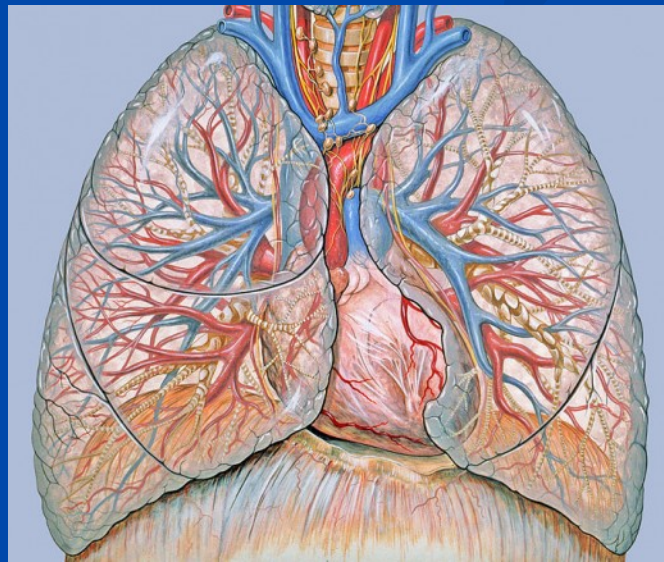
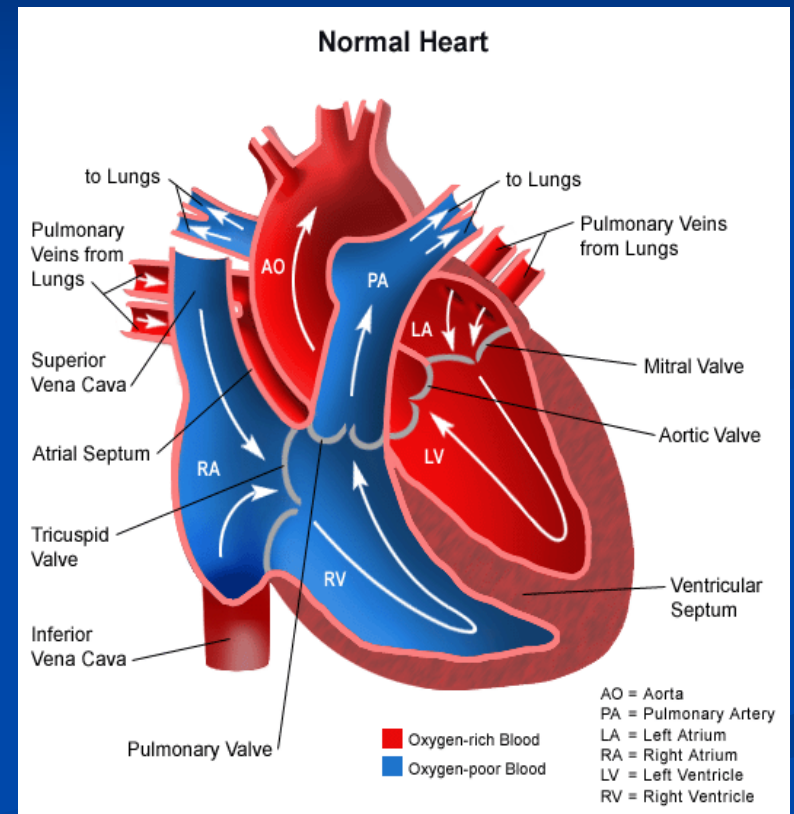
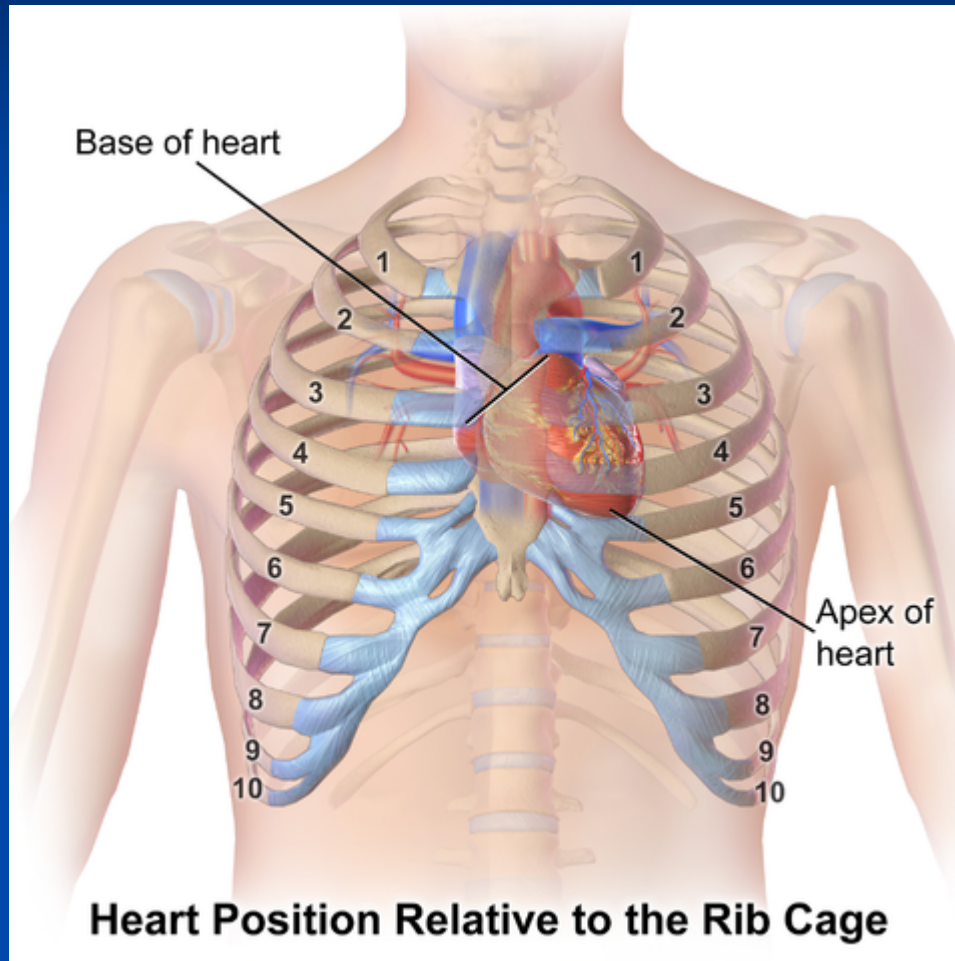


