

# **MALFORMATIILE CONGENITALE DE CORD LA COPIL**

# CLASIFICARE

MALFORMATII CONGENITALE DE CORD

## NECIANOGENE

- cu sunt stânga-dreapta
- obstructive

MALFORMATII CONGENITALE DE CORD

## CIANOGENE

# MALFORMATII CONGENITALE DE CORD NECIANOGENE

## Leziuni cu şunt stânga-dreapta

- defect septal atrial
- defect septal ventricular
- canal arterial persistent

# DEFECTUL SEPTAL ATRIAL

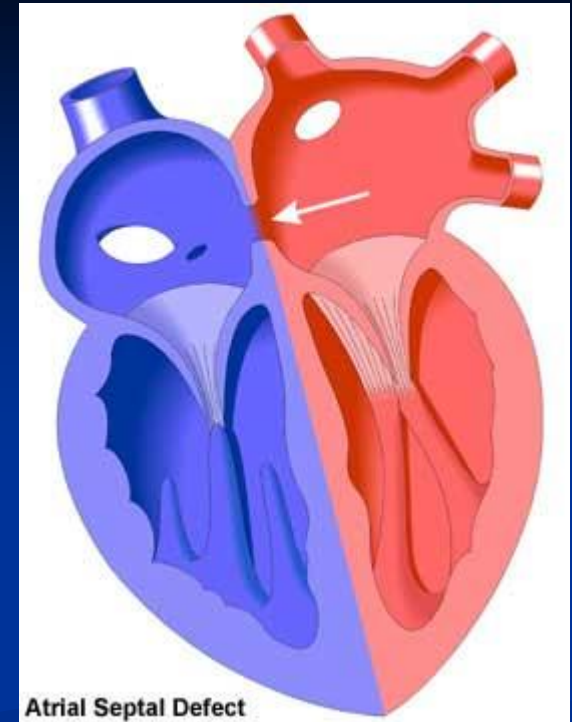


# Definitie

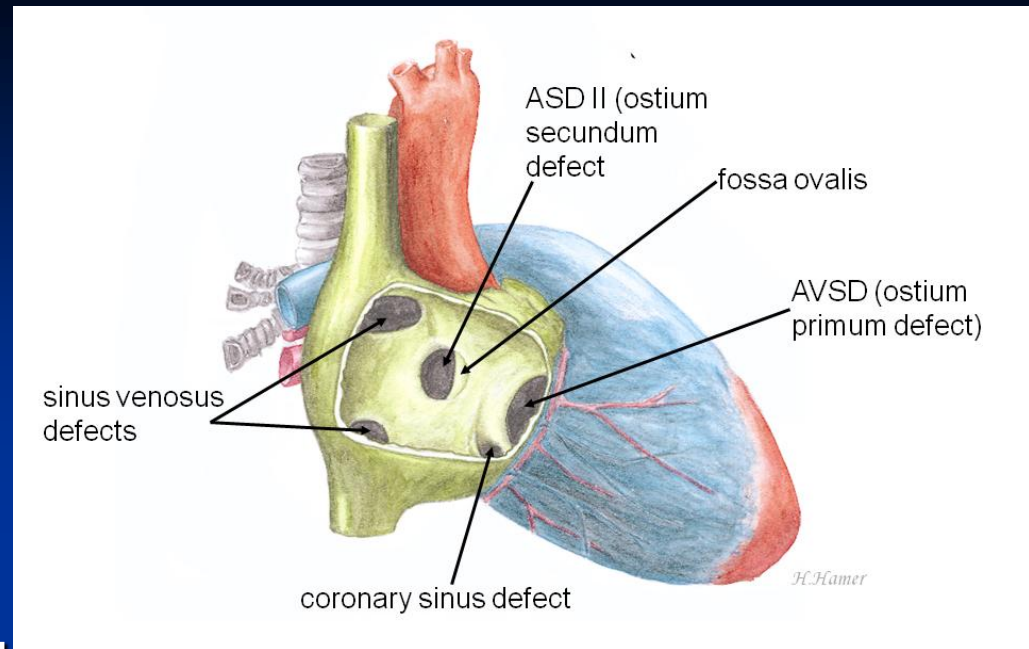
- Defectul septal interatrial reprezinta o intrerupere a septului/peretelui interatrial, care desparte cele doua atrii.

# Prevalență

- 30-50% din copiii cu MCC prezintă un DSA.
- DSA (ostium secundum) apare izolat în 5-10% din toate MCC.
- Sex ratio B:F = 1:2



# Patogenie



## ■ Există 4 tipuri de DSA :

- defect ostium secundum (50-70%)
- defect ostium primum (30%), izolat (15%)
- defect sinus venos (10%) + DVPA (10%)
- defect sinus coronar (rar)

# Diagnostic

- Anamneză. Manifestări clinice
- Examen fizic
- ECG
- Rx cardiopulmonară
- Echocardiografie

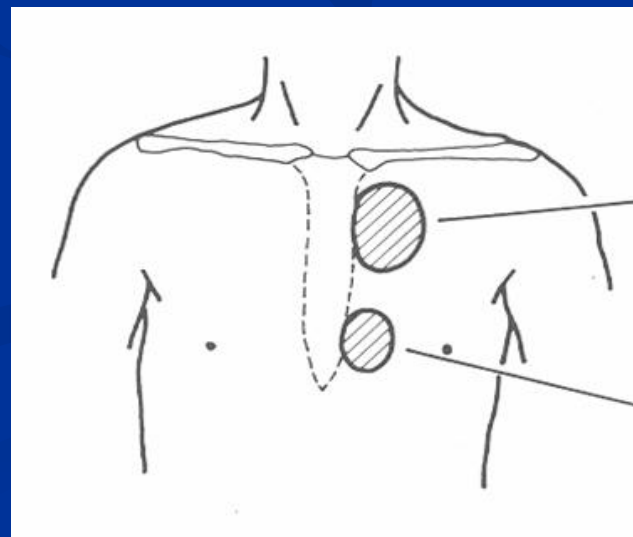
# Diagnostic

## Anamneza. Manifestări clinice

- Sugarii și copiii cu DSA sunt de obicei asimptomatici.

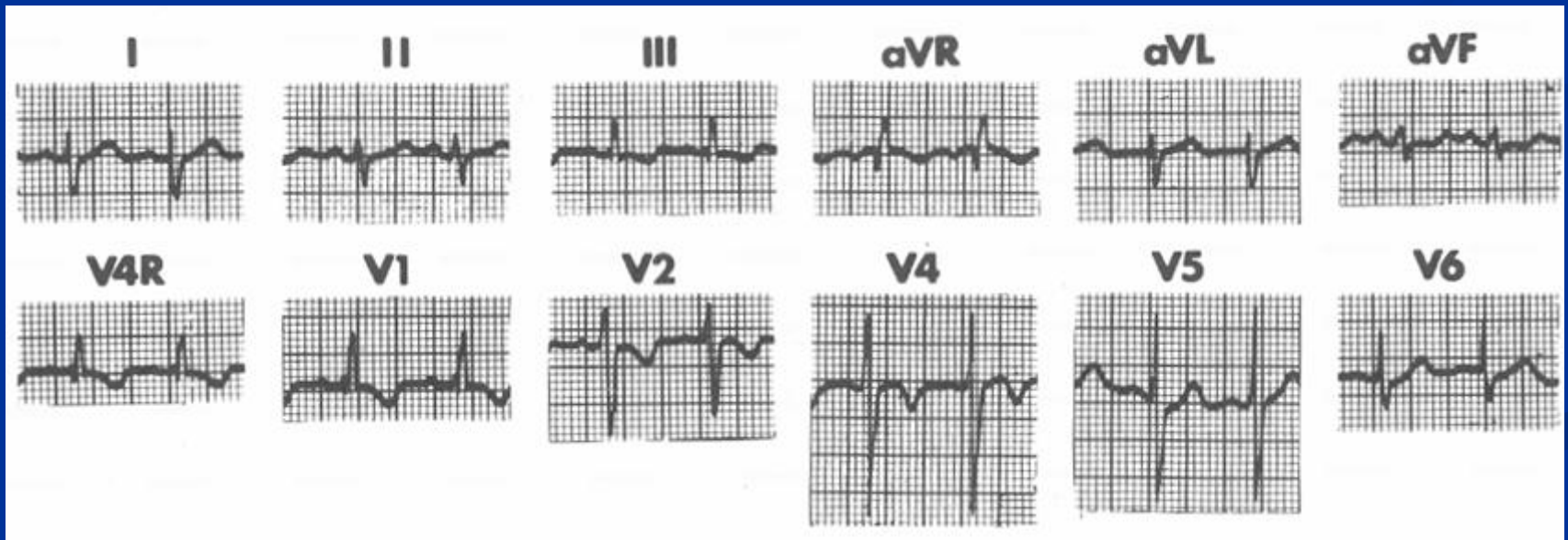
## Examinarea fizică

- Greutatea = mai mică decât cea N.
- Auscultatoric: suflu sistolic de eiecție, gradul II-III/6 în spațiul II parasternal stâng, caracteristic!
- Defect mare = suflu slab!!!



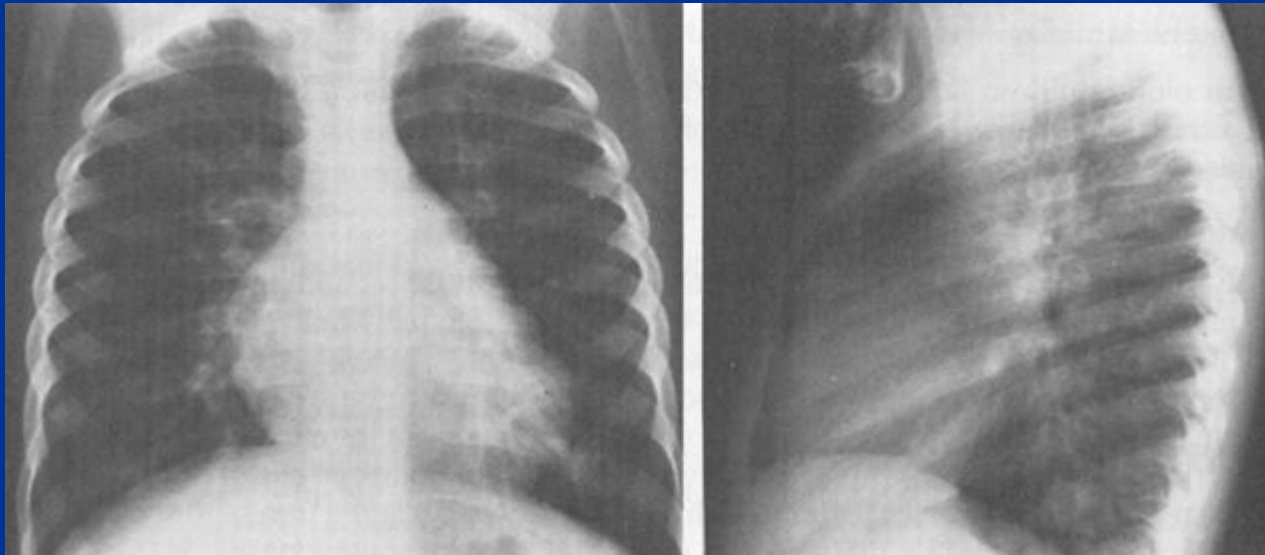
# Electrocardiograma

- normal, DAD de  $+90^\circ$  -  $+180^\circ$  grade și HVD moderată, HAD
- BRD cu un tipar de RSR în V1 este tipic.

