

# Atrèsia pulmonar, CIV i MAPCAs

## Jornada Diagnòstic Ecogràfic Prenatal

I Martí, I Molinero, L Foved, M Degollada



I Martí de Lara  
R3 Obstetrícia i Ginecologia  
Hospital Universitari d'Igualada



# INTRODUCCIÓ



- 27 anys
- TPAL: 0000
- Antecedents mèdics: Hipotiroïdisme (Eutirox 25mg)
- IMC 26



## **ANALÍTICA DE 1r TRIMESTRE:**

- GS 0 positiu
- Serologies negatives (rubèola immune)
- CI negatiu



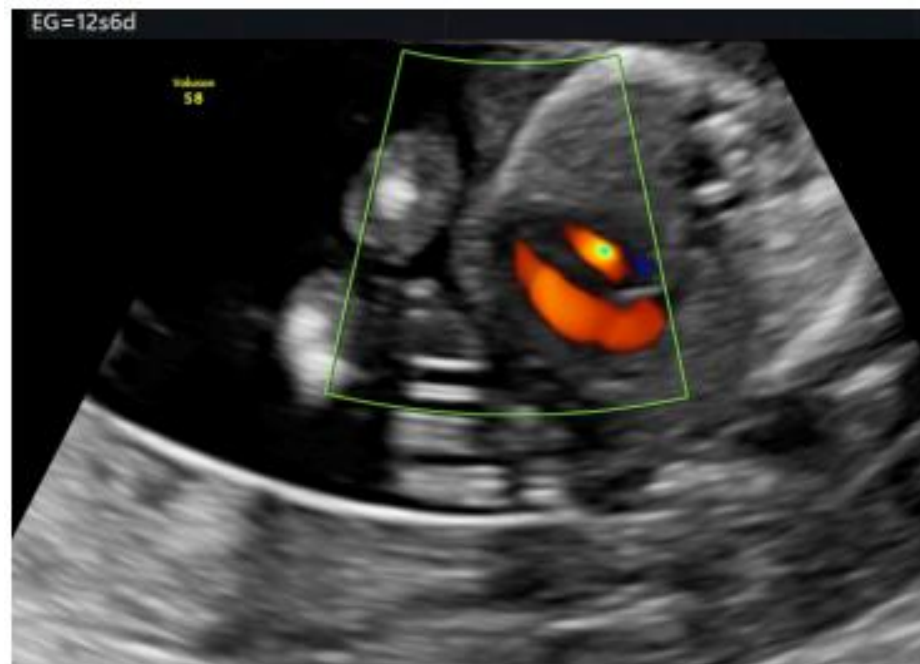
# ECOGRAFIA 1T (12.6SG)



