

# **MALFORMATIILE CONGENITALE DE CORD LA COPIL**

# CLASIFICARE

MALFORMATII CONGENITALE DE CORD

## NECIANOGENE

- cu sunt stânga-dreapta
- obstructive

MALFORMATII CONGENITALE DE CORD

## CIANOGENE

# Leziuni obstructive

- Stenoza pulmonară
- Stenoza aortică
- Coarctația de aortă

# **STENOZA DE ARTERA PULMONARA**



# Definitie

- Stenoza de artera pulmonara reprezinta o ingustare a arterei pulmonare care poate avea loc la 3 nivele:
  - valvular,
  - supravavular si
  - Subvalvular (infundibulul arterei pulmonare).

## ■ Prevalență

Apare în 8-12% din MCC.

Stenoza pulmonară poate fi:

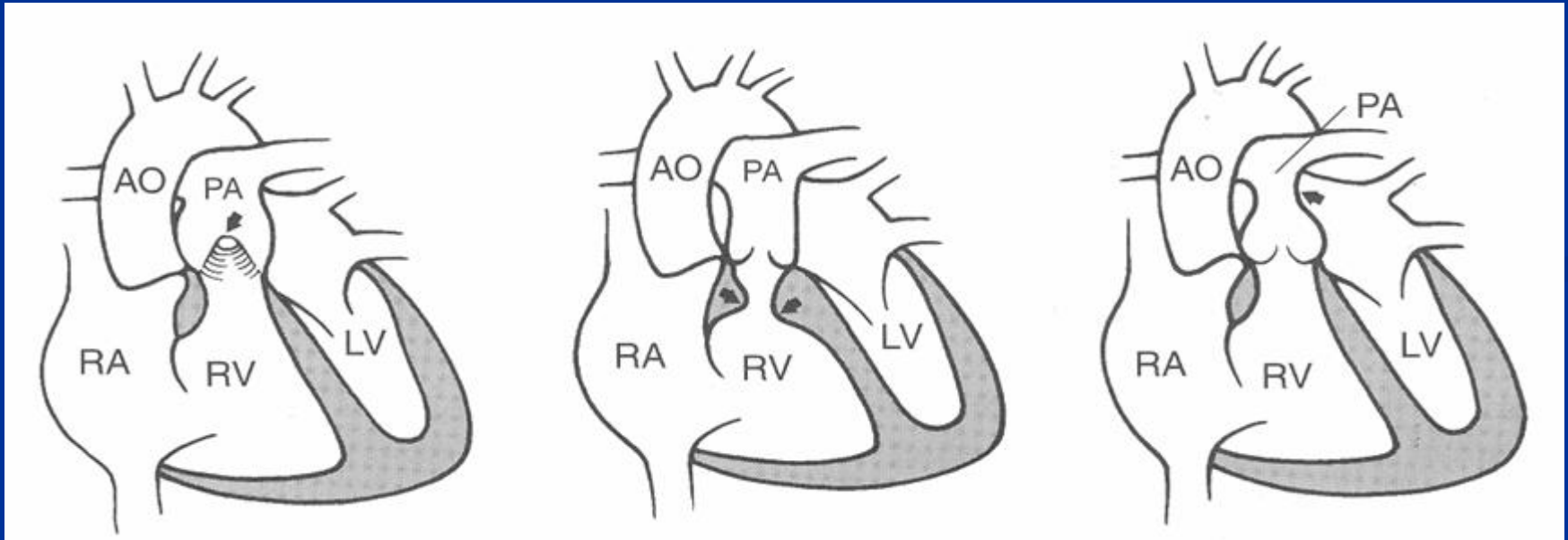
- **valvulară** - valva pulmonară este îngroșată, cu comisuri absente sau contopite și un orificiu mic;
- **subvalvulară**, infundibulară;
- **supravalvară**, numită și stenoză a trunchiului AP;
  - este adesea asociată cu rubeola congenitală sau cu sindromul Williams.

# Stenoza de artera pulmonara

Valvulara

Subvalvulara

Supravalvulara

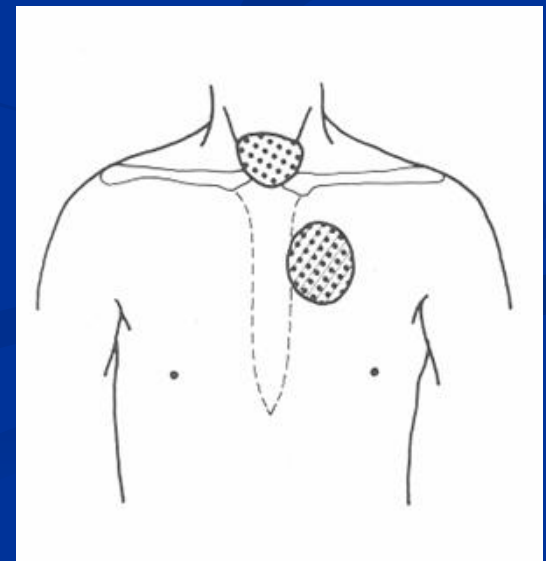


## Diagnostic

- **Anamneză. Manifestări clinice**
- SP moderată – copiii sunt complet asimptomatici.
- Stenoza moderat-severa - dispneea de efort și oboseala pot fi prezente.
- Stenozele severe - durerile toracice pot apărea.

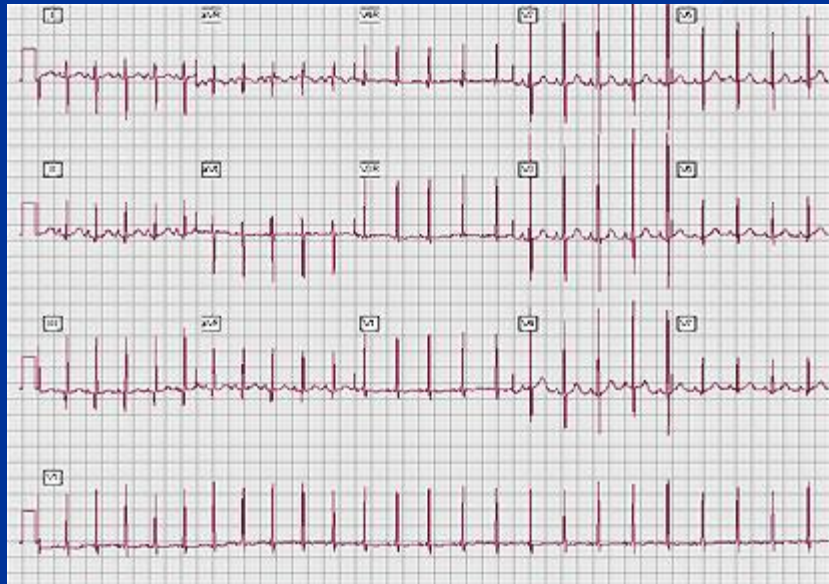
# Examinarea fizică

- Majoritatea pacienților sunt bine dezvoltați.
- Nou-născuții cu SP strânsă sunt cianotici și tahipneici.
- Suflu sistolic ejecțional (gradul 2-5/ 6) spațiul II parasternal stâng, cu iradiere în spate.
- Cu cât suflul este mai puternic și mai lung, cu atât stenoza este mai severă.



