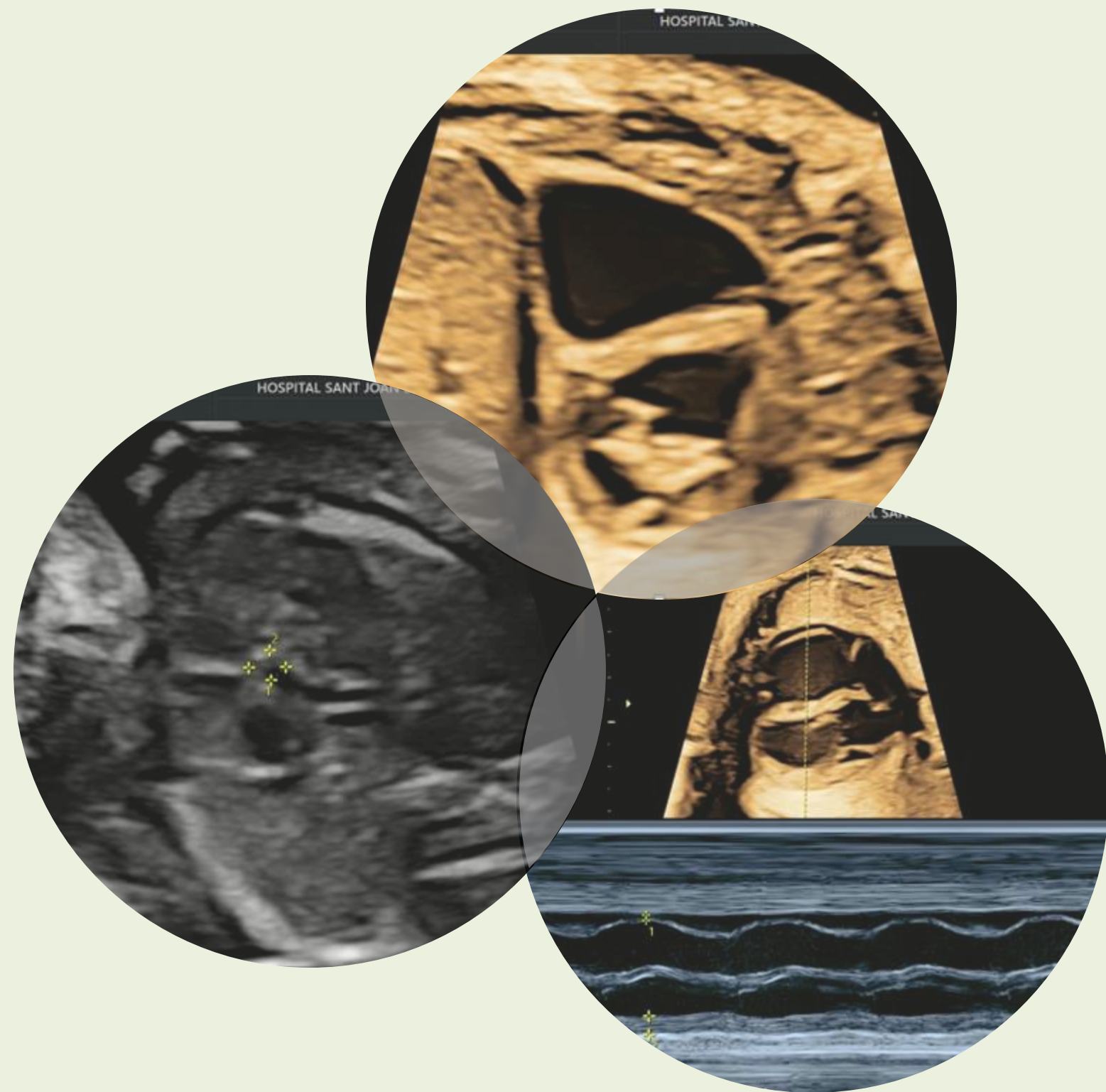




ATRÈSIA PULMONAR AMB SEPTE ÍNTEGRE

On són la vàlvula tricúspide i el miocardi
del ventricle dret?

