

HOSPITAL DE LA
SANTA CREU I
SANT PAU

UNIVERSITAT AUTÒNOMA DE BARCELONA

Ventriple esquerre hiperecogènic



Dr. Parra

Dra. Alvarez

Dra. Senosiain

Dra. Claramonte

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau

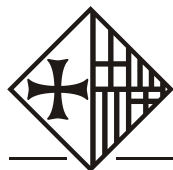


HOSPITAL DE LA
SANTA CREU I
SANT PAU

UNIVERSITAT AUTÒNOMA DE BARCELONA

- Dona de 39 anys.
- No antecedents mèdics ni quirúrgics d'interés.
- No AMC.
- TPAL: 0000





Ecografia de 1r trimestre (12+2sg)

CRIBRATGE CROMOSOMOPATIES

(Dra. J. Mora)

Cribratge primer trimestre

QF-PCR: 46XX

CARIOTIP: NORMAL

Anàlisi

Valor

Data Ecografia:

03-08-2015

LCC en mm:

58,13

Edat Gest. Cribratge:

9 setmanes i 2 dies

Beta hCG Lliure (UI/L):

91,81

MoM Beta hCG Lliure:

1,28

PAPP-A (UI/L):

0,195

MoM PAPP-A:

0,34

TN(mm):

0,95

MoM TN:

0,62

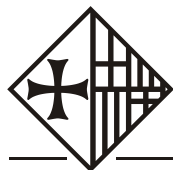
Risc Síndr. Down:

1:110 **ALT RISC, ES RECOMANEN ESTUDIS ADDICIONALS**

Risc Síndr. d'Edwards-Patau:

1:15862 **BAIX RISC**

Calculat com a risc en el moment del part



HOSPITAL DE LA
SANTA CREU I
SANT PAU

UNIVERSITAT AUTÒNOMA DE BARCELONA

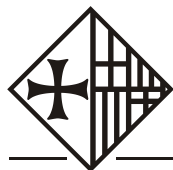
Ecografia de 2n trimestre (20+4sg)



- Ventricle esquerre hiperecogènic.
- Hiperrefringència a vàlvula mitral.

**Sospita fibroelastosis
endocàrdica**





HOSPITAL DE LA
SANTA CREU I
SANT PAU

UNIVERSITAT AUTÒNOMA DE BARCELONA

Ecocardiografia (21+5sg)



Endocardi d'aspecte hiperrefringent rodejant el ventricle esquerre i septe interventricular.

➤ Estudi cardíac de morfologia aparentment normal.

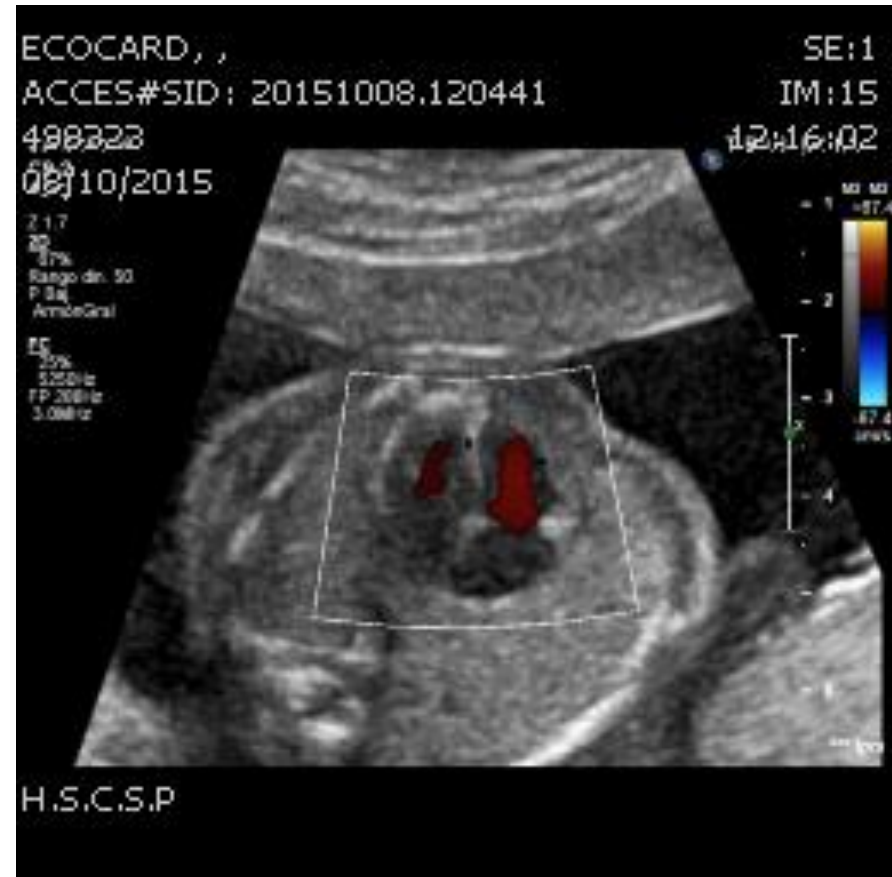
➤ No s'objectiven alteracions de la funcionalitat cardíaca.

