

# **MALFORMATIILE CONGENITALE DE CORD CIANOGENE**

- **TRANSPOZIȚIA DE VASE MARI**
- **TETRALOGIA FALLOT**
- **DRENAJ VENOS PULMONAR ANORMAL**
- **ATREZIA DE TRICUSPIDĂ**
- **BOALA EBSTEIN**
- **TRUNCHI ARTERIAL COMUN**
- **VENTRICUL STÂNG HIPOPLAZIC**

# **TETRALOGIA FALLOT**

## Definitie

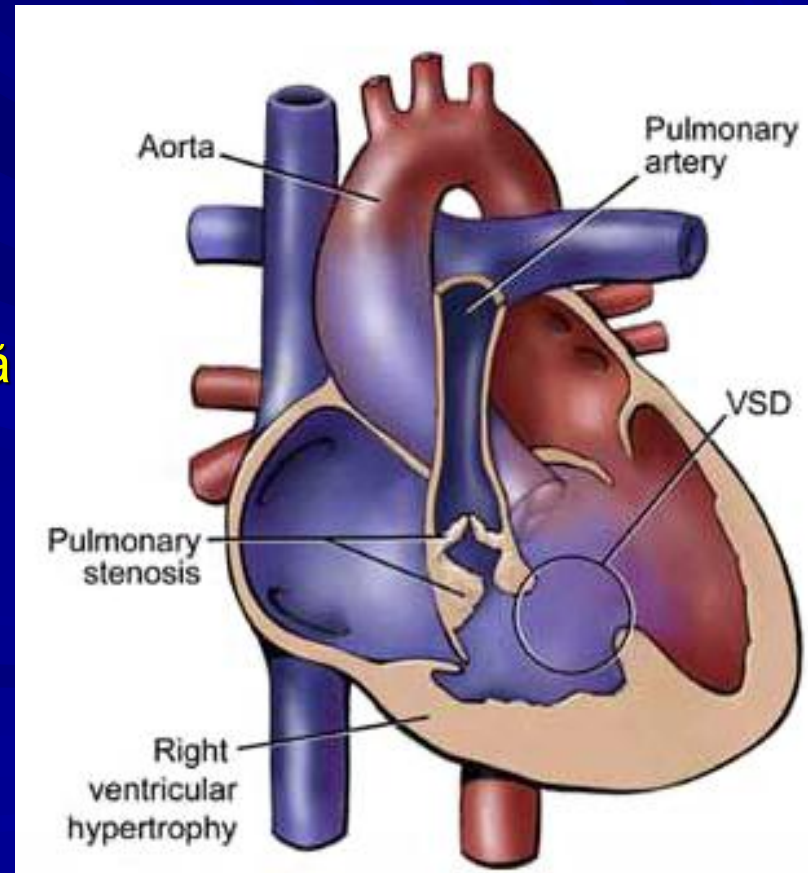
- Tetralogia Fallot face parte din Malformatiile Congenitale de Cord cianogene, in care sangele neoxigenat se amesteca cu cel oxigenat astfel ca in circulatia sistemica, prin aorta pleaca sange amestecat.
- E compusa din 4 defecte (TETRA):
  - Defect septal interventricular (DSV)
  - Stenoza de artera pulmonara
  - Hipertrofie ventriculara dreapta (HVD)
  - Aorta calare pe sept, cu incarcare din ambii ventriculi prin DSV

## Prevalență

- Tetralogia Fallot apare în 10% din MCC.
- Defectul cardiac cianotic cel mai des întâlnit la copii, **exceptându-i pe sugari.**