MALFORMATIILE CONGENITALE DE CORD LA COPIL



Anatomie



CLASIFICARE

MALFORMATII CONGENITALE DE CORD

NECIANOGENE

- **cu sunt stânga-dreapta**
 - **obstructive**

MALFORMATII CONGENITALE DE CORD

CIANOGENE

MALFORMATII CONGENITALE DE CORD NECIANOGENE

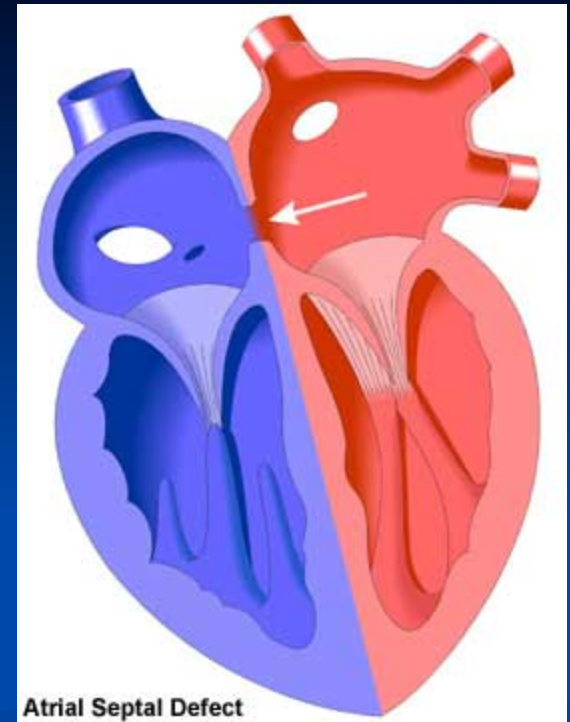
Leziuni cu șunt stânga-dreapta

- defectul septal atrial
- defectul septal ventricular
- canalul arterial persistent

