

MALFORMATIILE CONGENITALE DE CORD CIANOGENE

- **TRANSPOZIȚIA DE VASE MARI**
- **TETRALOGIA FALLOT**

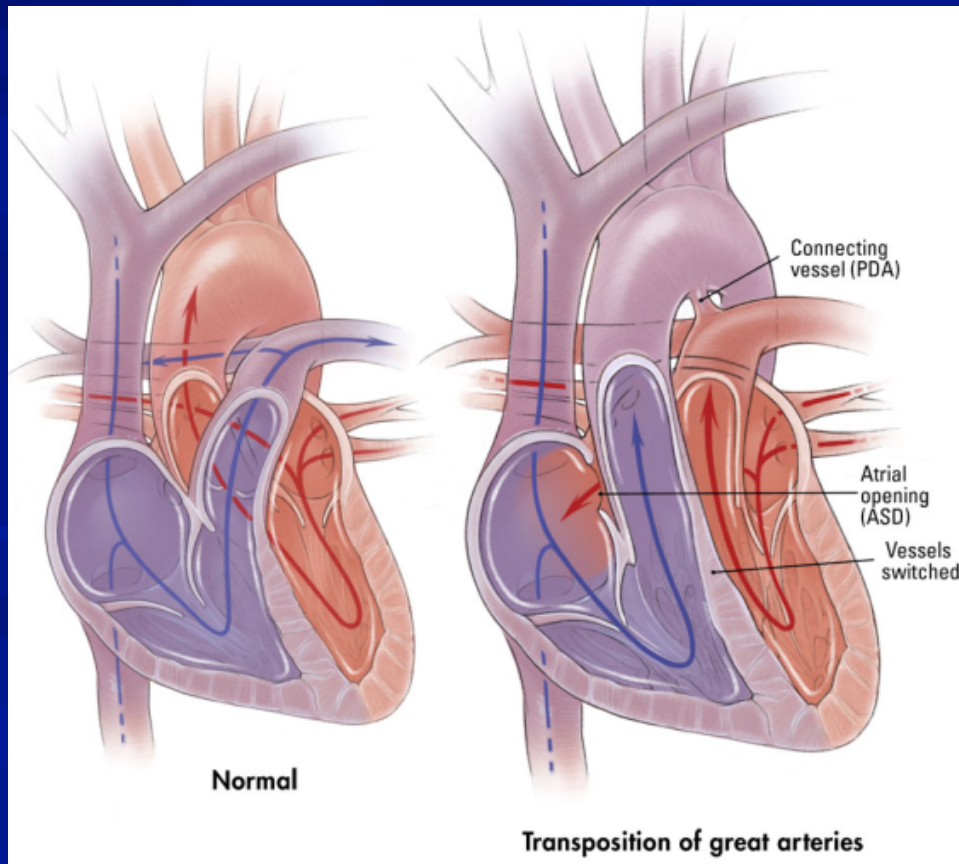
DRENAJ VENOS PULMONAR ANORMAL

- **ATREZIA DE TRICUSPIDĂ**
- **BOALA EBSTEIN**
- **TRUNCHI ARTERIAL COMUN**
- **VENTRICUL STÂNG HIPOPLAZIC**

TRANSPOZIȚIA DE VASE MARI

Prevalență

- 2 tipuri transpozitii:
 - **D - TVM** apare la aproximativ 5% din toate MCC.
 - **L - TVM** (ventriculii sunt inversati – nu e cianogena)
- Sex ratio M:F = 3:1



Patogenie

■ TVM clasica - D - TVM:

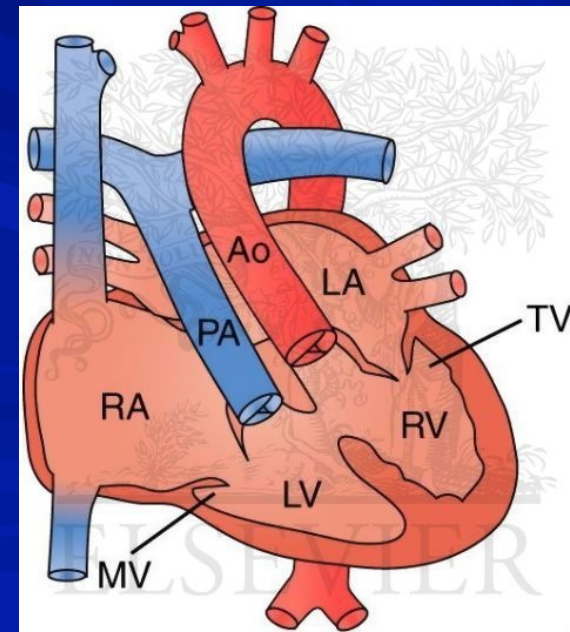
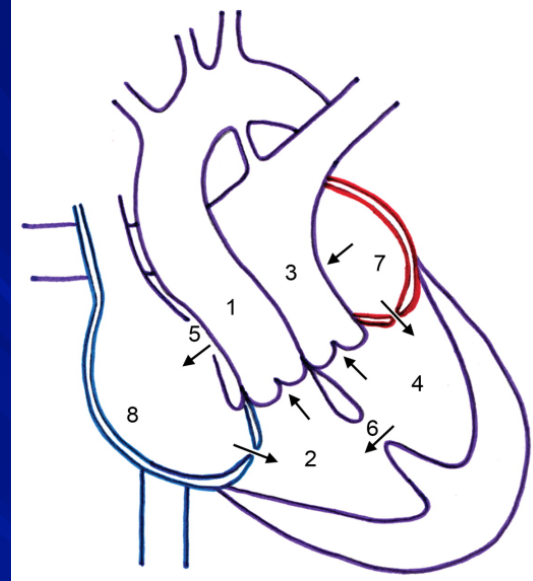
- aorta pornește ant. și la dr (D), din VD,
- AP pornește post. din VS,
- separarea completă a circulației pulmonare și sistemice.

■ Pentru supraviețuire sunt necesare:

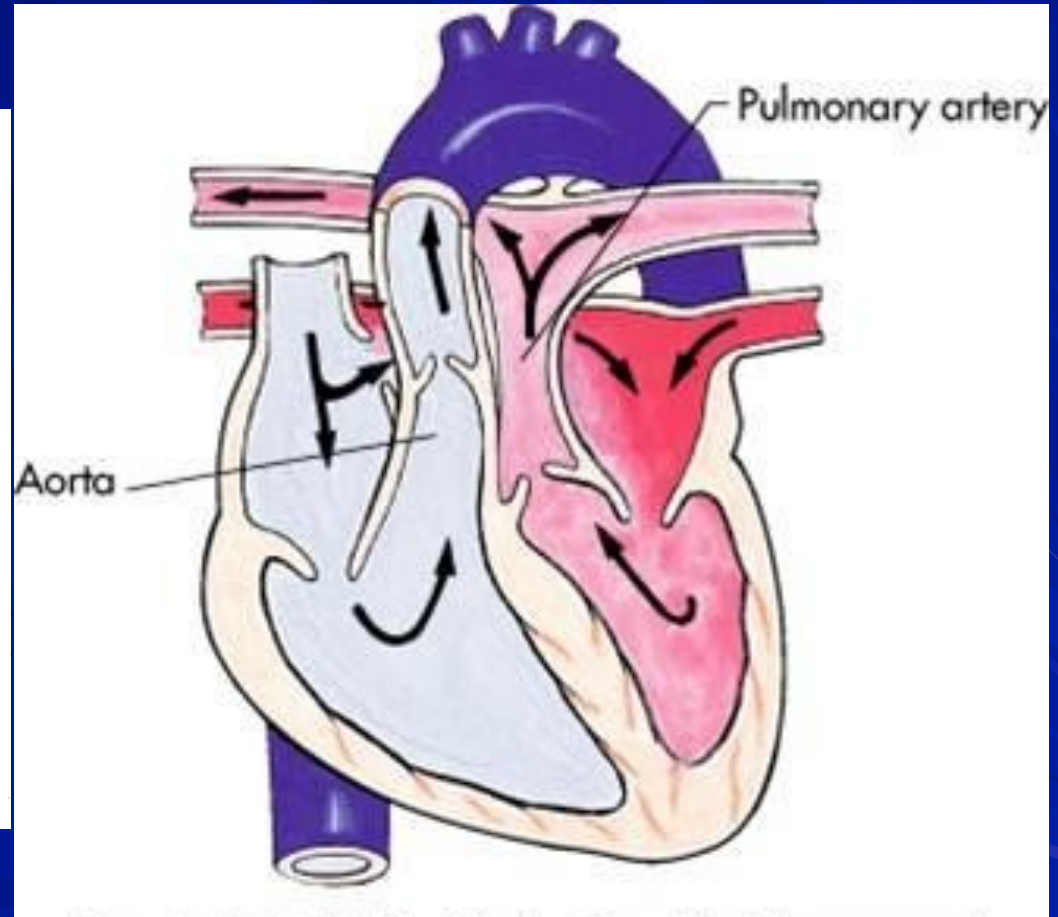
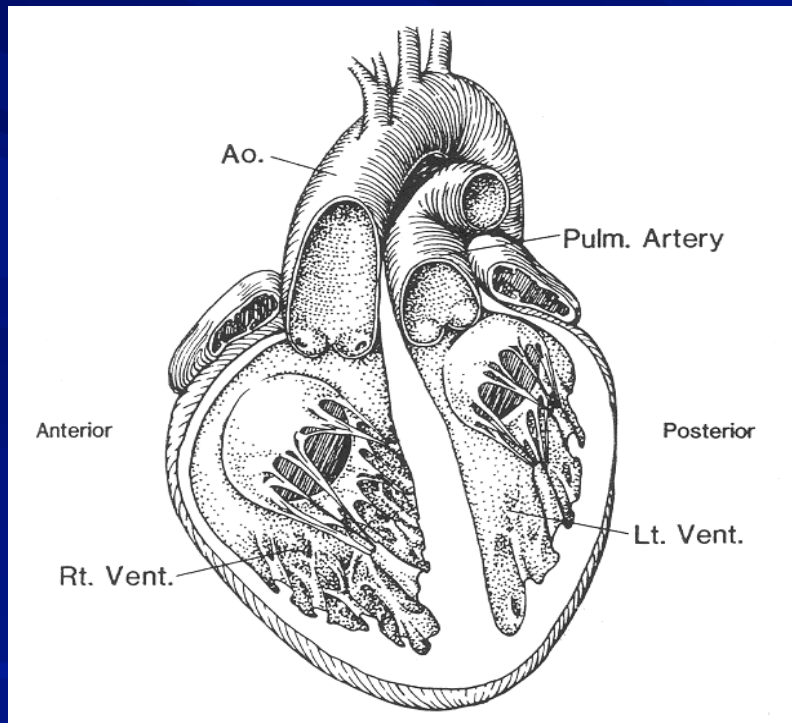
- defecte pt mixing: DSA, DSV, CAP.

■ TVM congenital corectata: L - TVM

- AO și AP sunt normal poziționate
- ventriculii sunt inversați



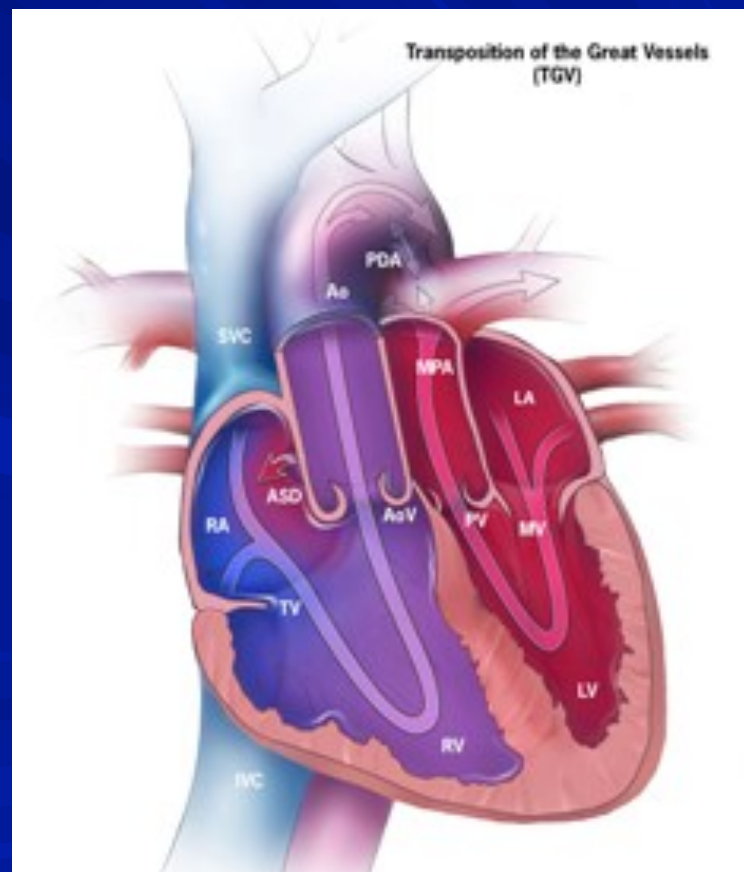
D - TVM



Diagnostic

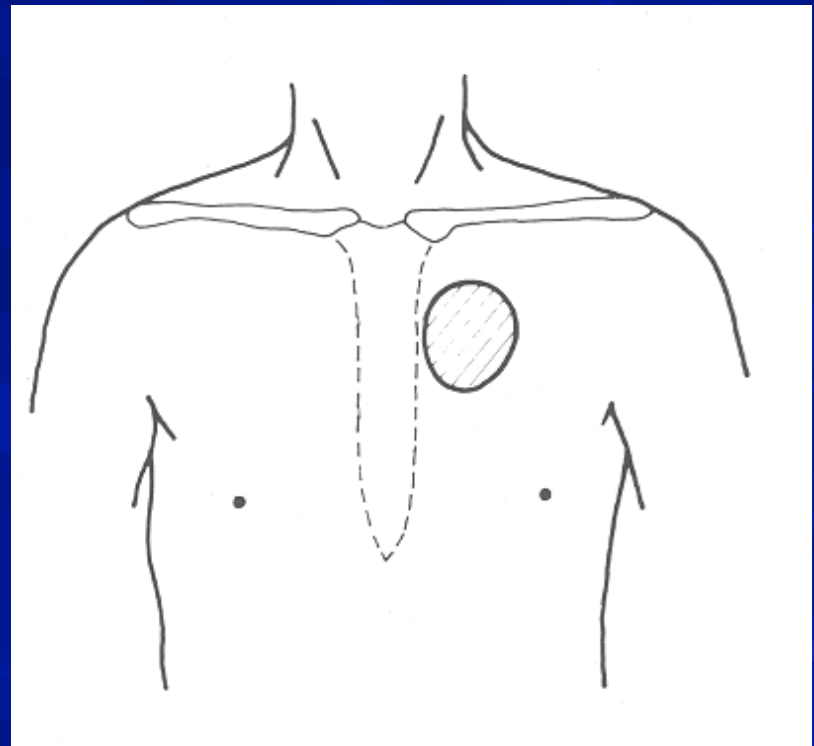
Manifestări clinice

- Cianoza apare de la naștere.
- Imediat postnatal apar:
 - semne de IC
 - dispnee
 - dificultăți de hrănire



Examinarea fizică

- Se percep sufluri de defecte asociate.