Anna Ribaudí Compte
R3 Hospital Universitari Arnau de Vilanova

A propòsit d'un cas

33 anys. IVgIIIp amb 3 fills previs sans

Heterozigosi HbS

Sense altres antecedents d'interès

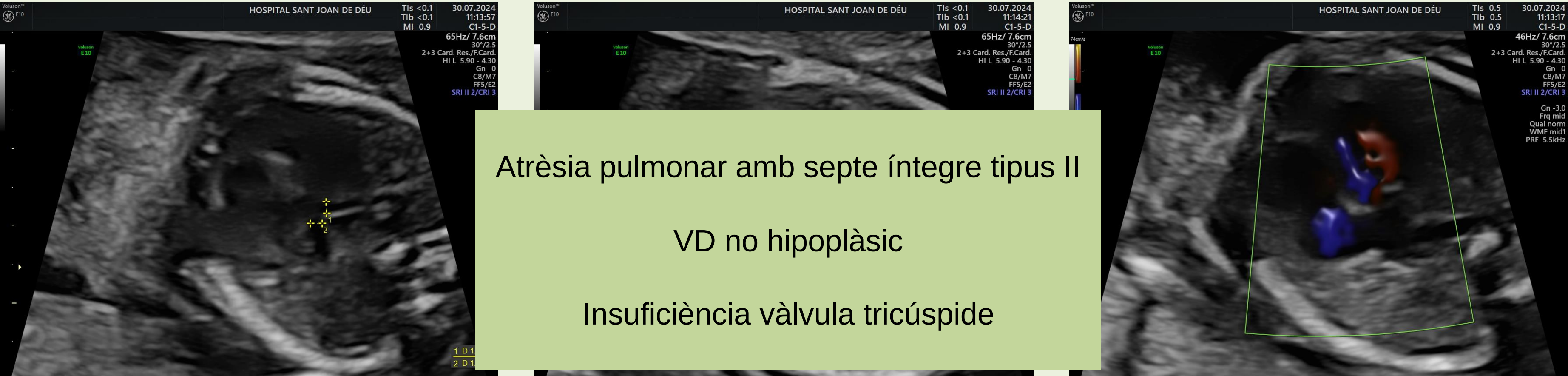
Ecografia morfològica (20+2 sg)