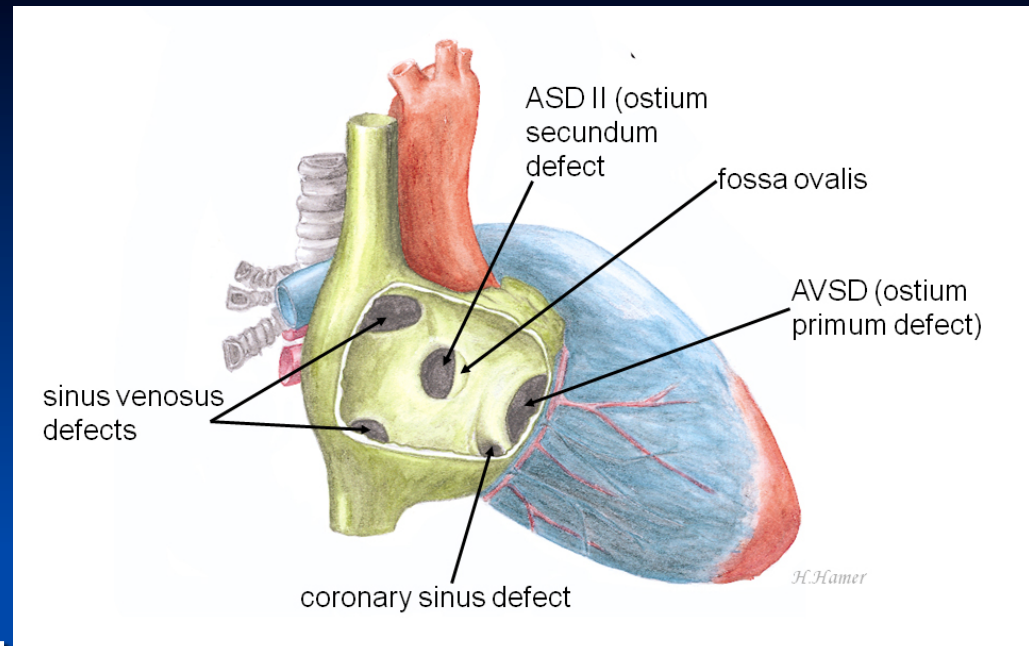
DEFECTUL SEPTAL ATRIAL

Prevalență

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



Patogenie

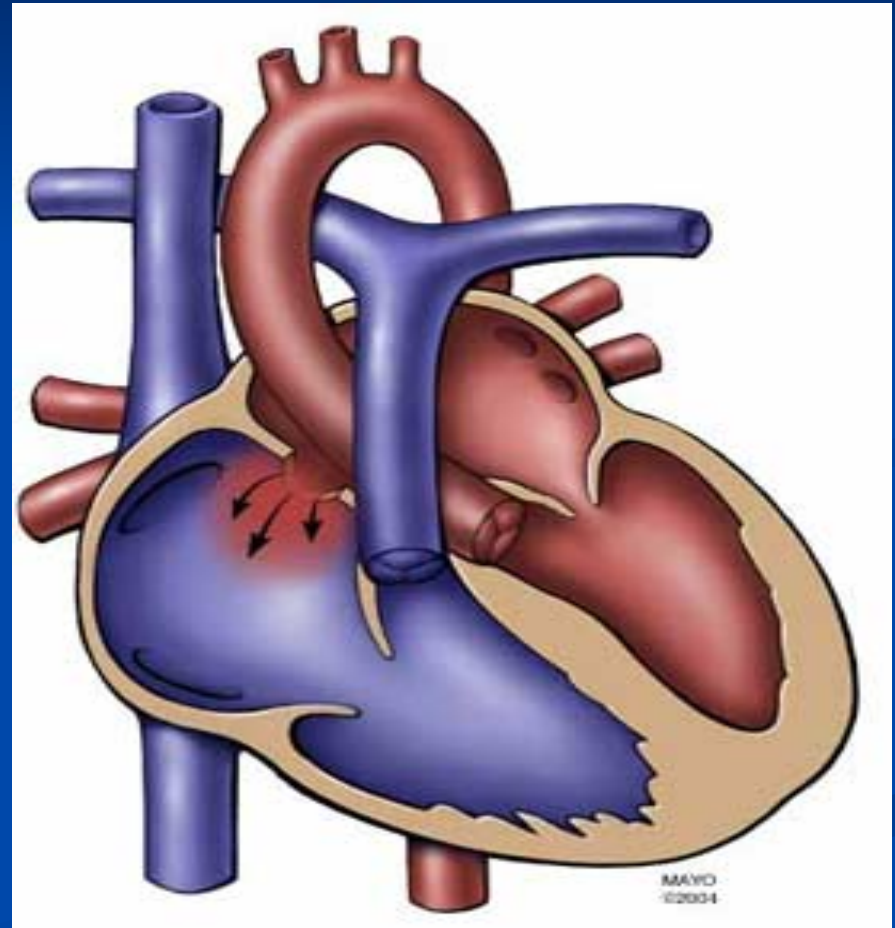


■ Există 4 tipuri de DSA :

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

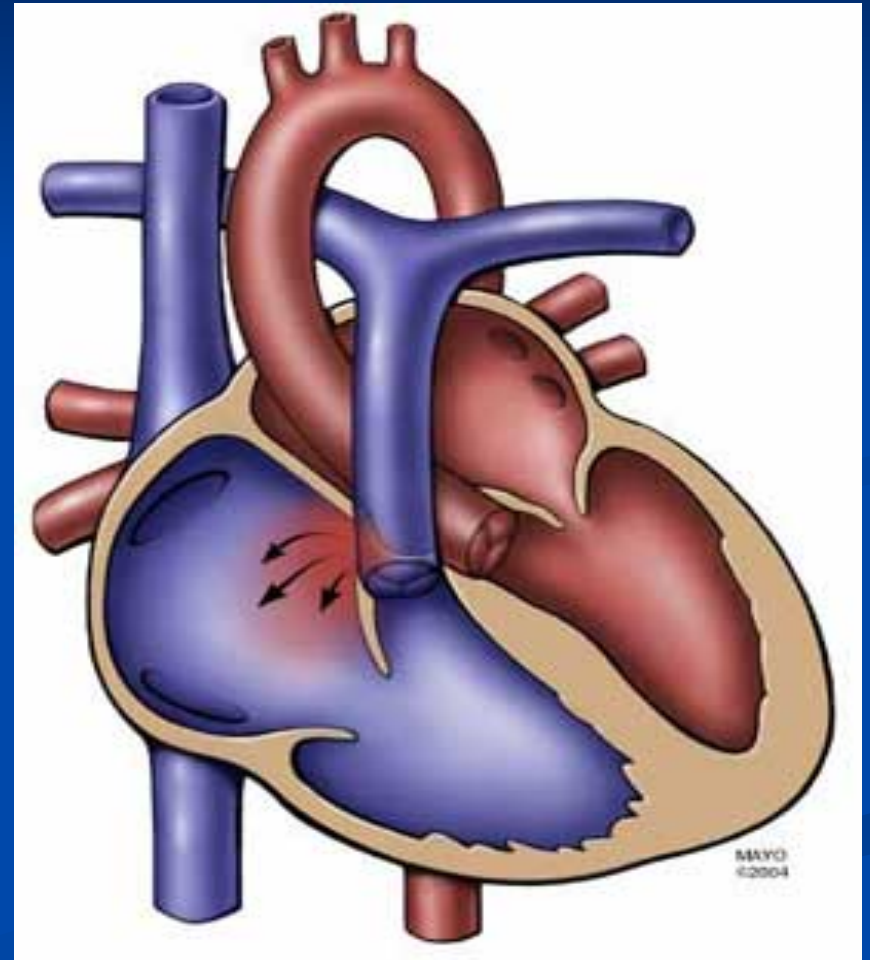
DSA Ostium Secundum

- Cel mai frecvent tip de DSA.
- In centrul septului interatrial.
- Varianta: Foramen ovale patent (foarte mic DSA).