Laborator

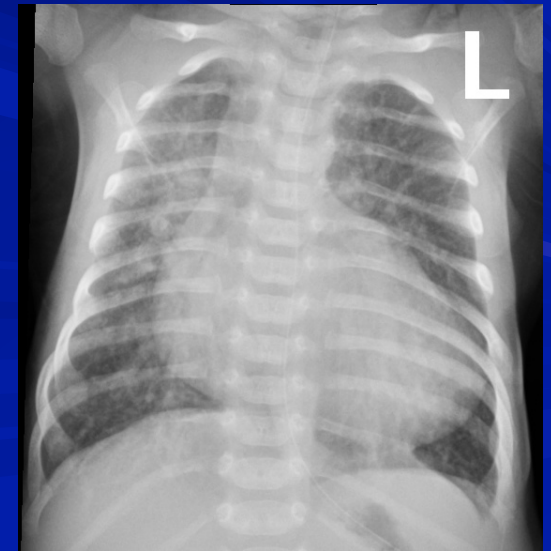
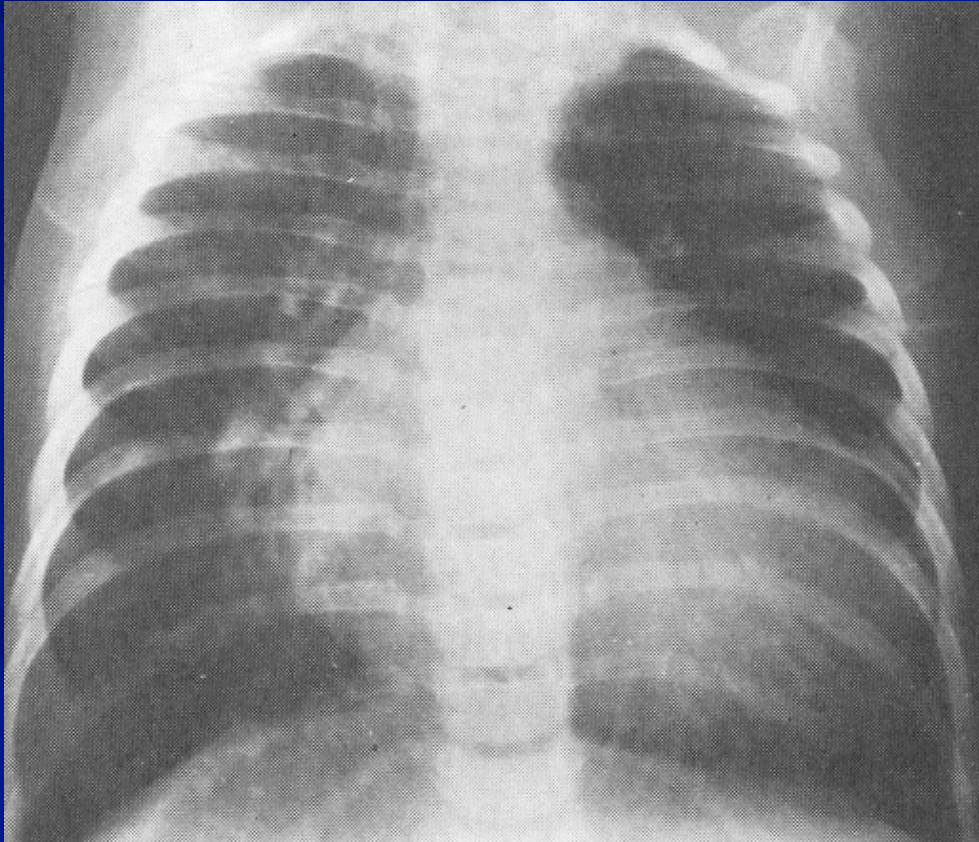
- Hipoxemia arterială severă +/- acidoză
- Hipoxemia **nu răspunde la administrarea de oxigen.**

ECG

- DAD (+90 - +200 de grade).
- HVD este prezentă după primele zile de viață.
- HVS poate fi prezenta la sugarii cu DSV, CAP.
- Ocazional HAD.

Rx

Cardiomegalie cu vascularizație pulmonară crescută
Siluetă cardiacă în formă de ou
Mediastin superior îngustat



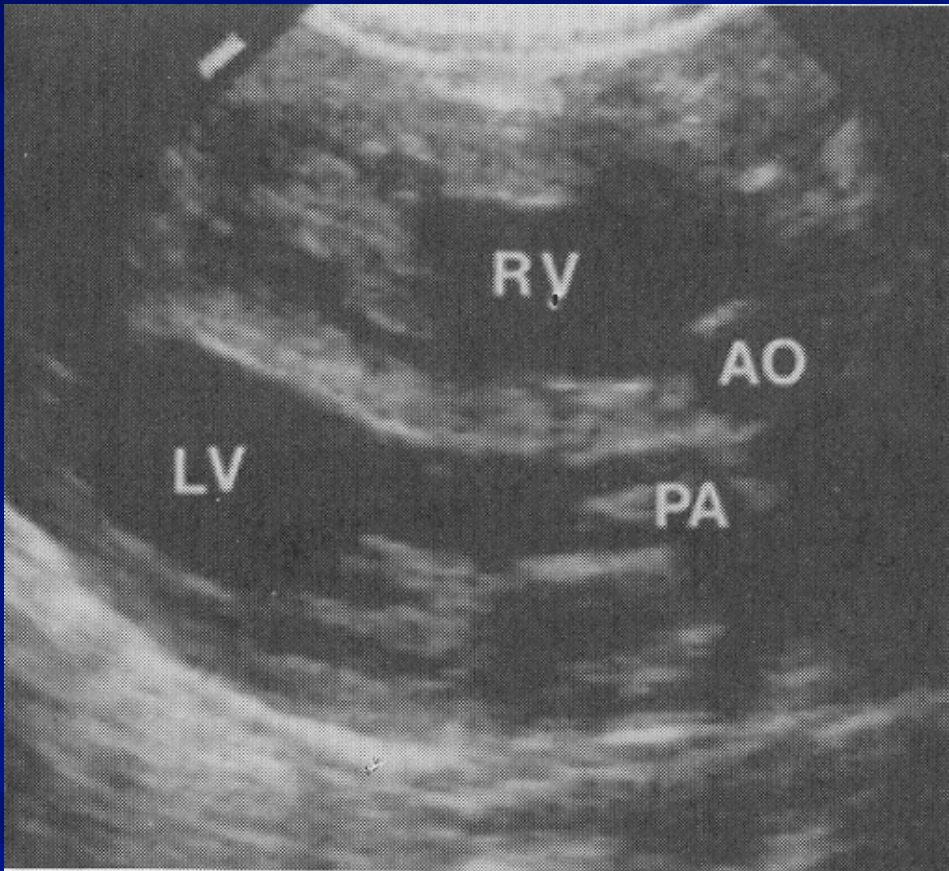
Echocardiografia

- **Parasternal ax lung:**
 - vasele pleaca in paralel – “teava de pusca”;
 - vasul posterior se bifurca = **AP**.