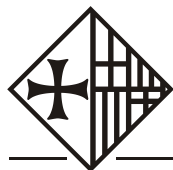


Ecocardiografia (21+5sg)

- **Contractilitat** aparentment normal, sense evidències de moviments paradoxals.
- **Flux transvalvular bimodal** a ambdues vàlvules A-V (relació E/A transmitral 0.66 i transtricuspidia de 0.76).

Endocardi d'aspecte hiperrefringent rodejant el ventricle esquerre i septe interventricular.





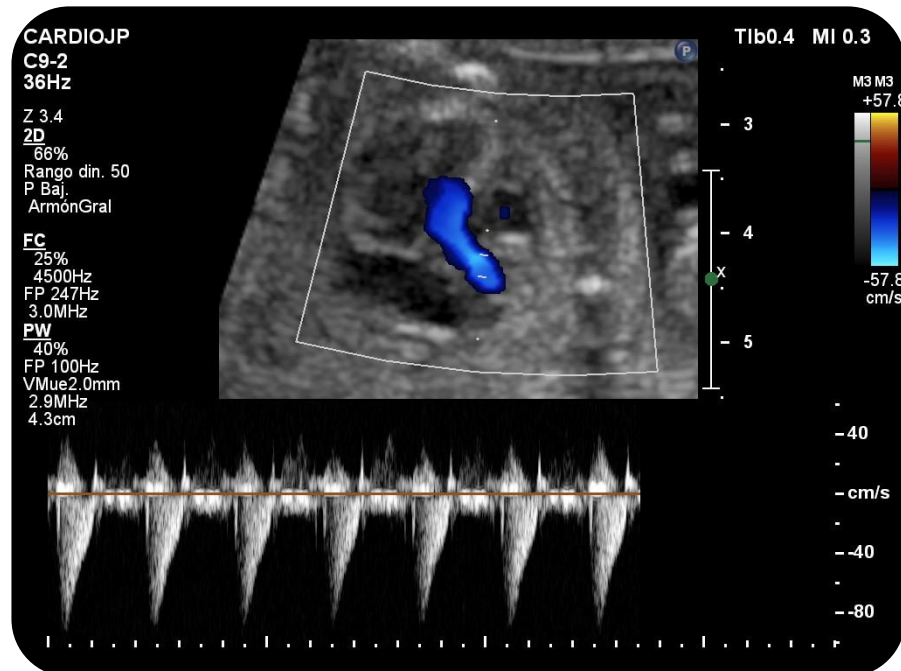
HOSPITAL DE LA
SANTA CREU I
SANT PAU

UNIVERSITAT AUTÒNOMA DE BARCELONA

Ecocardiografia (21+5sg)



Tracte de sortida de l'Aorta
normal.
Fluxe anterògrad sense
turbulències.

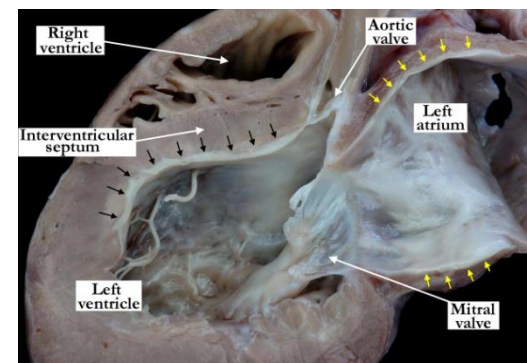


Lleugera acceleració del flux
sanguini a través de la vàlvula
aòrtica (fins 128 cm/seg) sense
hiperreferència de la vàlvula.