- CRL 74mm
- TN 1.21mm
- Cardiomegàlia
- Eix cardíac horitzontalitzat

Cribratge de preeclàmpsia precoç: **BAIX RISC**

Cribratge d'aneuploïdies: **BAIX RISC T21, T18 i T13**

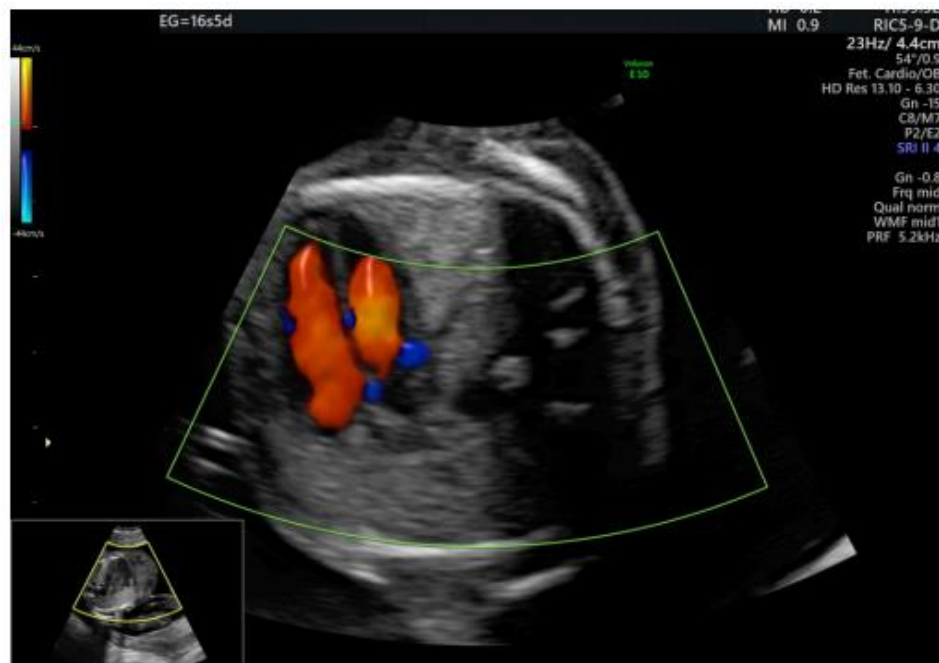




# CONTROLS ECOGRÀFICS (16.5SG)



- Atrèsia pulmonar
- CIV subaòrtica
- Absència de branques pulmonars confluents
- Arc aòrtic dret
- 3 MAPCAs
  - Ao. toràcica proximal
  - Ao. toràcica distal
  - Troncs supraòrtics
- VD hipertròfic

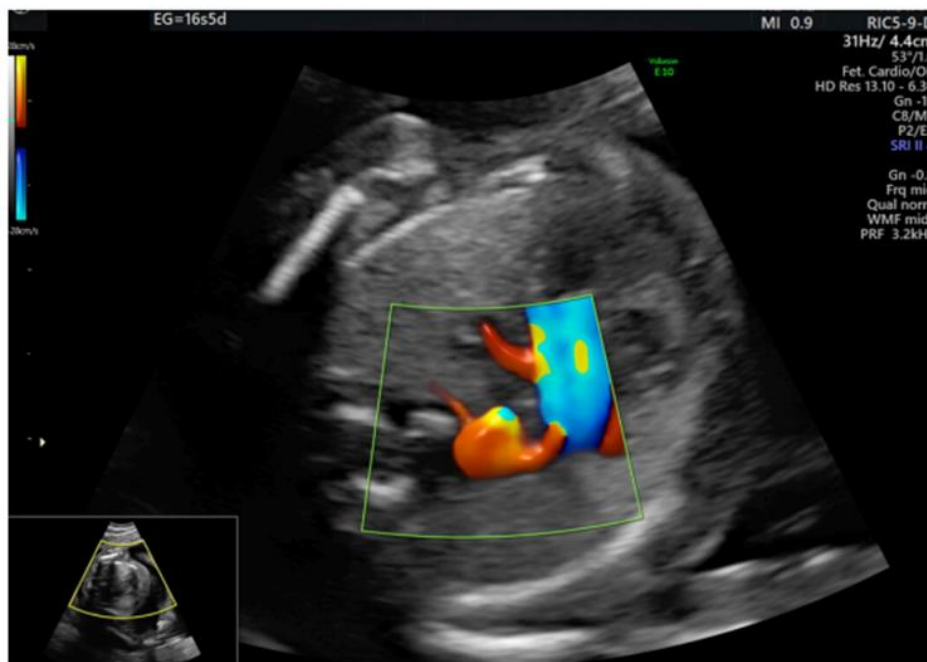




# CONTROLS ECOGRÀFICS (16.5SG)



- Atrèsia pulmonar
- CIV subaòrtica
- Absència de branques pulmonars confluents
- Arc aòrtic dret
- 3 MAPCAs
  - Ao. toràcica proximal
  - Ao. toràcica distal
  - Troncs supraòrtics
- VD hipertròfic





