

DIAGNÒSTIC PRENATAL D'ANOMALIA D'EBSTEIN I PRONÒSTIC

Teresa Álvarez Lorca ¹

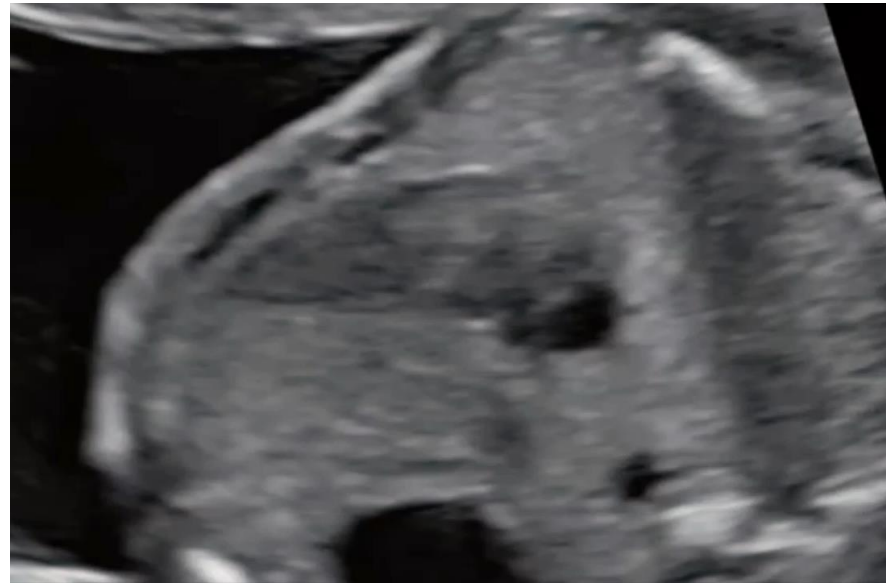
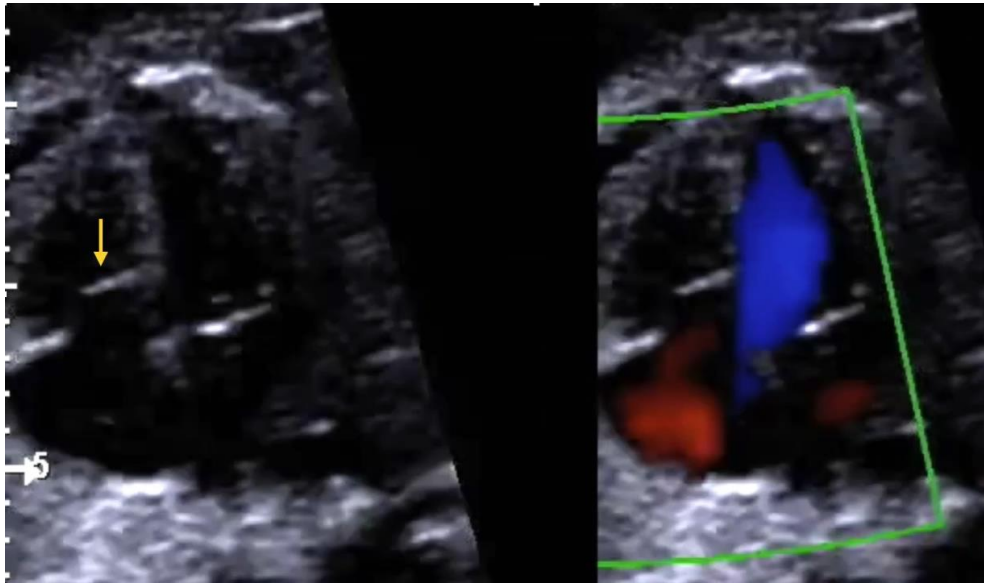
J. Carretero², A. Guarque¹, M. López¹, M. Jané¹,
M. Inglès¹, L. Martín¹, L. Puerto¹, M. Ballesteros¹

