

REPORTE DE CASO

DIAGNÓSTICO PRENATAL DE ATRESIA TRICUSPIDEA

Dra. Karla Isabel Parodi Turcios¹, Dra. Wendy Karina Cárcamo Madrid²

INTRODUCCIÓN

La atresia tricuspídea es una cardiopatía congénita rara caracterizada por oclusión de la válvula tricúspide y asociada a hipoplasia de ventrículo derecho y estenosis pulmonar. Clásicamente se presenta con un defecto en septum ventricular. El diagnóstico puede establecerse con ecocardiografía fetal y usualmente se sospecha ante una imagen de cuatro cámaras anormal.¹

PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO

Describimos a continuación un caso de atresia tricúspide de diagnóstico prenatal.

Paciente femenina de 28 años de edad, gestas 4 partos 2 A1 HV2, sin antecedentes personales patológicos que acude a consulta de emergencia en institución de tercer nivel de atención en Tegucigalpa Honduras dentro de la evaluación se le realiza ultrasonido y se le observa imagen de cuatro cámaras anormal por lo que se le indica ecocardiografía fetal institucional. A las 29SG se realiza ecocardiografía fetal inicial que reporta corazón fetal en imagen de 4 cámaras; 2 aurículas, simétricas, ventrículo izquierdo de tamaño normal, ventrículo derecho ligeramente más pequeño. Válvula mitral en tamaño forma y función normal. Válvula tricúspide con pobre movimiento y regurgitación tricúspide a flujo Doppler color. Ambos tractos de salida normales. Corte de tres vasos y tabique normal.

Luego a la semana 32 se realiza nueva ecocardiografía fetal que reporta en imagen de cuatro cámaras con asimetría de cavidades a expensas de ventrículo derecho por hipoplasia del mismo, válvula mitral con movimiento libre y función normal, válvula tricúspide con escaso movimiento valvular al cierre y apertura, hiperecogenicidad valvular, y a la utilización del Doppler color no se visualiza paso de sangre a través de la misma (Figura 1 y 2). Septum interventricular íntegro. A la evaluación de tractos de salida se observa concordancia ventrículo arterial, al evaluar la salida del ventrículo derecho se visualiza arteria pulmonar con disminución del calibre del vaso, arteria aorta de tamaño normal. Al corte de tres vasos de visualiza desproporción en el tamaño de los vasos con arteria pulmonar pequeña, aorta y vena cava de tamaño normal (Figura 3). A la aplicación del Doppler color presencia

de flujo turbulento en arteria pulmonar, flujo turbulento en arco ductal. Se consigna el diagnóstico prenatal de cardiopatía ductus dependiente, probable atresia de válvula tricúspide e hipoplasia de ventrículo derecho.



Ecocardiografía Fetal

Figura 1 Imagen de la ecocardiografía fetal de la paciente que demuestra hipoplasia de ventrículo derecho e hiperecogenicidad de las paredes y la válvula tricúspide.



Figura 2 Imagen de cuatro cámaras que muestra hipoplasia de ventrículo derecho

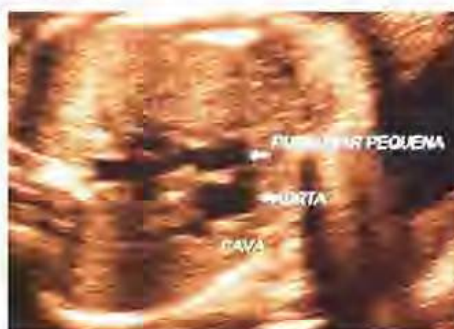


Figura 3 Imagen de tres vasos que muestra Arteria Pulmonar de menor calibre en comparación a Aorta y Vena Cava

¹ Médico Especialista en Ginecología y Obstetricia

² Médico Especialista en Medicina Materno Fetal, IHSS

Llamo mucho la atención el incremento en la desproporción del tamaño de las cavidades y el progreso al deterioro de la función valvular de la válvula tricuspídea. Se discute el caso con el servicio de neonatología y se propone nacimiento programado y la necesidad de corrección quirúrgica al nacimiento.