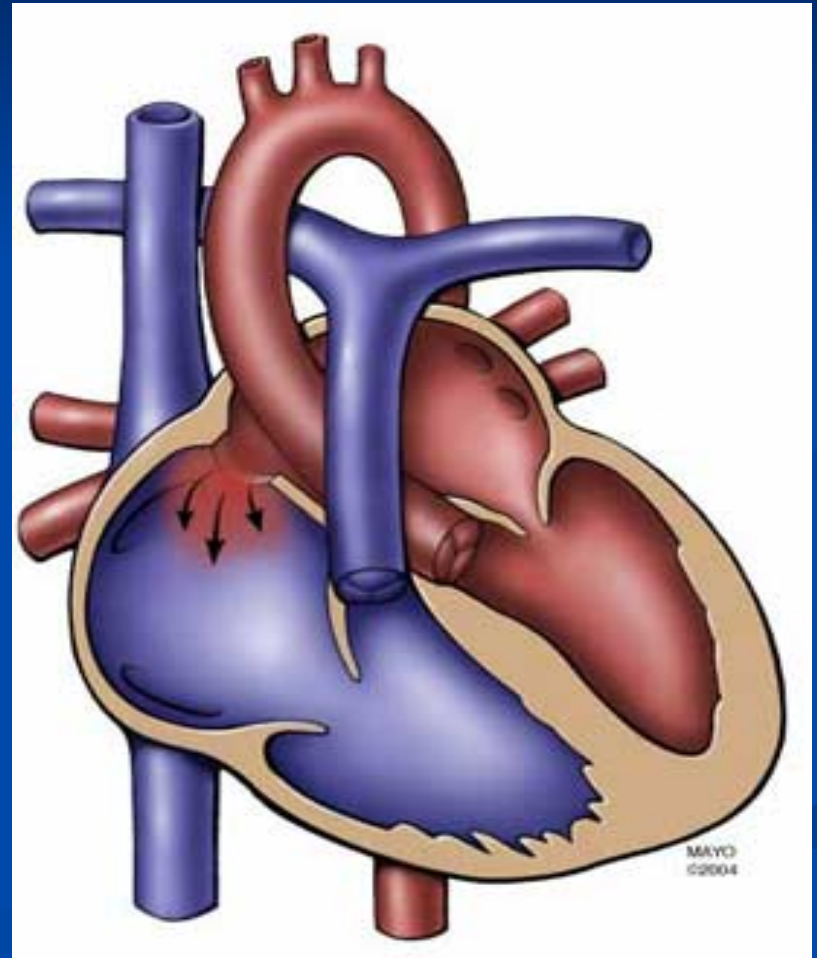
DSA Ostium Primum

- Loc II ca frecventa/DSA.
- Localizat: portiunea inferioara a septului interatrial.
- Asociat frecvent cu:
 - cleft de valva mitrala (fanta in VMA).