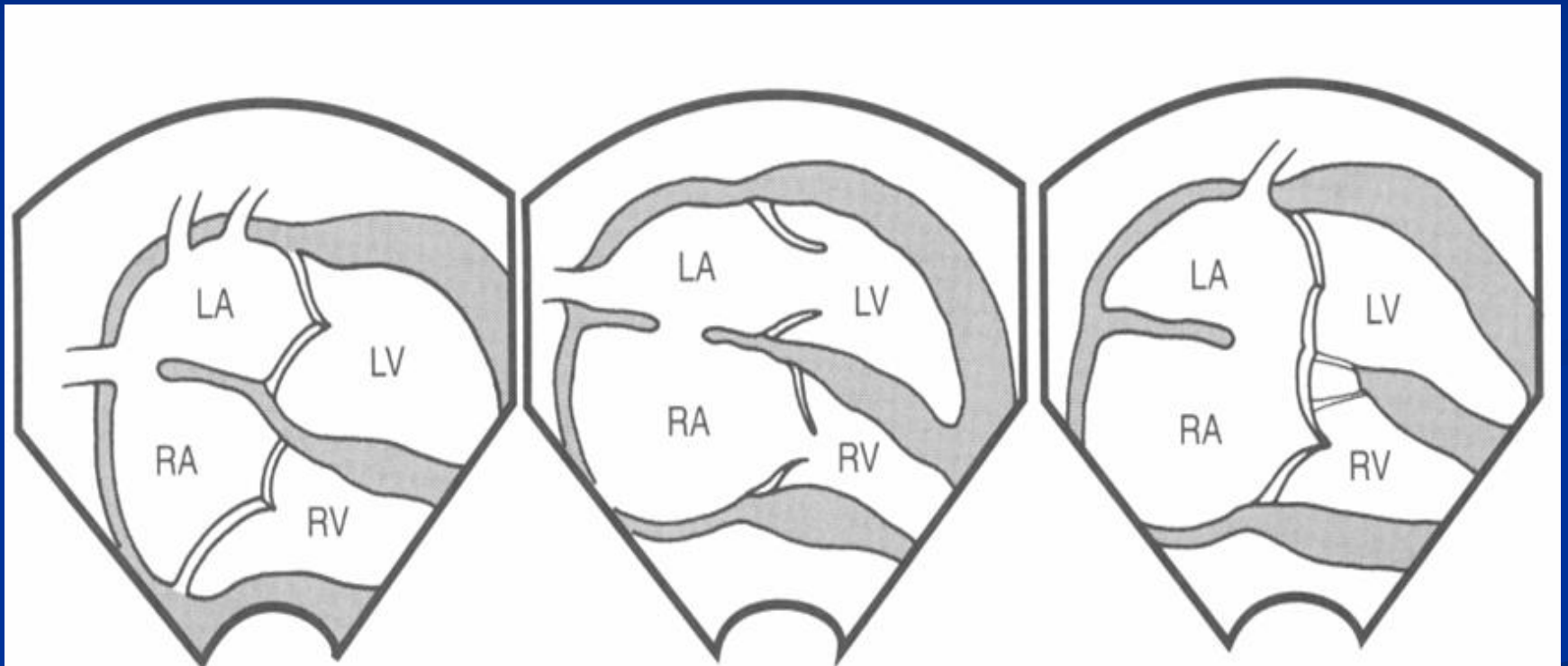


## Radiografia

- Cardiomegalie cu dilatare AD și dilatare VD.
- Segment proeminent al AP.
- Circulația pulmonară este accentuată.



# Echocardiografia



DSA sinus venos

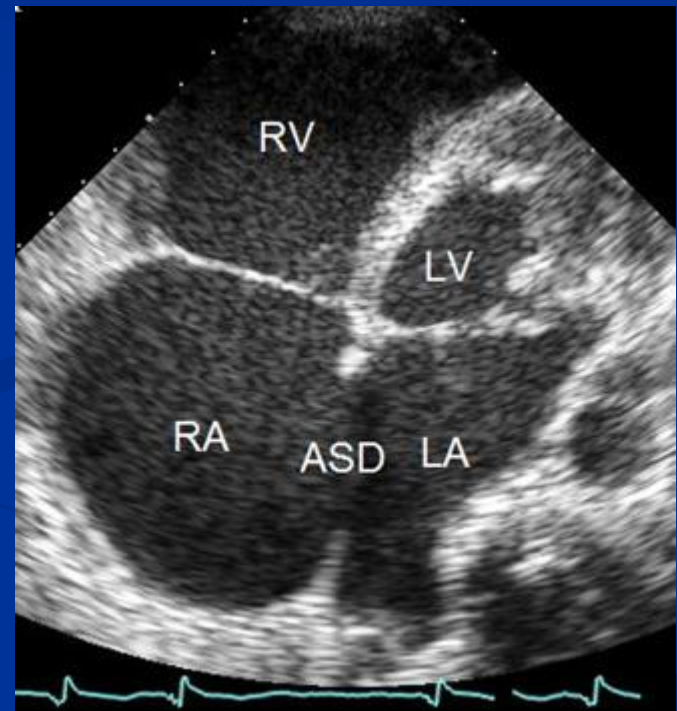
DSA ostium secundum

DSA ostium primum

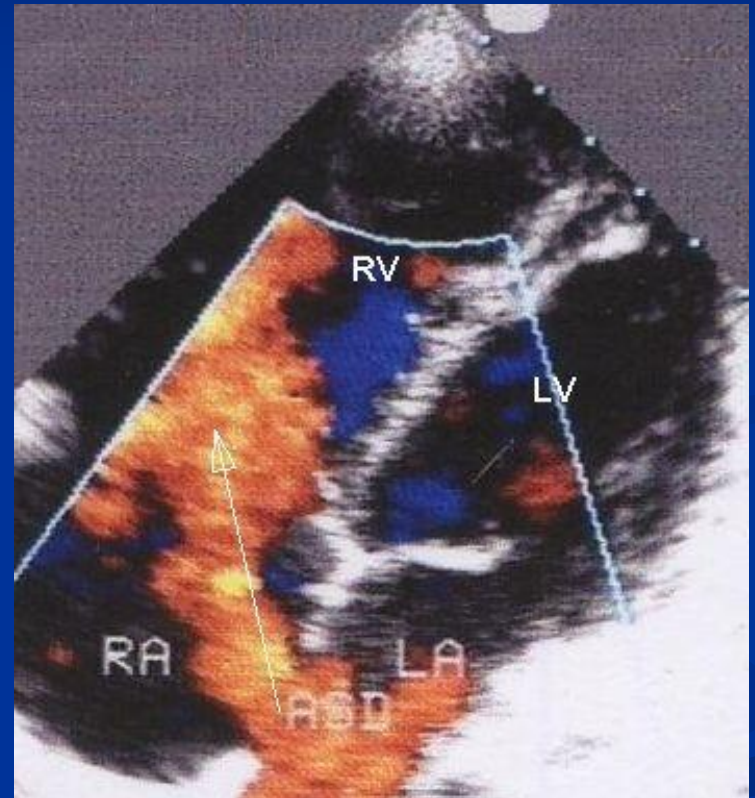
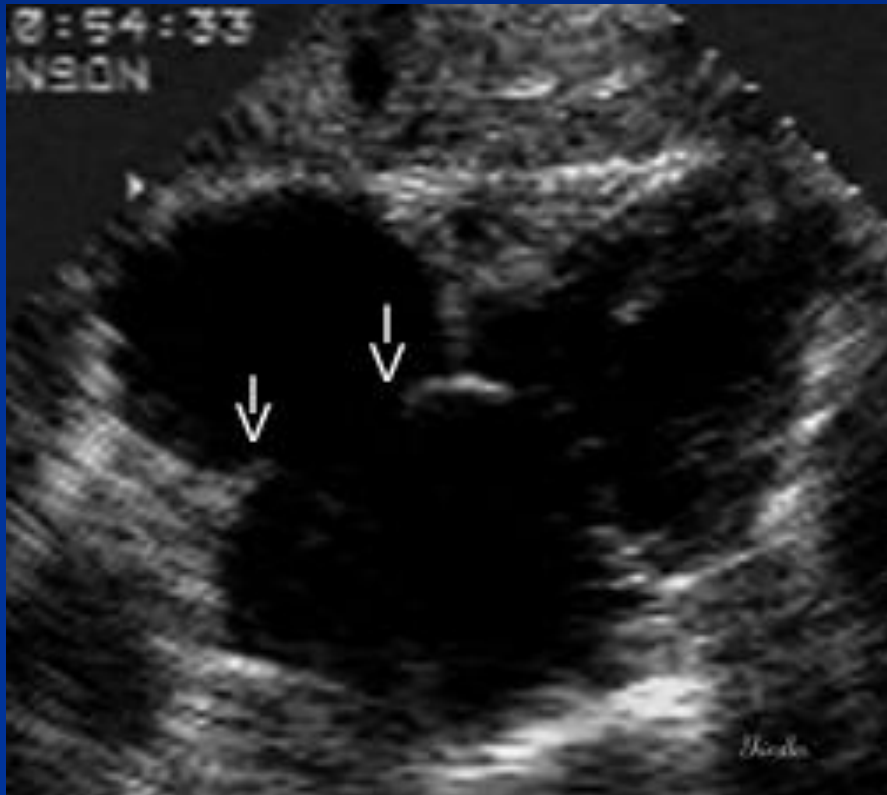


# Echocardiografia

- Semne indirecte de șunt stg-dr. sunt întotdeauna prezente:
  - dilatare cavitati drepte
    - dilatare AD
    - dilatare VD
  - AP dilatată, prin hiperdebit.
- Ecografia transesofagiană (TEE) poate fi folosită ca alternativă.



# DSA ECHO



Intrerupere a septului interatrial, ce permite sangelui oxigenat sa treaca din atriul stg in cel drept

# RMN cardiac



Se efectueaza in caz de DSA tip sinus venos, greu vizibil echo.