A las 38SG se realiza cesárea obteniendo recién nacido único, vivo, cefálico, masculino, con peso 2830g, APGAR 8 y 9 al primer y quinto minuto, sin malformaciones congénitas aparentes. Al examen físico se ausculta soplo sistólico grado IV audible en todos los focos. En la primera hora de vida se inicia prostaglandinas en infusión. Recién nacido ingresa a la unidad de cuidados intensivos para evaluación por cardiología pediátrica, manejo médico, soporte y vigilancia. Al primer día de nacido se realiza ecocardiografía postnatal (Figura 4 y 5) por Cardiología Pediátrica la cual reporta atresia tricuspídea 1a, persistencia del conducto arterioso, foramen ovale permeable. Posteriormente se realiza fistula sistémico pulmonar y se encuentra ventrículo derecho hipoplásico, aurícula derecha dilatada y arteria pulmonar pequeña para la edad. Recién nacido se mantiene en manejo con prostaglandinas, pendiente de corrección definitiva sin embargo fallece a los siete días de vida. No se realiza estudio histopatológico al recién nacido ya que no se obtuvo la autorización de los padres.

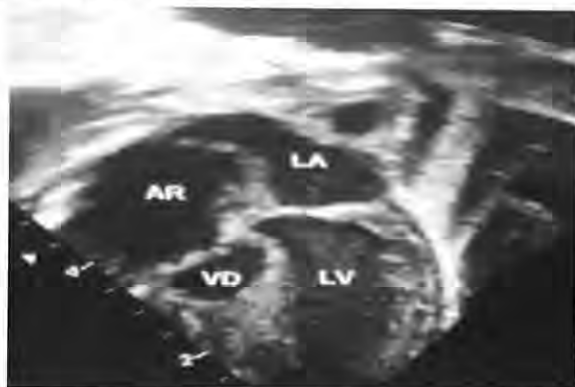


Figura 4 Ecocardiografía Postnatal muestra hipoplasia de ventrículo derecho (VD) y se evidencia la correlación con los hallazgos prenatales.

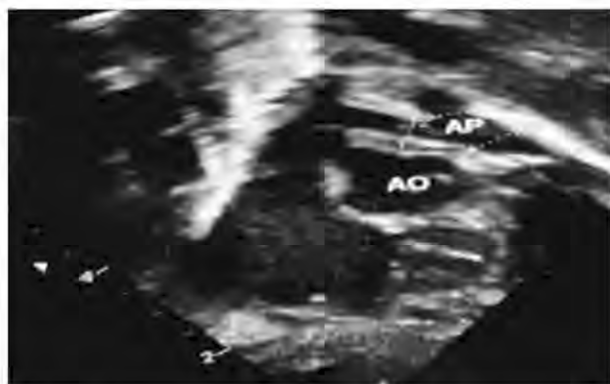


Figura 5 Imagen postnatal de Arteria Pulmonar pequeña

DISCUSIÓN

Las malformaciones cardíacas congénitas son el tipo de malformación más frecuente, con una incidencia de 8 por cada 1000 recién nacidos vivos. Esta incidencia es aún mayor en la población fetal. Hasta 20% de las muertes neonatales y cerca de un 50% de la mortalidad infantil se atribuyen a dichas malformaciones. En la última década se ha elevado la prevalencia de cardiopatías congénitas de diagnóstico prenatal debido a la implementación de tamizaje obstétrico. El diagnóstico prenatal permite tanto el consejo a los padres como la planificación del parto e incluso la terapia postnatal, reduciendo así morbilidad y mortalidad neonatal e infantil.²

Inicialmente la evaluación cardíaca se realizaba únicamente en embarazos con factores de riesgo para cardiopatías congénitas, como familias con historia de cardiopatías o ante el hallazgo de malformaciones extracardiacas. Sin embargo, el 86% de las malformaciones cardíacas ocurren en población sin factores de riesgo indicando así la necesidad de un programa de tamizaje cardíaco fetal en todos los embarazos, razón por la cual las pautas de manejo sugieren la evaluación cardíaca fetal y tamizaje de cardiopatías a todas las embarazadas entre las 18-22 semanas de gestación según.^{3,4}

La atresia tricuspídea es una cardiopatía congénita cianótica en la vida post natal, con una incidencia cercana al 0,08‰ y representa menos de un 5% de las cardiopatías congénitas de diagnóstico prenatal. Se caracteriza por oclusión completa de la válvula tricúspide e inexistencia del orificio correspondiente de forma que no existe comunicación entre la aurícula y ventrículo derecho. En ausencia de válvula tricúspide esta es sustituida por un tejido fibroso-muscular.^{5,6} La sangre de retorno venoso sistémico cruza a través del foramen oval hacia aurícula izquierda. La arteria pulmonar no recibe flujo sanguíneo desde el ventrículo derecho, sino de forma retrógrada desde el conducto arterioso. El ventrículo derecho no tiene entrada y por ello es incompleto e hipoplásico.