Estudi realitzat

Anamnesi dirigida:

- No casos previs familiars.
- Consanguinitat (cosins germans)
- No ingesta de tòxics
- No quadre pseudogripal durant l'embaràs



AUTOIMMUNITAT

(Drs. L.Martínez / C. Juárez)

Ac. antinuclears i citoplasmàtics

Negatiu

Ac. antiLa/SSE

Anul·lado

Donat el valor d'ANAs, s'anul·la la prova. Si considera oportú realitzar-la, preguem contactar amb el Servei d'Immunologia.

Ac. antiRo60

<4,90 (Negatiu)

CU

<20 CU

Ac. antiRo52

8,00 (Negatiu)

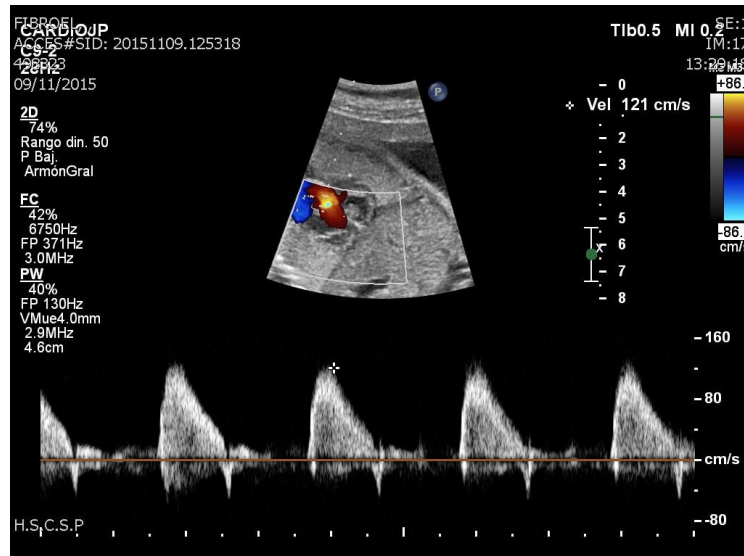
CU

<20 CU

Ac. antiDNAn

Anul·lado

Donat el valor d'ANAs, s'anul·la la prova. Si considera oportú realitzar-la, preguem contactar amb el Servei d'Immunologia.

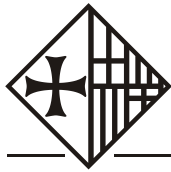


Persistència hiperrefringència VE

Lleu acceleració del flux sanguini a través de vàlvula aòrtica, sense gradient significatiu.

Normocontractilitat d'ambdós ventricles (FE 87%)