Sospita d'atrèsia pulmonar amb septe íntegre

Amniocentesi per estudi genètic

Derivació a centre 3r nivell





Absència flux anterògrad
vàlvula pulmonar

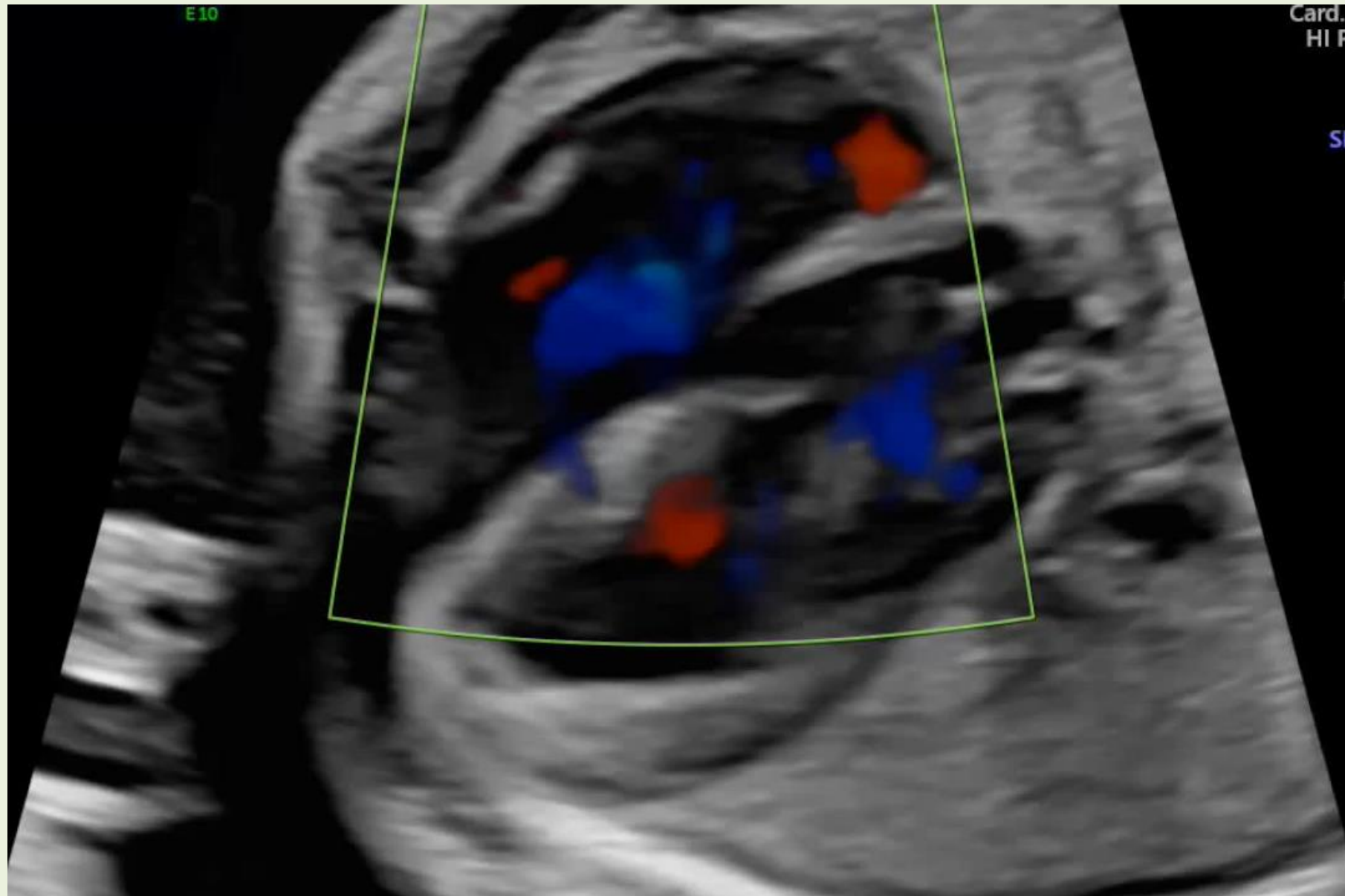
Artèries pulmonars
confluents

VD globulós

Morfometria conservada

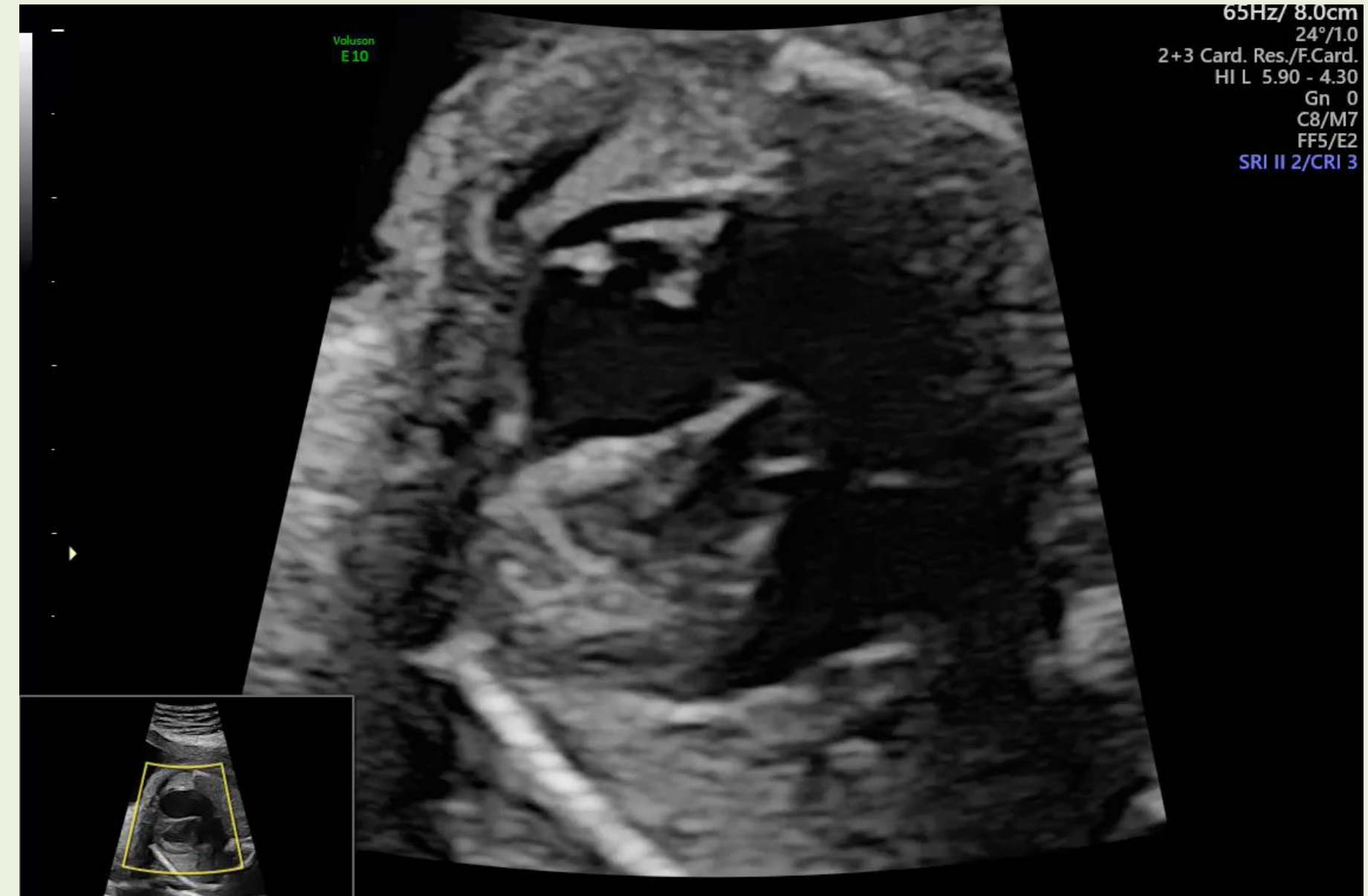
Insuficiència holosistòlica
vàlvula tricúspide