En la mayoría de los casos la atresia tricuspídea coexiste con una comunicación interventricular perimembranosa y esta condicionará el tamaño del ventrículo derecho y de la arteria pulmonar.⁷ Wald y colaboradores reportan una cohorte de 15 años y 88 fetos con atresia tricuspídea en la cual todos los casos presentaron defecto del septum ventricular asociado. En nuestro caso no se encontró este defecto en las ecocardiografías prenatal y postnatal.⁸

La atresia tricuspídea en la vida post natal se clasifica en dos tipos según la posición espacial de los grandes vasos: Tipo I con normoposición y Tipo II con transposición. Y a su vez se divide en varios subgrupos dependiendo de la existencia de disminución del flujo pulmonar

Con disminución del flujo pulmonar: (subgrupo "a" sin CIV, subgrupo "b" con CIV)

Con aumento del flujo pulmonar: (subgrupo "c"). El subgrupo "a" consiste en atresia pulmonar y solo llega flujo a la pulmonar a través del conducto arterioso y en el subgrupo "b" el flujo

pulmonar llega a través de una comunicación interventricular restrictiva acompañándose de estenosis pulmonar. El tamaño de la arteria pulmonar es menor que el de la aorta en los subgrupos "a" y "b" y mayor en el subgrupo "c".

La forma más frecuente es la I b que representa un 40% de las atresias tricuspideas.⁹ Nuestro caso fue clasificado como la ya que no había comunicación interventricular y el flujo pulmonar era a través del conducto arterioso.

La clasificación anterior tiene importancia ya que las manifestaciones clínicas dependen, fundamentalmente, del flujo pulmonar. Cuando el flujo pulmonar está disminuido (lo cual representa el 80-85% de las atresias tricuspideas) el síntoma fundamental es la cianosis. Cuando está aumentado provoca sobrecarga de volumen que es generalmente mal tolerada por el ventrículo izquierdo, predominando los síntomas de insuficiencia cardíaca.⁹

La ecocardiografía fetal es un método seguro y preciso para el diagnóstico de cardiopatías congénitas idealmente realizado entre 18-22 semanas gestacionales. La ecocardiografía Doppler color es el método diagnóstico de elección en la atresia tricuspidea y es suficiente para alcanzar un diagnóstico de certeza. En la imagen de cuatro cámaras se aprecia desarrollo asimétrico de los ventrículos, usualmente con un ventrículo derecho pequeño. Se observa también la ausencia de movimiento de la válvula tricúspide así como la falta de flujo a través de la válvula al realizar estudio Doppler color. El área correspondiente a la válvula tricúspide luce ecogénica.¹⁰ Aproximadamente 20% de los casos de asocian a trasposición de grandes vasos. También se ha reportado anomalías del arco aórtico. Debido a las anomalías cardíacas asociadas a atresia tricúspide en la ecocardiografía fetal también se debe valorar los siguientes puntos: el tamaño de la fosa oval, el tamaño del ventrículo izquierdo, la integridad del septum ventricular, la posición de los grandes vasos, el tamaño de aorta y arteria pulmonar, el tamaño y dirección de flujo a través del conducto arterioso. Todos estos elementos ayudan a establecer el pronóstico.¹¹

El nacimiento vía parto vaginal es posible en fetos con atresia tricuspidea siempre y cuando no coexista con hidrops. En ausencia de defecto del septum ventricular la supervivencia depende de la persistencia del conducto arterioso el cual representa la única vía de flujo pulmonar. En presencia de un defecto importante en el septum ventricular el flujo sanguíneo pulmonar puede mantenerse. Cuando la atresia tricúspide se asocia a trasposición de grandes vasos el flujo pulmonar es normal o incrementado y la cianosis no es marcada. En ocasiones si el defecto en el septum ventricular es de tamaño adecuado no es necesario la corrección quirúrgica. Sin embargo el defecto tiende a disminuir su tamaño con el crecimiento.¹¹

El tratamiento se realiza en tres tiempos quirúrgicos habitualmente. Hasta los cuatro meses de edad se asegura el flujo pulmonar con una fístula sistémico-pulmonar o manteniendo el ductus arterioso abierto con Prostaglandina E1. Desde los cuatro meses hasta el final del primer año de edad se realiza una corrección parcial con la técnica

de Glenn o derivación cavo-pulmonar y posteriormente en edad preescolar se finaliza la corrección definitiva con una intervención de Fontan. La anastomosis atriopulmonar descrita por Fontan fue la primera técnica quirúrgica utilizada para el tratamiento definitivo de la atresia tricuspidea.^{12,13}