## Patogenie

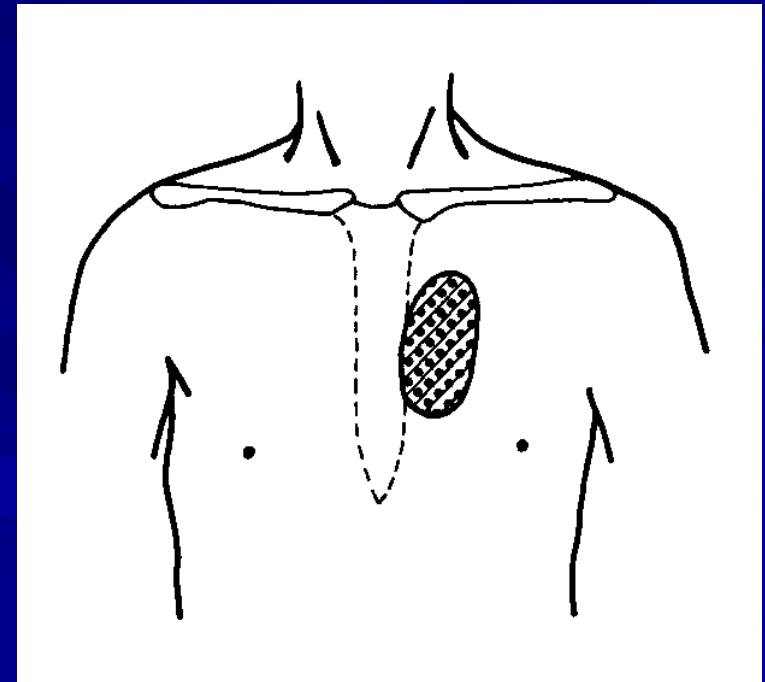
- 4 anomalii:
  - DSV
  - stenoză AP, sau obstrucția TEVD
  - HVD
  - aorta calare pe sept, dextropozată



## Diagnostic

### Manifestări clinice

- Suflu sistolic este perceptibil la naștere.
- Majoritatea pacienților sunt asimptomatici, cu **cianoză usoară** la naștere.
- Cianoză apare evident pe la 2-3 luni.
- Dispneea la efort și crizele hipoxice apar mai târziu la sugari.
- Copiii mari iau poziția de squatting-ul (poziția “pe vine”).







Apar grade variate de cianoză, tahipnee, degete hipocratice și unghii în cadran de ceas, la copiii mari neoperati.

# Examinarea fizică

- Cianoză, tahipnee, degete hipocratice și unghii în cadran de ceas.

- Poziție de squatting la copil

- Crize de cianoză

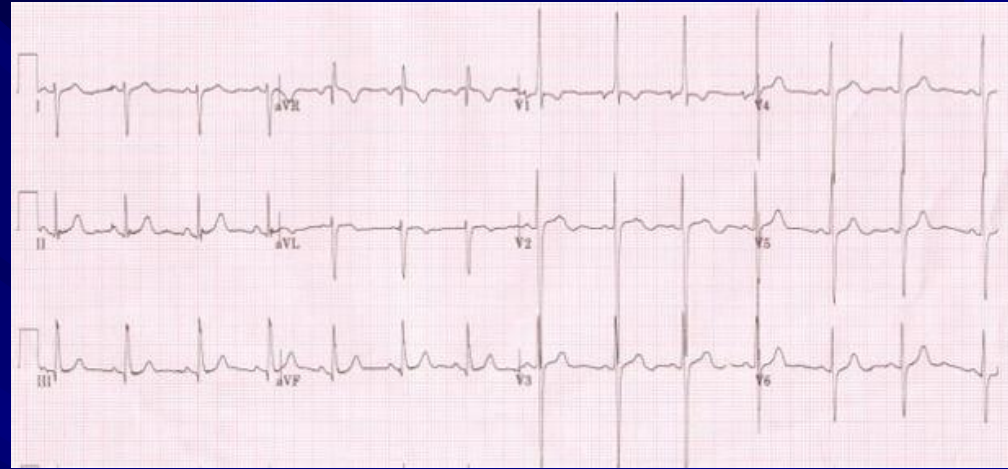


- Suflu sistolic în "spită de roată", de DSV, spațiul IV parasternal stâng

- Suflu sistolic eiecțional (gradul 3-5/ 6), spatiul II parasternal stang - de stenoză de AP.

## ECG

- DAD (+120 - +150 de grade)
- HVD
- HAD.