## ■ Grade de hipertensiune pulmonara

PSAP	Normala	18 – 25 mm Hg
	Usoara	30 – 40 mm Hg
	Moderata	40 – 70 mm Hg
	Severa	> 70 mm Hg

# Evoluție

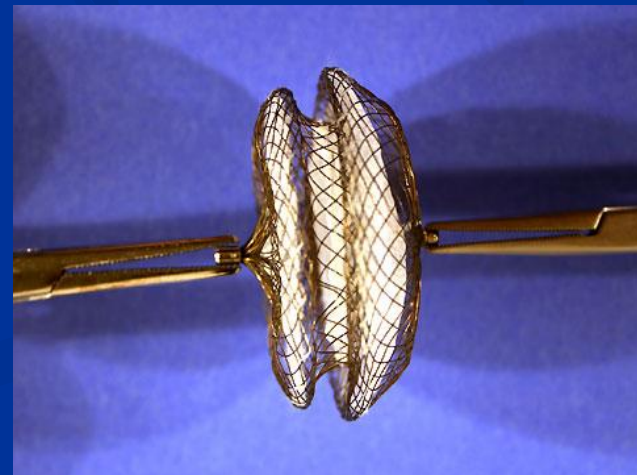
- Inchiderea spontană a DSA ostium secundum se poate face în primii 4 ani de viață.
- Defectul se poate micșora la unii pacienți.
- Rată totală de închideri spontane sete de aproximativ 87%.
- Majoritatea copiilor cu DSA rămân activi și asimptomatici.

# Complicații

- Insuficiența cardiacă apare extrem de rar.
- Insuficiența cardiacă și HTP se dezvoltă la adulții de 20-30 de ani, neoperati.
- Aritmii atriale (fibrilația) pot apărea la adulți.

# Tratamentul medical

- Restricția la exerciții fizice nu este necesară.
- Nu necesita profilaxia endocarditei infecțioase.
- La copiii cu insuficiență cardiacă se recomandă tratament medical.
- Se practica închiderea DSA ostium secundum prin folosirea unui dispozitiv tip umbreluță la cateterism cardiac.





## Tratamentul chirurgical

### ■ Indicații.

- Raport de debite  $Q_p/Q_s \geq 1.5:1$  indică închidere chirurgicală.
- HTP severa reprezintă contraindicație pentru operație.

### ■ Momentul operator.

- Operația este indicată la vârsta de 3-4 ani, deoarece există posibilitatea închiderii spontane.
- Operația trebuie efectuată mai rapid dacă dezvoltă insuficiența cardiacă ce nu răspunde la tratament medical.



- **Procedura.** By-pass cardiopulmonar :
  - sutură simplă sau
  - petec pericardic sau Teflon.
- **Mortalitatea** - sub 1%
- **Complicații:** accidente cerebrovasculare și aritmii

- **Monitorizarea postoperatorie**
- Aritmii atriale sau nodale – postop. la 7-20% pacienți.
- Ocazional, boala nodului sinusal – SSS:
  - apare după corectarea DSA sinus venos,
  - poate necesita medicație antiaritmică și/ sau PM

# Recuperare si dispensarizarea postoperatorie

- Pacientii cu DSA mici si mijlocii sunt activi si asimptomatici.
- Pot efectua efort fizic in limita tolerantei fizice.
- Postoperator sugarii recupereaza rapid, singuri.
- Copiii mari sunt scutiti de eforturi fizice datorita sternotomiei mediane.
- Recuperarea se face treptat, in limita tolerantei fizice.
- Efortul fizic dupa recuperarea spontana se va face in limita tolerantei fizice a copilului.

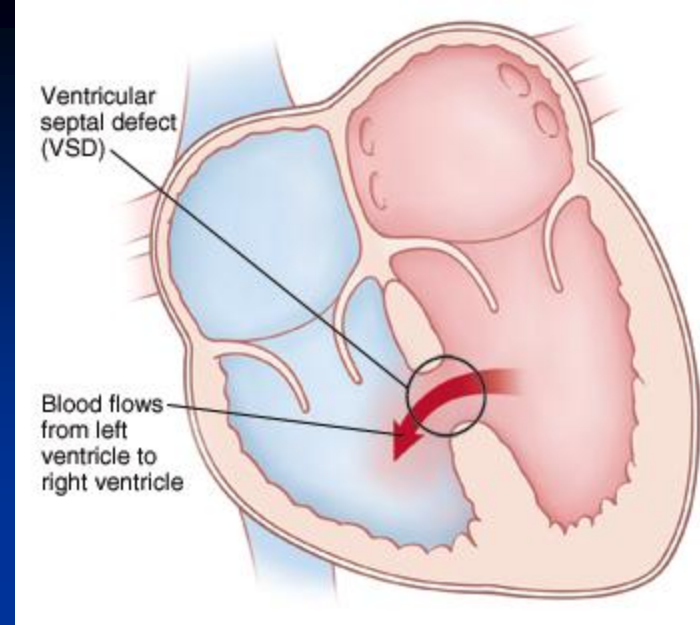
# **DEFECTUL SEPTAL VENTRICULAR**

# Definitie

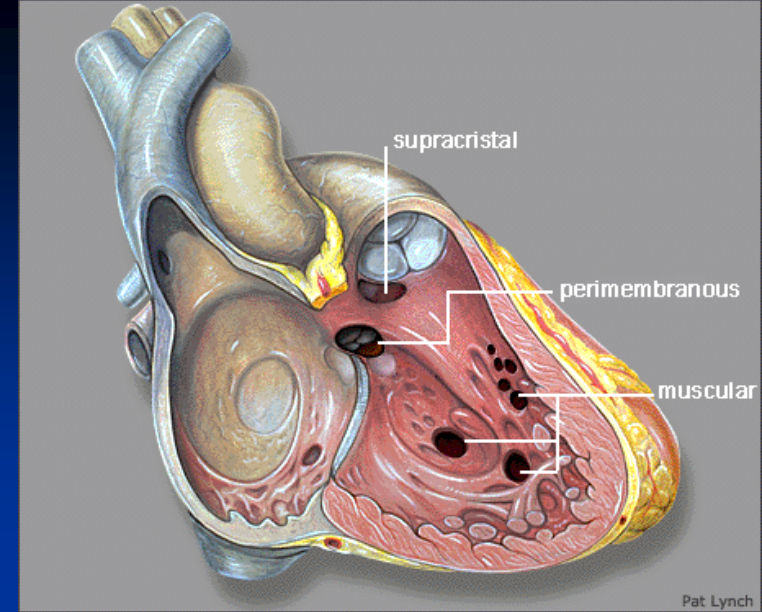
- Defectul septal interventricular reprezinta o intrerupere a septului/peretelui care desparte cei doi ventriculi. Se realizeaza astfel o comunicare intre cei doi ventriculi, sangele shuntand de la presiunea mare, respectiv din ventricolul stang spre cel drept, unde presiunea este mai mica.

# Prevalență

- Defectul septal ventricular (DSV) este forma cea mai obișnuită a MCC.
- 15-20% din totalul cazurilor de MCC necianogene.



# Patogenie



- Septul interventricular se imparte în:
  - o porțiune membranoasă mică (5-20% DSV)
  - o porțiune musculară mare (70% DSV)
- Defectele variază ca mărime:
  - mici  $< 0.5$  cm, fara importanta hemodinamica
  - mijlocii  $0.5 - 1$  cm
  - mari  $> 1$  cm, produc insuficienta cardiaca, HTP

# Diagnostic

## Anamneză. Manifestări clinice

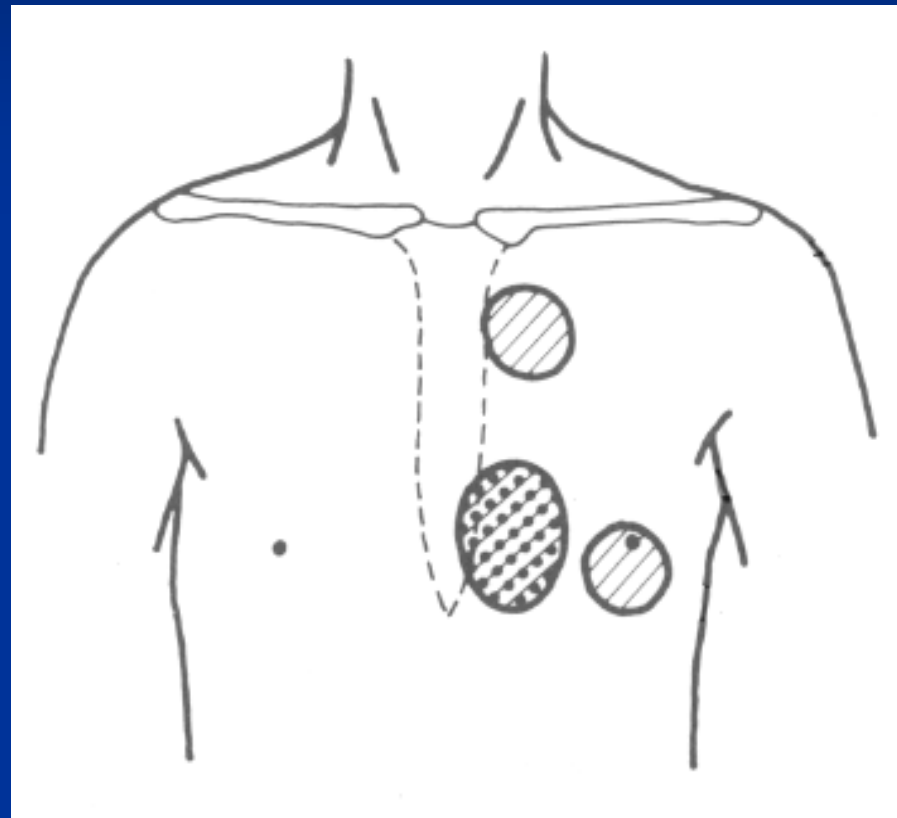
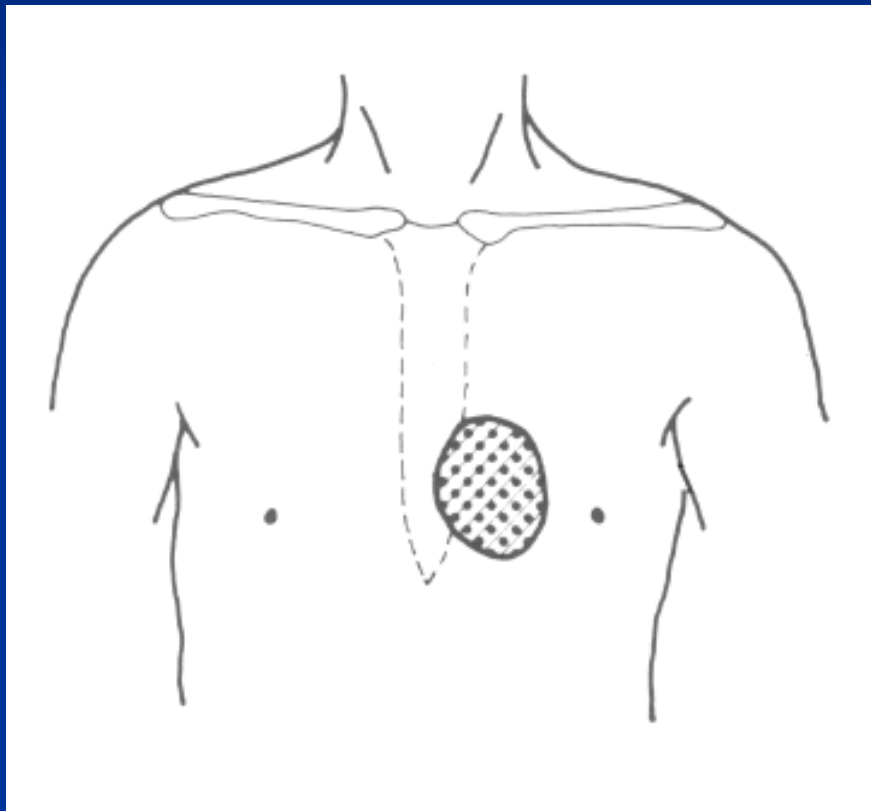
- DSV mic
  - pacient asimptomatic
  - creștere și dezvoltare normale.
- DSV moderat-mare
  - creșterea și dezvoltarea întârziate
  - toleranța scăzută la efort fizic
  - infecțiile pulmonare repetate
  - insuficiența cardiacă