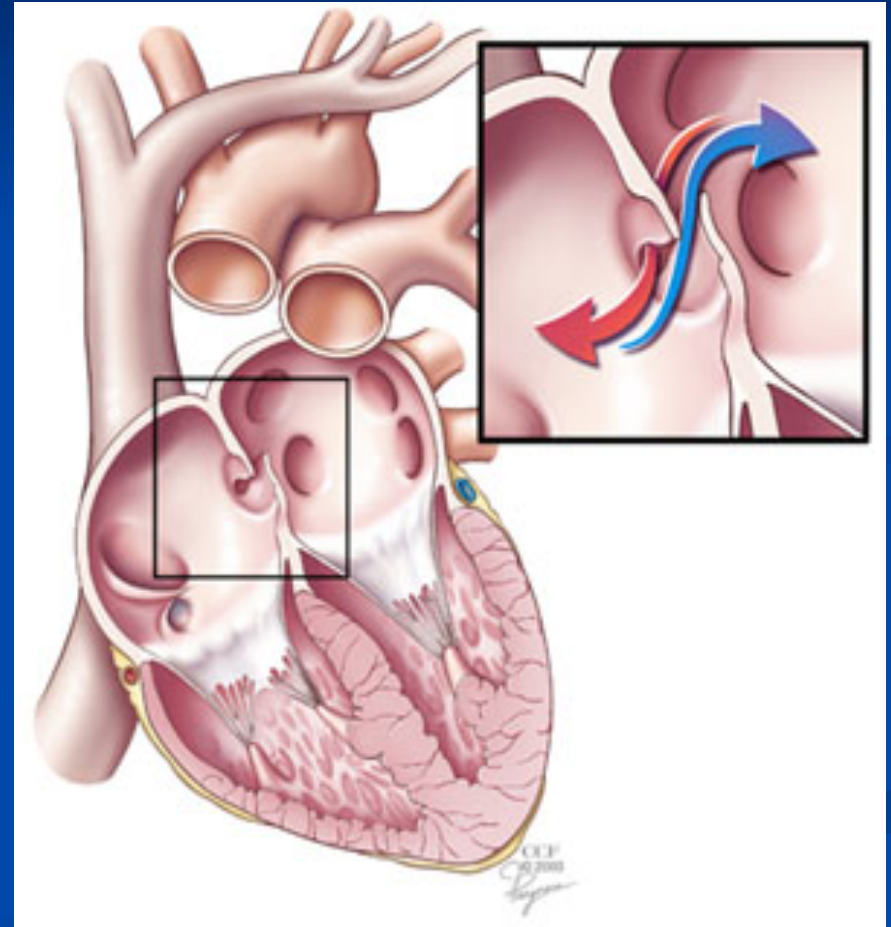
DSA Sinus Venos

- Mai rar.
- Localizat: superior, la ambusarea VCS.
- Asociaza: DVPA (1 vena pulm dr. dreneaza in AD)



Foramen Ovale

- Rest al circulatiei fetale.
- Aspect de flap.
- Se deschide cand creste presiunea intratoracica.



Diagnostic

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

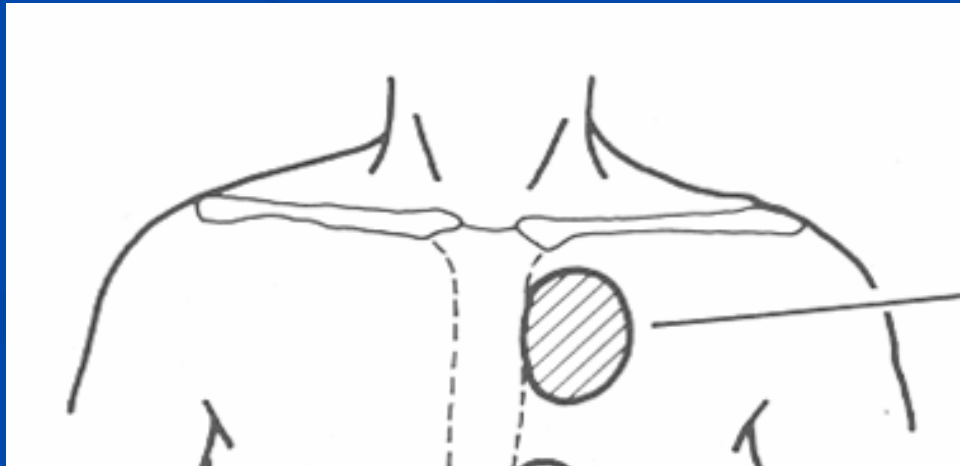
Diagnostic

Anamneza. Manifestări clinice

- Sugarii și copiii cu DSA sunt de obicei asimptomatici.

