

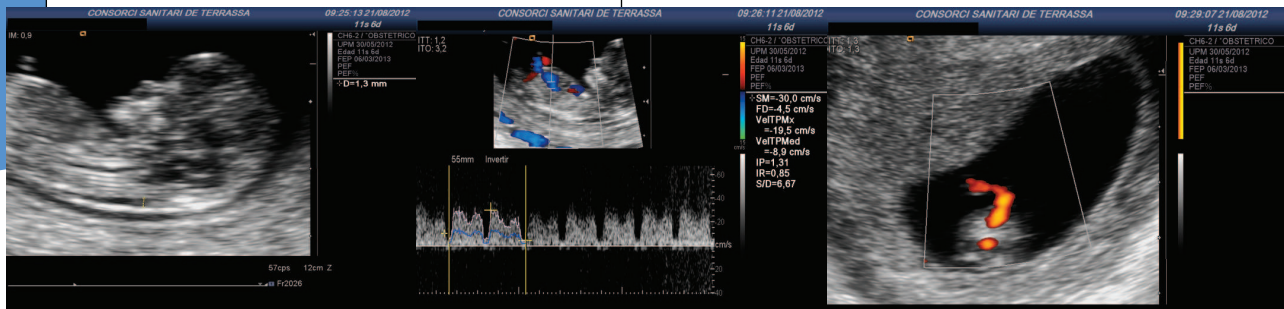


Cardiopatía congènita complexa Diagnòstic al 2T de gestació

S.Arroyo Calpe, A.Rodríguez Veret, A.Vives
Argilagós, L.Sánchez Paniagua, L.Moya Bort,
(O Gomez. H Clinic)

Presentació del cas

- Edat 31 anys.
- Antecedents:
 - Al·lèrgia al Nolotil.
 - Sd varicos EEII.
 - By pass gàstric 2003 per obesitat mòrbida,
 - Anèmia carencial 2aria a cirurgia bariàtrica.
 - TPAL :0000.
- Gestació actual: FIV per factor masculí.
- Triple screening:1/680 Sd. Down
1/100000 Sd.Edwards
- Serologies: Lues,Toxo, VIH i VHB negatives, Rubèola immune
- Ecografia 11.2 set:AUU, TN 1.3,
DV ip 1.31

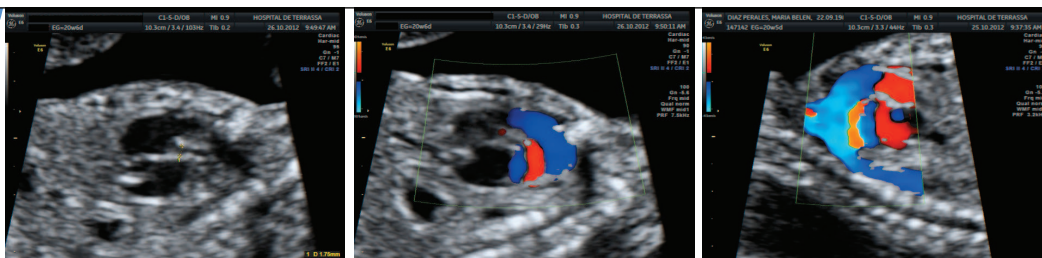


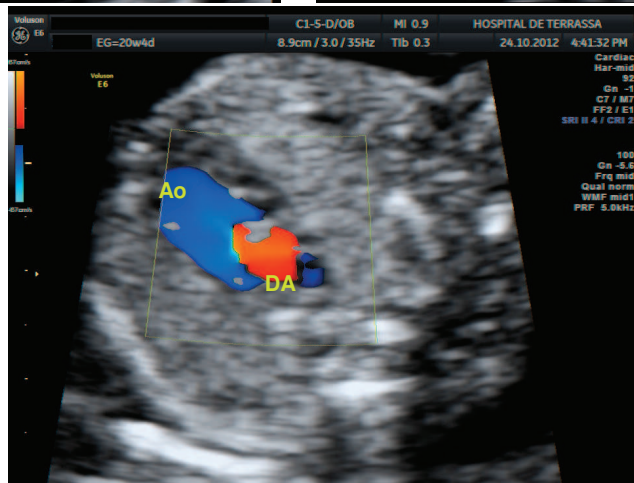
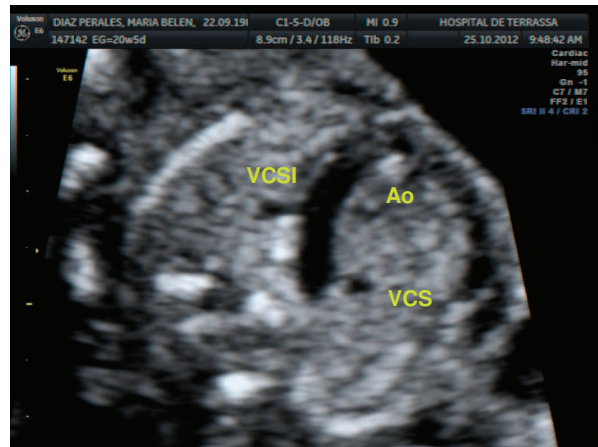
Ecografia 20.5 setmanes