# Examenul fizic

- Sugarii cu un DSV mic sunt bine dezvoltati.
- Înainte de vârsta de 2-3 luni, sugarii cu un DSV mare au o greutate foarte scăzută și pot prezenta semne de insuficiență cardiacă.
- Suflu sistolic regurgitant, gradul 2-5/ 6, în spațiului III-IV parasternal stâng, cu iradiere în “spiță de roată”.

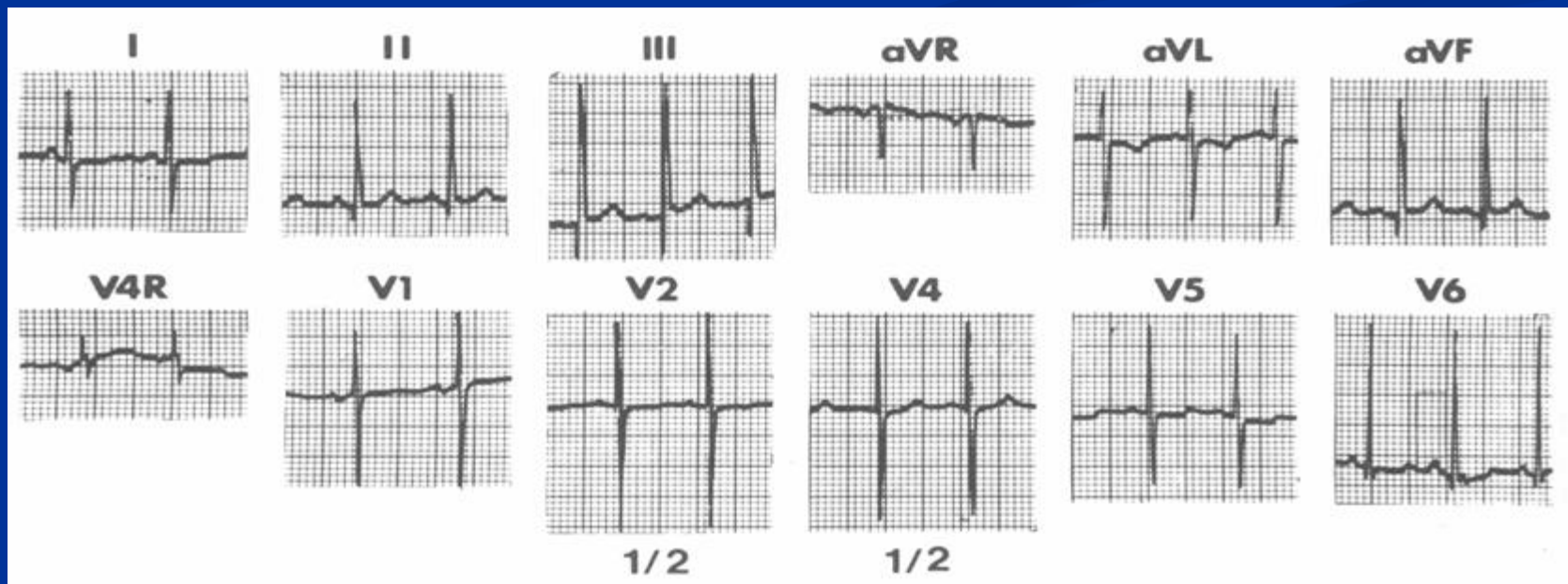


## Loc de auscultat suflul din DSV



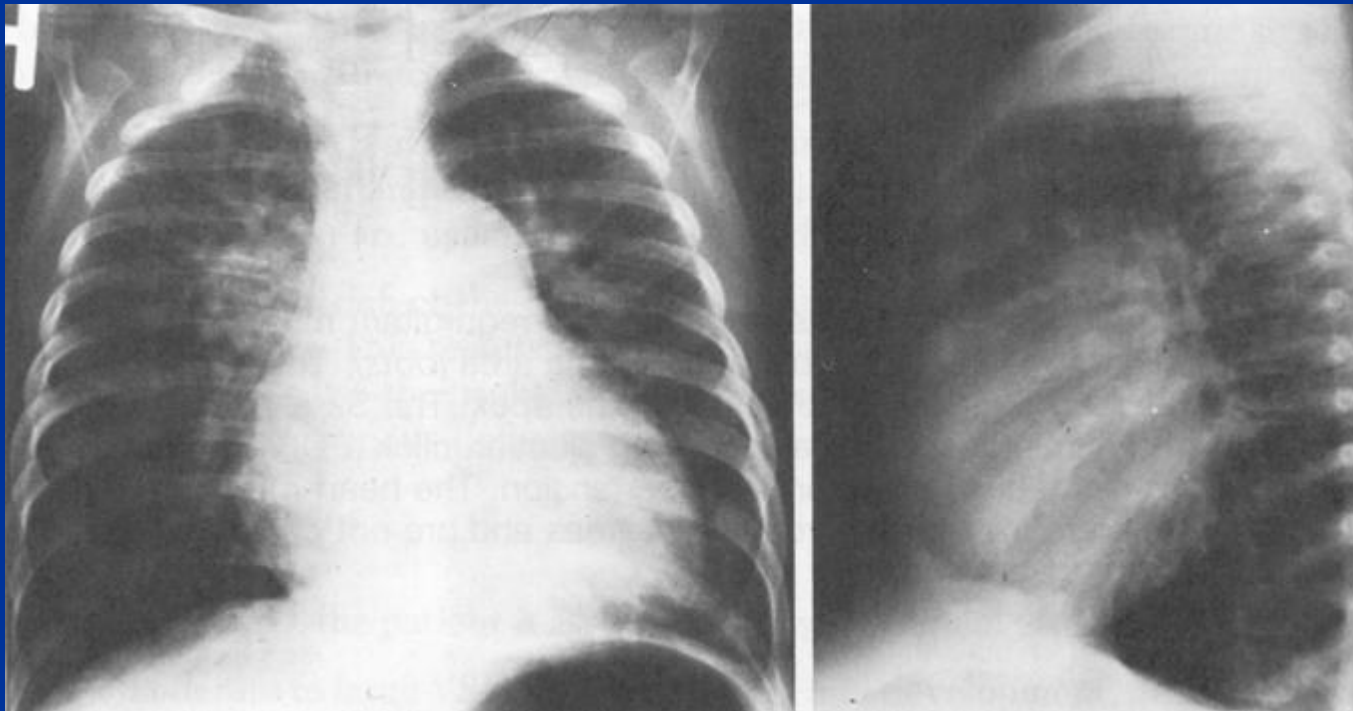
# Electrocardiografia

- DSV mic, ECG e normal.
- DSV moderat, pe ECG poate apare HVS.
- DSV mare, ECG prezintă hipertrofie biventriculara.