27+3 sg



Insuficiència holosistòlica vàlvula tricúspide

Flux VD bidireccional a baixa velocitat



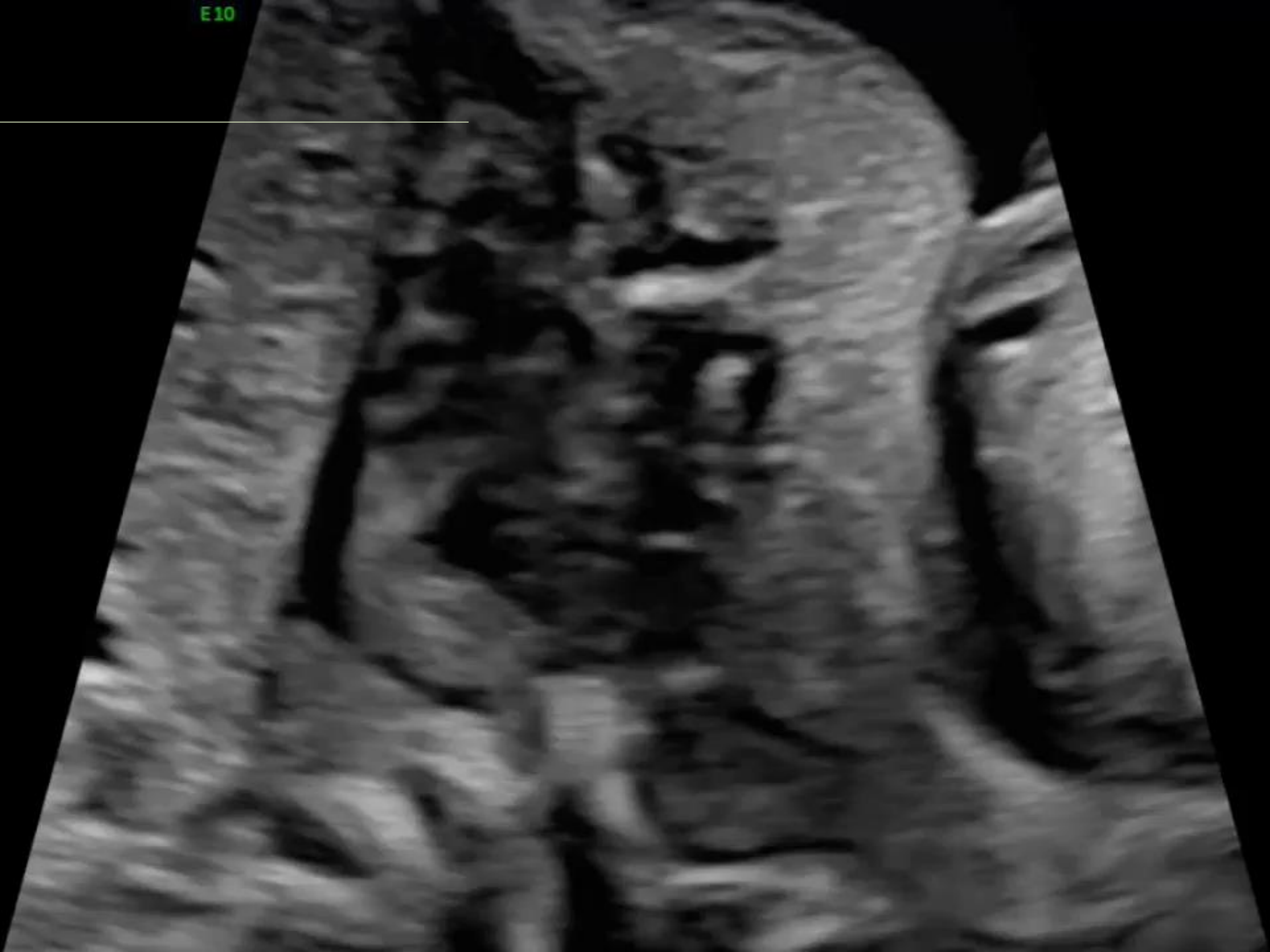
VD globulós

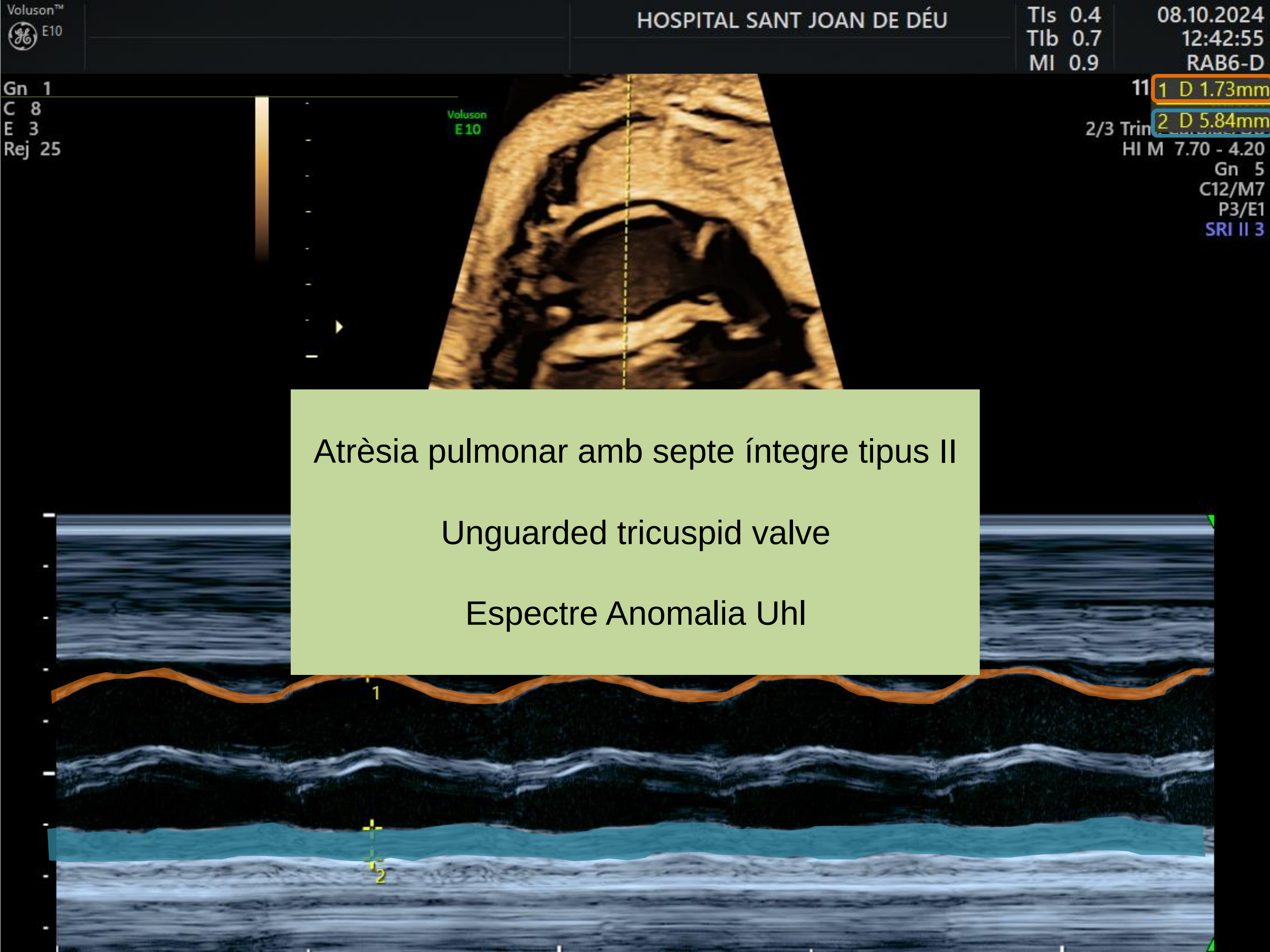
Miocardí VD aprimat