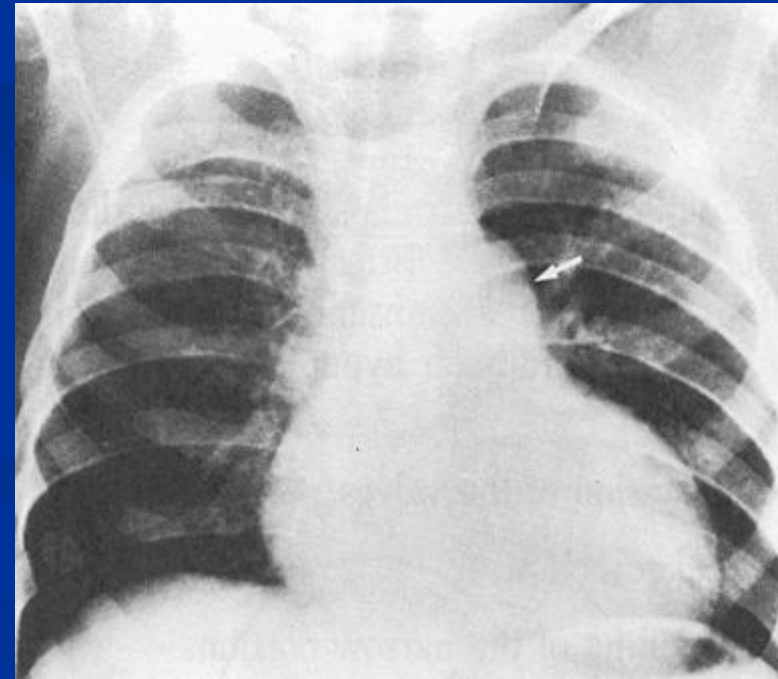
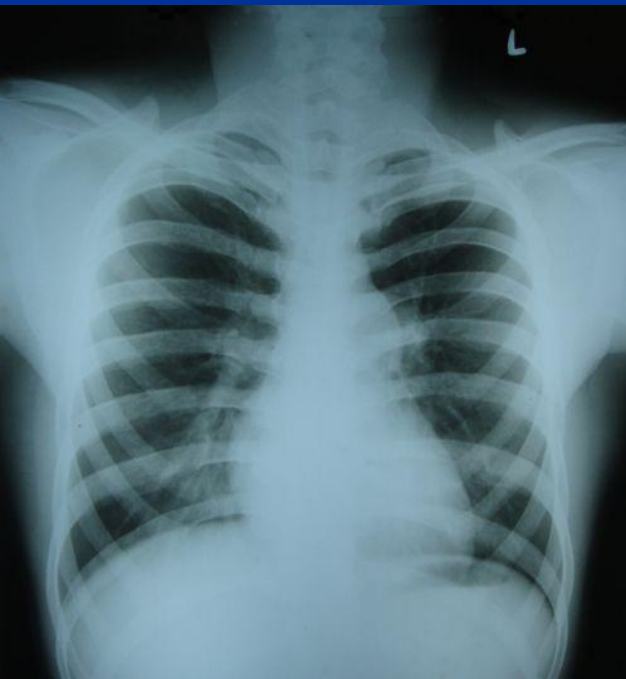
# Electrocardiografia

- ECG este normală în stenoza pulmonară usoara.
- DAD și HVD - în stenoza pulmonară moderata.
- DAD, HAD și HVD - în stenoza pulmonară severa.



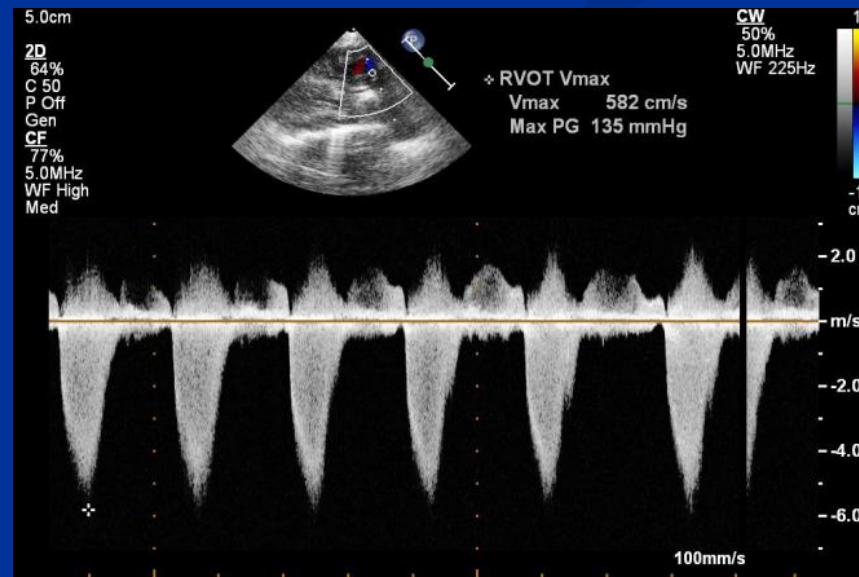
# Radiografia

- Dimensiunea inimii este de obicei normală.
- **AP este proeminentă** – arc mijlociu (dilatatie poststenotică).
- **Circulația pulmonară este săracă.**



# Echocardiografia

- Echografia bidimensională parasternală în ax scurt:
  - cuspe ale valvelor pulmonare îngroșate,
  - mișcare sistolică restricționată (doming).
  - trunchiul AP este deseori dilatat (dilatare poststenotică).
- Studiile Doppler estimează gradientul de presiune.





## Grade de severitate stenoza AP - gradient:

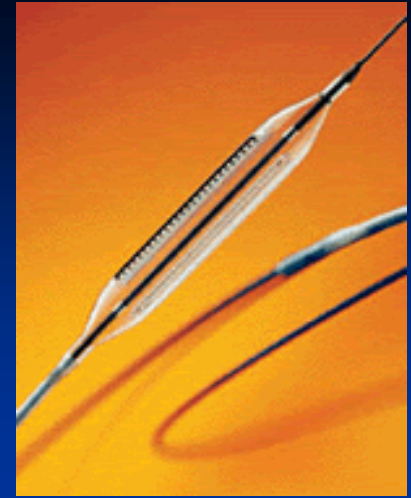
- Usoara  $< 50$  mm Hg
- Moderata  $50 - 75$  mm Hg
- Severa  $> 75$  mm Hg

# Tratamentul medical si interventional

- Restricția activităților fizice - doar in stenoză AP severa.
- Profilaxia endocarditei bacteriene.
- Valvuloplastia cu balonaș a stenozei valvare pulmonare semnificative.
- La nou nascut Prostaglandină E1 in stenoză pulmonară critică  
- mentine circulatia prin CAP, apoi valvulotomia percutană cu balonaș – se tenteaza
- Daca nu reuseste – corectie chirurgicala!

# Tratamentul interventional

## Indicații și moment operator



- Stenoză AP critică valvulara necesită valvuloplastie cu balonaș sau operație de urgență.
- Dacă post valvuloplastia cu balonaș nu are succes, necesită operație urgentă.