¹ Hospital Universitari Joan XXIII de Tarragona

² Hospital maternoinfantil Sant Joan de Déu

Cas 1

Cas 2



Desplaçament apical de la vàlvula tricúspide

Dilatació AD + atrialització VD

Hipoplàsia VD



**ANOMALIA
D'EBSTEIN**

Anomalia d'Ebstein



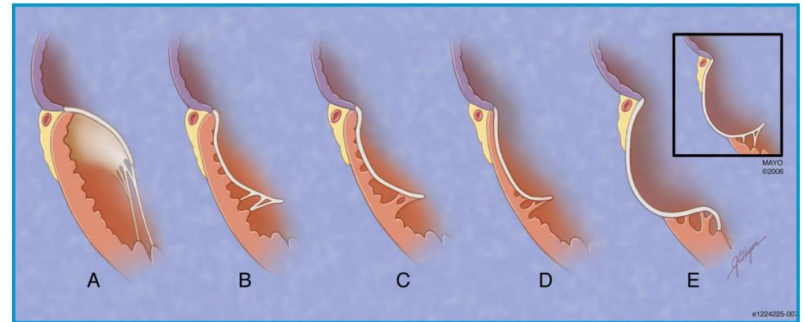
Desplaçament apical de la vàlvula tricúspide

Dilatació AD + atrialització VD

Hipoplàsia VD



- Incidència 1/20.000 nascuts vius
- 0.5% de les CC
- Associació a liti, benzodiazepines



Alteració a la delaminació

Factors de mal pronòstic

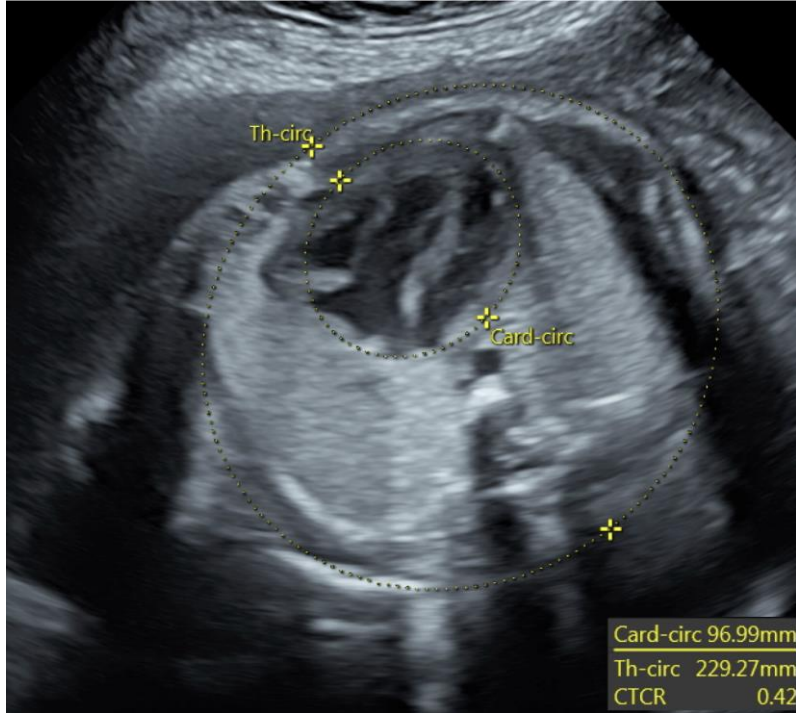
- ❑ Cardiomegàlia massiva
- ❑ Insuficiència tricuspídea severa
- ❑ Atrèsia pulmonar funcional / anatòmica
- ❑ Augment del tamany foramen oval
- ❑ Arrítmies
- ❑ Insuficiència cardíaca i hidrops fetal

PRENATAL greu	INFANTIL/ADULT lleu
Mortalitat fetal 30-40% Supervivència 25%	Supervivència 90%