27+3 sg

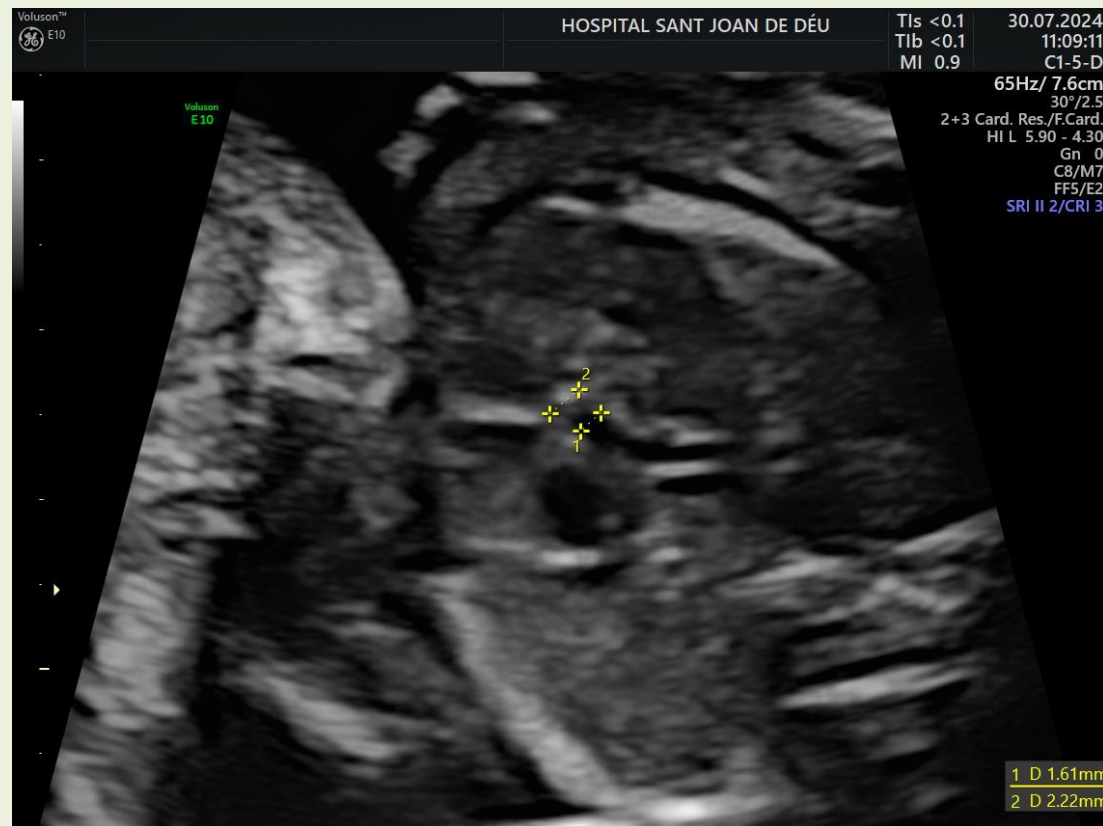
E10

Card. HI Pen./OB
HI P 7.70 - 4.00
Gn 1
C7/M16
FF4/E2
SRI II 3/CRI 2





Atrèsia pulmonar amb septe íntegre



Obstrucció completa TSVD +/- hipoplàsia VD i