## Tratament chirurgical

### Indicații și moment operator

- Stenoza supravulvulară AP necesită petec de lărgire sau tub de Dacron.
- Stenoza infundibulară necesită rezecția mușchiului și un petec de lărgire TEVD.
- Mortalitate chirurgicală:
  - mai puțin de 1% la copiii mai mari
  - 10% la sugarii în stare critică

# Recuperare si Monitorizarea postoperatorie

- Profilaxia endocarditei bacteriene este necesară și după tratamentul chirurgical.
- Echocardiografia periodică și studiile Doppler sunt necesare pentru a estima gradientul de presiune.
- Efortul fizic este gradat, in limita tolerantei fizice.

# STENOZA AORTICĂ

# Definitie

- Stenoza de aortica reprezinta o ingustare a aortei care poate avea loc la 3 nivele:
  - valvular,
  - supravalvular si
  - subvalvular.

## Prevalență

- 3-6% din cazurile totale de MCC.  
Afectează mai des sexul masculin (M:F = 4:1).

## Patologie

### Stenoza aortică valvulară:

- valve aortice bicuspe, unicuspe sau tricuspe.

Valvă Ao bicuspă: o comisură contopită și un orificiu excentric

- forma cea mai frecventă

Valvă Ao unicuspă:

- mai rar întâlnită

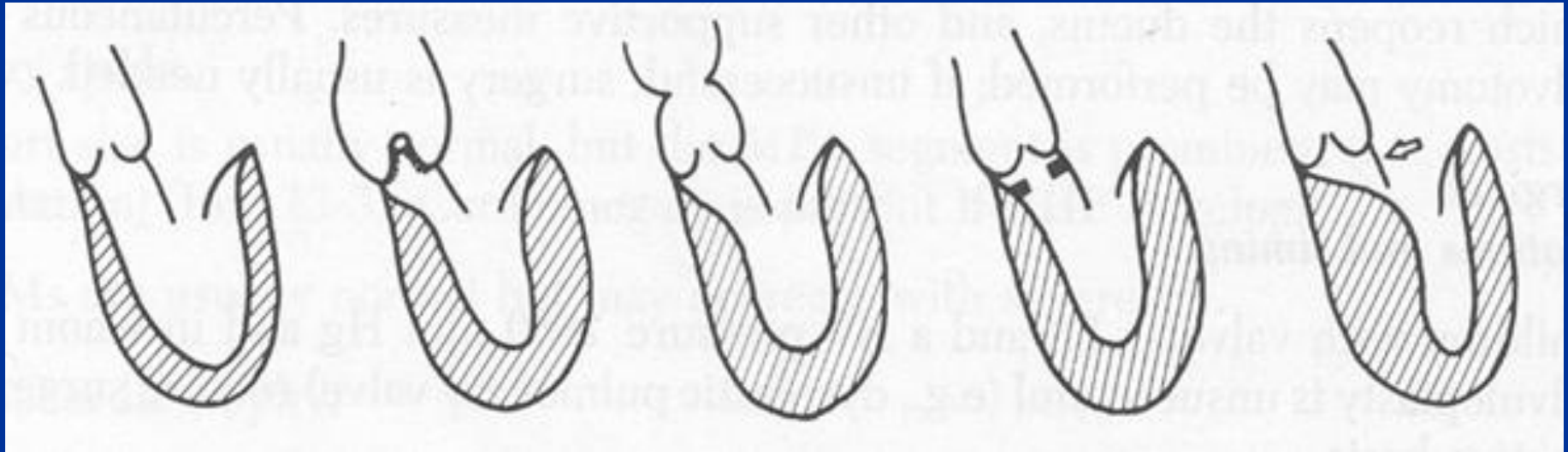
Valvă Ao tricuspă:

- trei cuspe neseperate și un orificiu central stenotic
- forma cel mai rar întâlnită.



# Stenoza aortica

N      Valv      Supra V      Sub V      CMHO



## ■ **Stenoza aortică supravaltulară:**

- constricție anulară deasupra valvei aortice, la marginea superioară a sinusului Valsalva.
- ocazional, AOA este difuz hipoplazică.
- este adesea asociată cu sindromul Williams, care include retard mental și facies elfin, de spiriduș.

## ■ **Stenoza subvalvulară:**

- îngustare prin diafragm sau dintr-o
- îngustare lungă, fibromusculară, tunel, a TEVS

# Diagnosticul

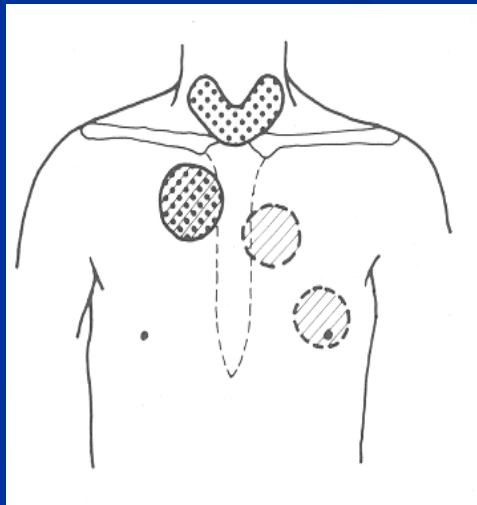
## Manifestări clinice. Anamneza.

- Stenoză aortică ușoară-moderată - asimptomatici.
- Ocazional poate apare intoleranța la exerciții fizice.
- Grad sever de obstrucție - durere toracică la efort, extenuare sau sincopa.
- Sugarii cu stenoză critică a valvei aortice pot prezenta rapid insuficiență cardiacă.

## Examinarea fizică

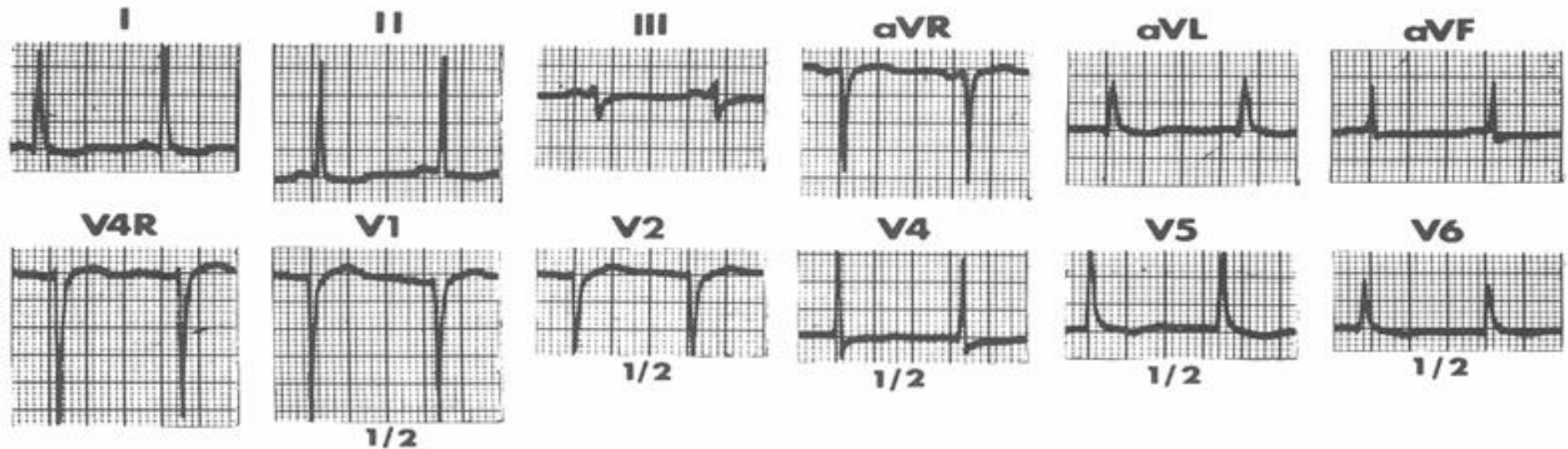
- Pacienții sunt dezvoltati normal.
- TA este normală.
- Puls slab în stenoză aortică severă.