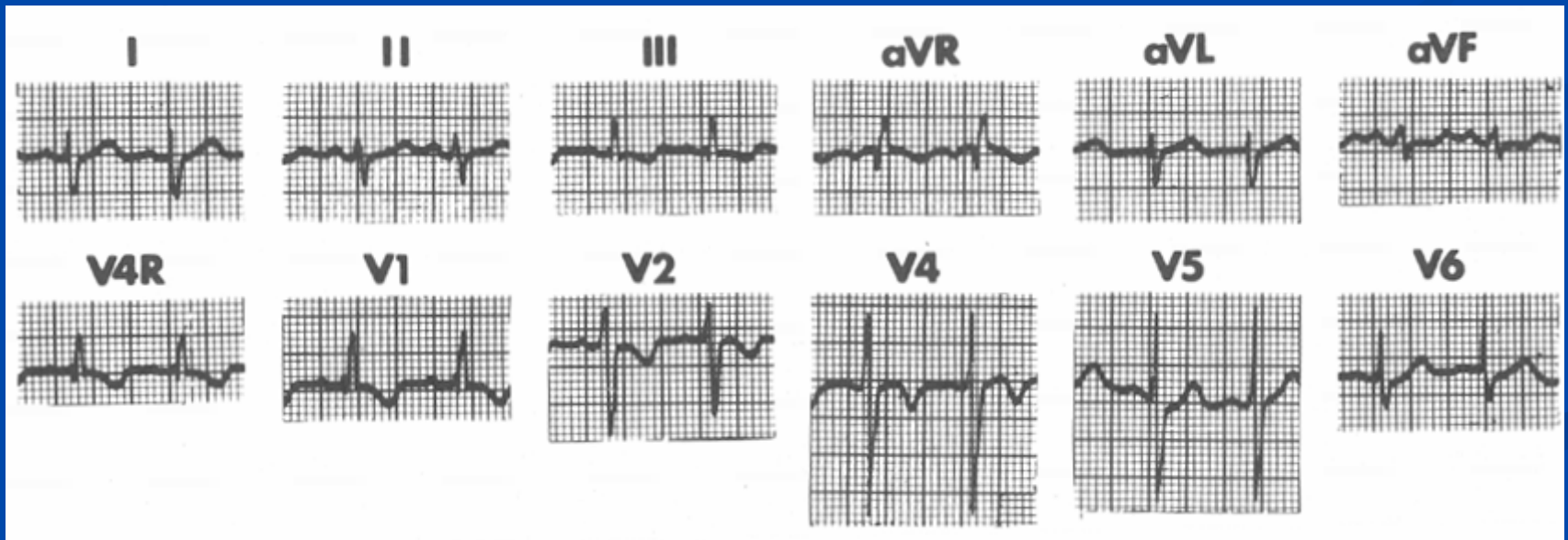
Examinarea fizică

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



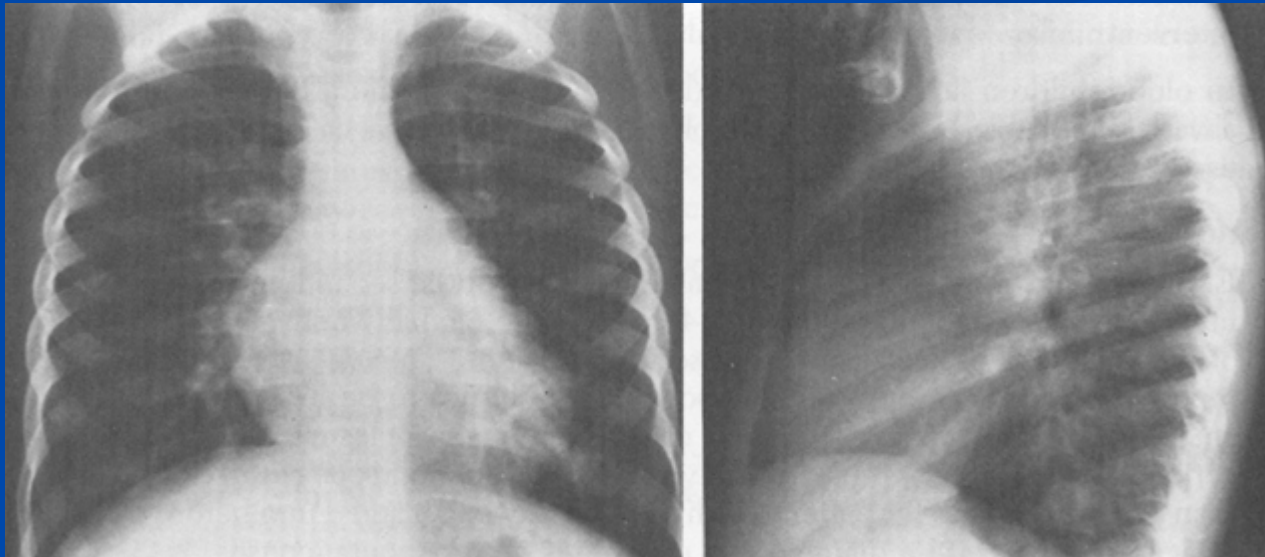
Electrocardiograma

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

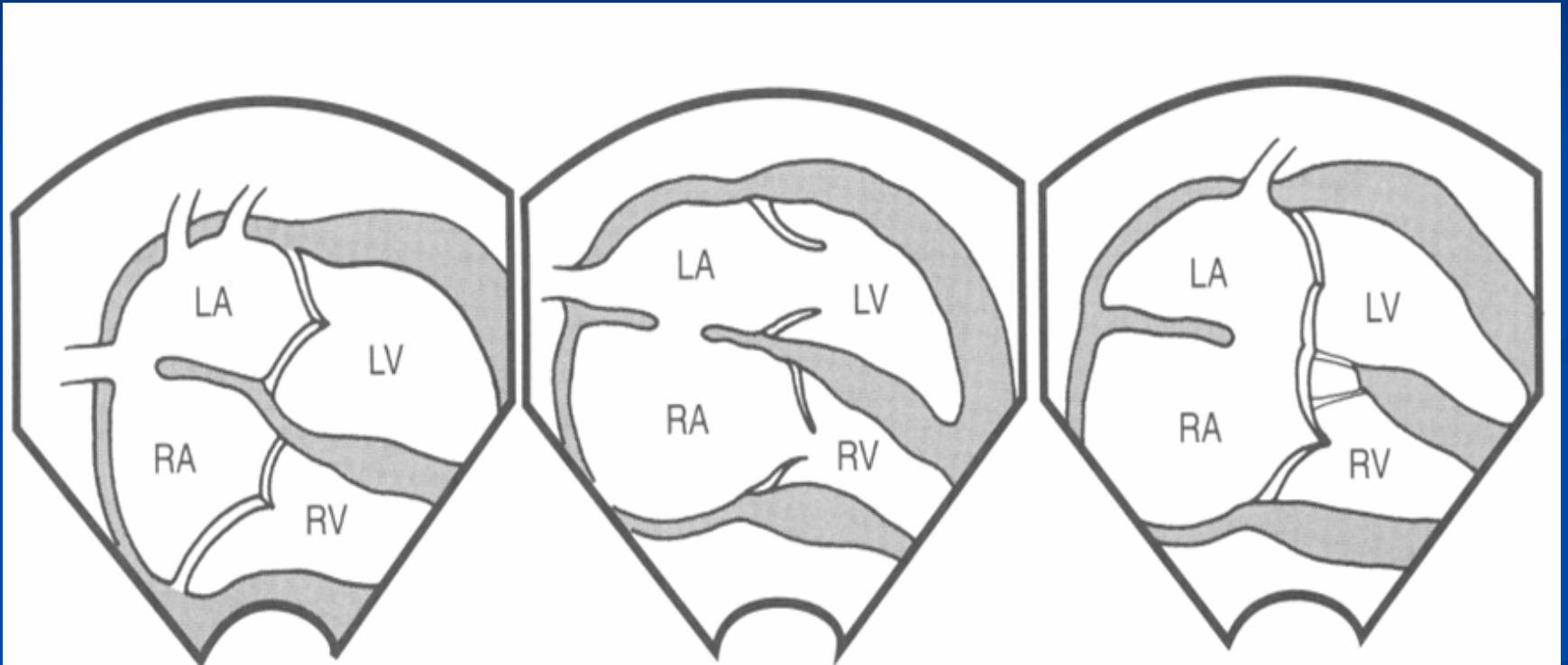


