tricuspídea



Corte 4C en diástole y sístole.  
AD y VD dilatados.  
Velos valvulares rudimentarios de válvula tricúspide.  
↑↓ cavidad trabecular apical del VD



Flujo “to and from” a través de la válvula tricuspídea.  
Velocidad peak 100 cm/s

# INSUFICIENCIA TRICUSPÍDEA: Sobrecarga de Volumen



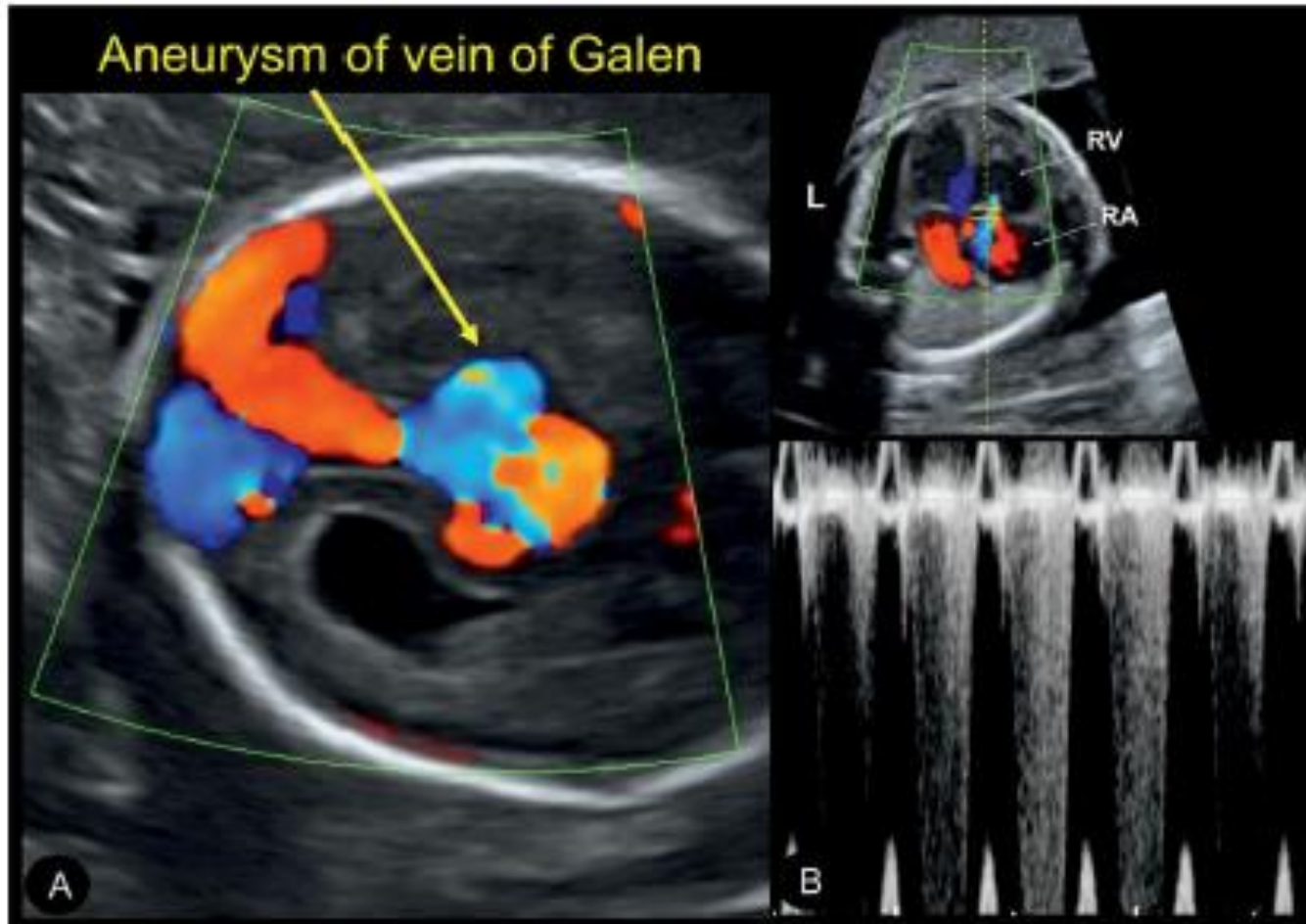
Sobrecarga de volumen en VD puede llevar a IT.