## Rx cp

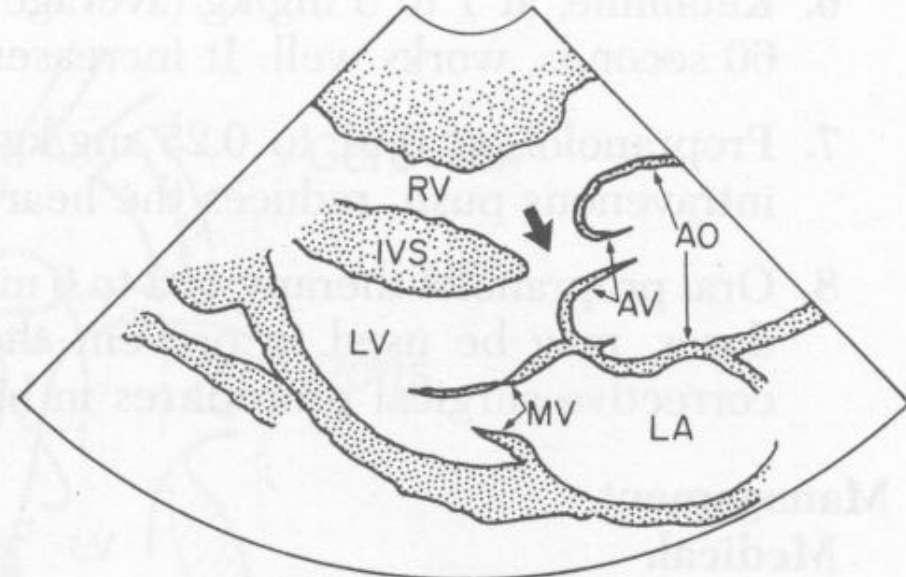
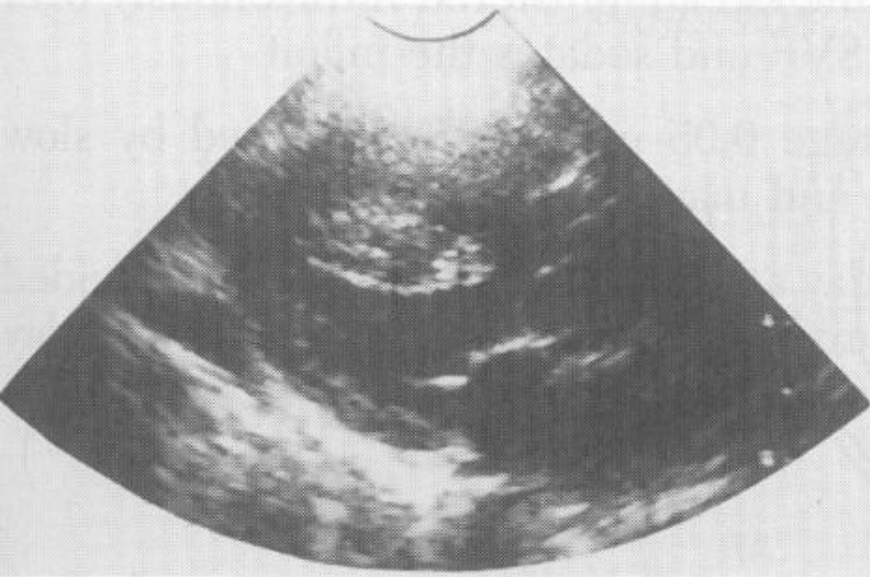
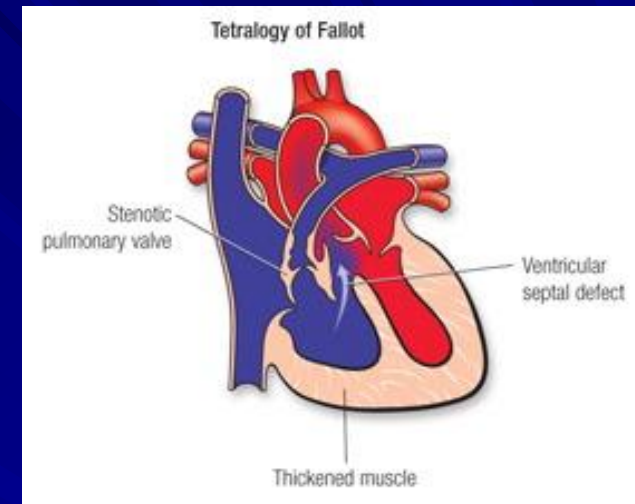
- Dimensiunea inimii este normală sau mai mică decât cea normală.
- Circulația pulmonară este redusă
- “Cord in sabot” prin HVD.