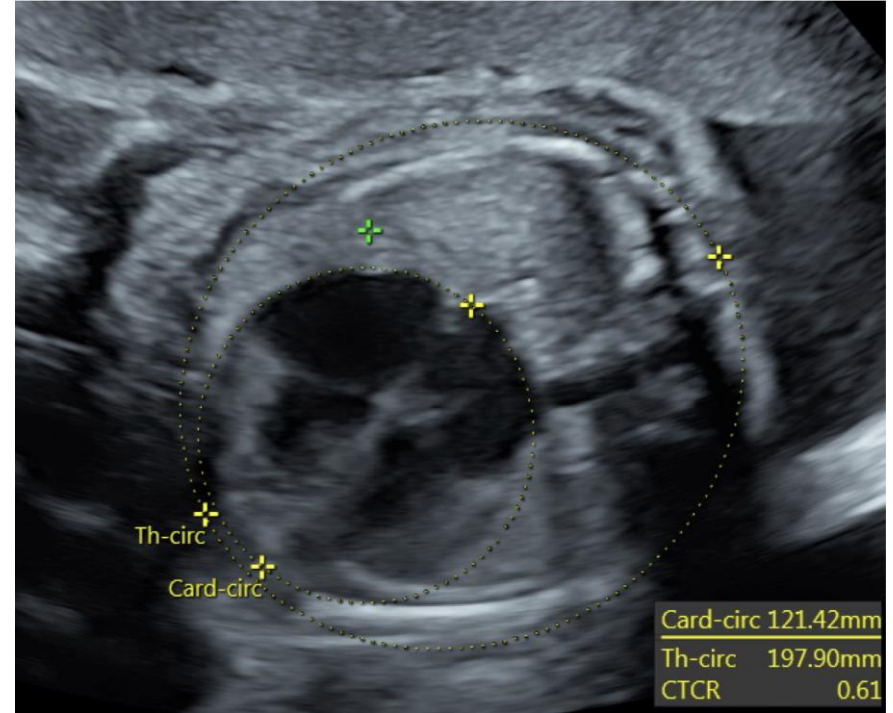


Cardiomegàlia

- Cardiomegàlia**
- Insuficiència tricuspídea severa
- Atrèsia pulmonar
- Augment del tamany foramen oval
- Arritmies
- Insuficiència cardíaca i hidrops fetal