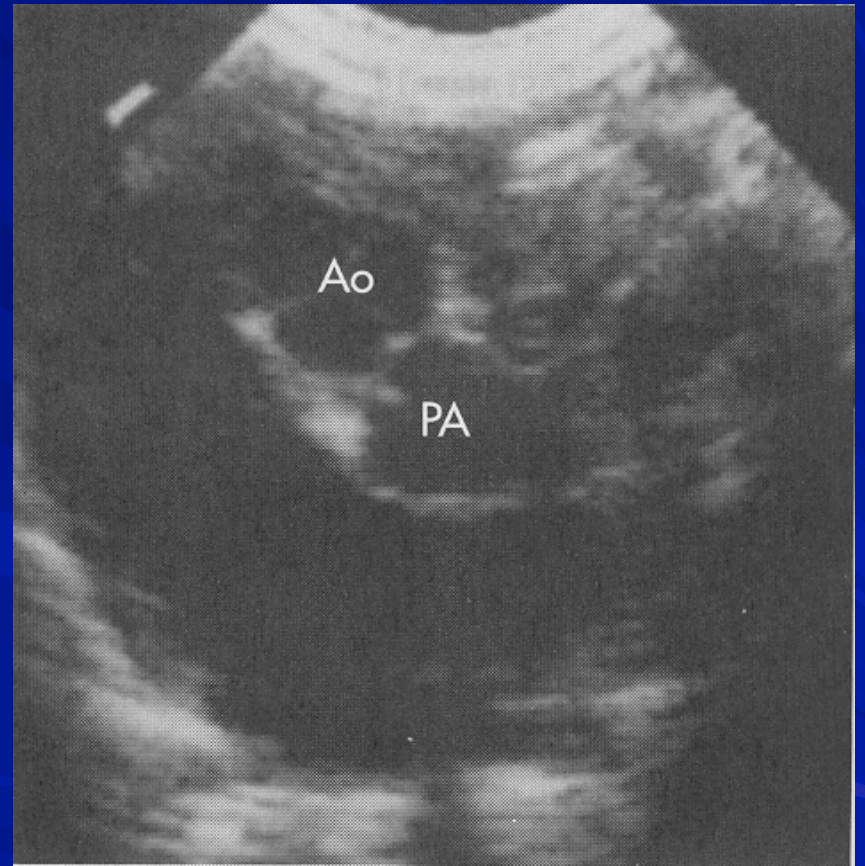
- **Parasternal ax scurt:**
 - marile artere apar ca “**cercuri duble**”.
 - **AP** se află în **centrul cordului**
 - **arterele coronare nu pornesc din această arteră**
 - **AO** este localizată anterior și la dreapta față de **AP**.

- **Apical și subcostal patru camere:**
 - **AP** (se bifurcă) pleacă din **VS**,
 - **aorta** pleaca din **VD** si face croșa.

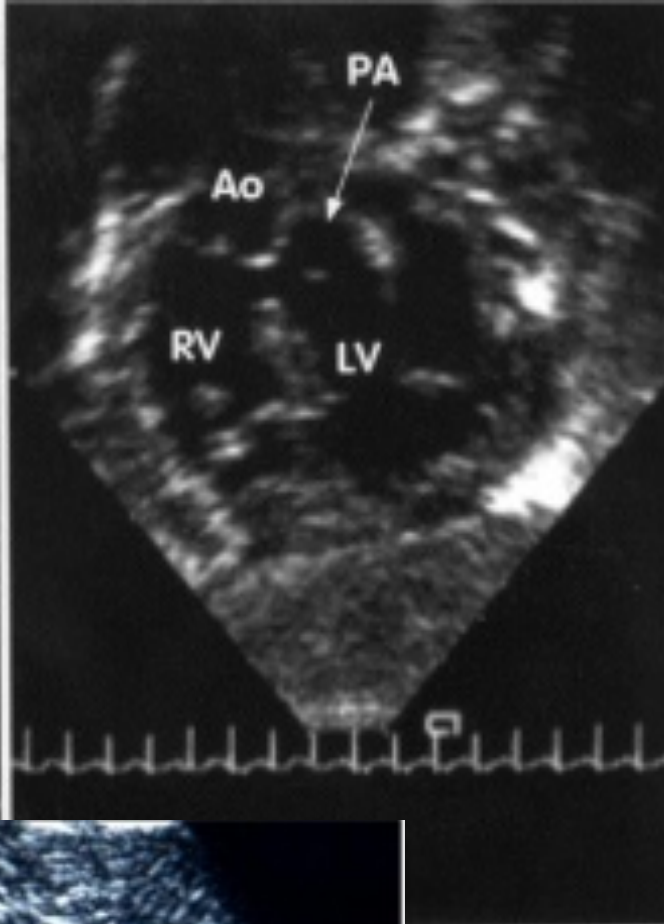
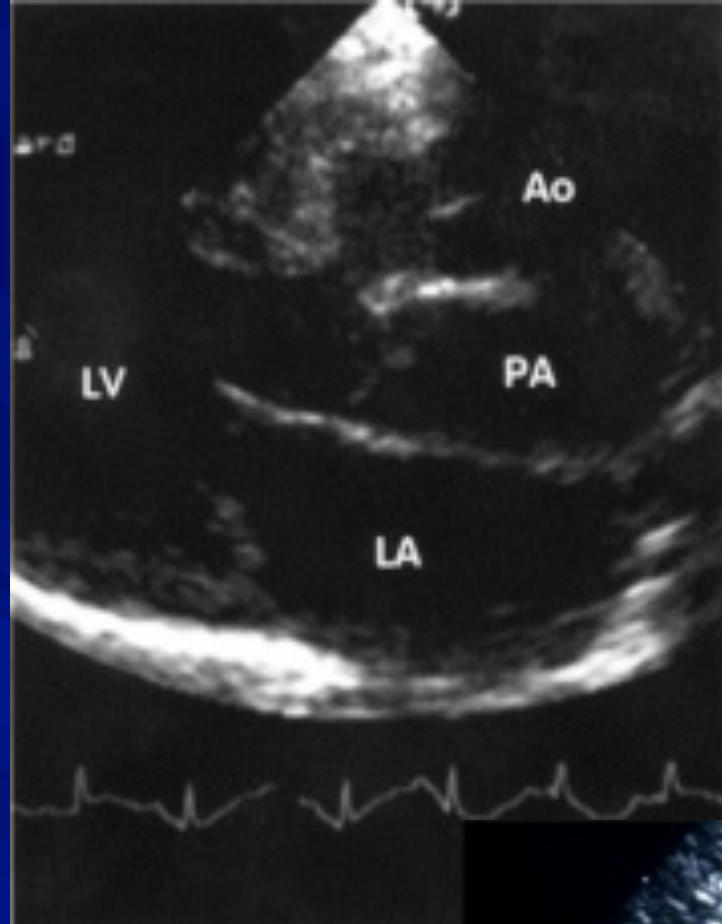
- Defecte asociate: DSV, CAP, pot fi evaluate.