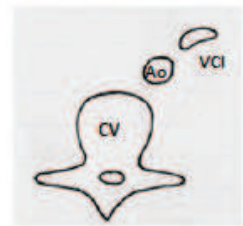
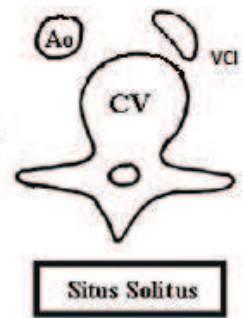


ECOCARDIOGRAFIA FETAL

- Vlvula AV nica, CIV + CIA mplia: defecte creu del cor tipus "canal auriculoventricular"
- A. pulmonar filiforme fluxe revertit
- Doble sortida VD en paral.lel (tipus transposici)







Situs Isomérico Derecho

Ecografia 20.5 setmanes

Cardiopatia estructural complexa

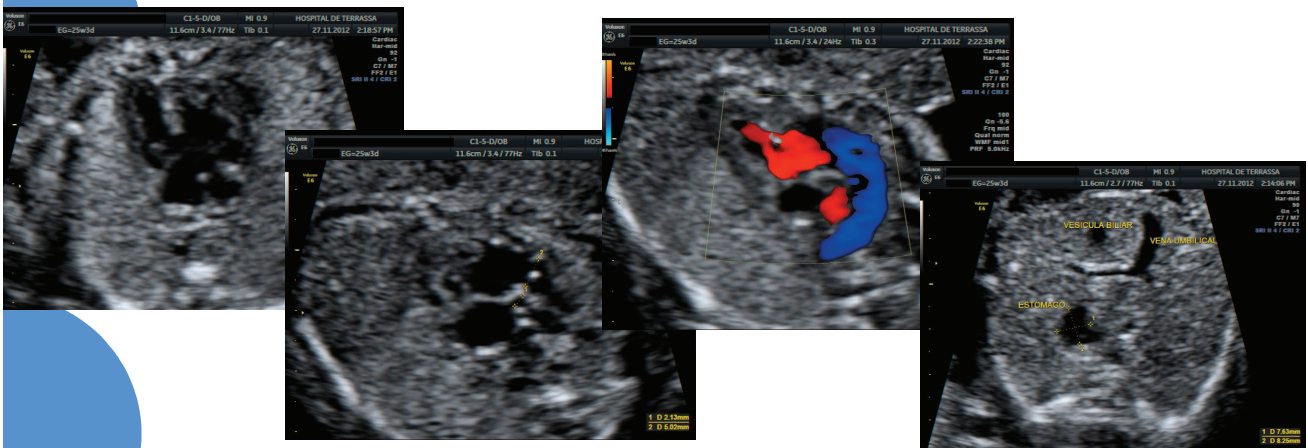
- Defecte septal atrioventricular complet tipus canal.
- VD de doble sortida de amb transposició de grans vasos.
- Estenosi / Atresia pulmonar
- Persistència VCS esq.
- Isomerisme dret
- AUU, DUR:20.5 SG→19.5 SG (-1)

S'OFEREIX ESTUDI CITOGENÈTIC

QF PCR normal. Cultiu 46,XX.

FISH Cr22 normal.

Ecografia 25.6 setmanes

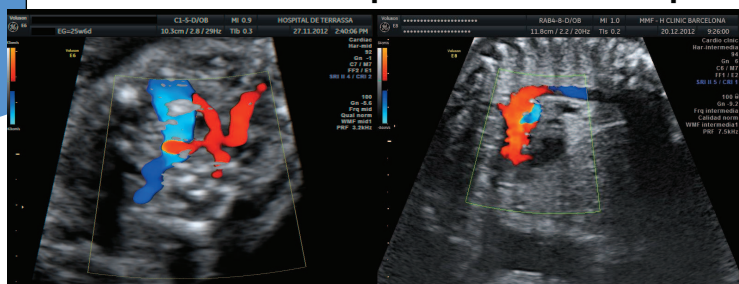


- **Cardiopatia estructural complexa sense canvis (VDSS + DSV tipus canal+ Atresia P)**
- **Persistència vena umbilical dreta**
- **RCIU precoç (-3)**
- **Polihidramnis moderat ILA 25**

Ecografia 28.5 setmanes

Cardiopatia complexa amb possible sd cardioesplènic associat:

- canal atrioventricular "balancejat"
- Vàlvula AV comú
- A.pulmonar amb branques pulmonars hipoplàsiques i estenòtiques (2mm)
- Persistència v.cava superior esquerra
- VD de doble sortida amb transposició de grans artèries
- Atrèsia pulmonar
- Estòmac centrat
- RCIU percentil 3, Doppler normal
- **Pronòstic molt desfavorable: a.pulmonars molt hipoplàsiques i estenòtiques, elevada sospita d'agenèsia de ductus arteriós, colateral aortopulmonar + atrèsia pulmonar**