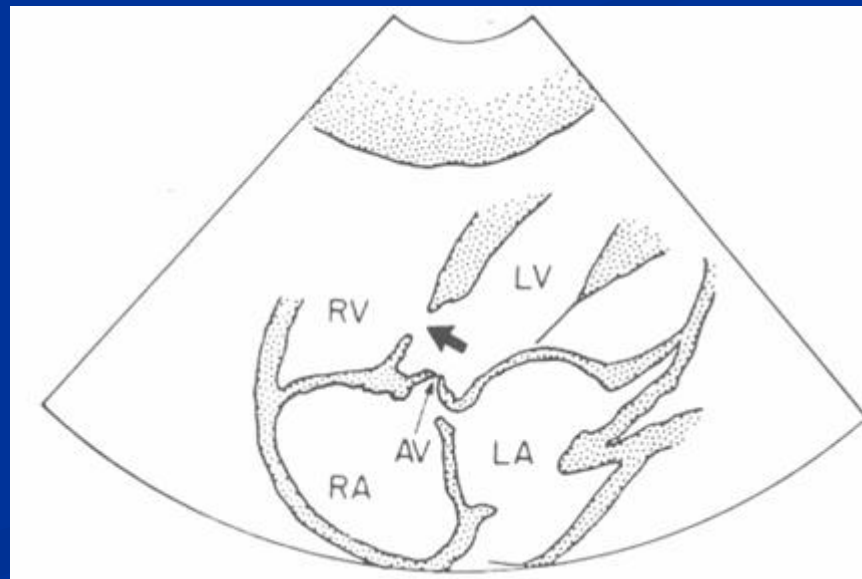
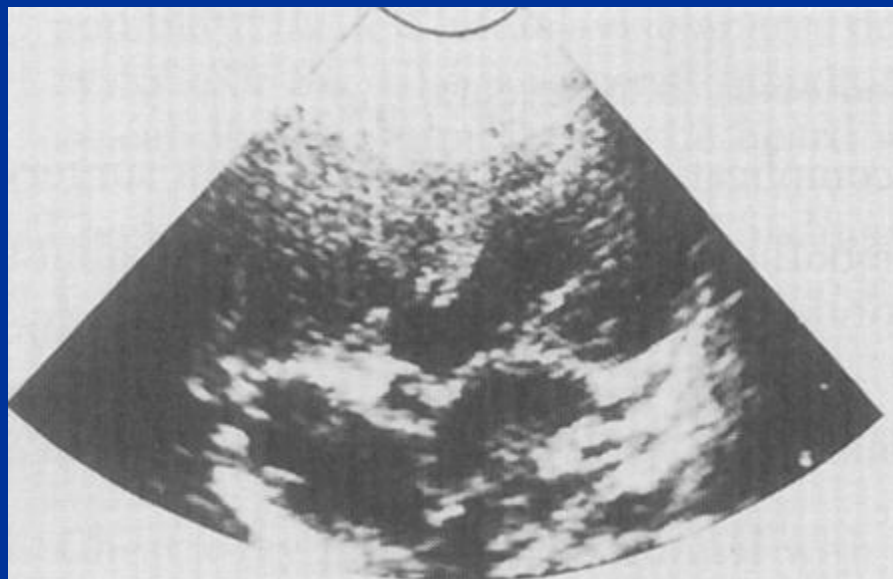
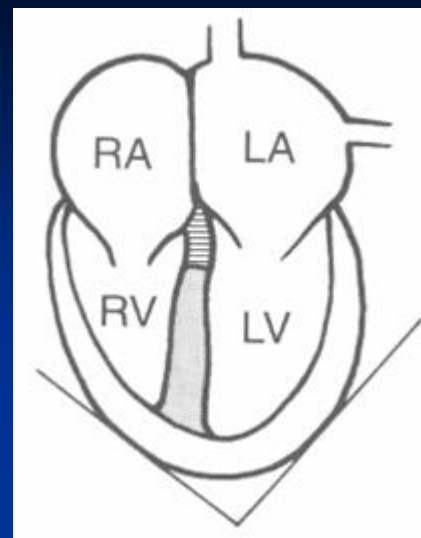
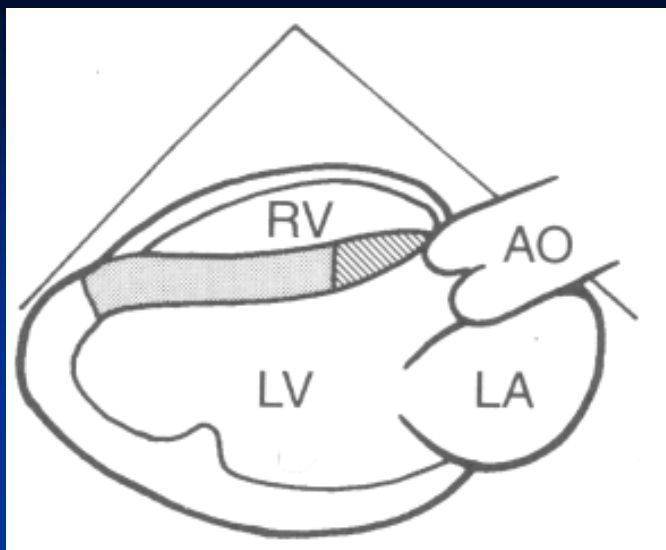
# Radiografia

- Cardiomegalie de diferite grade ce afectează VS.
- Gradul de cardiomegalie este legat de magnitudinea șuntului stânga-dreapta.
- Circulația pulmonară este încărcată.

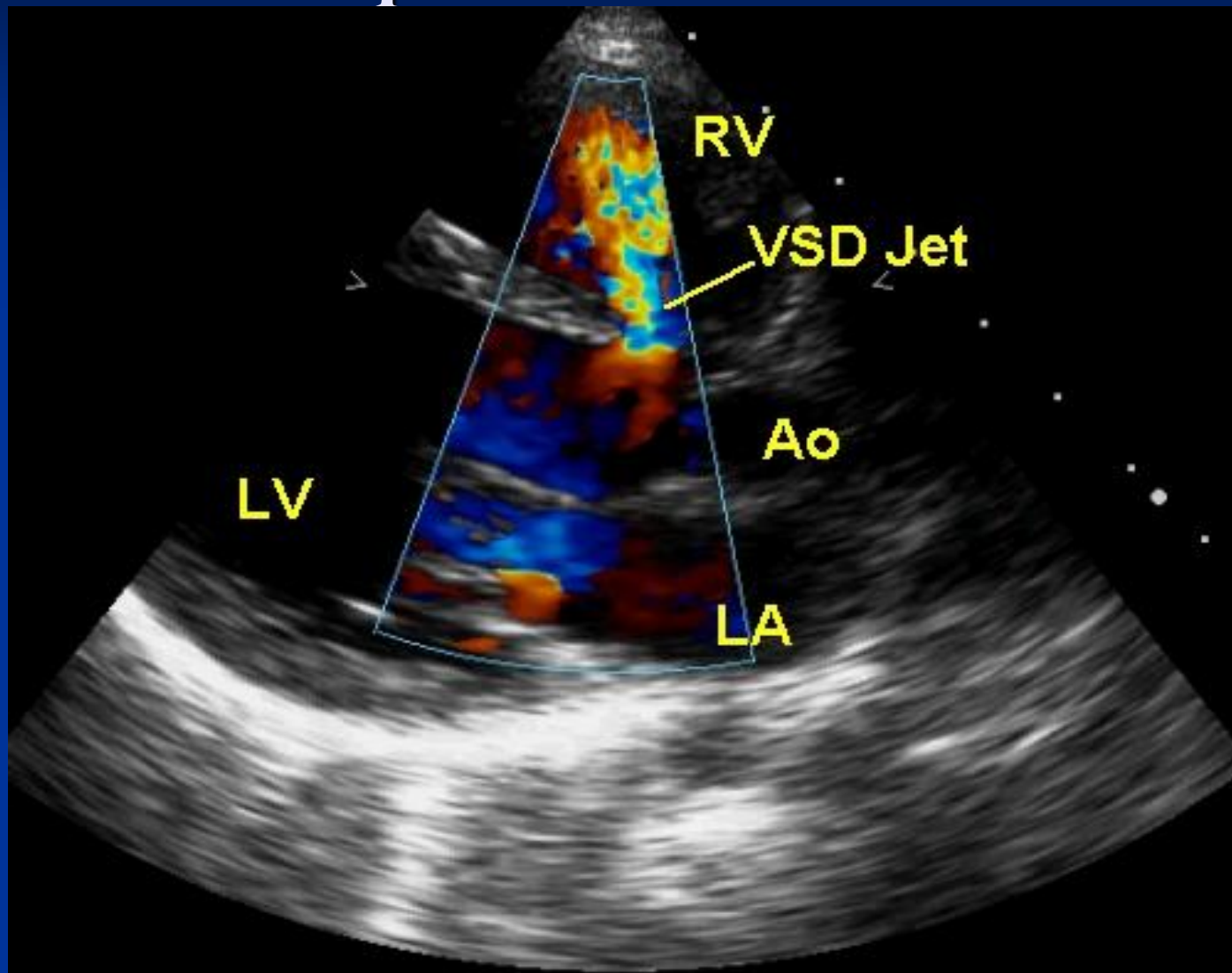


# Echocardiografia

- Echografiile bidimensionale și Doppler pot identifica:
  - numărul,
  - dimensiunea și
  - localizarea exactă a defectului,
  - estimând presiunea în AP,
  - pot identifica alte defecte asociate și
  - pot estima magnitudinea șuntului.