PAL



PAS



Evoluție și management

- Acidoza și hipoxia progresivă duc la deces fara mixing.
- IC apare în primele săptămâni de viață.
- Fără intervenție chirurgicală, 90% din pacienți decedează.
- Copiii cu SIV intact sunt grupul cel mai problematic.
- Copiii cu DSV și CAP sunt grupul cel mai puțin cianotic, dar cel mai predispus IC și HTP.

Tratamentul medical

- Prostaglandină E1 se administrează pentru menținerea deschisă a canalului arterial.
- IC poate fi tratată cu digoxin și diuretice.

Tratamentul chirurgical

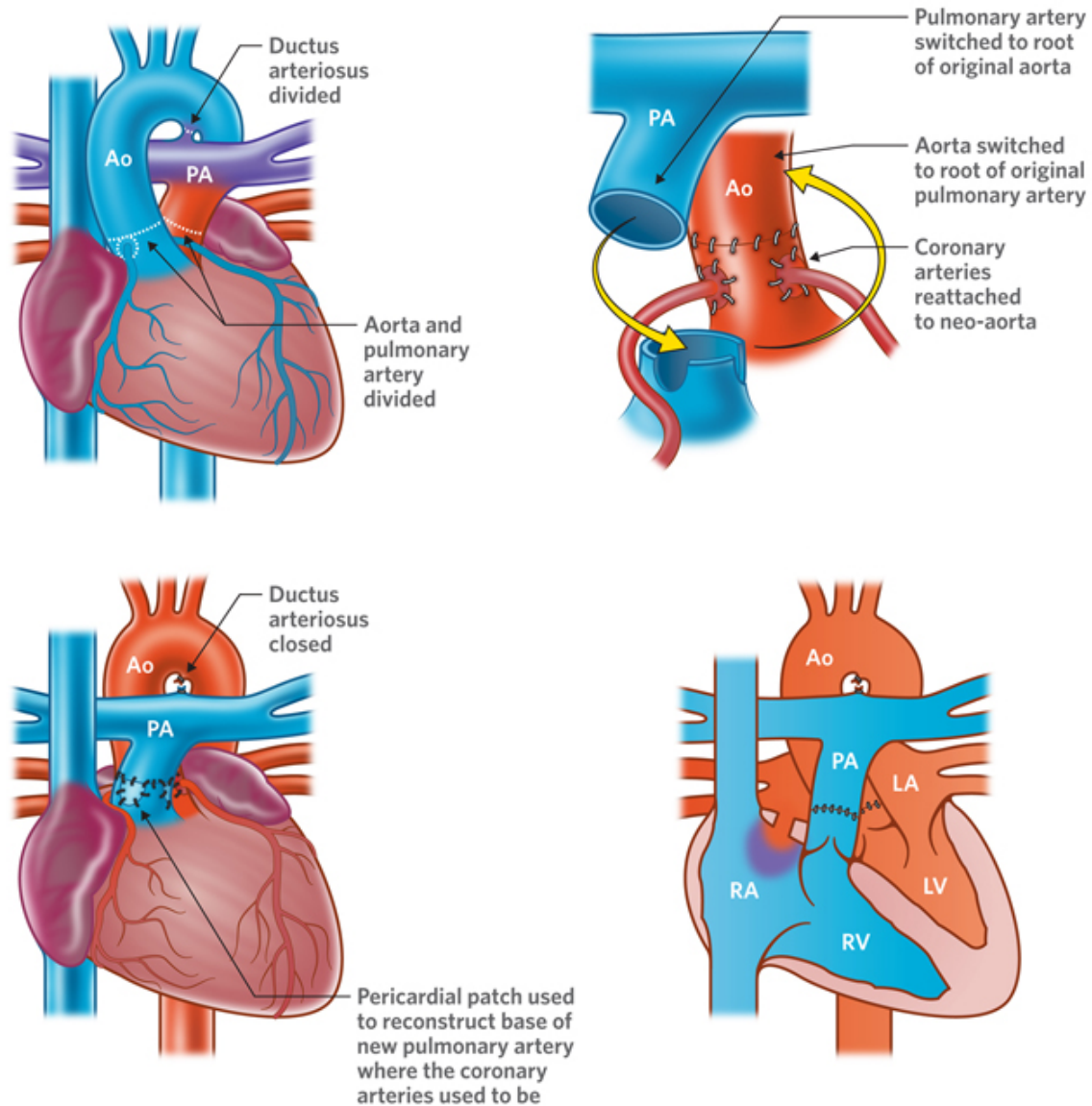
■ Proceduri paliative

- Procedura Rashkind - septostomia atrială cu lamă = urgenta.

■ Corectări definitive

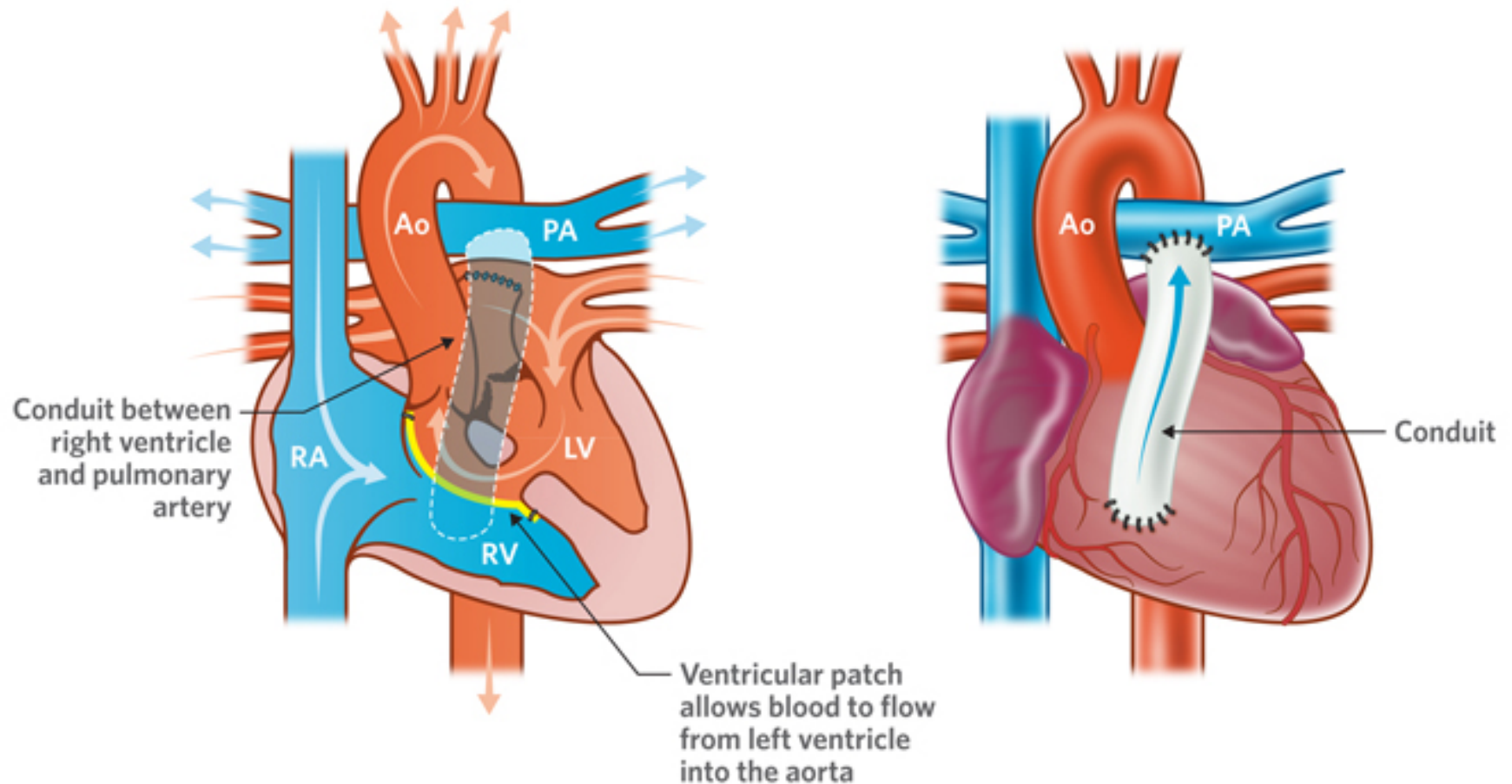
- Procedurile care comută sângele din partea dr. și stg. la trei nivele:
 - **nivelul atrial** (operațiile de reparație intraatrială, Senning sau Mustard)
 - **nivelul ventricular** (operația Rastelli)
 - **nivelul marilor artere** (switch arterial sau operația Jatene).