- Suflu sistolic supraclavicular drept sau la A. carotide.
- “Facies elfin” și retard mental pot fi asociate cu stenoza aortică supravalvulară (sindromul Williams).
- Nou-născuții cu stenoză aortică severă pot prezenta IC.
- Suflu sistolic ejectional grav/ gros, de gradul 2-4/ 6, in spatiul II parasternal drept, cu o transmisie bună către gât sau apex.



# Electrocardiografia

- În cazurile ușoare ECG este normal.
- HVS este prezentă în cazurile severe.
- Se coreleaza severitatea stenozei aortice și anomaliile ECG .



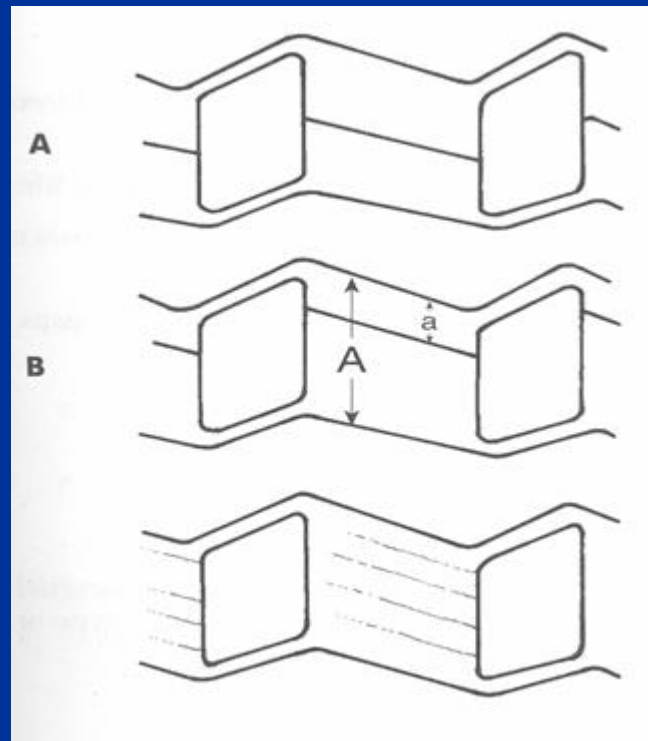
## Radiografia

- Dimensiunea inimii este de obicei normală.
- Buton aortic proeminent pot fi observate în cazul stenozei aortice valvulare, ca rezultat al unei dilatări poststenotice.
- Cardiomegalia semnificativă apare dacă este IC.
- Nou-născuții cu stenoză aortică critică prezintă cardiomegalie generalizată cu congestie pulmonară venoasă.

# Echocardiografia mod M si B

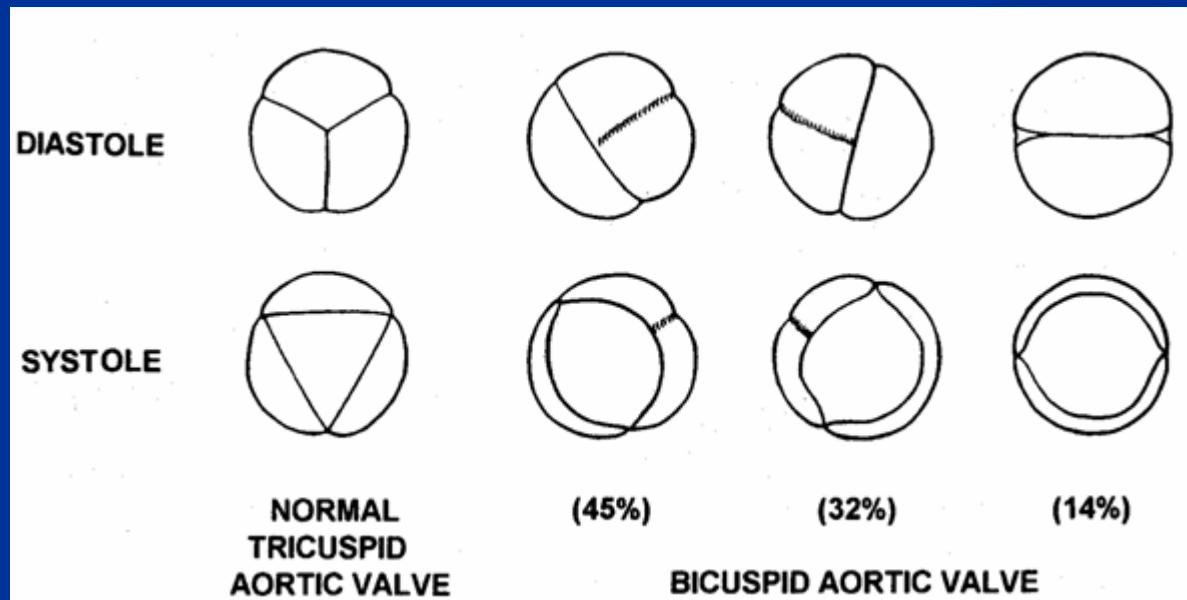
## ■ SA valvulară:

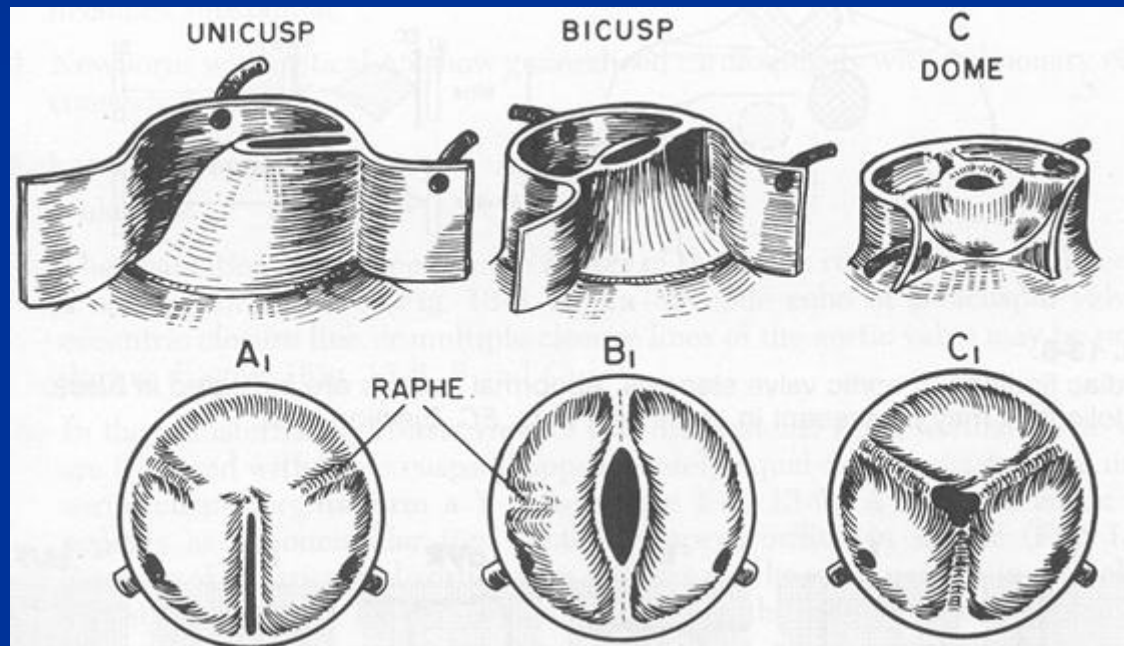
Linia de coaptare e centrala la o valve aortica normala.  
O linie de coaptare excentrică sau linii de închidere multiple ale valvei aortice – semnifica stenoza AO valv.