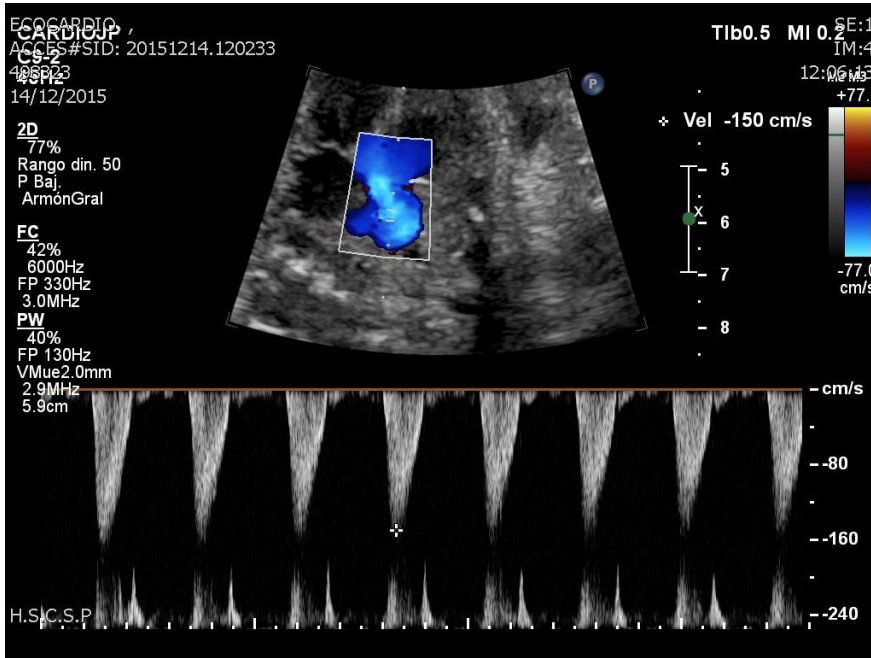


HOSPITAL DE LA
SANTA CREU I
SANT PAU

UNIVERSITAT AUTÒNOMA DE BARCELONA

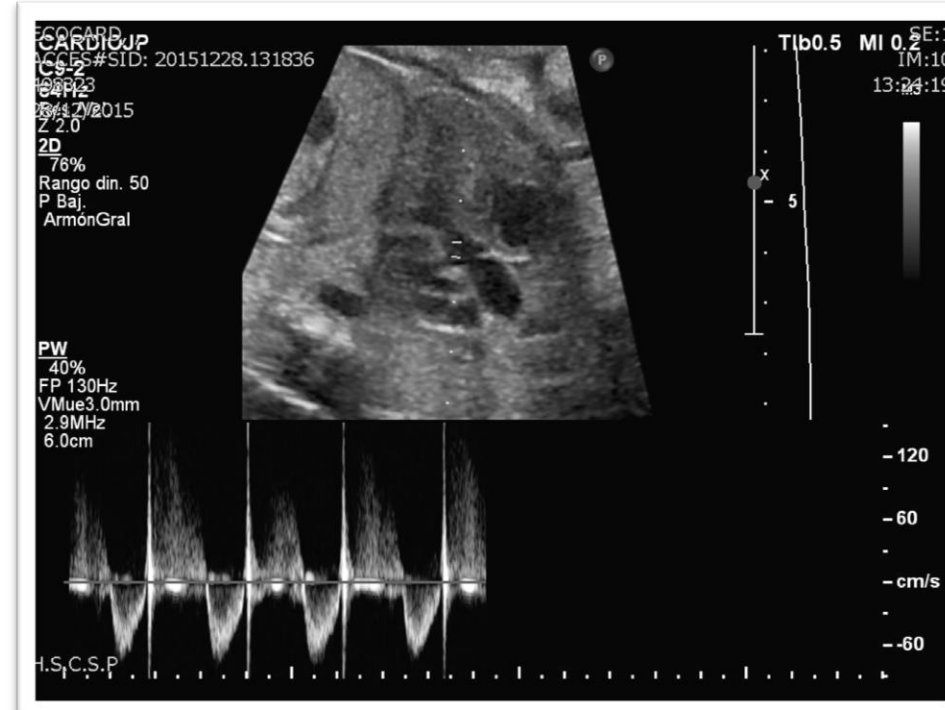
33+2sg

Evolució



**Insuficiència aòrtica
lleu-moderada**

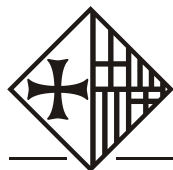
Ecogeneicitat del ventricle esquerre NORMAL



