

Diagnóstico prenatal en tetralogía de Fallot con agenesia de válvula pulmonar.

Julio Cesar Biancolini *
Fernanda M. Biancolini*
Ana María de Dios**

Correspondencia

Biancolini Julio César.
jbiancolini@gmail.com

*Médico de planta, unidad de Cardiología Infantil, Hospital General de Niños "Dr. Pedro de Elizalde", Buenos Aires, Argentina.

**Jefa de Unidad de Cardiología Infantil, Sanatorio Trinidad Mitre, Buenos Aires, Argentina.

Recibido: 05/06/2021

Aceptado: 10/06/2021

En línea: 31/08/2021

Citar como: Biancolini J, Biancolini F, De Dios A. Diagnóstico prenatal en Tetralogía de Fallot con agenesia de válvula pulmonar. Rev Ecar Pract (RETIC) 2021(Agosto); 4 (2): 58-60. doi: 10.37615/retic.v4n2a16

Cite this as: Biancolini J, Biancolini F, De Dios A. Prenatal Diagnosis of tetralogy of Fallot with pulmonary valve agenesis. Rev Ecar Pract (RETIC) 2021(Agosto); 4 (2): 58-60. doi: 10.37615/retic.v4n2a16

Palabras clave

- ▷ Tetralogía de Fallot
- ▷ Agenesia de válvula pulmonar
- ▷ Diagnóstico prenatal
- ▷ Ecocardiografía fetal

Keywords

- ▷ Tetralogy of Fallot
- ▷ Absent pulmonary valve
- ▷ Prenatal diagnosis
- ▷ Fetal echocardiography

RESUMEN

La agenesia de válvula pulmonar es una enfermedad sumamente infrecuente, que suele asociarse a la tetralogía de Fallot. Las imágenes por ecocardiografía fetal son patognomónicas en esta patología, en la que se observa, insuficiencia pulmonar libre, con dilatación aneurismática del tronco de la arteria pulmonar y sus ramas, acompañado, en general, de ausencia de ductus arterioso. Su diagnóstico prenatal es vital para un consejo familiar adecuado y la planificación del parto en un centro de alta complejidad.

ABSTRACT

Absent pulmonary valve is a rare condition, classically associated with tetralogy of Fallot. Fetal echocardiography images are pathognomonic, with pulmonary valve regurgitation, enlargement of pulmonary trunk and branches and usually absent ductus arteriosus. Prenatal diagnosis it is essential for counselling, as it permits scheduling childbirth in a tertiary center.

Introducción

La tetralogía de Fallot (TF) es la cardiopatía congénita cianótica más frecuente, representando el 8-12% del total de las cardiopatías congénitas. En su forma clásica consiste en la combinación de una comunicación interventricular subaórtica por desalineamiento, dextroposición aórtica con cabalgamiento del septum interventricular, obstrucción del tracto de salida ventricular derecho (TSVD) e hipertrofia ventricular derecha (poco frecuente de observar en vida prenatal) (**Video 1**). En menos del 3% de los casos, ocurre una variante infrecuente, en la que se evidencia una ausencia/displasia de los velos de la válvula pulmonar⁽¹⁾. Cuando ocurre esta rara condición, el diagnóstico prenatal es de vital importancia, para un consejo familiar adecuado, permitiendo el traslado y la planificación del nacimiento en un centro de alta complejidad.

Sin embargo, aún con diagnóstico prenatal, la tasa de mortalidad perinatal de la TF con ausencia de válvula pulmonar se encuentra por encima del 60% pese al tratamiento médico y quirúrgico oportuno. Esto está estrechamente relacionado con la existencia de fallo cardíaco congestivo, distress respiratorio severo y/o asociación con otras malformaciones. Esta patología presenta una elevada mortalidad dada principalmente, por el grado variable de compromiso del parénquima pulmonar, secundaria a la compresión de la vía aérea causada por la dilatación aneurismática de la arteria pulmonar.



Video 1. Corte de 5 cámaras en el que se observa el cabalgamiento de la aorta sobre el septum interventricular con la CIV subaórtica.

Si bien el ecocardiograma fetal es de elección para el diagnóstico de las alteraciones cardíacas y permite cuantificar la dilatación de la arteria pulmonar

y compromiso vascular, esta técnica aún no ha podido predecir la evolución post natal de los fetos afectados, particularmente, el grado de compromiso respiratorio⁽²⁾.

Valoración ecocardiográfica

Aunque inicialmente puede presentarse con un corte de cuatro cámaras normal, frecuentemente existe desplazamiento izquierdo del eje cardíaco con marcada dilatación ventricular derecha, que puede acabar en una cardiomegalia masiva e hidrops (Video 2).