Se puede observar en:

- Anemia fetal (ej. Isoinmunización Rh, Parvovirus B19)
- Fístula arterio-venosa periférica (ej. aneurisma vena Galeno, teratoma sacrococcígeo, corioangioma)
- Gemelo receptor en STFF
- Arritmias fetales

Algunas de estas condiciones pueden asociarse también a Insuficiencia Mitral

# Insuficiencia Tricuspídea



Insuficiencia tricuspídea como consecuencia de sobrecarga de volumen en feto con aneurisma de vena de Galeno (malformación arterio-venosa).

Dilatación de AD y VD, con insuficiencia tricuspídea holosistólica demostrada en Doppler pulsado.

# Insuficiencia Tricuspídea



Insuficiencia tricuspídea y mitral,  
Como resultado de sobrecarga de volumen  
en gemelo receptor en STFF 16 sem.

Doppler espectral a través de válvula mitral  
y tricuspídea

Insuficiencia Mitral: mediodiastólica y moderada

Insuficiencia Tricuspídea: holosistólica y severa

# INSUFICIENCIA TRICUSPÍDEA: Deterioro de la Función Miocárdica



Se observa en

- Miocardiopatías
- Restricción crecimiento fetal severa con hipoxemia fetal
- Infección fetal (ej. CMV, Parvovirus)
- Miocarditis autoinmune (ej. LES)

# INSUFICIENCIA TRICUSPÍDEA: Anomalías Cromosómicas



- IT(+) 11-14 sem ha sido asociada a anomalías cromosómicas
- 1557 fetos 11+0 a 13+6 sem, previo a BVC, IT(+) en:
  - < 5% fetos cromosómicamente normales
  - > 65% fetos con trisomía 21
  - > 30% fetos con trisomía 18
- Consideraciones técnicas IT 11-14 sem: sample volume 2-3 mm, localizado a través válvula tricúspide (una crossbar en AD y otra crossbar en VD), 4C apical, con ángulo dirección flujo < 20°
- IT(+) si velocidad máxima del jet regurgitante en sístole > 60 cm/s y duración del jet ocupa al menos 50% del sístole