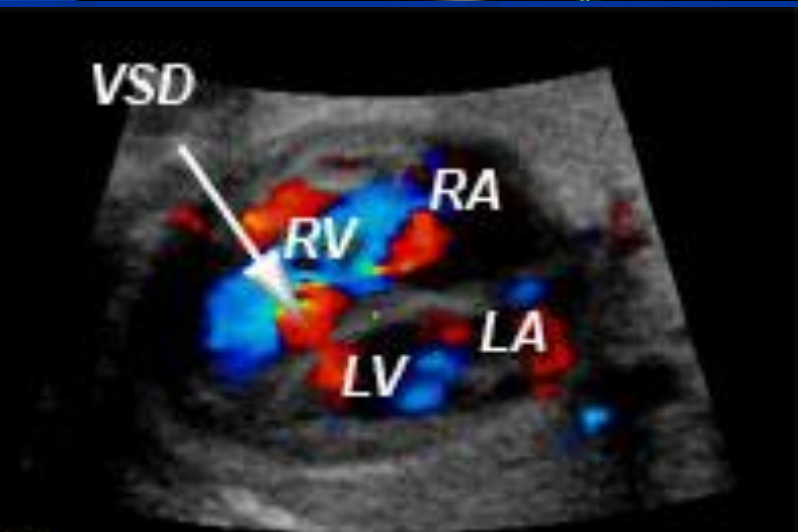
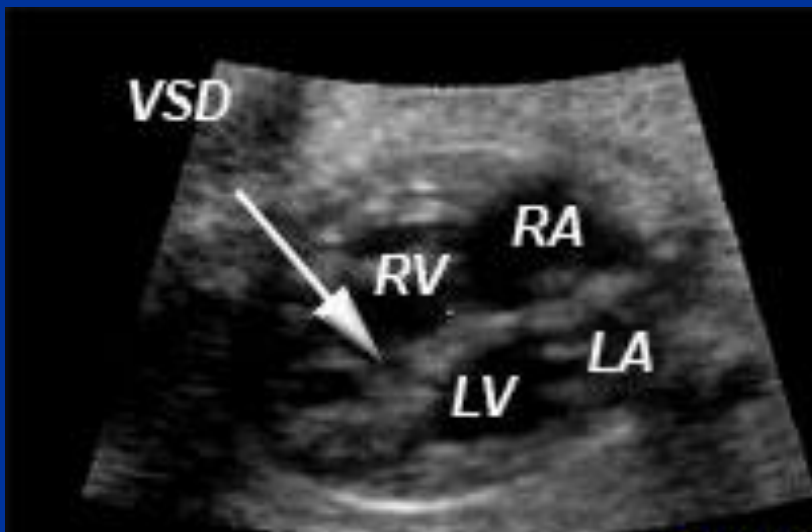
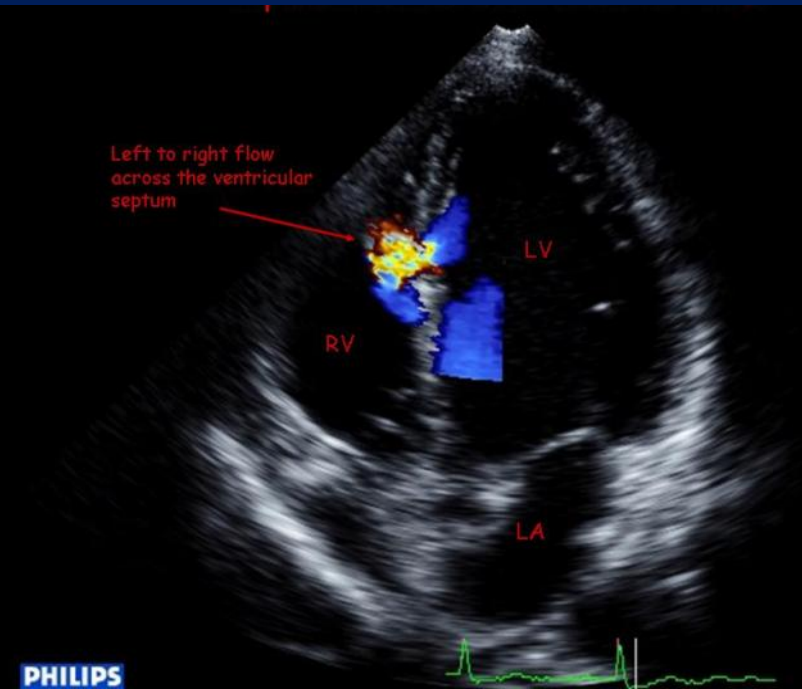
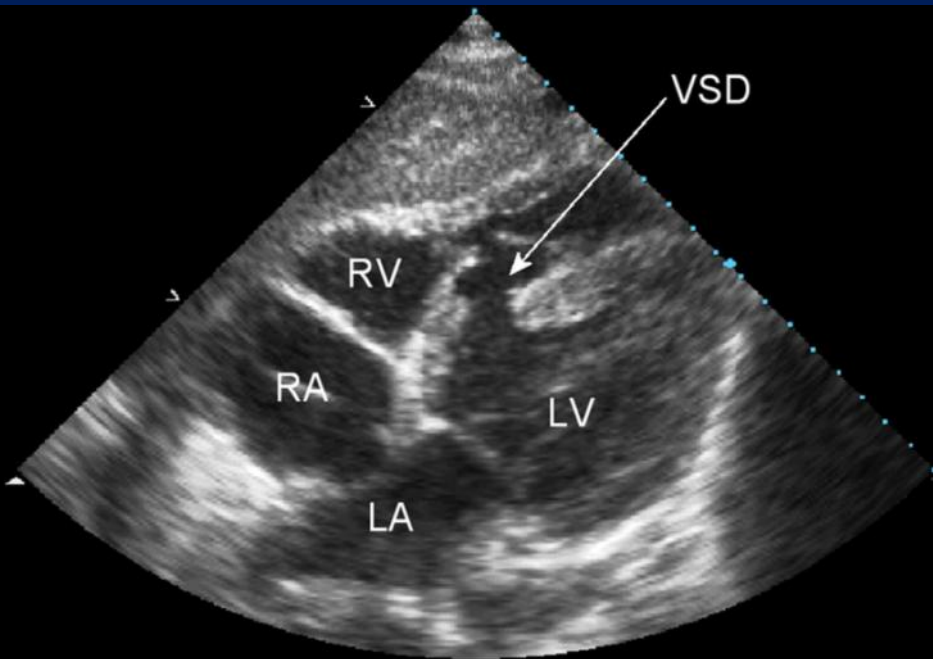


# DSV perimembranos





# DSV muscular



# Evoluție

- Închiderea spontană apare la 30-40% din pacienții cu DSV membranos și muscular, în primele 6 luni de viață, mai frecvent în cazul defectelor mici.
- Aceste DSV nu își măresc dimensiunea o dată cu înaintarea în vârstă, ci tind să scadă.



# Complicații

- Insuficiența cardiacă apare la copiii cu DSV mari.
- HTP poate să apară chiar și la vârsta de 6-12 luni la pacienții cu defecte mari.
- Endocardita infecțioasă apare foarte rar.

## Tratamentul medical

- Insuficiența cardiacă, dacă apare, trebuie tratată cu digoxin, diuretice și captopril, pentru a vedea dacă creșterea în G poate fi impulsionată.
- Alimentatia se fractioneaza po sau se administreaza prin tub nasogastric.
- Dacă nu există HTP, nu este necesară restricția la exerciții fizice.
- Menținerea igienei dentare și a profilaxiei cu antibiotice împotriva endocarditei infecțioase sunt importante.
- Este posibilă închiderea cu umbrelă a defectelor musculare selectate.

# Tratamentul chirurgical

## Indicații

- Sugarii și copiii cu DSV mici, fără IC și HTP nu sunt operați de obicei.
- Sugarii mici care prezintă DSV mari, IC și retard de creștere sunt tratați inițial medicamentos și trebuie operați în primele 6 luni de viață.
- Sugarii care prezintă HTP, trebuie să facă un cateterism cardiac la vârsta de 6-12 luni și apoi trebuie operați.
- Operația nu este indicată în cazul unui DSV mic, cu  $Q_p/Q_s < 1,5:1$ .

## Procedura

- Bandingul AP = procedură paleativă
- Închiderea directă a defectului sub by-pass cardiopulmonar și/ sau hipotermie.

## Mortalitate

- Mortalitatea chirurgicală este de 2-5% după vârsta de 6 luni.
- Mortalitatea este mai mare la sugarii mai mici de 2 luni, la copiii cu defecte asociate și la cei cu DSV multiple.

## Complicații

- BRD major apare post corectie prin ventriculotomie dreaptă.
- Șunturile reziduale persistă la 20% din pacienți, iar accidentele cerebrovasculare sunt extrem de rare.

## Dispensarizarea postoperatorie

- Controalele trebuie efectuate la fiecare 1-2 ani.
- Activitatea nu trebuie restricționată dacă nu au apărut complicații în urma operației.
- Profilaxia EB se efectueaza 6 luni postoperator.
- In suntul rezidual postoperator, profilaxia EB trebuie continuată.

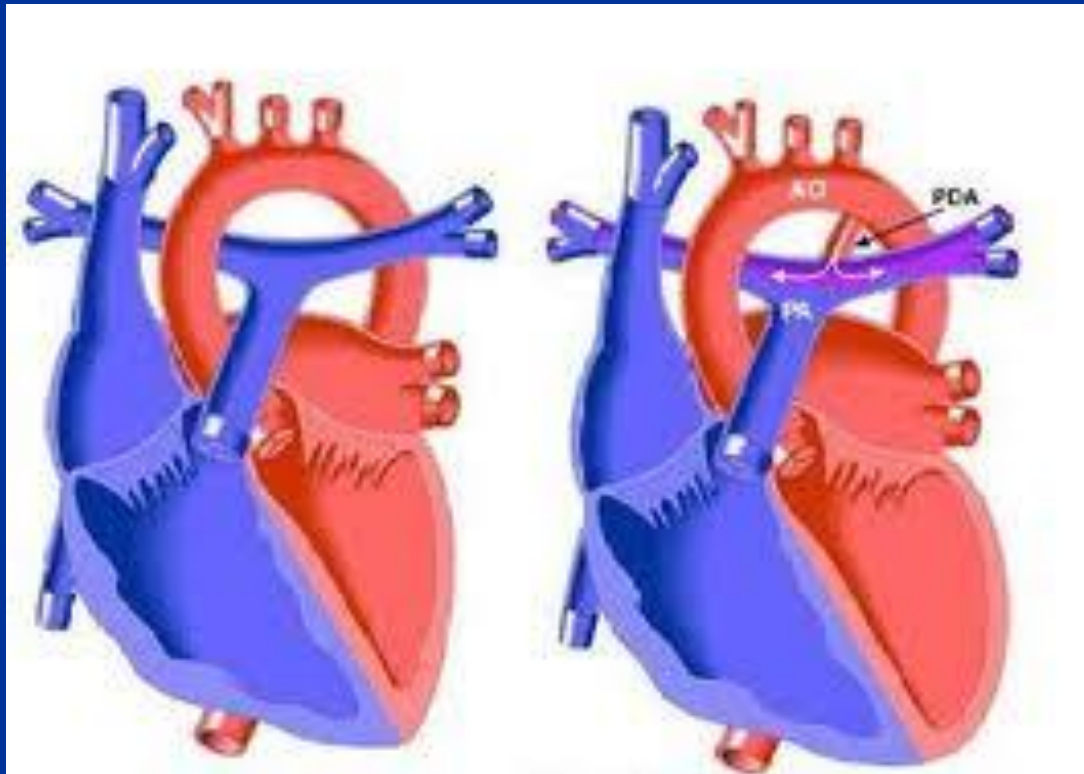
# Recuperare si dispensarizarea postoperatorie

- Controalele trebuie efectuate la fiecare 1-2 ani.
- Activitatea nu trebuie restricționată dacă nu au apărut complicații în urma operației.
- Profilaxia EB se efectueaza 6 luni postoperator.
- În cazul rezidual postoperator, profilaxia EB trebuie continuată.
- Efortul fizic se va face gradat, în limita toleranței fizice a copilului.

# **CANALUL ARTERIAL PERSISTENT**

## Definiție și patologie

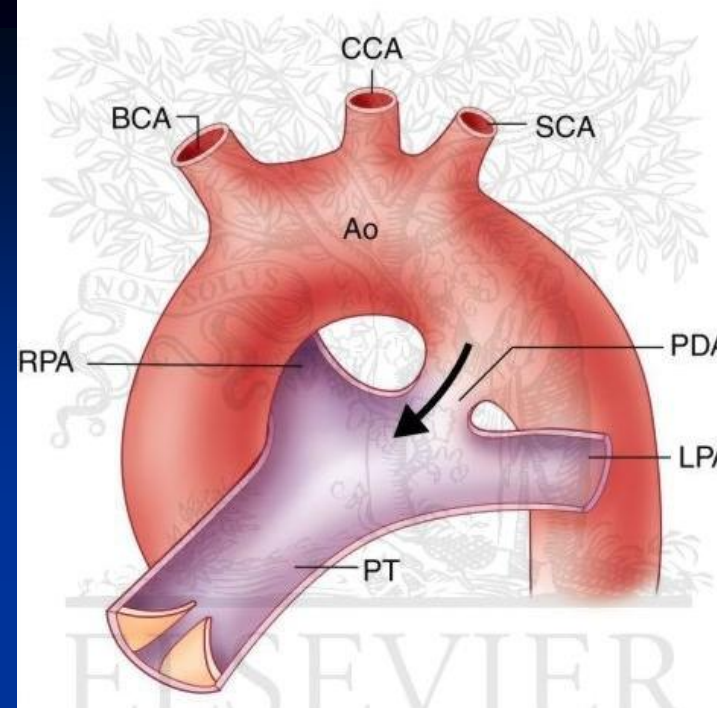
- Persistență a structurii normale fetale între AP stângă și aorta descendentă, adică la 5-10 mm distal de originea arterei subclaviculare stângi.
- Ductul are formă de con, scurt sau lung, drept sau sinuos.