Surgery for transposition of the great arteries — Arterial switch



Tratamentul chirurgical

Surgery for TGA with VSD and pulmonary stenosis — Rastelli repair



Complicații postoperatorii

- Obstrucția returului pulmonar venos (<5%)
- Obstrucția returului sistemic venos (<5%)
- Șunt rezidual intraatrial ($\geq 20\%$)
- Disfuncția nodului sinusal (>50%)
- Aritmii supraventriculare frecvente
- Deces subit
- HTP

Monitorizare

Control angio CT al arterelor coronare in timp

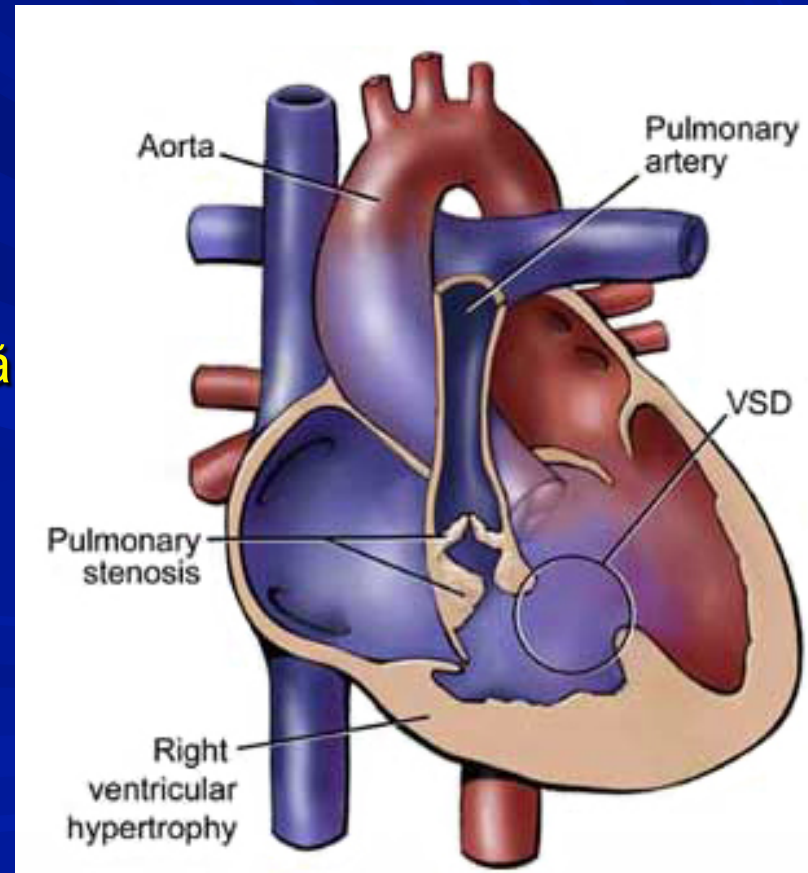
TETRALOGIA FALLOT

Prevalență

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

Patogenie

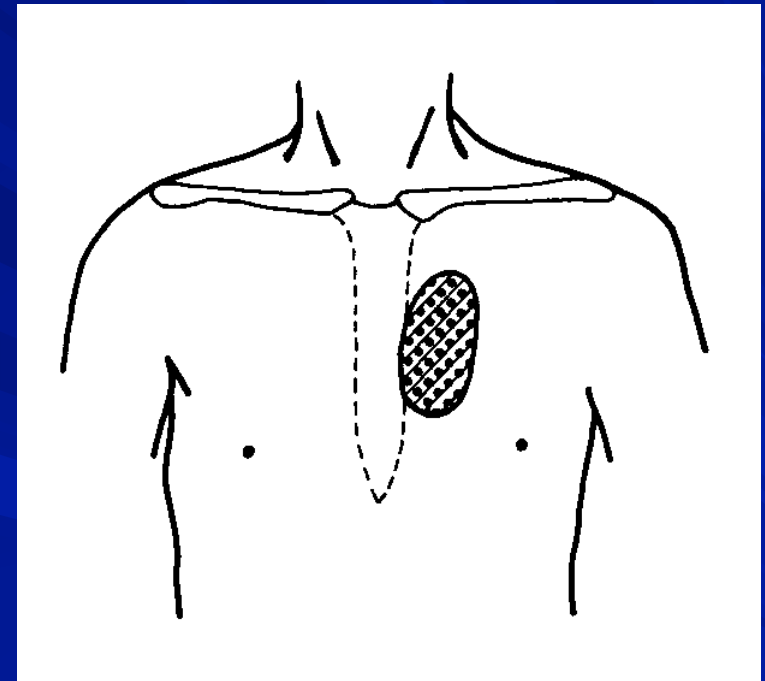
- 4 anomalii:
 - DSV
 - stenoză AP, sau obstrucția TEVD
 - HVD
 - aorta calare pe sept, dextropozată



Diagnostic

Manifestări clinice

- Suflu sistolic este perceptibil la naștere.
- Majoritatea pacienților sunt asimptomatici, cu **cianoză usoară** la naștere.
- Imediat după naștere **cianoza severă** poate fi observată în **tetralogie Fallot cu atrezie pulmonară**.
- **Dispneea la efort, crizele hipoxice** sau **squatting-ul** apar mai târziu la sugarii și copiii cianotici.