# INSUFICIENCIA TRICUSPÍDEA: Anomalías Cromosómicas

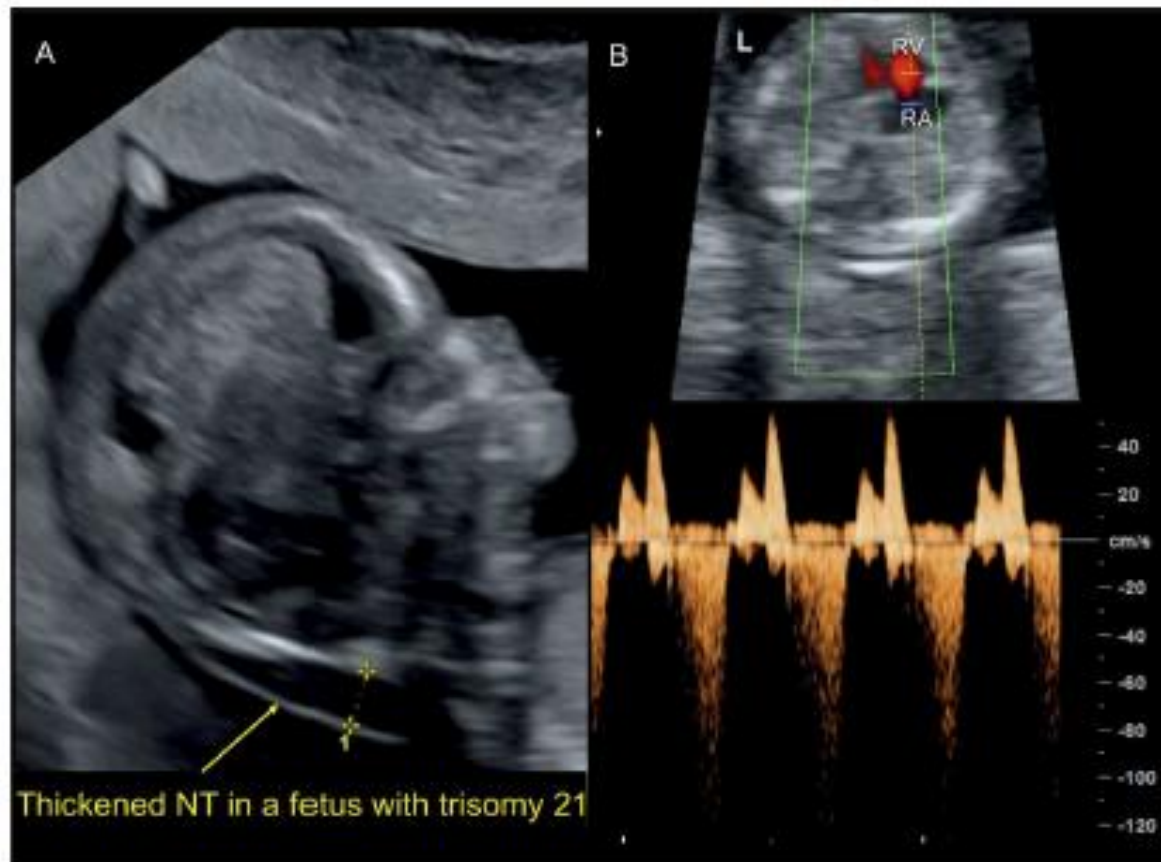


- Examen del flujo tricuspídeo en 1°T y a principios de 2°T, después de screening con TN y bioquímica, puede mejorar la performance del screening y reducir tasa falsos positivos desde 5% a 3%, manteniendo la tasa de detección en 90%

Falcon O, Auer M, Gerovassili A, et al. Screening for trisomy 21 by fetal tricuspid regurgitation, nuchal translucency and maternal serum free beta-hCG and PAPP-A at 11+0 to 13+6 weeks. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; 27: 151-155

Nicolaides KH, Spencer K, Avgidou K, et al. Multicenter study of first-trimester screening for trisomy 21 in 75821 pregnancies: results and estimation of the potential impact of individual risk-orientated two-stage first-trimester screening. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005; 25: 221-226

# Insuficiencia Tricuspídea



12 sem. Insuficiencia tricuspídea en feto con Trisomía 21. ↑ TN.



# CERPO

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



## PUNTOS CLAVE INSUFICIENCIA TRICUSPÍDEA

# PUNTOS CLAVE

## INSUFICIENCIA TRICUSPÍDEA



- IT varía en duración durante el sístole, en velocidad máxima del jet regurgitante y en expansión espacial hacia la AD
- **IT leve** típicamente se limita a la sístole precoz o hasta la mitad del sístole, tiene velocidades máximas del jet regurgitante entre 30-70 cm/s, se extiende  $< 1/3$  de la distancia a la pared atrial opuesta, y cubre un área de  $< 25\%$  de la AD
- **IT trivial** tiene una prevalencia de 1 a 5% en fetos que se presentan a ecocardiografía

# PUNTOS CLAVE

## INSUFICIENCIA TRICUSPÍDEA



- IT ocurre como un hallazgo transitorio en el feto y también en defectos estructurales cardíacos, sobrecarga de volumen y en alteraciones de la función miocárdica
- Evaluación riesgo aneuploidía en 1°T, IT se diagnostica si velocidad máxima del jet regurgitante en sístole es  $> 60$  cm/s y la duración del jet ocupa al menos la mitad del sístole

**CERPO**

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



# **DISPLASIA TRICUSPÍDEA e INSUFICIENCIA TRICUSPÍDEA**

**Constanza Saint-Jean R.**