# CONTROLS ECOGRÀFICS (38.5SG)

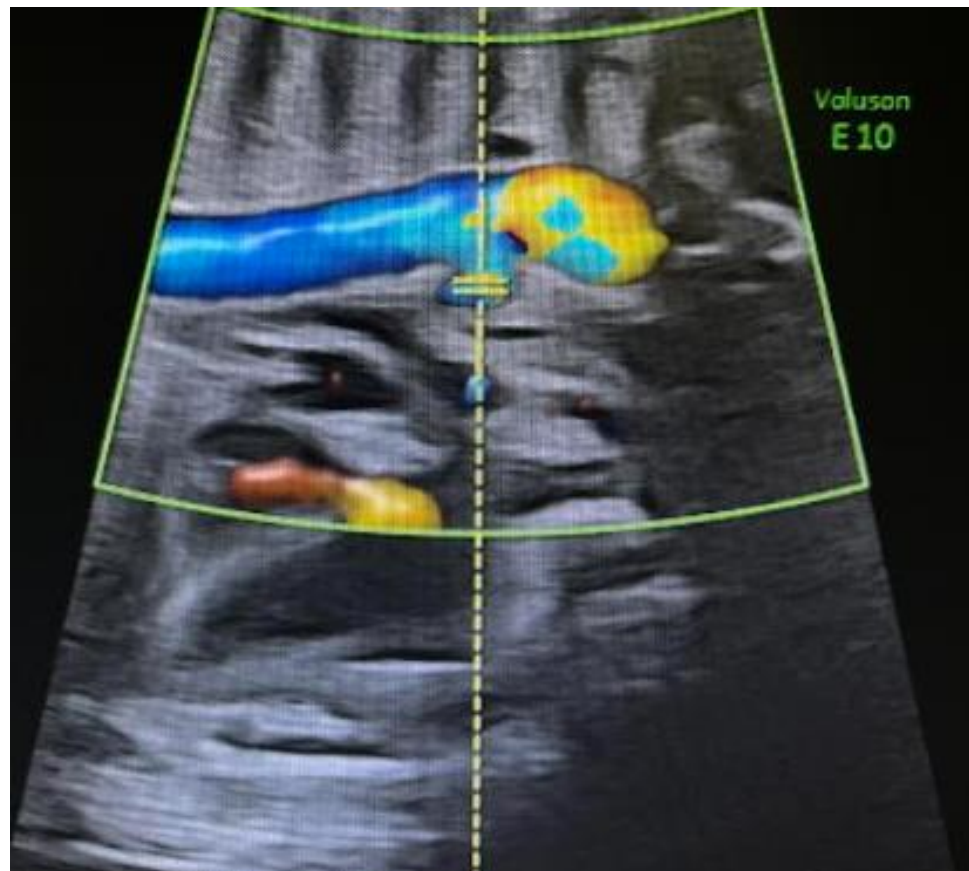


- Atrèsia pulmonar
- CIV subaòrtica
- Branques pulmonars hipoplàsiques amb dubtosa confluència
- 3 MAPCAs
- Arc aòrtic dret
- Hipoplàsia de timus

PFE 2825g (p7)

Dopplers fetals normals

**La pacient rebutja estudi genètic  
i ILE en tot moment**





# DESENLLAÇ



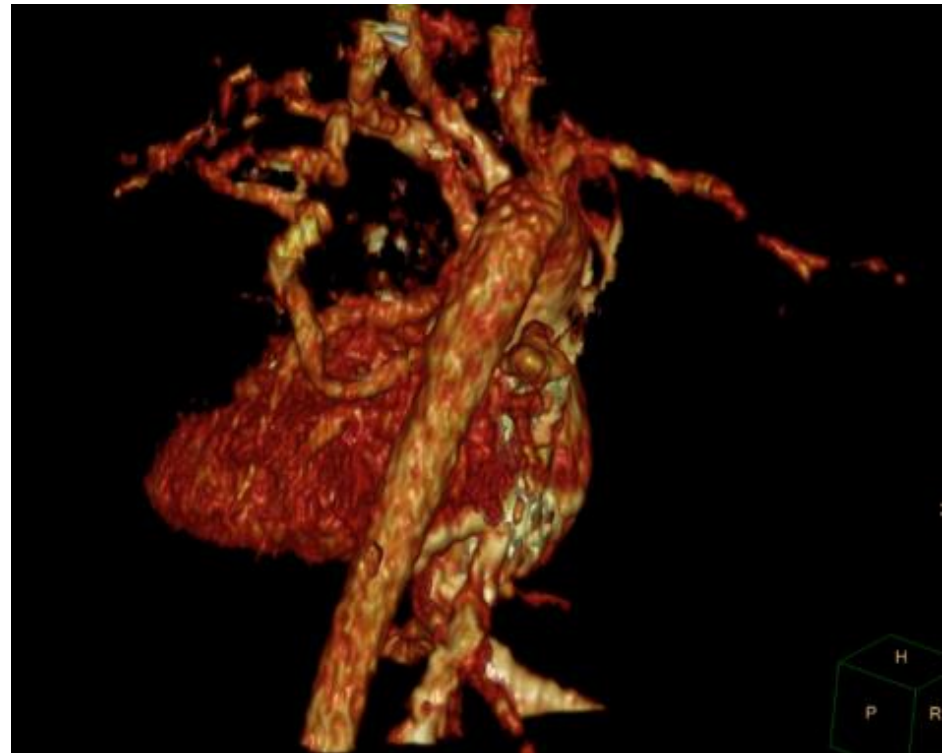
- **Inducció** del part a les 40.1SG
- Part eutòcic:
  - 2740g (p3)
  - APGAR 9/10/10, pHs 7,27/7,36
- Administració de PGs ev