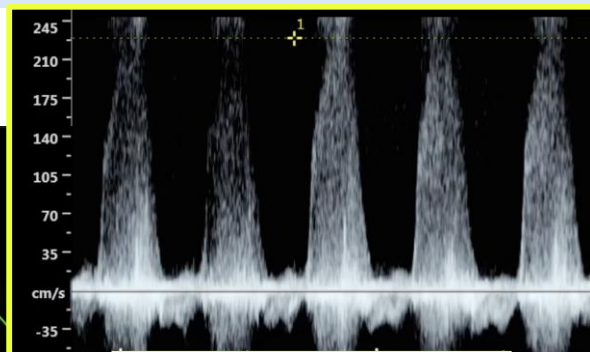
Cas 1. ICT 0.42



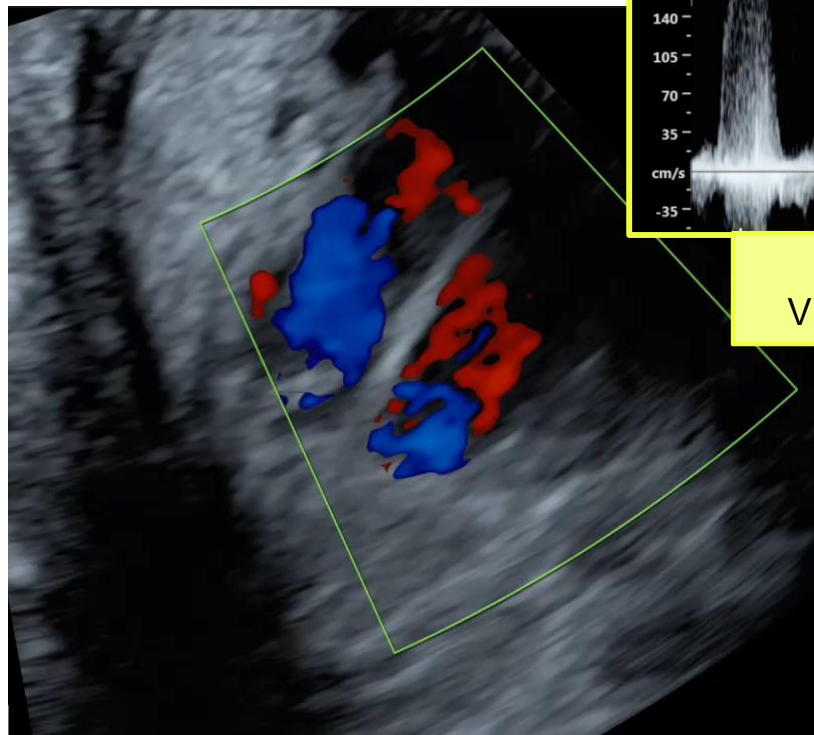
Cas 2. ICT 0.61

Insuficiència tricuspídea severa

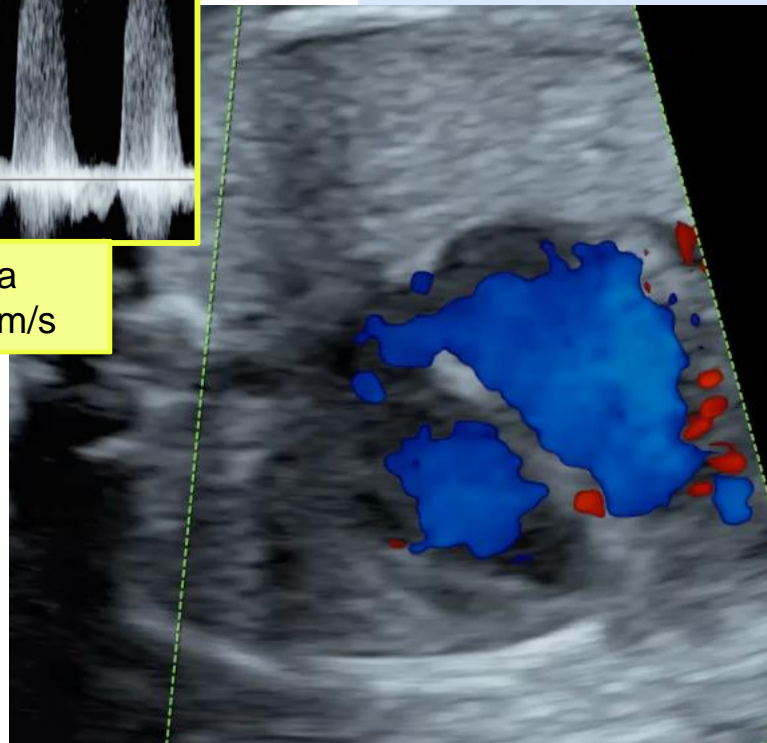
- Cardiomegàlia
- Insuficiència tricuspídea**
- Atrèsia pulmonar
- Augment del tamany foramen oval
- Arrítmies
- Insuficiència cardíaca i hidrops fetal