**Vàlvula aòrtica
displàsica**

PVS màxim 170 cm/seg

Estenosi aòrtica



HOSPITAL DE LA
SANTA CREU I
SANT PAU

UNIVERSITAT AUTÒNOMA DE BARCELONA

Evolució



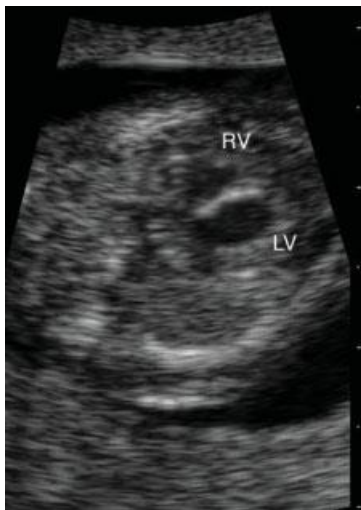
24+1sg



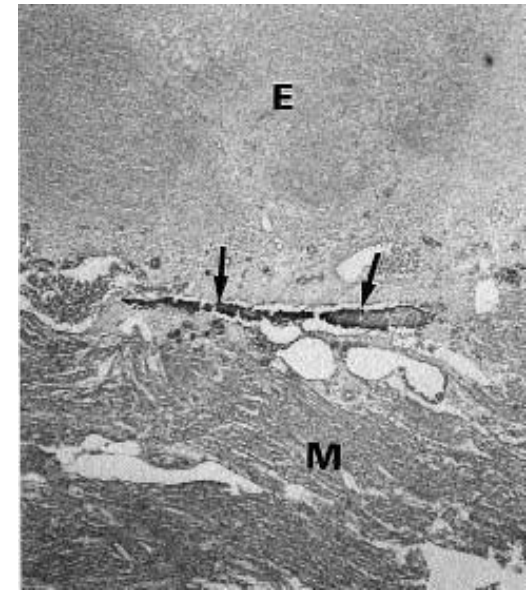
33+2

Què és la fibroelastosi endocàrdica?

- La fibroelastosis endocàrdica (EFE) és un engruïment de l'endocardi produït pel dipòsit de capes de col·lagen i fibres el·làstiques.
- Patogènia: no és tracta d'una malaltia, sinó d'una reacció de l'endocardi davant d'una situació d'estrés produïda per alguna noxa.

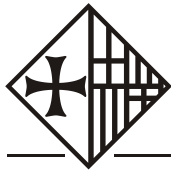


Ultrasound Obstet and Gyn 2005;
26: 303-306



Endocardial fibroelastosis: ultrasonographic findings in two cases. J. Ultrasound Med 17:63-66,1998

- Incidència: 1/5000-6000 naixements. Avui dia menor.
- Els períodes de creixement més ràpid (fetal i infància), és quan la reacció endocàrdica és més activa i quan més pacients moren.



Què és la fibroelastosi endocàrdica?

Malalties i altres estressors relacionats amb fibroelastosi endocàrdica

Cardiomiopaties

Dilatada:

Post-miocarditis

Genètica: gen proteïna múscul LIM,
cardiomiopatia lligada al X (TAZ), cadena pesada
beta miosina cardíaca, familiars però idiopàtics

Hipertròfica: Sd. Noonan.

No compactada: Síndrome de Barth

Restrictiva:

- Post-miocarditis
- Idiopàtica

Malformacions congènites

Estenosi aòrtica

Coartació d'aorta

Artèria coronària anòmala

Síndrome del ventricle esquerre hipoplàsic

Fístula arteriovenosa cranial

Immunològiques

Anticossos antiRo/antiLa

Lupus

Incompatibilitat Resus

Miocarditis

Virals: parotiditis, coxsackie, adenovirus

Bacterianes: lactobacillus

Malalties de dipòsit lisosomal

Glicogen, mucopolisacàrids, esfingolípid,
gangliòsids

Dèficit de carnitina

Post shock-elèctric

Vascular

Infart de miocardi

Transfussió feto-fetal

Obstrucció linfàtica

Tòxics

Cocaïna

Organofosforats



HOSPITAL DE LA
SANTA CREU I
SANT PAU

UNIVERSITAT AUTÒNOMA DE BARCELONA

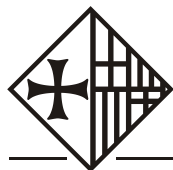
Què és la fibroelastosi endocàrdica?

Cardiol Young. 2010 Apr;20(2):115-23. doi: 10.1017/S1047951110000181. Epub 2010 Mar 29.

Changing concepts of endocardial fibroelastosis.

Lurie PR¹.

“Endocardial fibroelastosis reaction is not the disease; rather, you should question what underlying disease associated with cardiac stress caused the reaction”



HOSPITAL DE LA
SANTA CREU I
SANT PAU

UNIVERSITAT AUTÒNOMA DE BARCELONA

Què és la fibroelastosi endocàrdica?