- PAS trans Ao – normal tipar Y.
- Valvă aortică bicuspa - în formă de minge de fotbal.
- Stenoza valvei aortice tricuspide apare ca un tipar Y puternic în diastolă, un orificiu mic, central în sistolă, cu trei comisuri îngrosate.
- O valvă aortică unicomisurală - orificiu circular poziționat excentric în rădăcina aortică și fără cuspe distincte vizibile.





- Stenoza AO valvulara:
  - PAL, PAS
  - Cuspe aortice îngroșate cu restricție la deschidere în sistolă.
- Stenoza AO subvalvulara:
  - PAL si apical 5 camere
  - membrana subaortică discretă de-a lungul TEVS, chiar sub valva aortică
- Stenoza aortică supravalară:
  - suprasternal
  - îngustare supravallulara
- Studiile Doppler estimeaza severitatea stenozei.

Stenoza Ao  
subvalv

AOV

FR 18Hz  
16cm

2D  
53%  
C 50  
P Low  
HPen  
CE  
69%  
2.5MHz  
WF High  
Med

G max = 69 mmHg  
G mean = 37 mm Hg

G max = 55  
G mean = 29

G max = 91  
G mean = 49

G max = 32  
G mean = 16

G max = 97  
G mean = 54

m/s  
-1.0  
-2.0  
-3.0  
-4.0  
-5.0  
75mm/s  
74L 1 of 1

# Grade de severitate a stenozei aortice

## Vmax

- usoara  $< 3.5$  m/sec
- moderata  $3.5 - 4.0$  m/sec
- severa  $> 4.0$  m/sec

## Pmax

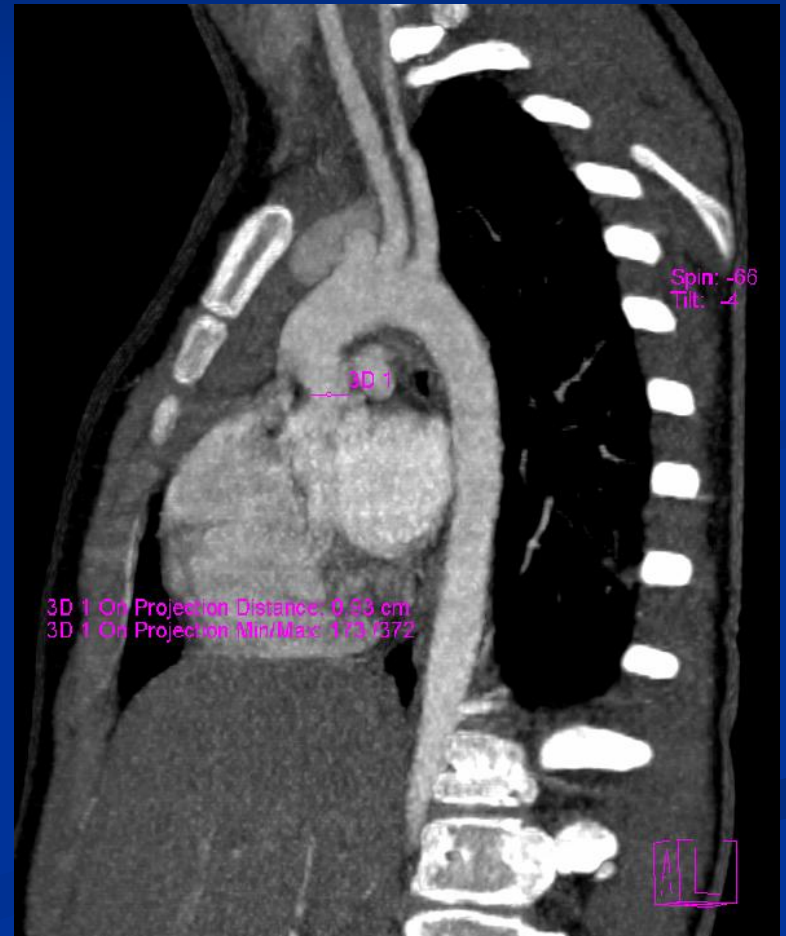
- usoara  $16 - 36$  mm Hg
- moderata  $36 - 50$  mm Hg
- moderat severa  $50 - 75$  mm Hg
- severa  $> 75$  mm Hg

# Grade de severitate a stenozei aortice

## Pmed transvalvular

- usoara  $< 20$  mm Hg
- moderata  $20 - 35$  mm Hg
- severa  $> 35$  mm Hg

# Angio CT cu reconstructie 3D stenoză aortică supravaltulară





# ANGIO CT CORD 3D

## Stenoza Ao supravavulara





## Evoluție. Complicații

- Durerile toracice, sincopa și chiar moartea subită (1-2% din cazuri) pot apărea la copiii cu stenoză AO severă.
- IC apare în cazuri de stenoză AO severă la nou-născuți sau la adulți.
- Gradientul de presiune crește semnificativ o dată cu creșterea copilului, deoarece volumul cardiac se mărește.
- Stenoza se poate agrava o dată cu înaintarea în vârstă, prin calcificarea cuspelor.
- Endocardita bacteriana apare la 4% din pacienții cu stenoza AO valvulară.

# Tratamentul medical

- Igiena orale și profilaxia endocarditei bacteriene.
- Copiii cu stenoză AO moderat-severă nu trebuie să efectueze efort fizic susținut.
- Nou-născuților în stare critică cu IC necesita măsuri anticongestive: agenți inotropi, diuretici și prostaglandină E1.
- Valvuloplastia percutana cu balonas se poate tenta la nou-nascuți.
- Evaluarea echo Doppler este necesară la fiecare doi ani la copiii asimptomatici cu stenoză usoară-moderată și mai des la cei cu stenoză severă.

# Tratamentul chirurgical

- Valvuloplastie aortică
- Înlocuirea valvei aortice poate fi necesară în cazul unei valve aortice unicuspidale sau bicuspe foarte displastice.
- Copiii mai mari și adolescenții care au avut deja valvulotomie aortice pot necesita înlocuirea valvei.
- Această procedură utilizează o valvă mecanică sau, o bioproteză porcină.
  - Valva mecanică necesită tratament anticoagulant.
  - Valva porcina sau alografele aortice nu necesită anticoagulanți dar au durabilitate limitată.