Radiografia

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



Echocardiografie



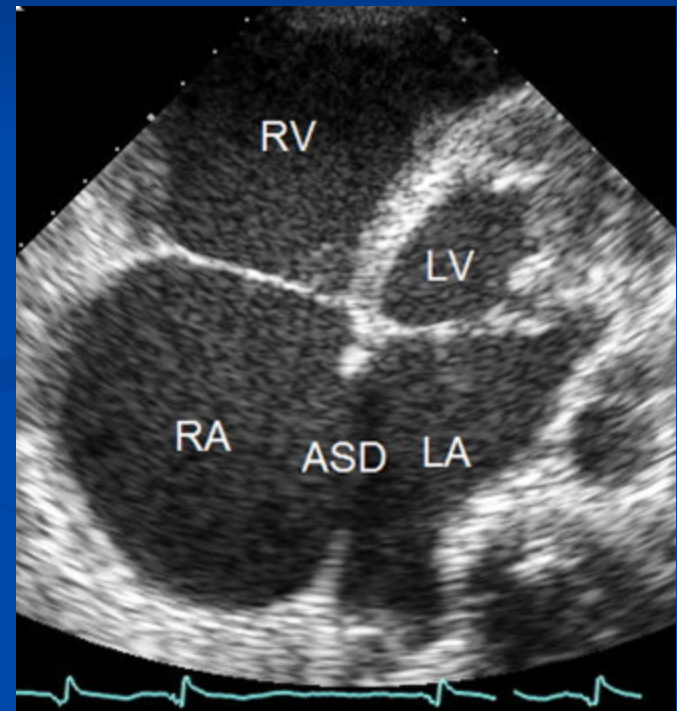
DSA sinus venos

DSA ostium secundum

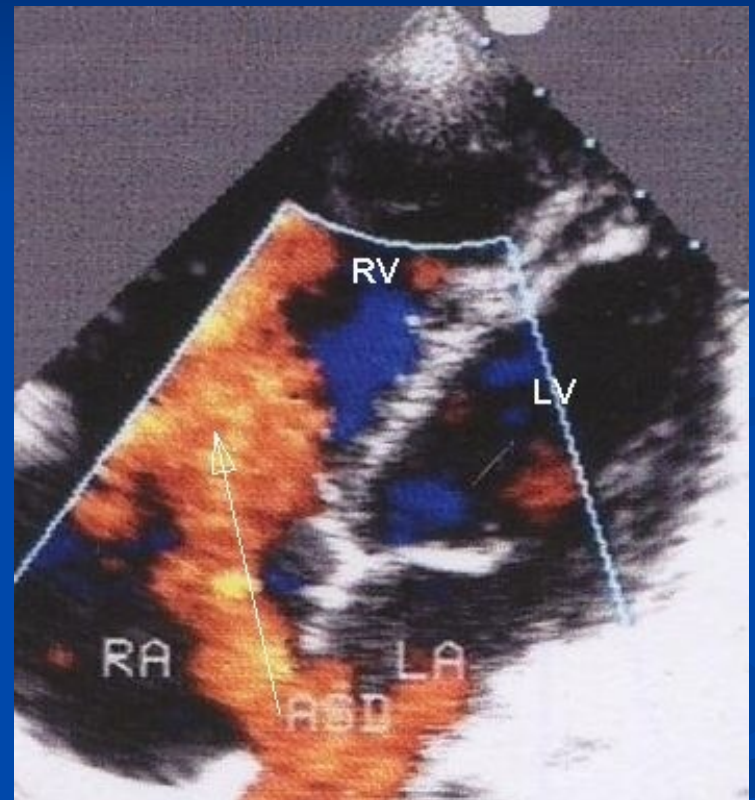
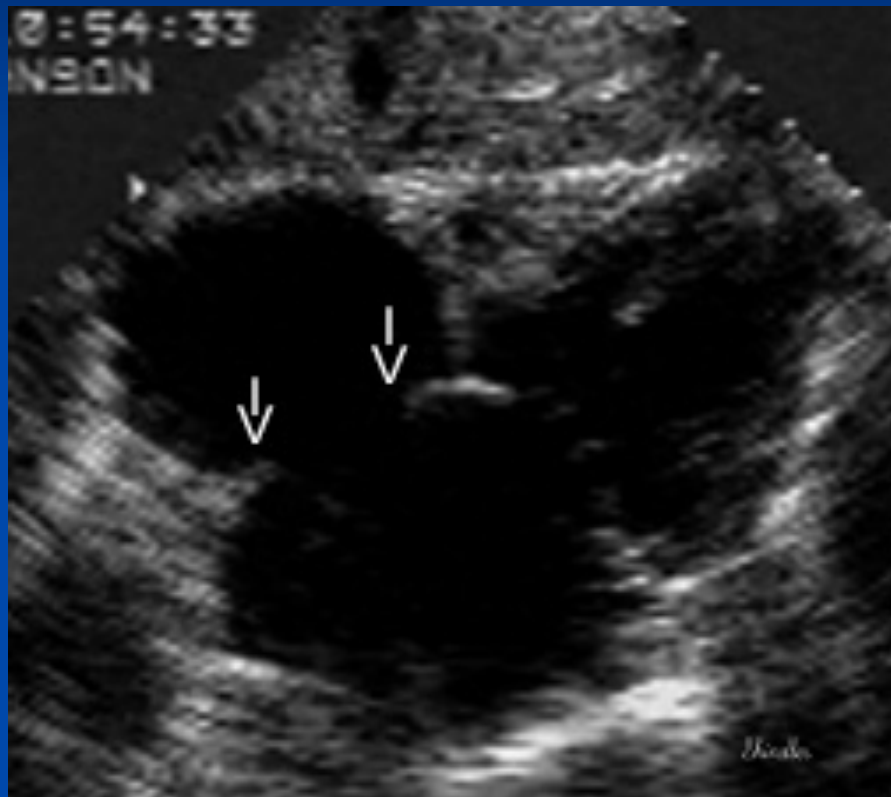
DSA ostium primum