Apar grade variate de cianoză, tahipnee,
degete hipocratice și unghii în cadran de ceas.

Examinarea fizică

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

- Poziție de sqatting la copil

- Crize de cianoză

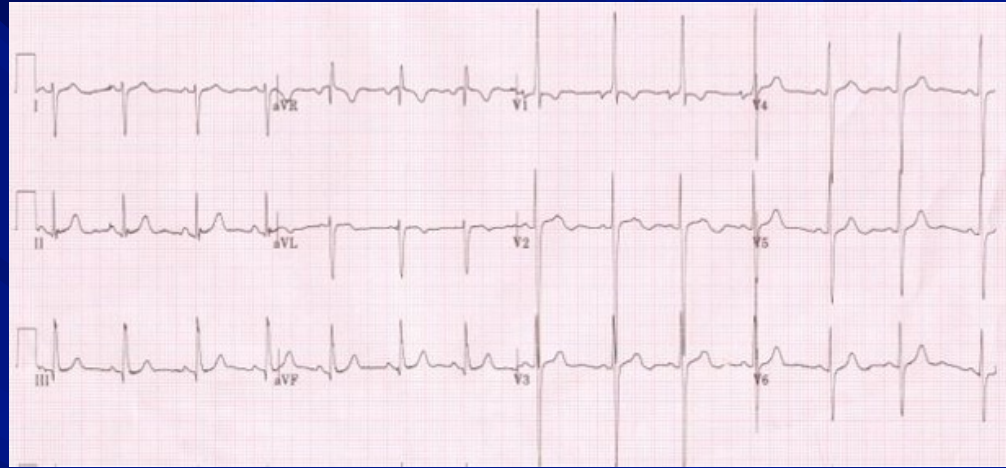


- Suflu sistolic în “spită de roată”, de DSV, spațiul IV parasternal stâng

- Suflu sistolic ejecțional (gradul 3-5/ 6), spațiul II parasternal stâng - de stenoză de AP.

ECG

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



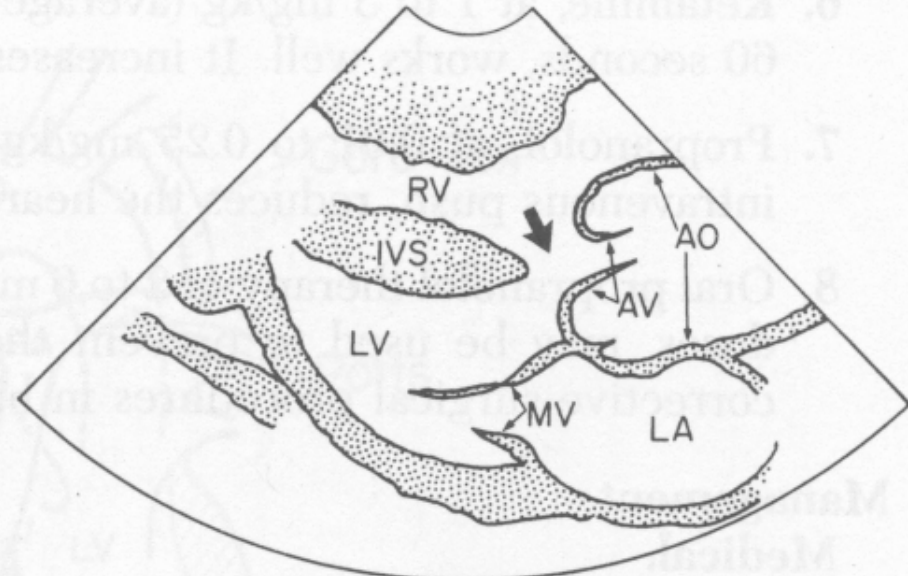
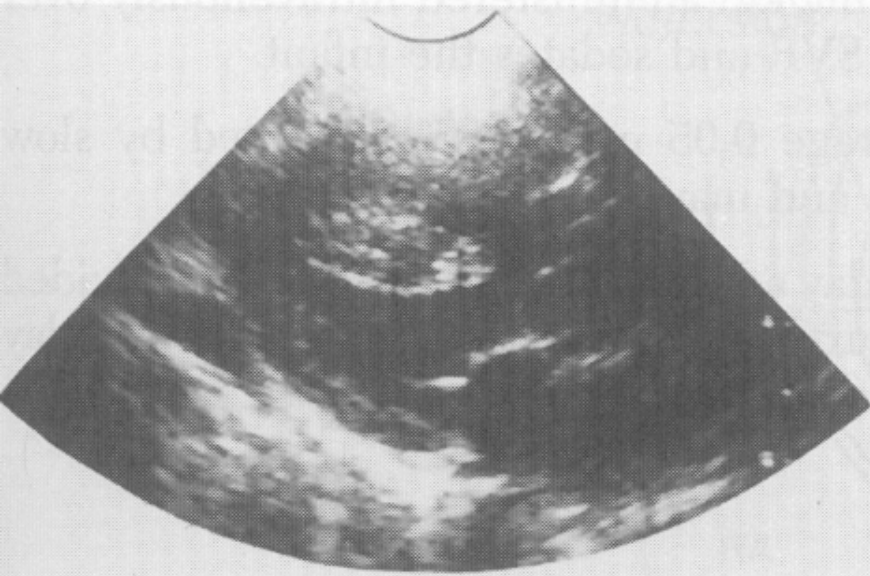
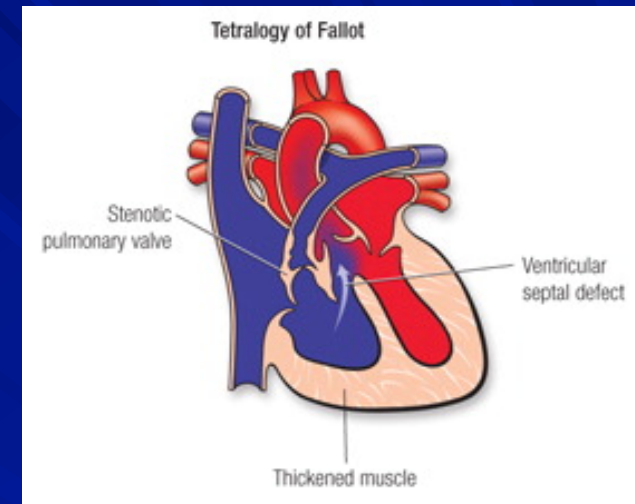
Rx cp