# Indicații și moment operator

- Nou-născuții cu IC prin stenozei AO critica, necesită operație urgentă.
- Copiii cu stenoză aortică severă și cu gradientul de presiune sistolică de **75 mm Hg necesită operație**.
- Copiii cu gradientul de presiune sistolică de **50-70 mm Hg** reprezintă un **grup controversat**.
- Operația de înlocuire a valvei trebuie amânată, dacă este posibil, până când o valvă de mărime adultă poate fi folosită.
- Copiii asimptomatici cu un gradient de presiune sistolică **mai mic de 50 mm Hg nu necesită operație**.
- Simptomele legate de stenoza aortică (dureri anginoase, sincope), cu rezultate anormale la testele de efort, reprezintă indicații pentru operație, chiar dacă gradientul sistolic este 50 mm Hg.

## ■ **Mortalitatea**

- Rata totală a mortalității: 15% - 20% la nou-născuți și copii mici cu stenoză AO valvulară.
- Nou-născuții bolnavi și cei cu un statut funcțional preoperator slab au o rată a mortalității de 40%.
- În cazurile de stenoză supravalvulară și subvalvulară discretă, decesul se înregistrează în mai puțin de 1% din cazuri.

## ■ **Complicații**

- RA semnificativă după valvulotomia aortică.

# Recuperare si dispensarizarea postoperatorie

- Examinarea anuală cu ECG și ECHO cardiac este necesară la toți pacienții care au suferit o operație a valvei aortice.
- Aproximativ 25% din pacienți necesită înlocuirea valvei la 15-20 de ani după operația inițială.
- Interzicerea sporturilor ce necesită efort fizic intens și susținut poate fi necesară la copiii cu stenoză aortică și/ sau RA reziduale moderate.
- Efortul fizic poate fi efectuat in limita tolerantei fizice.
- Profilaxia endocarditei trebuie efectuată după toate tipurile de operații ale valvei aortice.
- Anticoagulanții sunt necesari după o înlocuire cu valvă prostetică mecanică, dar nu și după o înlocuire cu o valvă de țesut biologic.

# COARCTAȚIA DE AORTĂ

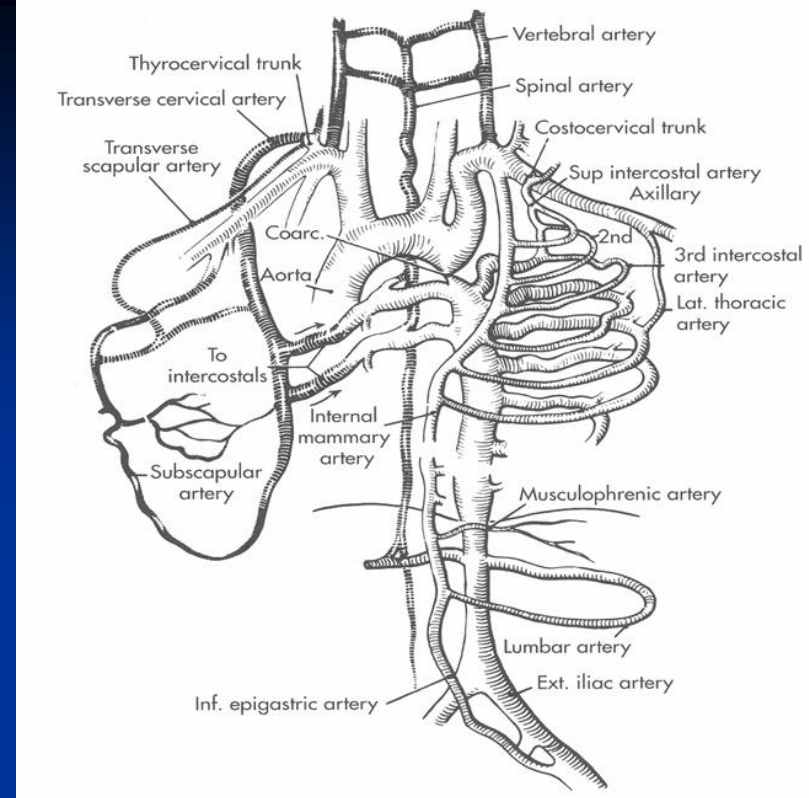
# Definitie

- Coarctatia de aorta reprezinta o ingustare, stenoza a aortei descendente, imediat dupa emergenta arterei subclavii stangi.



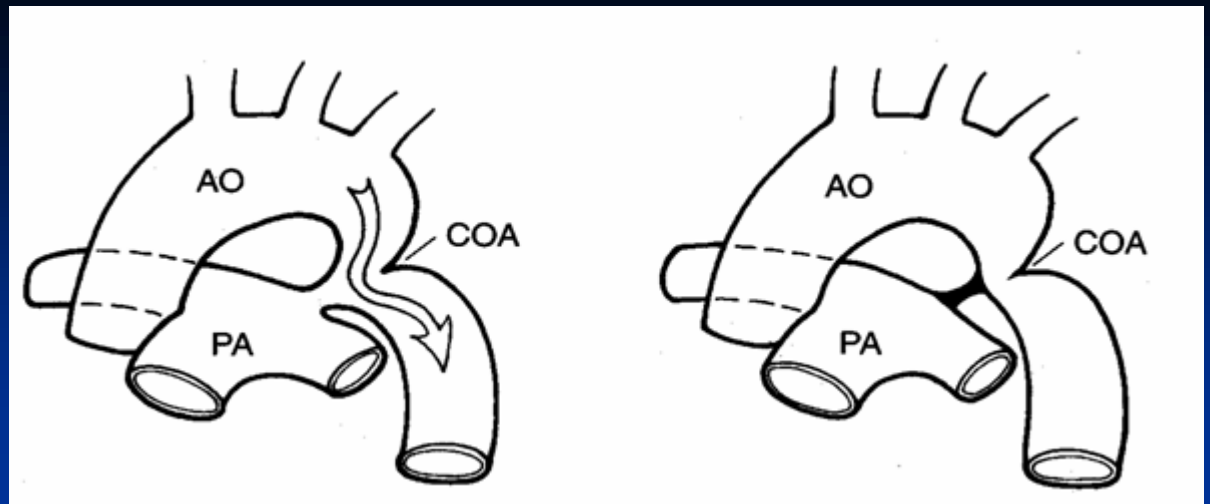
# Prevalență

- Apare în 8-10% din MCC.
- Afectează mai des băieții (M:F=2:1).
- Fetele cu sindrom Turner au coarctare de aortă în 30% din cazuri și pot dezvolta disecție de aortă.



# Patologie

- Coarctația de aortă este localizata juxtaductal.
- 85% din pacienții cu CoAo au o **valvă aortică bicuspidă**.
- **Sugarii** cu CoAO sunt **simptomatici**. AOD este aprovizionată cu sânge din partea dreaptă a inimii prin CAP, în timpul vieții intrauterine și la naștere. O dată cu închiderea CAP, acești copii devin simptomatici. Circulația colaterală nu se dezvoltă în mod normal.
- **Copiii** cu CoAO sunt **asimptomatici**. AOD este aprovizionată cu sânge din VS prin AOA și prin istmul aortic în timpul vieții intrauterine și după. Circulația colaterală normală se dezvoltă gradat.