Fetal Endocardial Fibroelastosis: Ultrasonographic Findings in Two Cases

Fadi Tannouri, MD, Françoise Rypens, MD, Marie-Odile Peny, MD,
Jean-Christophe Noël, MD, PhD, Catherine Donner, MD, PhD,
Julien Struyven, MD, PhD, Freddy Avni, MD, PhD

Elevada associació a:

- anomalies miocàrdiques i valvulars
- ICC intrauterina
- Hidrops

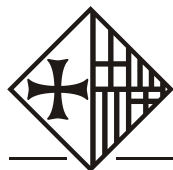
Mal pronòstic

80% insuficiència cardíaca congestiva en el primer any de vida

3-5 % risc recurrència

Interés del cas

- La troballa d'una hiperecogeneïtat del ventricle esquerre és infreqüent.
- Davant d'aquesta troballa, s'han de descartar altres causes de fibroelastosi endocàrdica, especialment valvulopatia associada (principalment estenosi aòrtica).
- Clàssicament, quan s'associa a valvulopatia aòrtica, primer apareix el component valvular i posteriorment s'evidencia l'augment d'ecogeneïtat secundari a l'agressió tissular.
- En aquest cas trobem una seqüència atípica d'expressió ecogràfica: primer detecció d'hiperecogeneïtat i posteriorment desparació d'aquesta troballa i aparició de valvulopatia aòrtica.
- En aquest cas, tot i que el pronòstic de la FE és dolent, va néixer una nena que actualment no ha precisat correcció quirúrgica ni ha presentat complicacions. S'ha confirmat presència d'estenosi aòrtica lleu amb component d'insuficiència lleu-moderada. Donada d'alta i en seguiment ambulatori.



Bibliografia

1. Carolina Llanos et al. Anatomical and pathological findings in hearts from fetuses and infants with cardiac manifestations of neonatal lupus. *Rheumatology (Oxford)* 2012 Jun;51(6):1086-92
2. McElhinney BD. Assessment of left ventricular endocardial fibroelastosis in fetuses with aortic stenosis and evolving hypoplastic left heart syndrome. *Am J Cardiol.* 2010 Dec 15;106(12):1792-7
3. C. G. Steward et al. Barth syndrome: an X-linked cause of fetal cardiomyopathy and stillbirth. *Prenat Diagn* 2010; 30: 970-976.
4. Morvile P et al. Endocardial fibroelastosis: prenatal manifestation of aortic valve stenosis. *Helv Paediatr Acta.* 1986 May;41(1-2):69-75.
5. Simone R.F.F. Pedra, MD. Fetal Cardiomyopathies. Pathogenic , Hemodynamic Findings, and Clinical Outcome. *Circulation.* 2002; 106:585-591.
6. Veille JC· Fetal Echocardiographic Assessment of Endocardial Fibroelastosis in Maternal Anti-SSA Antibody-Associated Complete Heart Block. Hisaaki Aoki, MD; *Circ J* 2011; 75: 1215 – 1221
7. Veille JC· Fetal echocardiographic signs of congenital endocardial fibroelastosis. *Obstet Gynecol.* 1988 Aug;72(2):219-22.
8. Fadi Tannouri, MD, Françoise Rypens Endocardial fibroelastosis: ultrasonographic findings in two cases. *J. Ultrasound Med* 17:63-66,1998
9. Karippaliyil Balakumar, Kannan Misha Increased fetal endocardial echogenicity mimicking endocardial fibroelastosis following maternal organophosphorus poisoning and its complete regression in utero. *Indian J Radiol Imaging.* 2013 Jul;23(3):262-5
10. Paul R. Lurie. Changing concepts of endocardial fibroelastosis. *Cardiology in the Young* (2010), 115-123.
11. M. A. Rustico et al. Early fetal endocardial fibroelastosis and critical aortic estenosis: a case report. *Ultrasound Obstet Gyn* 5 (1995) 202-205.
12. M. J. Simchen et al. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; 27: 325-330
13. Early prenatal diagnosis of endocardial fibroelastosis . Letters to the editor. *Ultrasound Obstetric and Gynecol* 2006; 26: 303-306
14. Wloch A et al. Significant aortic valve stenosis in the prenatal period--diagnosis, treatment, outcome. Two-center study]. *Przegl Lek,* 2004;61(6):589-92.