**Angio-TAC** als 9 dies de vida:

- Atrèsia pulmonar
- CIV subaòrtica
- 2 MAPCAs a Ao. descendent proximal
- Branques pulmonars hipoplàsiques confluents
- Arc aòrtic dret

**Eco-TT** a les 1res hores de vida:

- Atrèsia pulmonar
- CIV subaòrtica
- MAPCAs





# DESENLLAÇ



**IQ** als 18 dies de vida:

- Unificació MAPCAs
- Tancament CIV
- Anastomosi VD-MAPCAs
- Timectomia

Sonda transpilòrica als 45 dies de vida

**Alta** als 6 mesos de vida

Estudi genètic post-natal: **Sd. DiGeorge** (delecció 22q11.2)

Gastrostomia amb dispositiu  
gastrojejunal als 5 mesos de vida



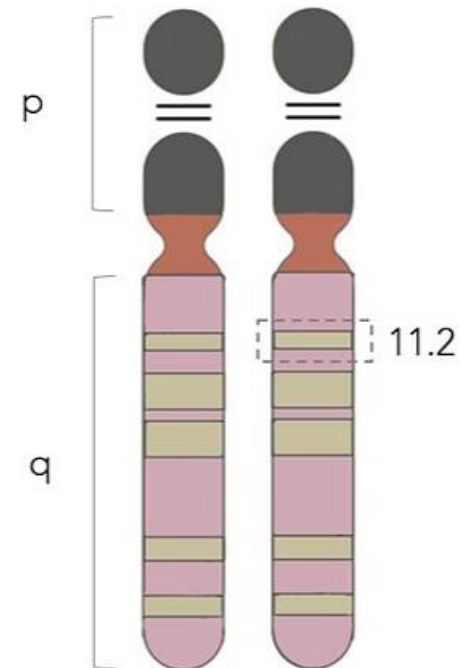


# ATRÈSIA PULMONAR + CIV



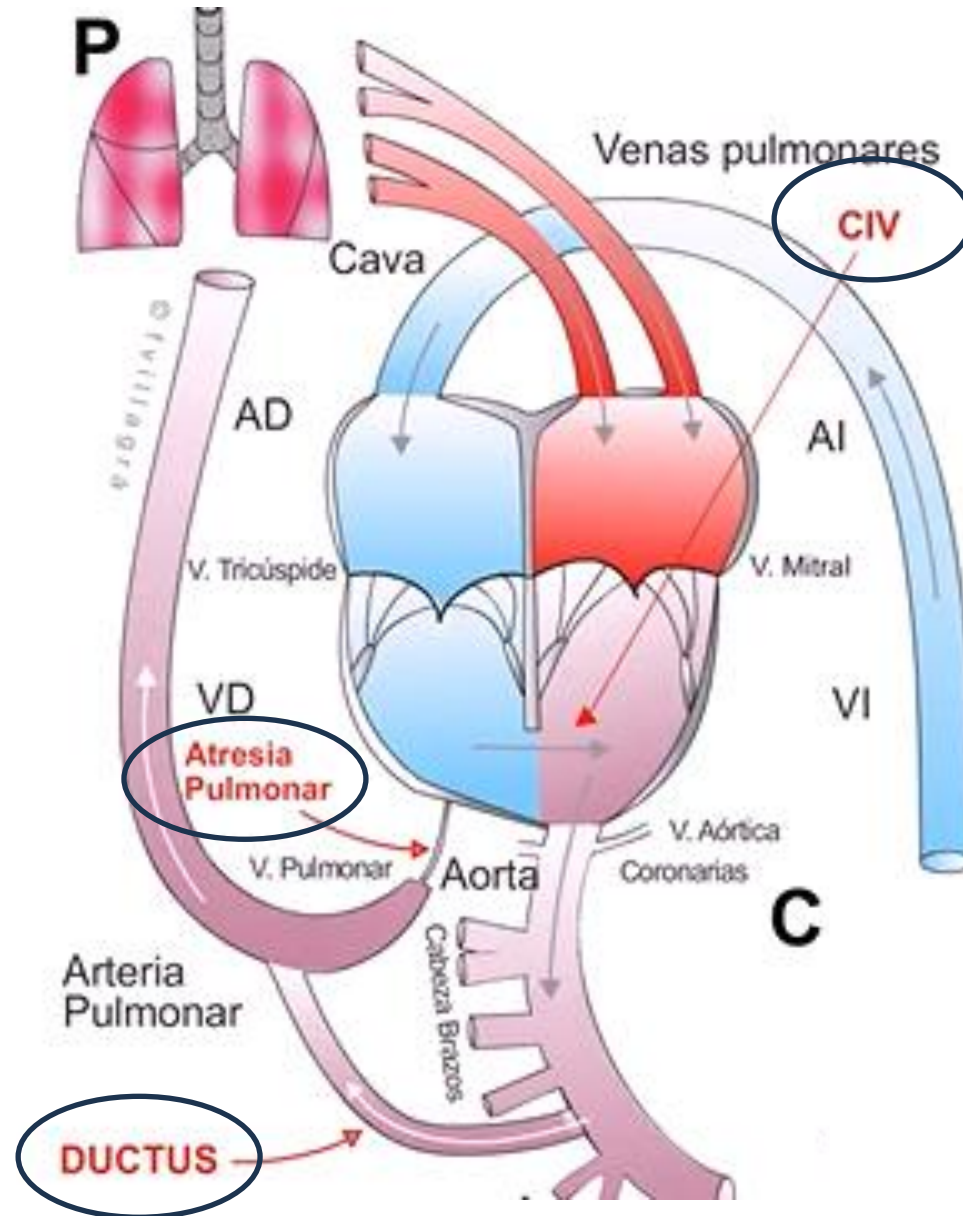
- Forma extrema de la **Tetralogia de Fallot**
- Forma aïllada o associat a síndrom genètic
- Monosomies **22q11:**
  - Síndromes de línia mitja
  - Síndrome velo-cardio-facial
  - Sd. DiGeorge
- **CATCH 22:**
  - Defecte cardíac
  - Anomalies craneals
  - Hipoplàsia tímica
  - Fenedura palatina
  - Hipocalcèmia