# Echocardiografia

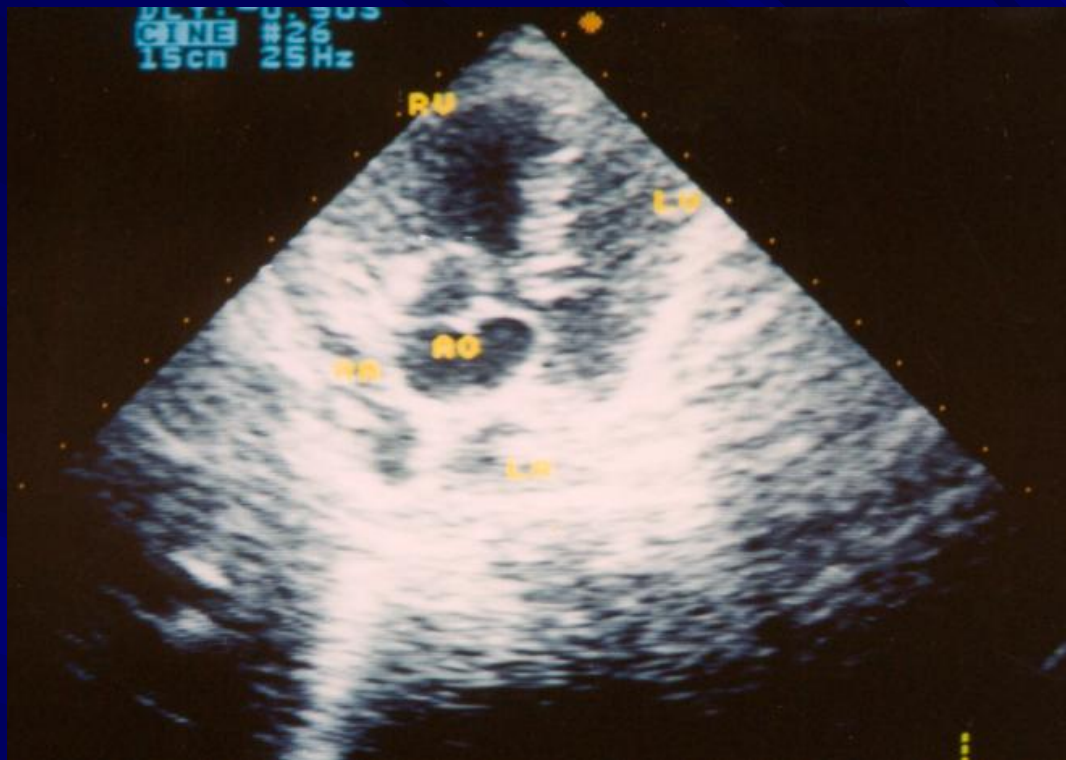
- **PAL:** HVD, AO calare pe sept, DSV.
- **PAS:** TEVD, valva AP, inelul pulmonar, AP.
- **Doppler:** estimează gradientele DSV și AP.
- Anomalii asociate: DSA (pentalogie Fallot).