# Prevalență

- CAP apare în 5-10% din cazurile totale de MCC, excluzând prematurii.
- Apare mai des la fete (ex: M:F=1:3).
- CAP este o problemă obișnuită la copiii născuți prematur.



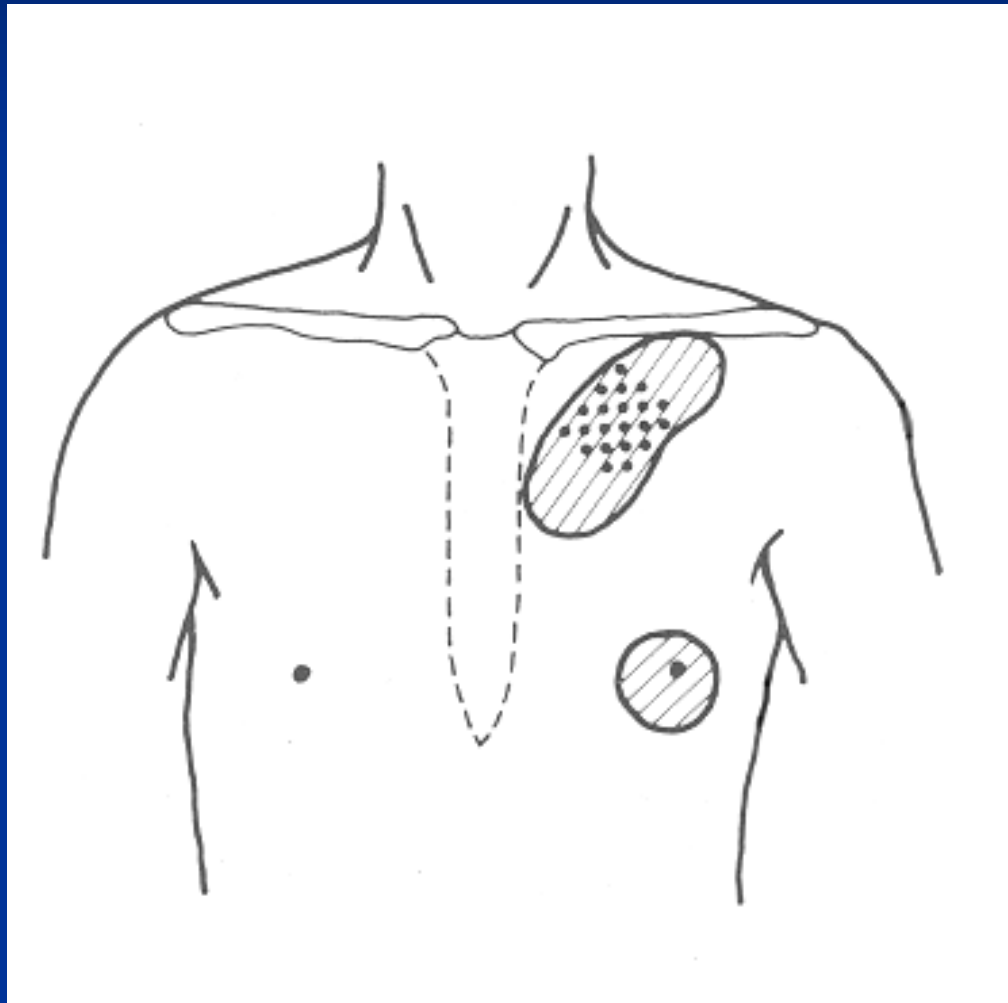
# Diagnostic

## Manifestări clinice.

Când ductul este mic pacienții sunt asimptomatici.  
Un CAP cu șunt mare poate cauza infecții ale tractului respirator inferior.

## Examenul fizic

Tahicardia și dispneea pot fi prezente la sugarii cu CAP cu șunt mare.  
Suflu continuu, sistolo-diastolic grad 1- 4/ 6 se decelează în spațiul II parasternal stâng cu iradiere interscapulovertebrală.



## Electrocardiografia

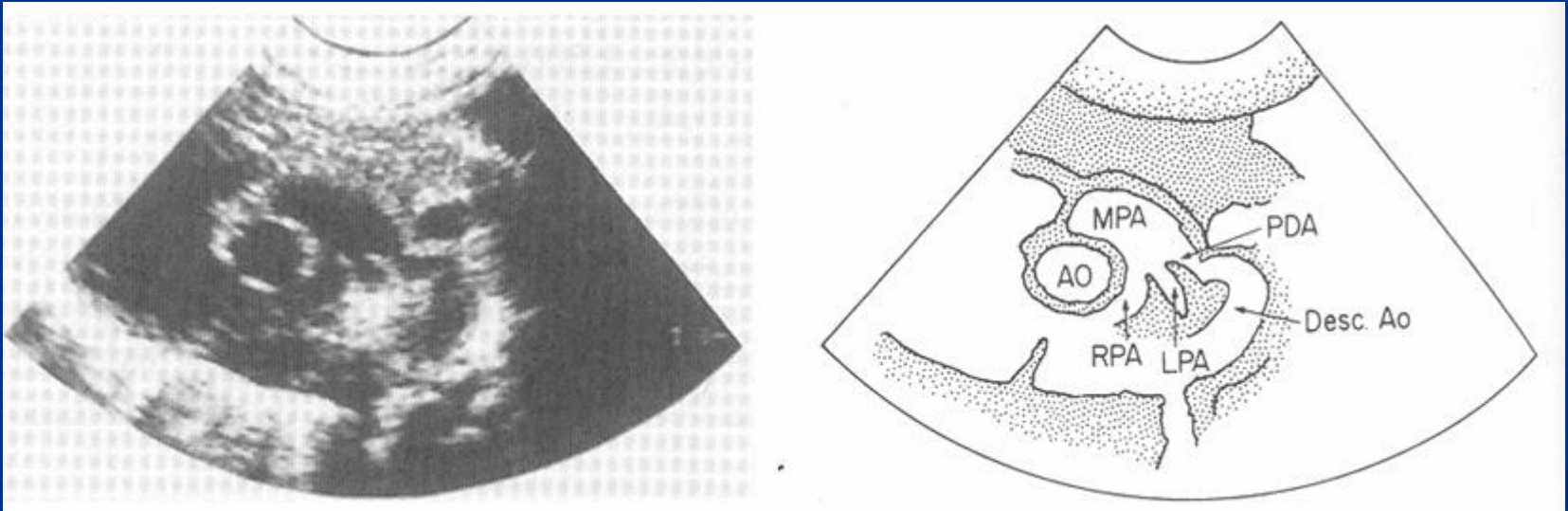
- ECG pentru CAP este similara cu cea din DSV.
- În cazul unui CAP moderat, poate fi observată HVS.

## Radiografia

- Rx cardiopulmonar – similar cu DSV
- CAP mic - Rx cp poate fi normală.
- CAP larg – Rx cp releva cardiomegalie.
- Circulația pulmonară este crescută.

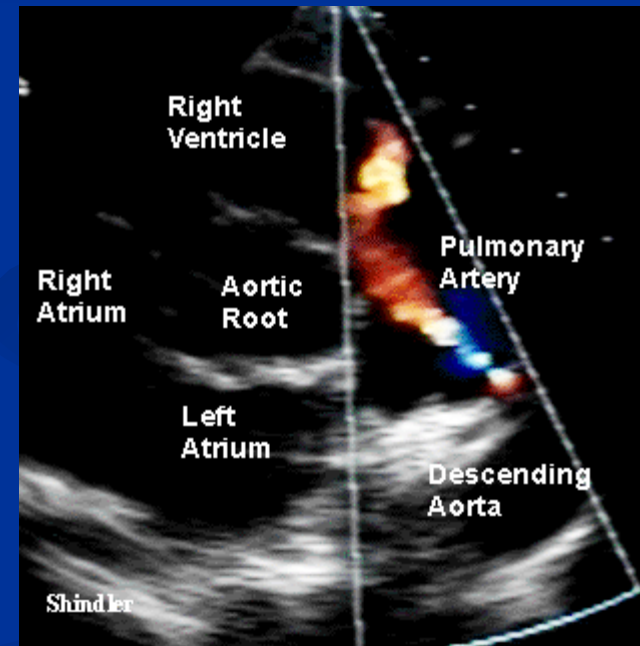
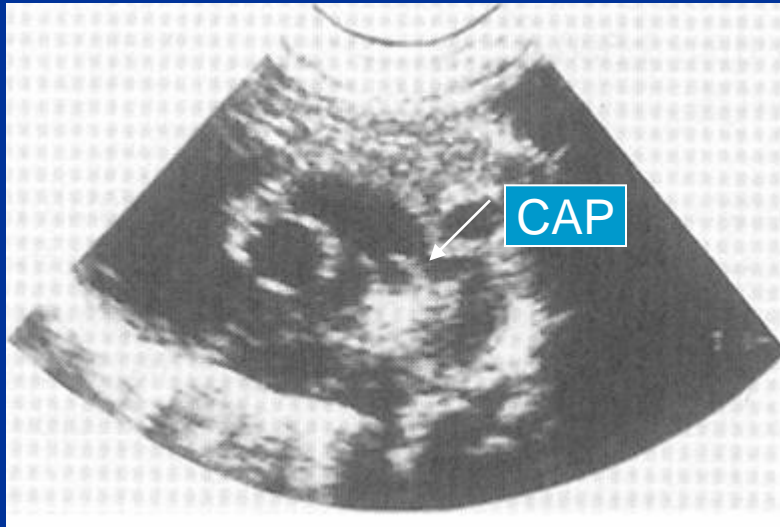
# Echocardiografia

- CAP se vizualizeaza din incidenta PAS transaortic si suprasternal.