## Diagnostic la SUGARI - SIMPTOMATICI

### Manifestări clinice. Anamneza.

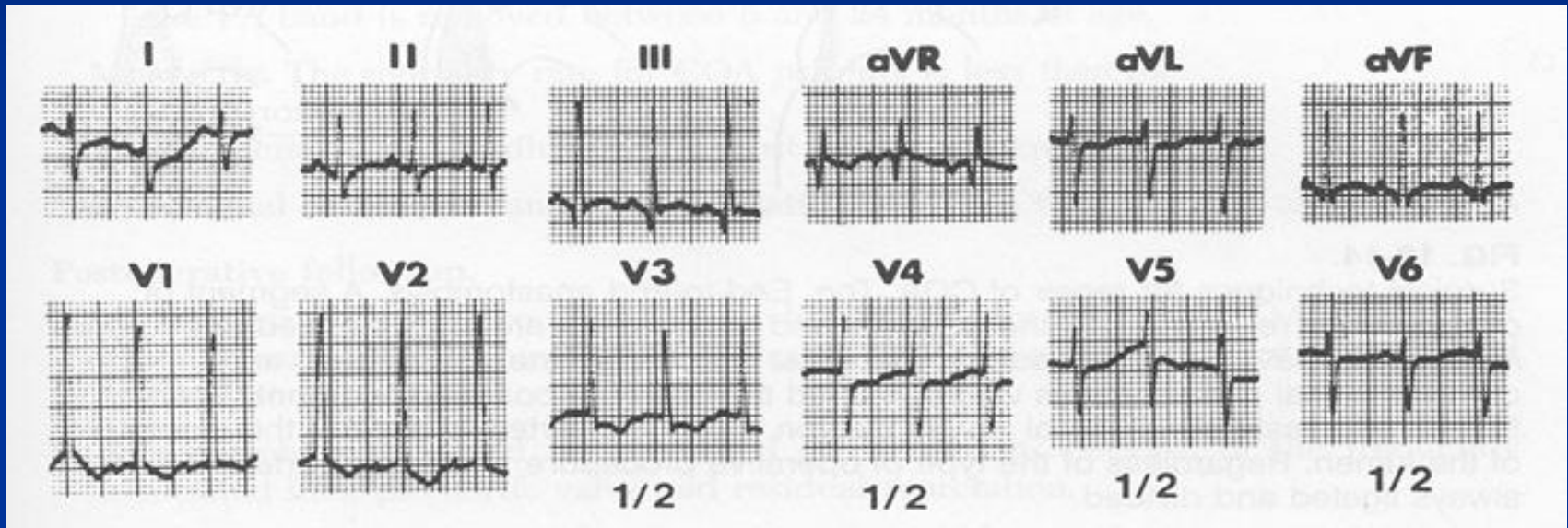
- Hrănirea deficitară, dispneea și greutatea corporală foarte scăzută sau semnele de șoc circulator acut pot apărea în primele 6 săptămâni de viață.

# Examinarea fizică

- Sugarii cu CoAO sunt palizi și au dispnee de diferite grade.
- Dezvolta rapid oligurie sau anurie, șoc circulator și acidemia severă, pana la deces.
- Cianoza diferențială poate fi prezenta în jumătatea inferioară a corpului, din cauza șuntului ductal dreapta-stânga.
- Pulsurile periferice pot fi slabe ca rezultat al insuficienței cardiace.
- Nu apare nici un suflu cardiac la 50% din copiii bolnavi.
- Un suflu nespecific poate fi audibil în zona precordială.

## Electrocardiografia

- Axa QRS normală, HVD și BRD sunt prezente la majoritatea sugarilor cu CoAO, mai frecvent decât HVS.
- HVS apare la copiii mai mari.



## Radiografia cardio-pulmonară

- Cardiomegalia marcată, edemul pulmonar, congestia venoasă pulmonară sunt de obicei prezente.

# Echocardiografia

- Echocardiografia 2D și studiile Doppler dezvăluie de obicei localizarea și dimensiunea coarctației.
- Din incidență suprasternală, o “platformă” de țesut în formă de pană/ săgeată poate fi observată distal față de A. subclavie stângă, în AOD.
- Studiile Doppler evaluează severitatea.





# Tratamentul medical

- Prostaglandină E1 pentru a redeschide CAP și pentru a asigura fluxul către AOD și rinichi.
- Măsuri intense anticongestive cu agenți inotropici (dopamină, dobutamină), diuretice și oxigen.
- Angioplastia cu balonaș la sugarii bolnavi la care procedurile chirurgicale standard implică un risc sporit.



## Tratamentul chirurgical

- Procedurile chirurgicale variază de la instituție la instituție.
- Rezecția și anastomoza termino-terminală.
- Aortoplastia constă în inserarea unui petic eliptic de Dacron pentru a extinde diametrul lumenului.
- Dacă insuficiența cardiacă sau șocul circulator apar foarte devreme, operația trebuie efectuată de urgență.
- Tratamentul medical prelungit nu este recomandat.

## Mortalitatea

- Rata mortalității la pacienții este sub 5%.

## Complicații postoperatorii

- Insuficiența renală postoperatorie este cea mai frecventă cauză de deces.
- Obstrucția reziduală și/ sau recoarctația apar în 6-33% din cazuri.

## Evoluție

- Aproximativ 20-30% din toți pacienții cu CoAO prezintă IC înainte de vârsta de 3 luni.
- Dacă boala nu este detectată sau/și rămâne netratată, decesul se poate produce din cauza insuficienței cardiace și renale acute.

# Recuperare si dispensarizarea postoperatorie

- Controalele la 6-12 luni, deoarece recoarctăția este posibilă.
- Recuperarea postoperatorie e spontana si foarte buna.
- Controalele sunt și mai importante dacă operația a fost efectuată în primul an de viață.
- Profilaxia endocarditei bacteriene trebuie continuată după indicațiile medicului, din cauza valvei aortice bicuspidă asociate și a coarctăției reziduale.
- Angioplastia cu balonaș poate fi efectuată dacă apare o recoarctăție semnificativă.
- Trebuie urmărită și tratată HTA restanta.

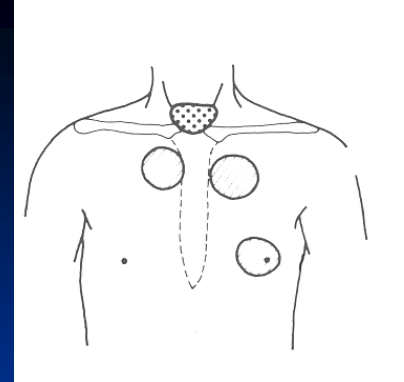
# Copiii asimptomatici cu CoAo

## Diagnostic

## Manifestări clinice. Anamneza.

- Majoritatea copiilor sunt asimptomatici.
- Ocazional, copiii se plâng de extenuare și/ sau dureri de picioare după exercițiile fizice.