Un estudio de cohorte en Toronto reportó tasas de supervivencia de 90% al mes de edad y de 81% al año de edad. Otras dos cohortes publicadas reportan sobrevida del 83% y 89% en el primer año.¹⁴

CONCLUSIÓN

La atresia tricuspidea es una cardiopatía congénita rara de diagnóstico prenatal. Usualmente se asocia a una imagen de cuatro cámaras anormal por lo que es detectable en el tamizaje durante la ecografía de rutina. Avances en el campo de la ecocardiografía fetal han tenido un significativo impacto en el diagnóstico prenatal de cardiopatías congénitas. En el caso de atresia tricúspide los hallazgos claves son ausencia de válvula tricúspide en la imagen de cuatro cámaras, ausencia de flujo de aurícula derecha a ventrículo derecho en la evaluación con Doppler color, ventrículo derecho hipoplásico y defecto del septum ventricular asociado. Un diagnóstico prenatal detallado y preciso de atresia tricuspidea permite la adecuada asistencia al recién nacido y prevenir compromisos hemodinámicos posnatales.

BIBLIOGRAFIA

1. Lato K, Gembruch U, Geipel A, Lachmann R, Schneider M, Hraska V, Berg C. Tricuspid atresia with absent pulmonary valve and intact ventricular septum: intrauterine course and outcome of an unusual congenital heart defect. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010; 35: 243-245.
2. Chaubal N, Chaubal J. Fetal echocardiography. *Indian J Radiol Imaging* 2009; 19:1.
3. Robinson JN, Simpson LL, Abuhamad AZ. Screening for fetal heart disease with ultrasound. *Clin Obstet Gynecol*. 2003;46(4):890-6.
4. ISUOG Practice Guidelines: sonographic screening examination of the fetal heart. Guidelines. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013; 41: 348-359.
5. Freedom RM, Benson LN. Tricuspid Atresia. En: Freedom RM, Benson LN, Smallhorn JF, eds. *Neonatal Heart Disease* Berlín: Springer-Verlag 1992: 269-84
6. Lee W, Comstock C. Prenatal diagnosis of congenital heart disease: where are we now? *Ultrasound Clin* 2006; 273-291.
7. Tongsong T, Sittiwangkul R, Wanapirak C, Chanprapaph P. Prenatal diagnosis of isolated tricuspid valve atresia: report of 4 cases and review of the literature. *J Ultrasound Med* 2004; 23:945-50.
8. Wald RM, Tham EB, McCrindle BW, Goff DA, McAuliffe FM, Golding F, Jaeggi ET, Hornberger LK, Tworetzky W, Nield LE. Outcome after prenatal diagnosis of tricuspid atresia: a multicenter experience. *Am Heart J* 2007; 153: 772-778.

9. Amo C, Bercedo A, Valles P. Atresia tricúspide. Diagnóstico diferencial. Boletín Pediátrico 1997; 37: 46-49
10. Orie JD, Anderson C, Ettedgui JA, Zuberbuhler JR, Anderson RH. Echo-cardiographic-morphological correlations in tricuspid atresia Am J Cardiol 1995; 26: 750-58.
11. Simcha Y, Silverman N, Gembruch U. Fetal cardiology: embryology, genetics, physiology, echocardiographic evaluation, diagnosis, and perinatal management of cardiac diseases. 2nd ed. London: Informa Healthcare, 2008.
12. Rodríguez Ozcoidi J, Romero Ibarra C, Modroño Blanco A, Martínez Cirauqui D, Azanza Agorreta MJ. Diagnóstico prenatal de atresia tricúspide BOL. S Vasco-Nav Pediatr 2002; 36: 84-85
13. Sittiwangkul R, Azakie A, Van Arsdell GS, et al. Outcomes of tricuspid atresia in the Fontan era. Ann Thorac Surg 2004; 77: 889- 94.
14. Berg C, Lachmann R, Kaiser C, Kozlowski P, Stressig R, Schneider M, Asfour B, Herberg U, Breuer J, Gembruch U, Geipel A. Prenatal diagnosis of tricuspid atresia: intrauterine course and outcome. Ultrasound Obstet Gynecol 2010; 35: 183-190.