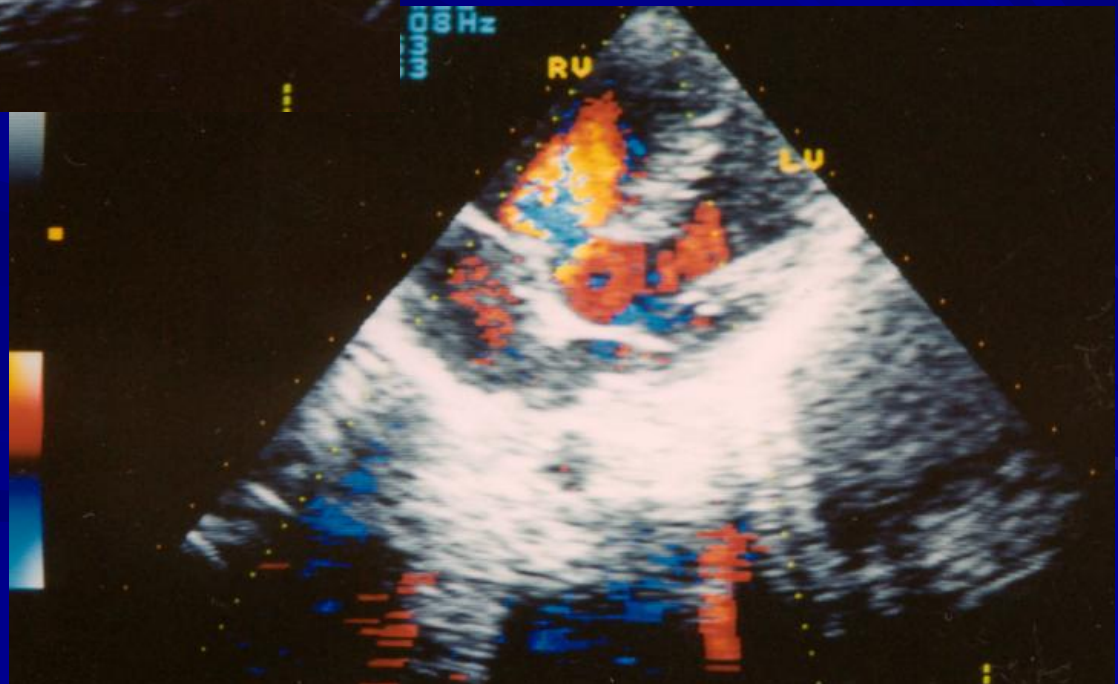


**ECHOCARDIAC PAL**  
**Aorta calare pe DSV cu**  
**incarcare din ambii ventriculi**





**ECHOCARDIAC 5 si 4 camere**  
**Aorta calare pe DSV cu**  
**incarcare din ambii ventriculi**





## Evoluție. Complicații

- Pacienții cianotici pot deveni și mai cianotici, ca rezultat al stării tot mai grave a stenozei infundibulare și a policitemiei.
- La copii pot apărea crize hipoxice la agitație și joacă.
- Retardul creșterii poate fi prezent, dacă cianoza este severă.
- Abcesele cerebrale și accidentele cerebrovasculare apar foarte rar.
- Endocardita bacteriana este o complicație des întâlnită.
- Policitemia apare datorită cianozei.
- Anemia hipocroma prin policitemie – e frecventă.

# Crizele hipoxice

- Crizele hipoxice sunt caracterizate prin:
  - iritabilitate
  - plâns prelungit
  - hiperpnee
  - cianoză progresivă severă
  - scăderea intensității suflului cardiac.
- Crizele hipoxice apar între vârsta de 2 și 4 luni, de obicei dimineața, după plâns, hrănire sau defecație.
- Pot duce la extenuare, convulsii, accidente cerebrovasculare sau deces.





# Tratamentul crizei hipoxice

- Copilul/sugarul trebuie așezat cu **genunchii la piept**.
- De obicei se administrează **oxigen**, cu toate ca efectul asupra saturației arteriale cu oxigen nu a fost demonstrat.
- Acidoza trebuie tratată cu **bicarbonat de sodiu** ( $\text{NaHCO}_3$ ), iv., 1mEq/kg. Poate fi repetată la fiecare 10-15 minute.  $\text{NaHCO}_3$  reduce acidoza respiratorie.
- După tratament copilul devine mai puțin cianotic.