## CROMOSOMA 22





# ATRÈSIA PULMONAR + CIV

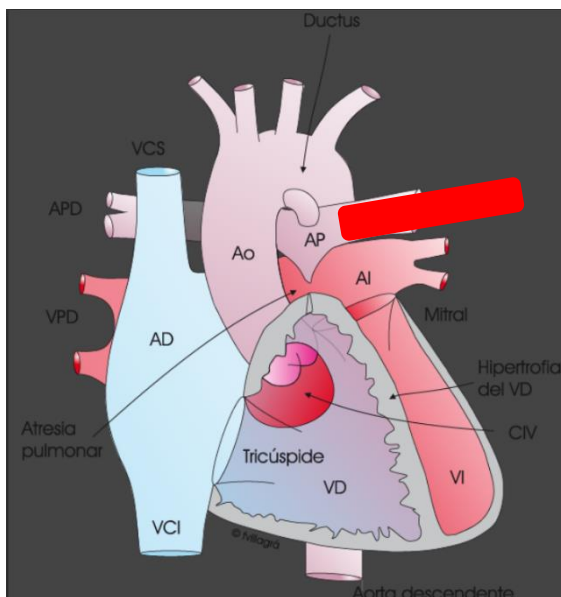




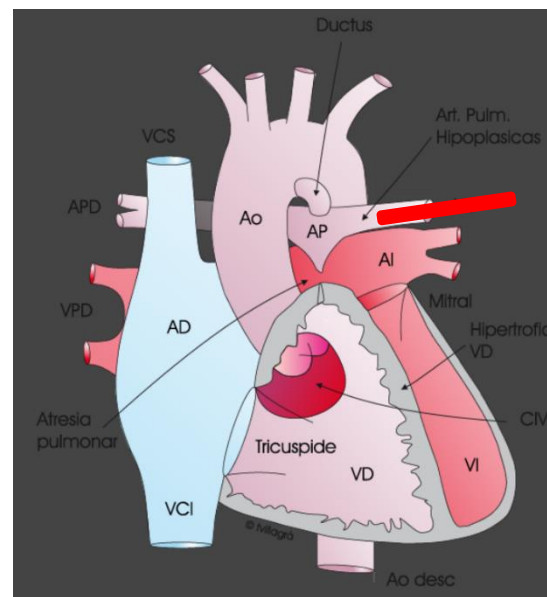
# ATRÈSIA PULMONAR + CIV



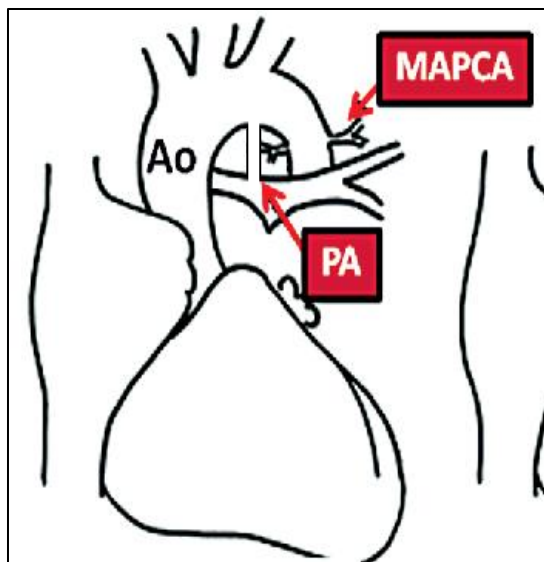
CONFLEUENTS



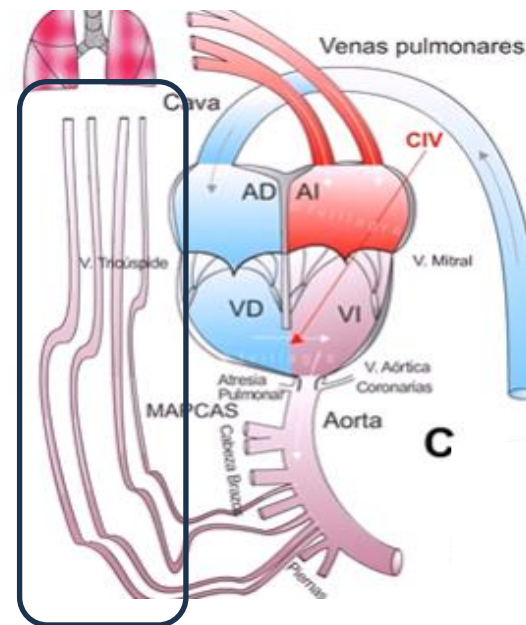
Tipus I: 65%



NO CONFLEUENTS



Tipus II: 15%



Tipus III: 20%



# BIBLIOGRAFIA



1. Watterson KG, Wilkinson JL, Karl TR, Mee RB. Very small pulmonary arteries: Central end-to-side shunt. *Ann Thorac Surg.* 1991;52:1132–7.
2. Munoz-Castellanos ~ L, Kuri Nivon M, Vázquez Antona CA, Salinas Sánchez HC. Absence of right and left atrioventricular connexion. *Arch Inst Cardiol Mex.* 2000;70:536–51.
3. Jefferson K, Rees S, Somerville J. Systemic arterial supply to the lungs in pulmonary atresia and its relation to pulmonary artery development. *Br Heart J.* 1972;34:418–27.
4. Liao PK, Edwards WD, Julsrud PR, Puga FJ, Danielson GK, Feldt RH. Pulmonary blood supply in patients with pulmonary atresia and ventricular septal defect. *J Am Coll Cardiol.* 1985;6:1343–50.
5. Jonas RA. Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. En: Jonas RA, editor. *Comprehensive surgical management of congenital heart disease.* London: Hodder & Stoughton;; 2004. p. 440–55.



**GRÀCIES**