Holosistòlica
V màx >200 cm/s



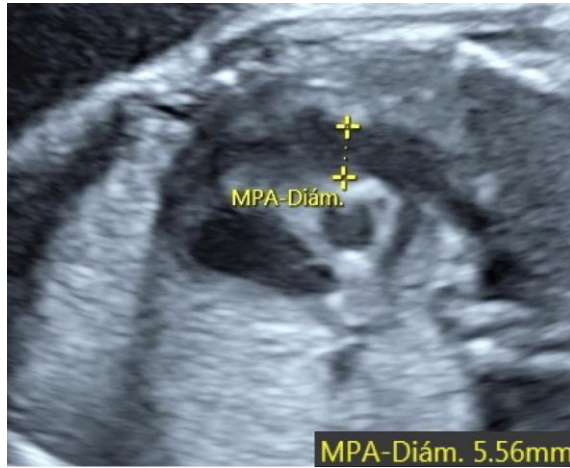
Cas 1



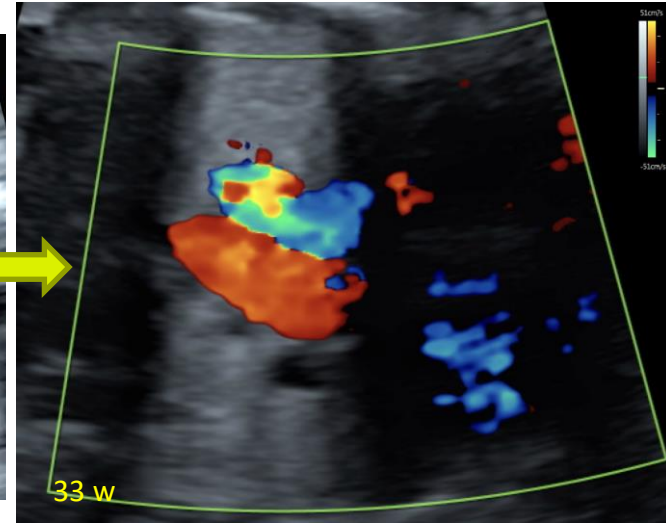
Cas 2

Atrèsia pulmonar

- Cardiomegàlia
- Insuficiència tricuspídea severa
- Atrèsia pulmonar**
- Augment del tamany foramen oval
- Arritmies
- Insuficiència cardíaca i hidrops fetal



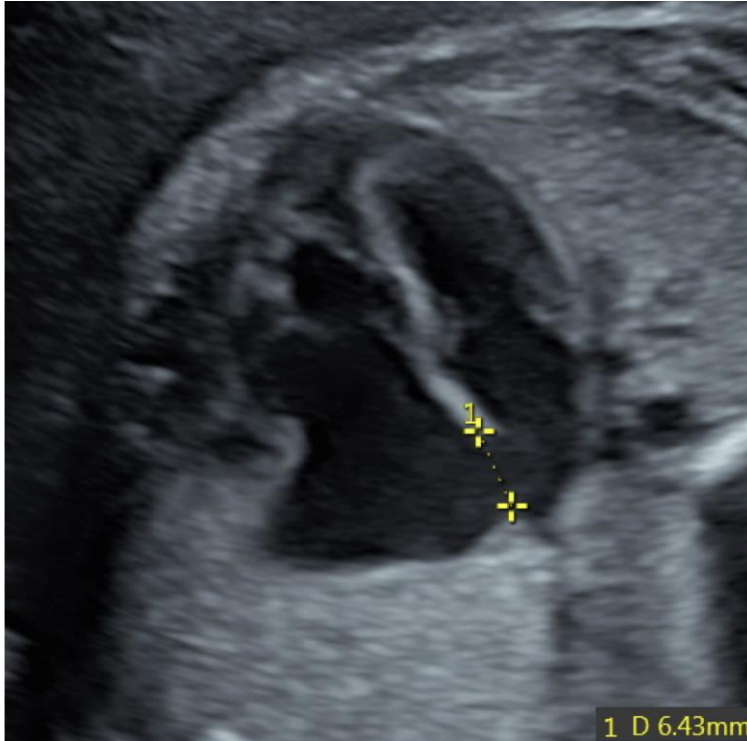
Cas 1



Cas 2

Augment del tamany del foramen oval

- Cardiomegàlia
- Insuficiència tricuspídea severa
- Atrèsia pulmonar
- Foramen oval**
- Arritmies
- Insuficiència cardíaca i hidrops fetal