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

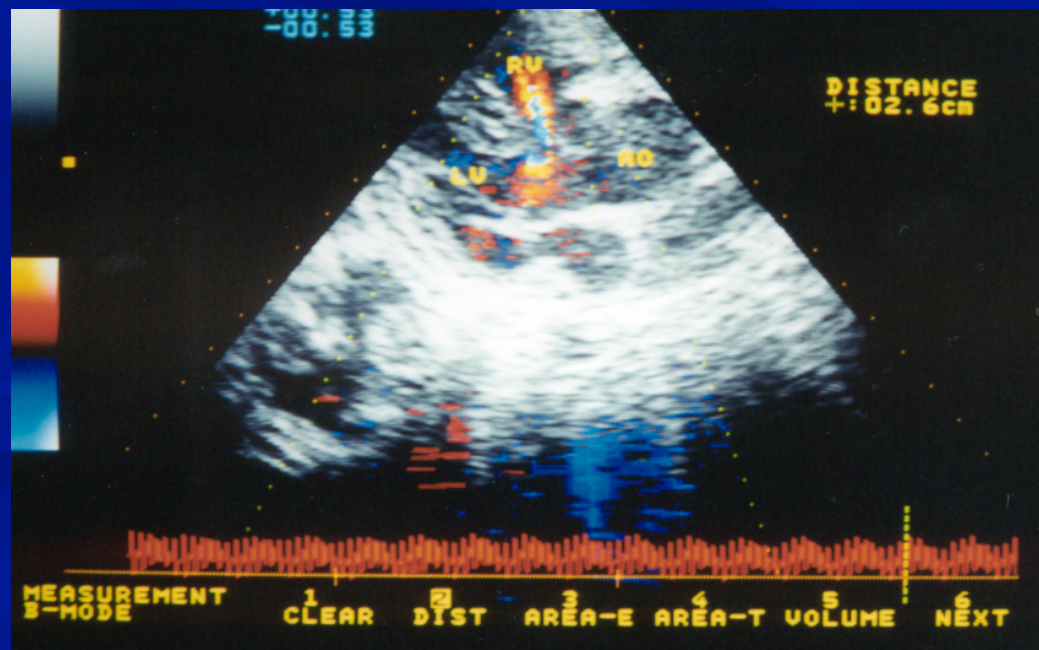
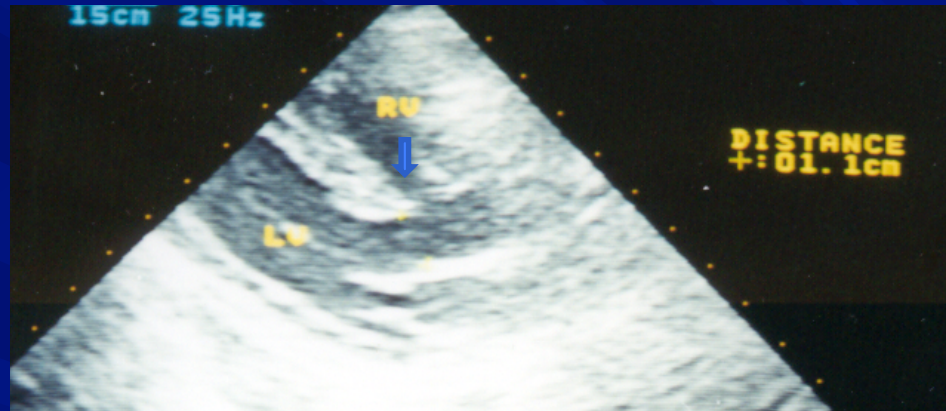


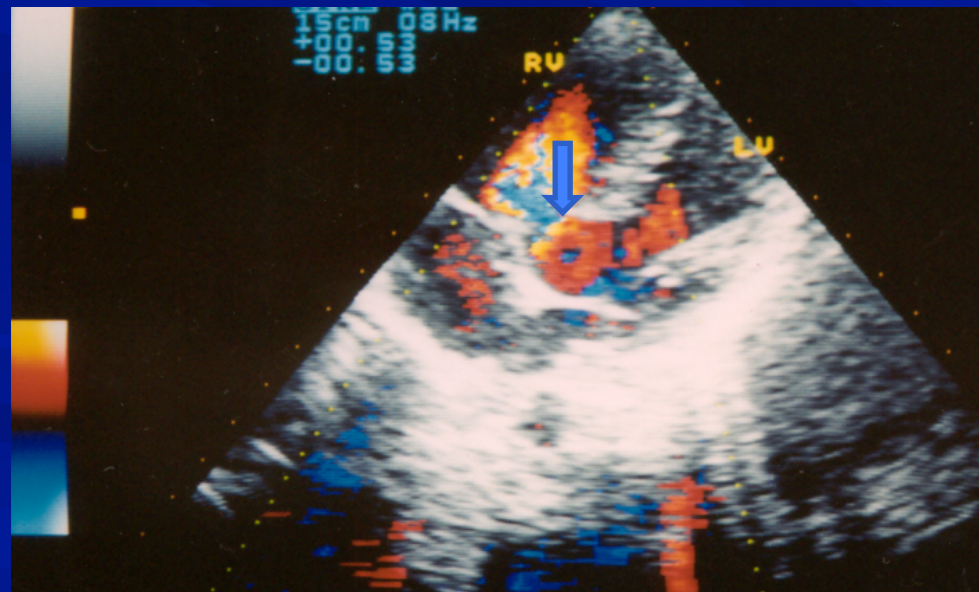
Echocardiografia

- **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).



DSV





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.
- Retardul creșterii poate fi prezent, dacă cianoza este severă.
- Abcesele cerebrale și accidentele cerebrovasculare apar foarte rar.
- EB este o complicație des întâlnită.
- Policitemia apare datorita cianozei.
- Anemia hipocroma prin policitemie – e frecventa.

Crizele hipoxice

■ Crizele hipoxice sunt caracterizate prin:

- hiperpnee
- iritabilitate
- plâns prelungit
- cianoză progresivă
- scăderea intensității suflului cardiac.

■ Crizele hipoxice apar între vârsta de 2 și 4 luni, de obicei dimineața, după plâns, hrănire sau defecație.

■ O pauză severă poate duce la extenuare, convulsii, accidente cerebrovasculare sau poate provoca decesul.



Tratamentul crizei hipoxice

- Copilul 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** (NaHCO_3), iv., 1mEq/kg. Poate fi repetată la fiecare 10-15 minute. NaHCO_3 reduce acidoza respiratorie.
- După tratament copilul devine mai puțin cianotic.



■ Dacă crizele hipoxice nu răspund, se administrează:

– **Vasoconstrictori**: fenilefrina, 0,02 mg/kg, iv.

– **Propranolol**, 0,01 - 0,25 mg/kg (în medie 0,05 mg/kg), 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.

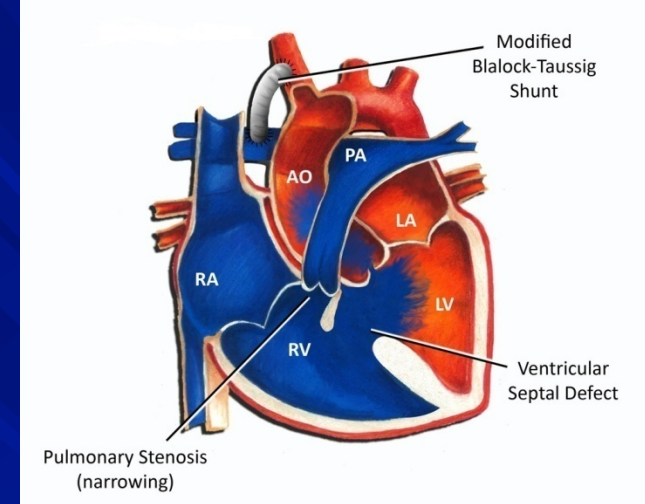
Tratamentul chirurgical

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 și la nou-născuți.
- 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 TEVD, 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.

Monitorizarea 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 EB trebuie urmată toată viața.
- Copiii cu disfuncții ale nodului sinusal pot necesita pacemaker.