insuficiència de la vàlvula tricúspide.

Cardiopatia ductus dependent.

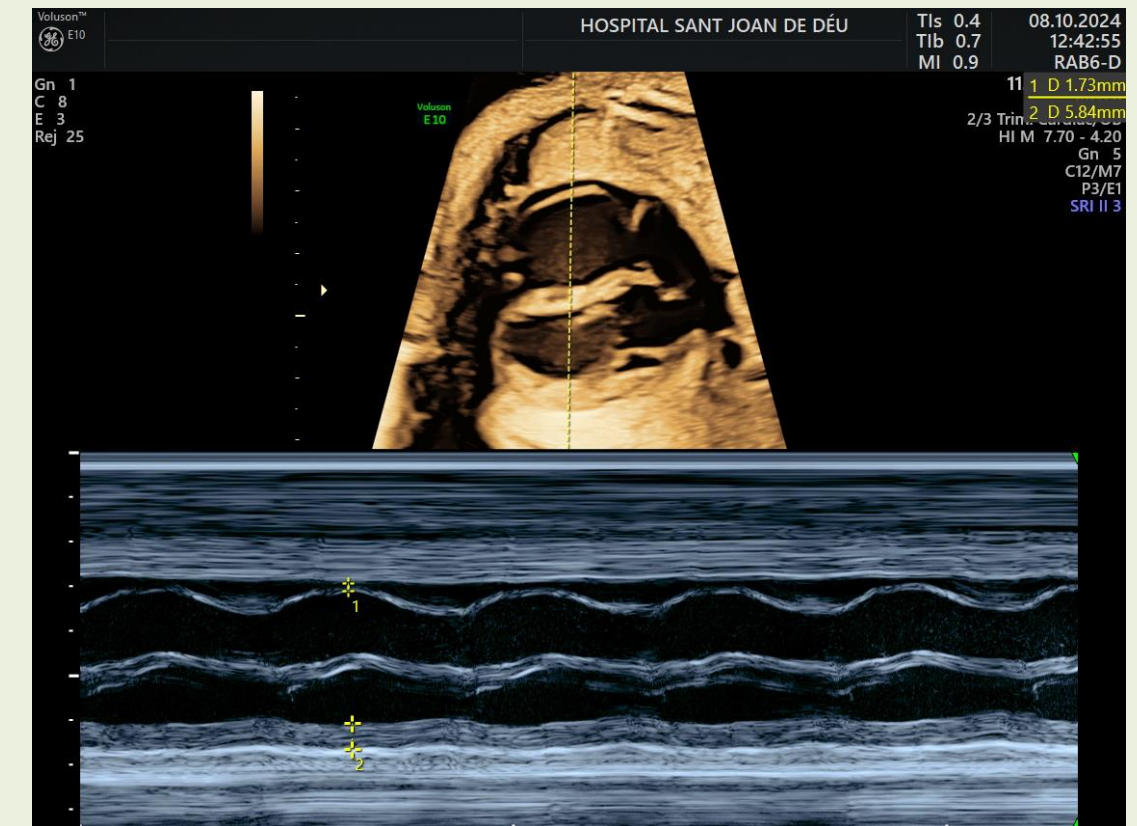
Unguarded tricuspid valve



Absència de valves a la vàlvula tricúspide a nivell de l'anell valvular.