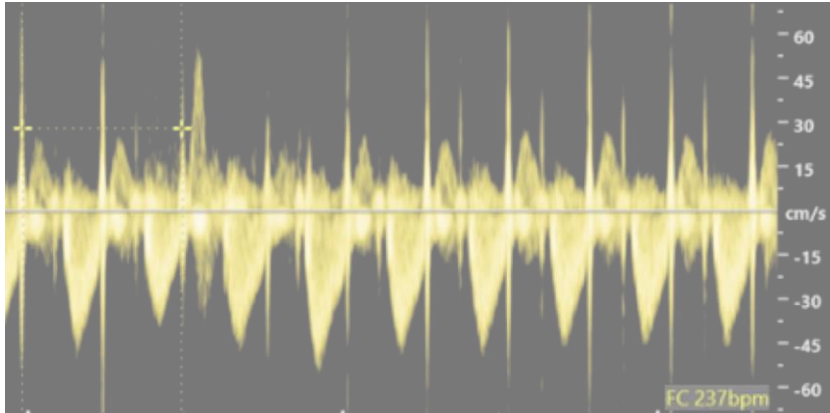
Cas 1



Cas 2

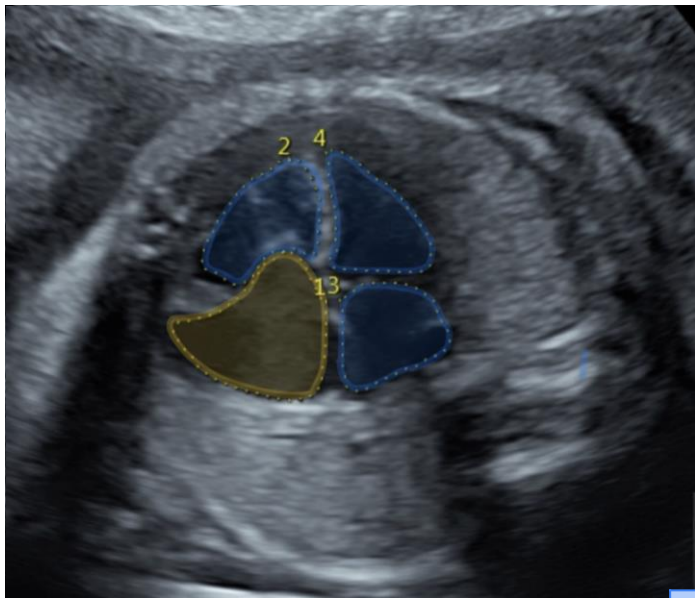
Arrítmies. Insuficiència cardíaca i hidrops fetal

- Cardiomegàlia
- Insuficiència tricuspídea severa
- Atrèsia pulmonar
- Foramen oval
- Arrítmies**
- Insuficiència cardíaca i hidrops fetal**

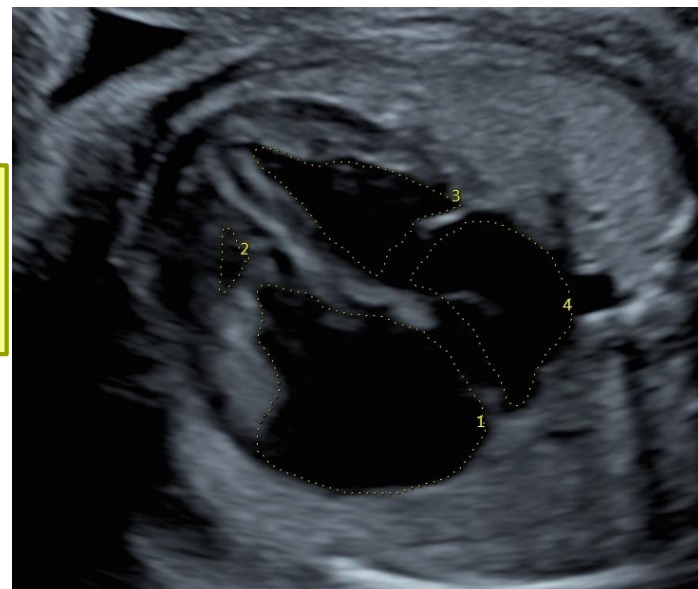


Índex de Celermajer

Cas 1 = 0.54



Cas 2 = 1.21



$$\frac{\text{àrea AD}}{\text{àrea VD} + \text{AE} + \text{VE}}$$

	Índex	Mortalitat
Grau I	< 0.5	0 %
Grau II	0.5 – 0.99	10 %
Grau III	1 – 1.49	45%
Grau IV	> 1.5	100%

- Classificació de Carpentier
- Índex GOSE

Assessorament prenatal

- **Estudi genètic**
 - Anomalies cromosòmiques < 5%
- **Cribratge d'anomalies associades**
 - Cardíaques: CIA, CIV, obstrucció pulmonar (anatòmica/funcional)
 - Extra-cardíaques
- **Control ecogràfic**
 - Insuficiència cardíaca → hidrops
 - Arrítmies (TSV)