Necròpsia (31.12.2012)

- Pes i mida corresponents a 29.2 EG
- Confirmació cardiopatia estructural complexa:
 - Canal AV amb valva AV única.
 - Sortida d'Aorta i A.pulmonar de VD.
 - Transposició de grans artèries.
 - Atrèsia valva pulmonar amb hipoplàsia de les seves branques.
 - **Absència ductus arteriós.**
 - VCS esquerra persistent.
 - **Artèria colateral amb origen a istme de l'Aorta.**
 - Artèria subclavia aberrant retroesofàgica.
 - Artèria umbilical esquerra única.
 - **Anesplènia.**
 - **Isomerisme pulmonar esquerre.**
 - **Aurícules de morfologia normal**

Conclusions

- Atrèsia pulmonar
- VSD (canal atrioventricular)
- Agenèsia ductus arteriós
- MAPCA (colateral única d'Ao descendent)
- Hipoplàsia d'artèries pulmonars
- Situs ambiguus
 - Aurícules normals
 - Isomerisme pulmonar esquerre
 - Estòmac centrat+juxtaposició Ao-VCI



Moltes
Gràcies

Bibliografia

- L. Yáñez Gutiérrez. Isomerismos auriculares. Hospital de Cardiología, Centro Médico Siglo XXI.
- B. Puerto, JM. Martínez, M. Bennasar, M. del Río, E. Gratacós. Ecografía básica del corazón fetal. Institut de Ginecologia, Obstetrícia i Neonatologia, Hospital Clínic. Universitat de Barcelona. IX Curso sobre Ecocardiografía y Doppler en Medicina fetal, Barcelona, 3 -5 de mayo de 2007
- C. Berg, et al. Prenatal diagnosis of cardiosplenic syndromes: a 10-year experience. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; 22: 451–459
- R. Calabrò, G. Limongelli. Complete atrioventricular canal. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2006, 1:8
- R. Kaulitz, G. Ziemer, M. Hofbeck. Proximal origin and hypoplasia of the left pulmonary artery in association with chromosome 22q11 deletion, right aortic arch, and persistently patent right-sided arterial duct. *Cardiol Young* 2007; 17: 567–568
- D. Paladini, G. Sglavo, A. Masucci, G. Pastore, C. Nappi. Role of four-dimensional ultrasound (spatiotemporal image correlation and Sonography-based Automated Volume Count) in prenatal assessment of atrial morphology in cardiosplenic syndromes. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011; 38: 337–343
- P. Dryzek, A. Mazurek-Kula, T. Moszura, A. Sysa. Right ventricle outflow tract stenting as a method of palliative treatment of severe tetralogy of fallot
- C. Berg et al. Prenatal diagnosis of cardiosplenic syndromes: a 10-experience. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; 22: 451-459
- Changlani DK, Kotecha M, Changlani TD, Varghese R, Kumar RS. Visceral Heterotaxy in the Developing World. <http://dx.doi.org/10.1016/j.hlc.2012.05.739>

Bibliografia

- Andreea Dragulescu, Issam Kammache, Virginie Fouilloux, Pascal Amedro, Dominique Metras, Bernard Kreitmann, Alain Fraisse. Long-term results of pulmonary artery rehabilitation in patients with pulmonary atresia, ventricular septal defect, pulmonary artery hypoplasia, and major aortopulmonary collaterals. (J Thorac Cardiovasc Surg 2011;142:1374-80)
- Virginie Fouilloux, Béatrice Bonellob, Issam Kammacheb, Alain Fraisse b, Loïc Macéa, Bernard Kreitmann. Management of patients with pulmonary atresia, ventricular septal defect, hypoplastic pulmonary arteries and major aorto-pulmonary collaterals: Focus on the strategy of rehabilitation of the native pulmonary arteries. <http://dx.doi.org/10.1016/j.acvd.2012.08.003>
- Matthew Liava'a, Christian P. Brizard, Igor E. Konstantinov, Terry Robertson, Michael M. Cheung, Robert Weintraub, Yves d'Udekem. Pulmonary Atresia, Ventricular Septal Defect, and Major Aortopulmonary Collaterals: Neonatal Pulmonary Artery Rehabilitation Without Unifocalization. Ann Thorac Surg 2012;93:185–92
- Jui-Yu Hsu, Jou-Kou Wang, Ming-Tai Lin, En-Ting Wu, Sheunn-Nan Chiu, Chun-An Chen, Hung-Chi Lue, Mei-Hwan Wu. Clinical Implications of Major Aortopulmonary Collateral Arteries in Patients With Right Isomerism. Ann Thorac Surg 2006;82:153–7
- M A. Nørgaard, et al. Major aorto-pulmonary collateral arteries of patients with pulmonary atresia and ventricular septal defect are dilated bronchial arteries. European Journal of Cardio-thoracic Surgery 29 (2006) 653—658
- Shiraishi I, Ichikawa H. Human heterotaxy syndrome. Circulation Journal, vol76, Sept 2012.