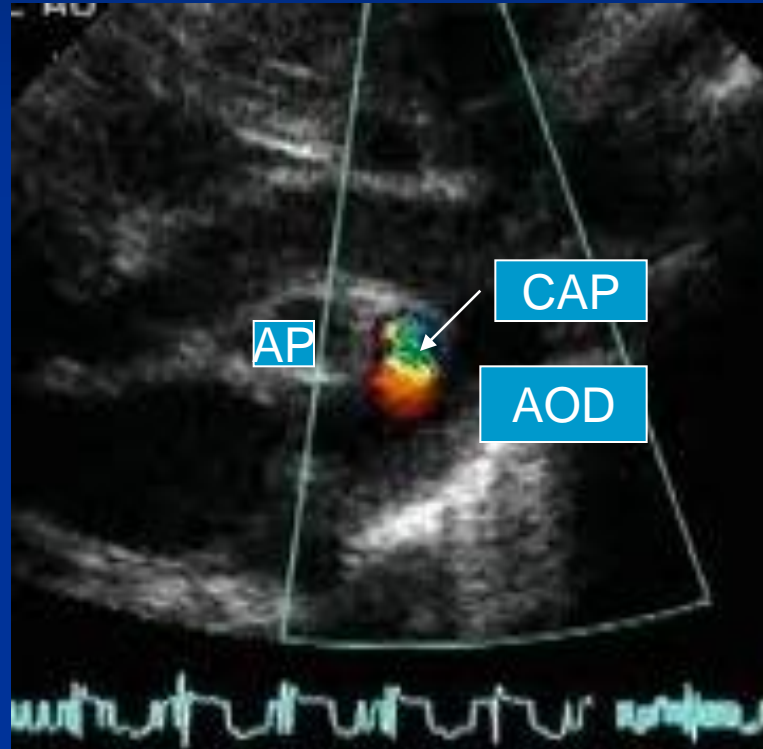


# Echocardiografia

- CAP se vizualizeaza din incidenta PAS transaortic si suprasternal.



# Echocardiatic suprasternal



# Evoluție

- CAP la nou născuți la termen rezultă din anormalitatea structurală a mușchiului neted.
- CAP la prematuri rezulta din răspunsul întârziat al ductului la O<sub>2</sub>.

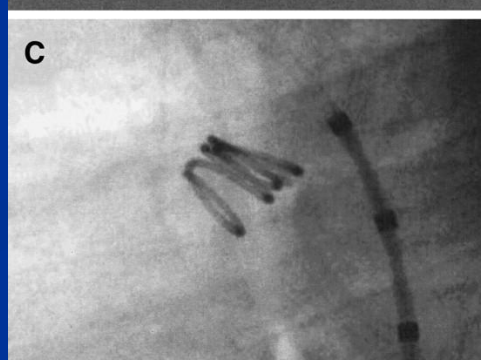
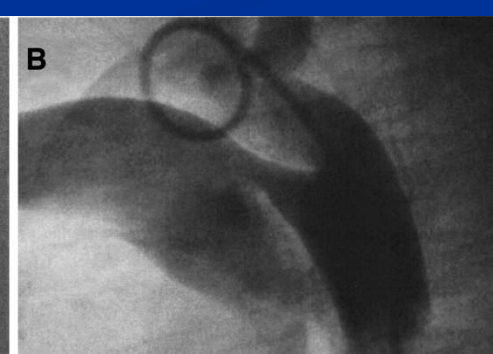
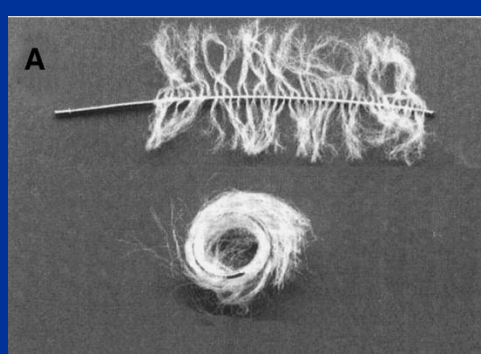
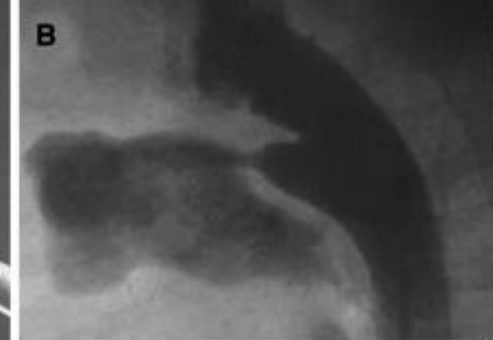
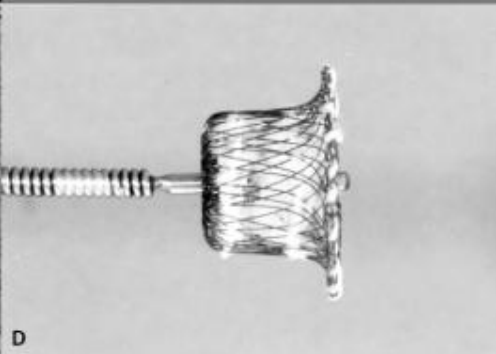
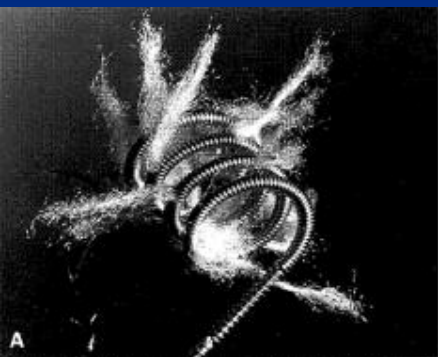


# Complicații

- Insuficiența cardiacă și/ sau pneumonia recurentă apar dacă șuntul este mare.
- Netratat, un CAP larg poate produce HTP severa.
- Endocardita bacteriană este de regulă mai frecventă în cazul CAP mici decât al celor mari.
- Extrem de rar, poate apărea un anevrism al CAP care uneori se poate rupe.

# Tratamentul medical

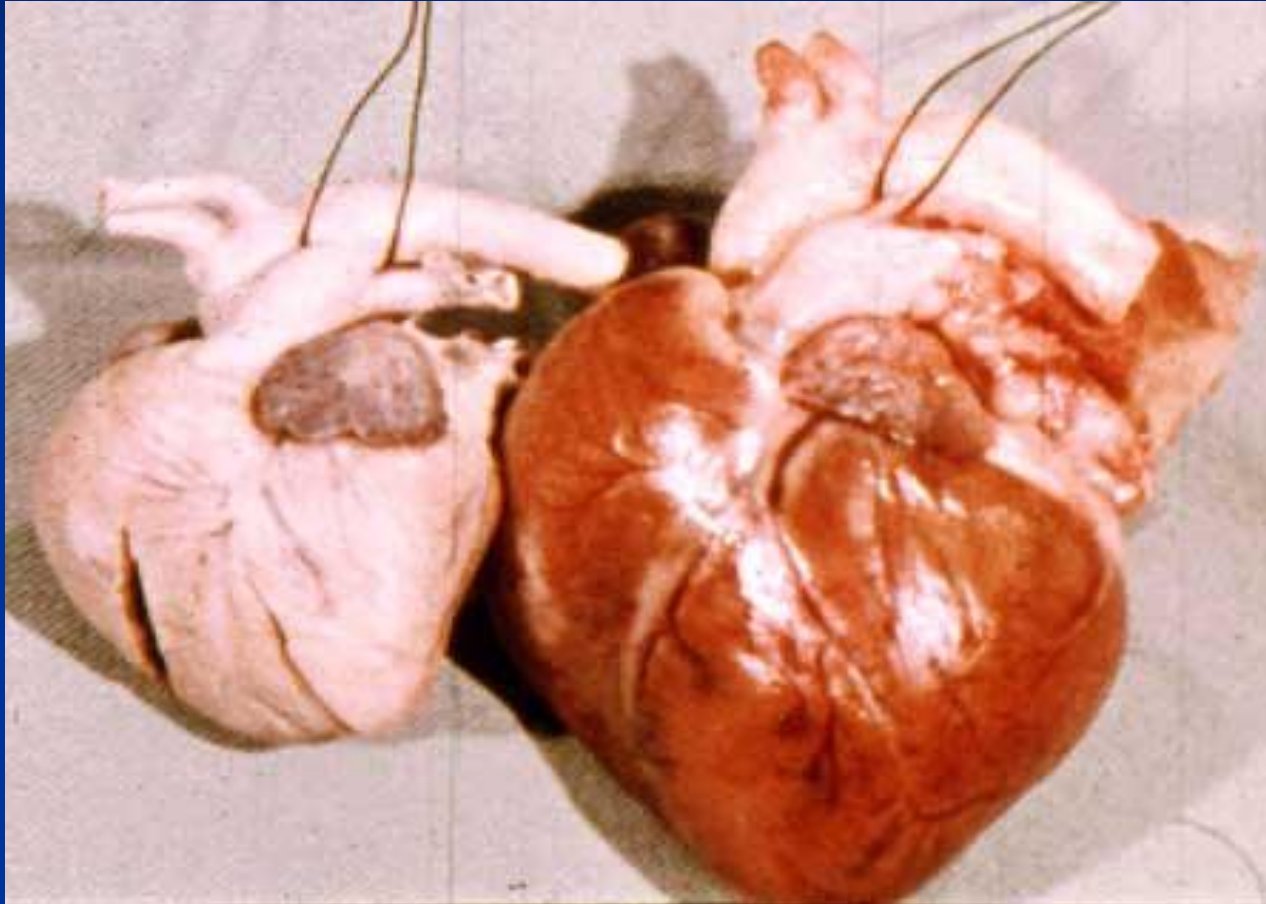
- Indometacinul si Nurofenul este eficient imediat nastere la copii cu CAP.
- Nu este necesară restricția la exerciții fizice în absența HTP.
- Profilaxia endocarditei bacteriene trebuie efectuată.
- Se tentează închiderea ductului cu ajutorul diverselor dispozitive (ex: dispozitiv spiralat) la concurența cu închiderea chirurgicală.



# Tratamentul chirurgical

- **Indicații.** CAP, cu excepția celor silentioase, reprezintă un indiciu pentru operație. HTP severa reprezintă contraindicație.
- **Programarea.** Între vârsta de 6 luni și 2 ani sau în momentul când diagnosticul este stabilit, în cazul unui copil mai mare.
- La sugarii cu IC, HTP ușoară sau pneumonie recurentă, operația trebuie efectuată de urgență.
- **Proceduri.** Ligaturarea și secționarea prin toracotomie posterolaterală stângă fără by-pass cardiopulmonar.
- **Mortalitatea** sub 1% din pacienți.

## CAP larg si CAP mic



## ■ Complicații

- Complicațiile postoperatorii sunt foarte rare:
  - afectarea nervului laringian recurent (răgușeală)
  - afectarea nervului frenic stâng (paralizia hemidiafragmei stângi)
  - afectarea ductului toracic (chilotorax)



# Recuperare si dispensarizarea postoperatorie

- Nu este necesară dacă nu apar complicații chir.
- Activitatea fizica nu trebuie restricționată, dar fortul fizic se va face gradat, in limita tolerantei fizice a copilului, pana la capacitate completa.
- Profilaxia endocarditei bacteriene se efectueaza 6 luni post operator.
- Controalele trebuie efectuate la fiecare 1-2 ani.

**Va multumesc!**