Evolució postnatal

Cas 1

- Part vaginal
- Sat O₂ 99%

Arrítmia

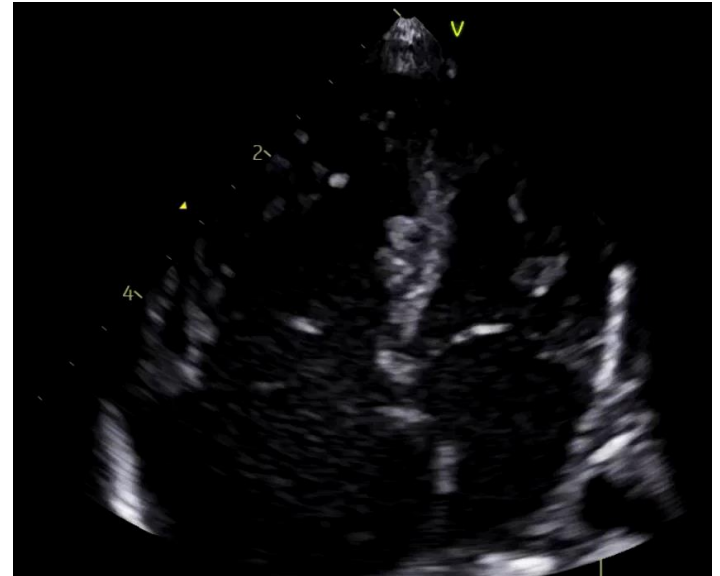
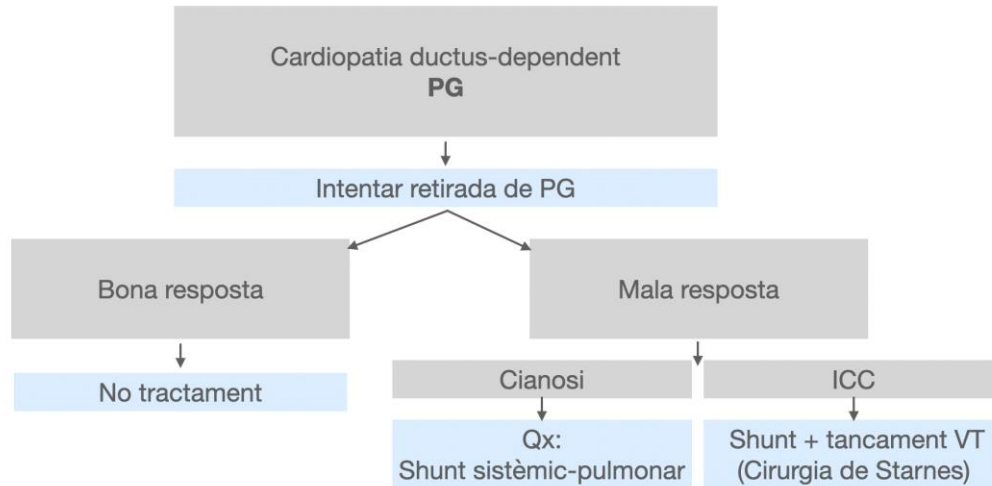
- *Flecainida*

Cas 2

- Part vaginal
- Sat O₂ 75%

Cardiopatia ductus-dependent + atrèsia pulmonar

- *PG + òxid nítric*
- *Vasodilatador + diurètic*



Take home message



- Cardiomegàlia massiva
- Insuficiència tricuspídea severa
- Atrèsia pulmonar funcional / anatòmica
- Augment del tamany foramen oval
- Arrítmies
- Insuficiència cardíaca i hidrops fetal

PRENATAL Greu	INFANTIL/ADULT Lleu
Cianosi i obstrucció pulmonar	Assimptomàtica
Qx: “univentricular” (shunt sistèmic-pulmonar)	Qx: “biventricular” (reparació valvular)
Mortalitat: <ul style="list-style-type: none">- Fetal 30-40%- Neonatal 50%- SPV 25%	Mortalitat: <ul style="list-style-type: none">- \emptyset- Neonatal 5%- SPV 90%

XXX JORNADA CATALANA DE DIAGNÒSTIC PRENATAL ECOGRÀFIC



24 DE MARÇ 2023

MOLTES GRÀCIES