Pozitie genu-pectorală



- Dacă crizele hipoxice nu răspund, se administrează:
  - **Vasoconstrictori**: fenilefrina
  - **Propranolol**, iv. lent (reduce FC și poate ameliora pauza hipoxică).
- După criza se inițiază tratament cronic cu:
  - **Propranolol**, 2 - 4 mg/kg/zi/po
  - fractionat în 3 sau 4 doze
  - pentru prevenirea recurenței.

# Tratamentul medical



- Părinții trebuie să fie învățați să recunoască crizele hipoxice și să li se spună cum trebuie să reacționeze când apar.
- **Propranolol po** este indicat pentru a preveni crizele hipoxice, până la momentul operator.
- **Igiena orală și profilaxia EB = obligatoriu.**
- **Anemia** prin de deficit de fier, sec. poliglobuliei trebuie detectată și tratată.

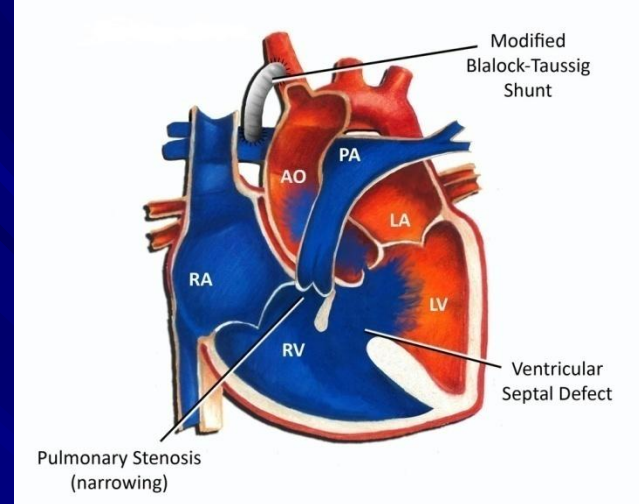
# Tratamentul chirurgical

## Proceduri paleative de șunt

- Procedurile de șunt sunt efectuate pentru a crește fluxul sanguin pulmonar:
  - nou-născuții cu tetralogie Fallot și atrezie pulmonară
  - sugarii foarte cianotici, mai mici de 3 luni
  - sugarii mai mici de 3-4 luni, cu crize hipoxice, care nu răspund la tratamentul medical

## Tehnici

- Șuntul clasic **Blalock-Taussig**
  - anastomoza între artera subclavie și AP ipsilaterală



## **Operația convențională de corectare**

- Cât mai repede.

## **Indicații și programare.**

- Corectie după vârsta de 3-4 luni.
- Unele centre efectuează corectarea primară chiar și la sugari mai mici.
- Corectie totală la **1-2 ani după operația de șunt.**

## **Procedură**

- Corectarea totală: by-pass cardiopulmonar și stop circulator.
- Procedura include:
- închiderea cu petec a DSV
- lărgirea arterei pulmonare, prin rezecția țesutului infundibular sau plasarea unui petec textil.



# Mortalitatea

- 2-5% în primii 2 ani de viață.
- Factorii de risc includ:
  - DSV multiple și sindromul Down.

## Complicații postop

- Hemoragice
- **Regurgitarea pulmonară**
- **BRD major**, post ventriculotomie dreaptă - la peste 90% din pacienți
- Bloc AV complet (<1%) sau aritmii ventriculare, rare.

# Recuperare si Monitorizare postoperatorie

- Controale efectuate la 6 -12 luni.
- Valvuloplastie pulmonara (Valva Melody) poate fi necesara in timp.
- Pot sa apara aritmii. Necesita Holter ECG sau test de efort.
- Poate fi necesară limitarea activității fizice, de diferite grade.
- Profilaxia Endocarditei Bacteriene trebuie urmată toată viața.
- Copiii cu disfuncții ale nodului sinusal pot necesita pacemaker.

# Va multumesc!