70% s'associa a atrèsia pulmonar amb septe íntegre.

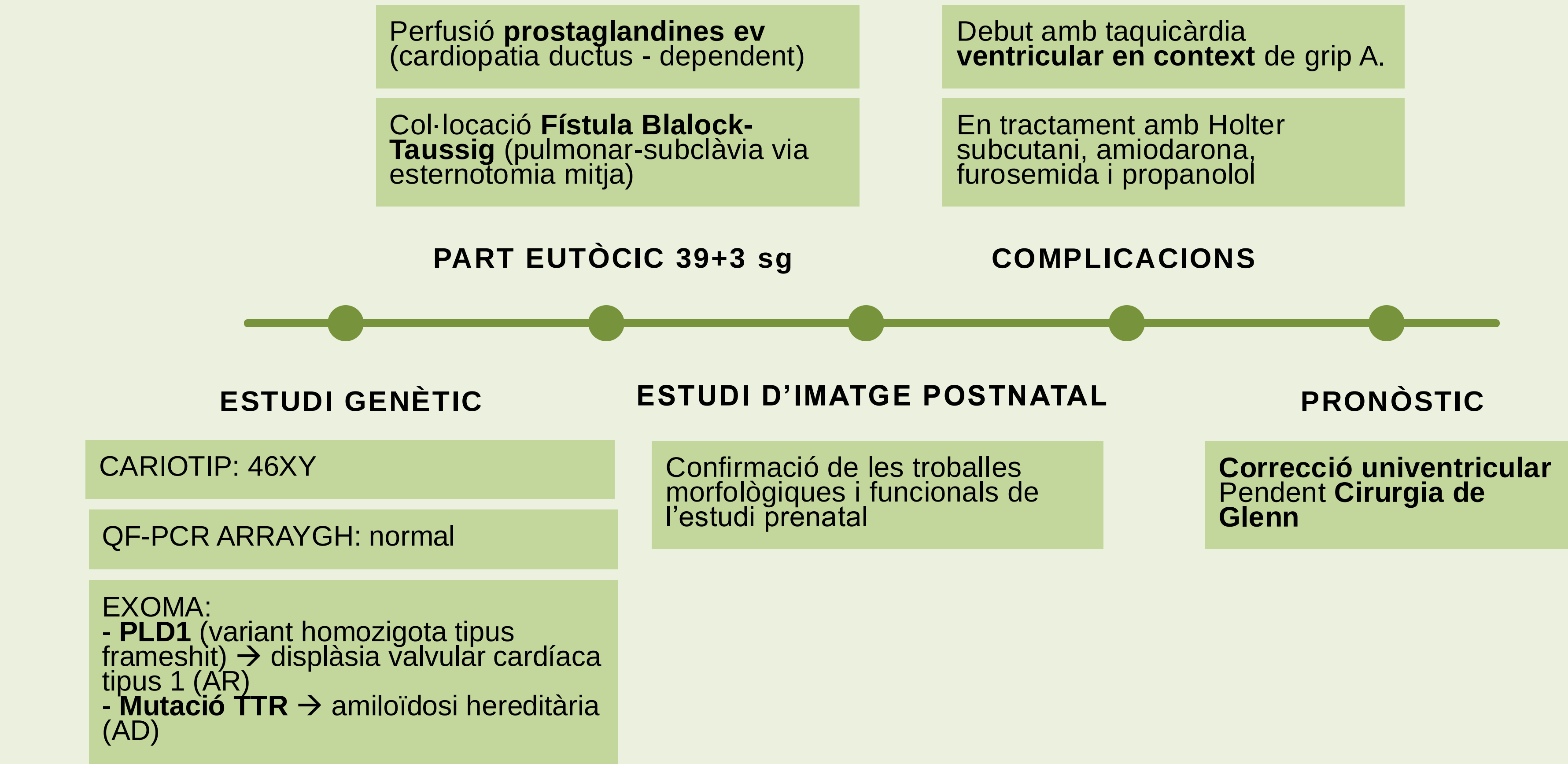
Anomalia d'Uhl



Apoptosi selectiva del miocardi del VD.

+/- associat a insuficiència tricúspide i displàsies de la vàlvula pulmonar.