# Examinarea fizică



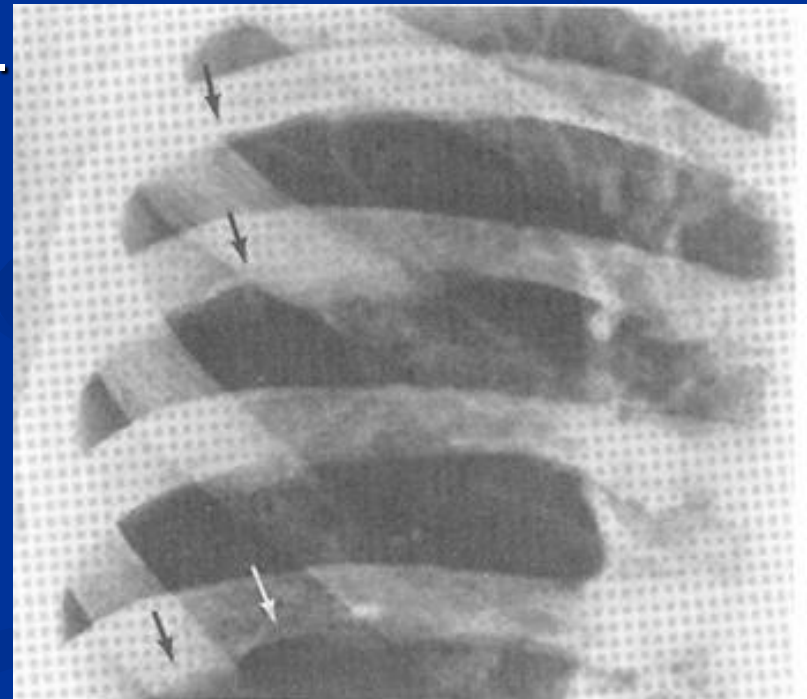
- Pacienții cresc și se dezvoltă normal.
- Pulsul arterial la artera femurala este absent sau slab.
- Există hipertensiune în brațe sau valorile presiunii sanguine în brațe sunt mai mari decât acelea de la membrele inferioare.
- Presiunea sistolică la picioare poate fi cu 20 mm Hg mai mica decât în brațe.
- Suflu sistolic poate fi prezent la nivel suprasternal.
- Suflu de ejecție sistolică, de gradul 2 - 4/ 6 poate fi auzit in spatiul II parasternal drept.

# Electrocardiografia

- Axa QRS la stânga și HVS se întâlnesc adesea.
- ECG este normal la 20% din pacienți.

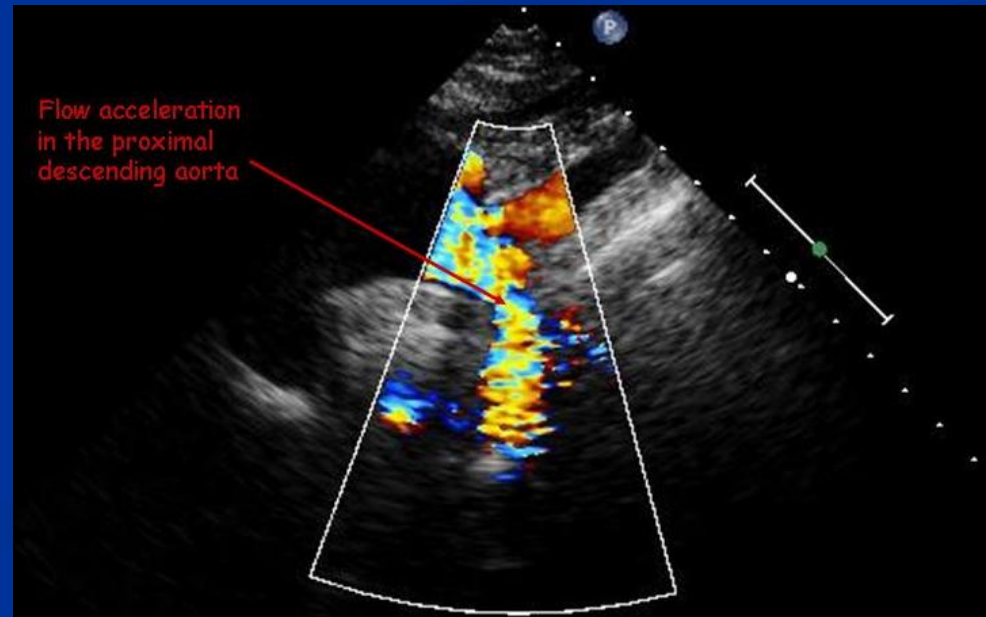
## Radiografia

- Dimensiunea inimii poate fi normală.
- Poate fi observată dilatarea AOA.
- Eroziunile costale între a patra și a opta coastă pot fi observate la copiii mari, dar foarte rar la copiii mai mici de 5 ani.



# Echocardiografia

- Incidenta suprasternala vizualizeaza zona coarctata.
- Valva aortică bicuspidă este de obicei prezentă.
- Examinarea Doppler releva severitatea obstrucției.





# Angio RMN





# Incizuri costale – dilatari vase



## Evoluție. Complicații

- O valvă aortică bicuspidă poate cauza stenoză și/ sau regurgitare, o dată cu înaintarea în vârstă.
- Endocardita bacteriana poate apare pe valva aortică sau pe zona coarctata.
- Insuficienta acută a VS, ruperea aortei, hemoragia intracraniană, encefalopatia hipertensivă și bolile cardiovasculare hipertensive pot apare la vârsta adultă.

# Tratamentul medical

- Igiena dentară și profilaxia endocarditei bacteriene.
- Copiii cu CoAO ușoară trebuie ținuti sub observație, pentru a se putea detecta din timp hipertensiunea în brațe sau diferențele mari de tensiune între brațe și membrele inferioare.
- Crizele hipertensive, dacă apar, trebuie diagnosticate și tratate adecvat.
- Angioplastia cu stentare pentru coarctația nativă (neoperată) este recomandată.

# Mortalitatea

- Mai mică de 1% la copiii mai mari.

## Tratamentul chirurgical

- CoAO cu hipertensiune în extremitățile superioare, cu un gradient de presiune sistolică de 20 mm Hg sau mai mare între brațe și picioare indică corecția chirurgicală.
- La copiii mai mari, operația trebuie făcută imediat după stabilirea diagnosticului.
- Dacă apare HTA severă, IC sau cardiomegalie, operația trebuie efectuată chiar și la o vârstă mai mică.

- Copiii cu CoAO ușoară (gradient mai mic de 20 mm Hg) pot fi luați în considerare pentru operație dacă gradientul crește în urma exercițiilor fizice.
- Rezecția segmentului de coarctare și anastomoza termino-terminală este procedura chirurgicală pentru coarctarea de aortă la copii.
- Se prefera angioplastia cu stent în centrele bine dotate.

## Complicații

- După operație poate să se mențină sau să reapară HTA.

# Recuperare si dispensarizare postoperatorie

- La controalele anuale trebuie luate în considerare următoarele elemente:
  - persistența sau revenirea HTA în brațe și picioare la unii pacienți (cauza hipertensiunii nu este pe deplin elucidată),
  - diferențele de tensiune între brațe și picioare, fapt ce sugerează recoarctația,
  - se accentuează necesitatea continuării profilaxiei endocarditei bacteriene.
- Dacă coarctația de aortă recidivează, dilatarea cu balonas trebuie luată în considerare fiind considerată o procedură sigură, sau restentarea. Efortul fizic este in limita tolerantei fizice, individualizat, pt fiecare caz in parte.

**Va multumesc!**