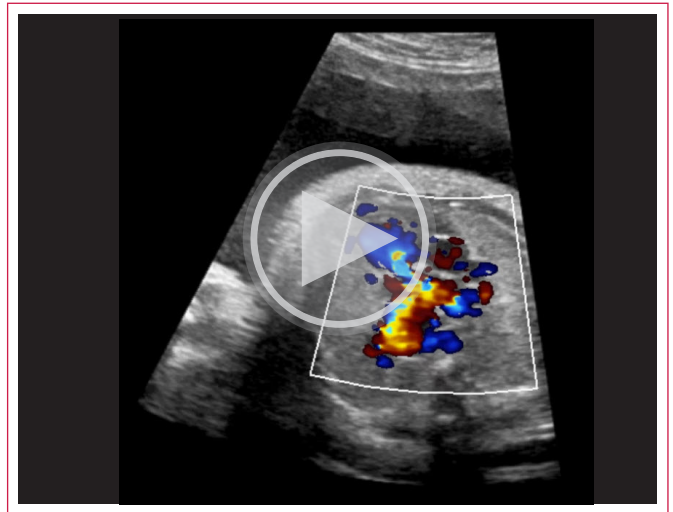


Video 2. Corte de 4 cámaras blanco y negro en el que se evidencia desviación del eje cardíaco a la izquierda.

En la vista de tres vasos y del TSVD, se observa marcada dilatación del tronco de la arteria pulmonar y sus ramas con una válvula pulmonar displásica, rudimentaria o puede incluso estar ausente. El flujo sanguíneo suele acelerarse a nivel del anillo pulmonar debido a que este suele ser hipoplásico y, al no haber sistema valvular funcionando, existe una regurgitación pulmonar masiva que se evidencia mediante el Doppler color con un flujo en vaivén de entrada y salida con velocidades aceleradas (Video 3 y 4).



Video 3. Corte de 3 vasos blanco y negro en el que se observa dilatación del tronco de la arteria pulmonar y sus ramas con el anillo hipoplásico.



Video 4. Tracto de salida ventricular derecho en el que se observa flujo en vaivén.

Suele acompañarse también de ausencia de ductus arterioso lo que provoca un empeoramiento de la situación hemodinámica, ya que producirá un aumento de presión en el lecho vascular pulmonar generando dilatación masiva del tronco de la arteria pulmonar y sus ramas, formando el llamado signo de 'alas de mariposa' (figura 1).

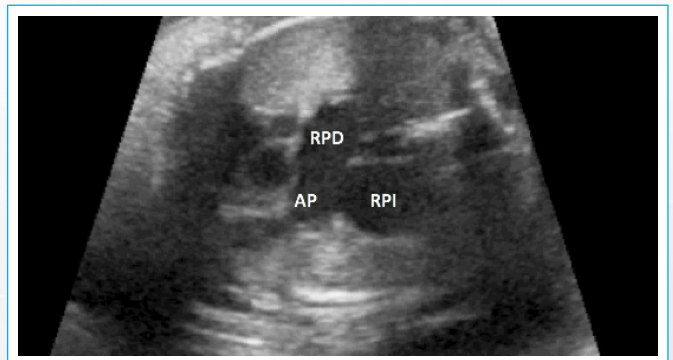


Figura 1. Corte en ves de Sorte de tres vasos en el que se observa la dilatación aneurismática de la arteria pulmonar y sus ramas.

La presencia de ductus arterioso permeable y la dificultad en visualizar la confluencia de ambas ramas pulmonares, debe hacernos sospechar una variante aún menos frecuente, en la que se asocia una desconexión de rama pulmonar izquierda la cual se nutre a través del ductus arterioso⁽³⁾.

Es fundamental el seguimiento multidisciplinario para la evaluación de la repercusión hemodinámica, el crecimiento y vitalidad fetal ya que modificarán la toma de decisiones en el seguimiento intraútero y planificación del nacimiento

Ideas para recordar

- La TF con agenesia de VP es una patología infrecuente, pero con alta tasa de morbi-mortalidad fetal y postnatal.
- Las imágenes ecocardiográficas son patognomónicas: insuficiencia pulmonar con dilatación del tronco de la arteria pulmonar y sus ramas, variable obstrucción del TSVD por un anillo pulmonar hipoplásico y ausencia del ductus arterioso.

Bibliografía

1. Silva Rita A. , Martins D , Teixeir Ana, et al. Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: main differences with classic Fallot are crucial for an accurate prenatal diagnosis and counselling. *BMJ Case Rep* 2020;13:e233592.
2. Tenisch Estelle, Raboisson Marie-Josée, Rypens Françoise, et al. Significance of lung anomalies in fetuses affected by tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve syndrome. *Cardiology in the Young*. 2017, 27, 1740–1747.
3. Rao Sruti, Najm Hani K., Stewart Robert D, et al. Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve—When the ductus is present: A case of isolated branch pulmonary artery and review of literature. *Echocardiography*. 2019;00:1–5.