Evolució postnatal



Postnatal

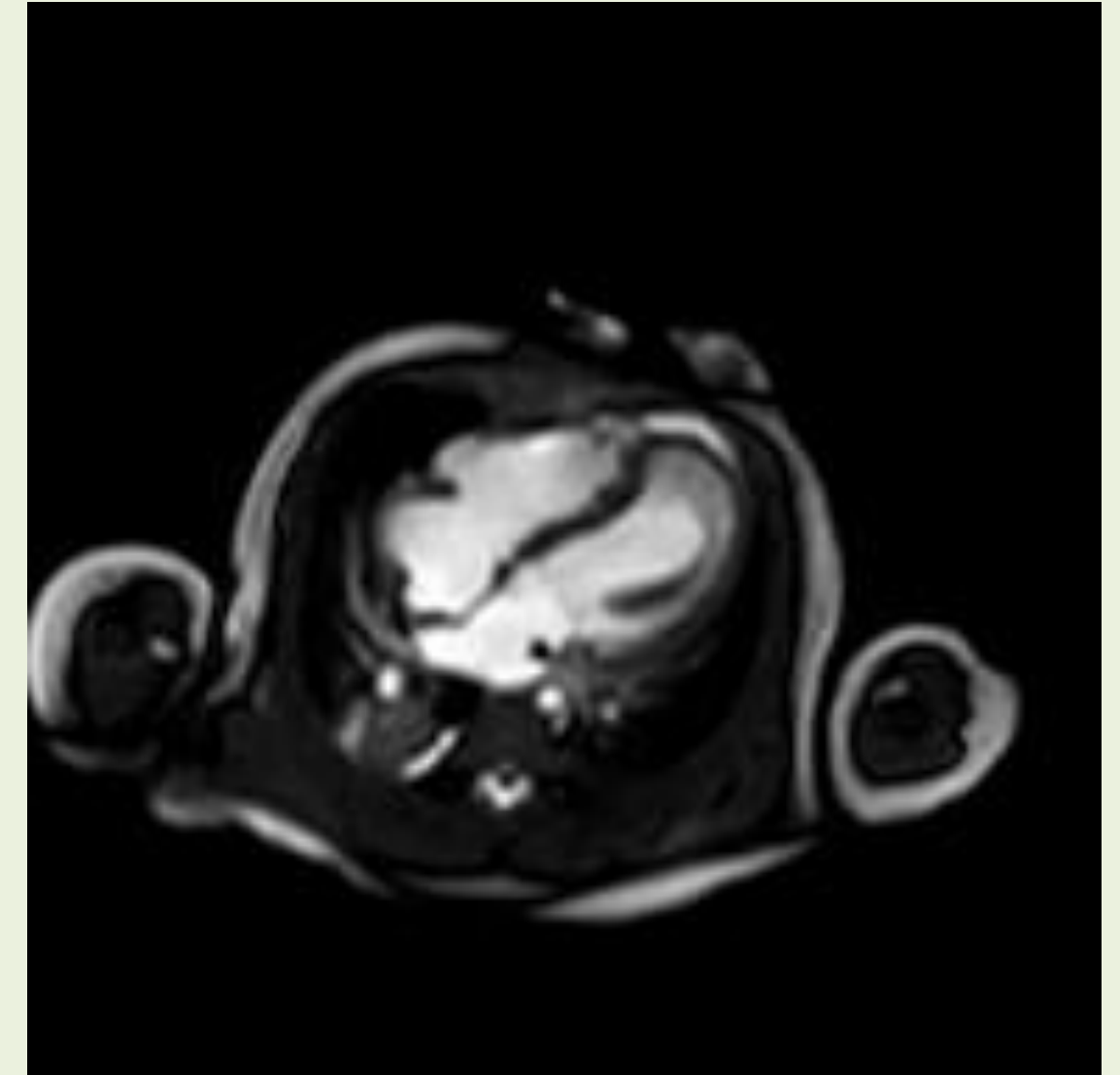


Atrèsia pulmonar

Tronc pulmonar calibre estret

Simetria branques pulmonars

Ductus AP gran i tortuós



Disfunció sistòlica VD (FE 31%)

Absència valves a anell v. tricúspide

Paret VD prima i moviments
asincrònics

VE i resta del cor normal

TAKE-HOME MESSAGE

- Cardiopatia complexa amb assessorament prenatal difícil
 - Base genètica no coneguda
 - Pocs casos de diagnòstic prenatal amb recent nascut viu (majoria ILE)
 - Diagnòstic prenatal difícil, sol debutar en edat adulta
 - Avaluar miocardi VD i vàlvula tricúspide davant patologia de TSVD, ja que això pot determinar-ne el pronòstic
-

MOLTES GRÀCIES

Anna Ribaudí Compte
R3 Hospital Universitari Arnau de Vilanova