Echocardiografie

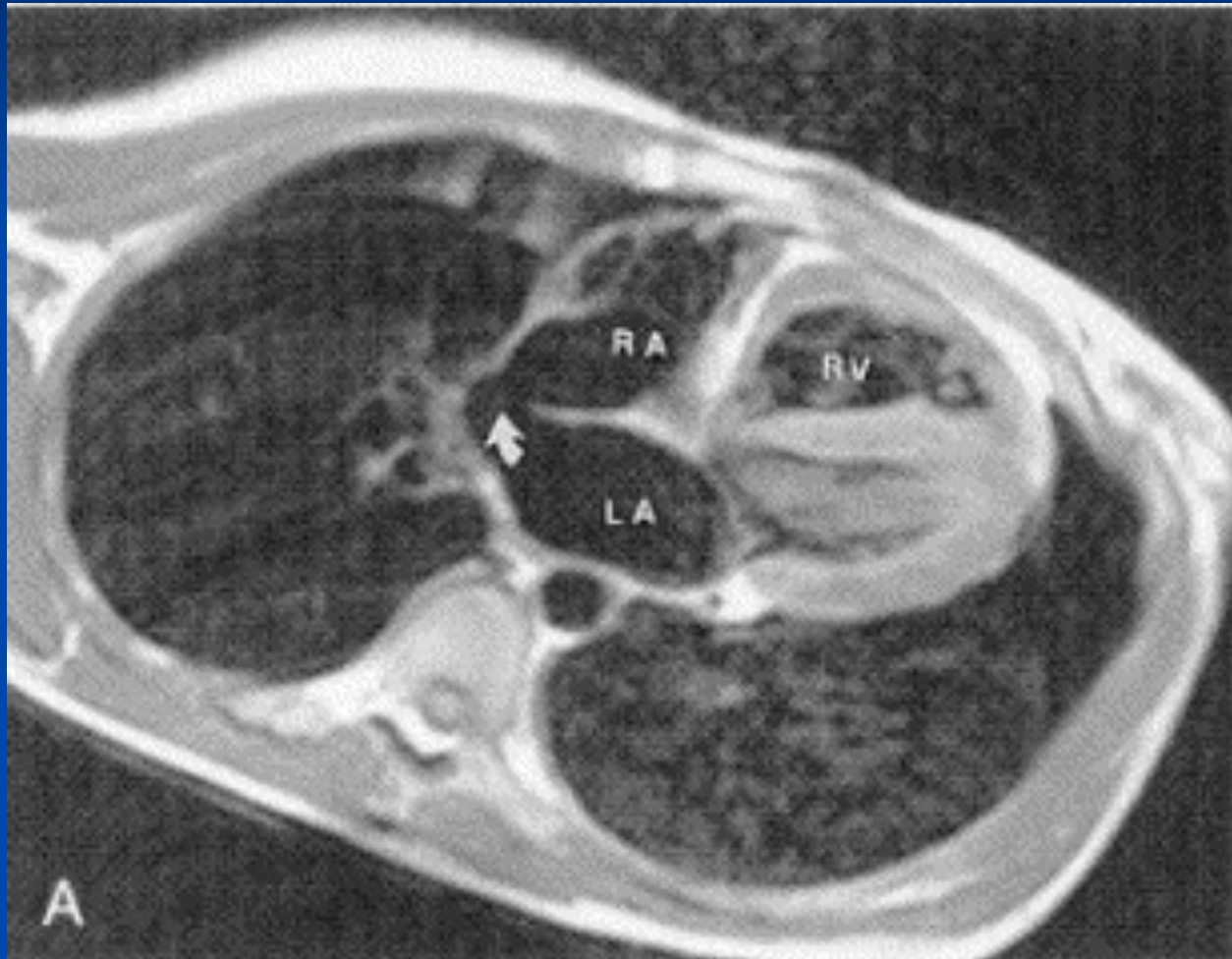
- Semne indirecte de șunt stg-dr. sunt întotdeauna prezente:
 - dilatare cavitati drepte
 - dilatare AD
 - dilatare VD
 - AP dilatată, prin hiperdebit.
- Ecografia transesofagiană (TEE) poate fi folosită ca alternativă.



DSA ECHO



RMN cardiac



■ 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

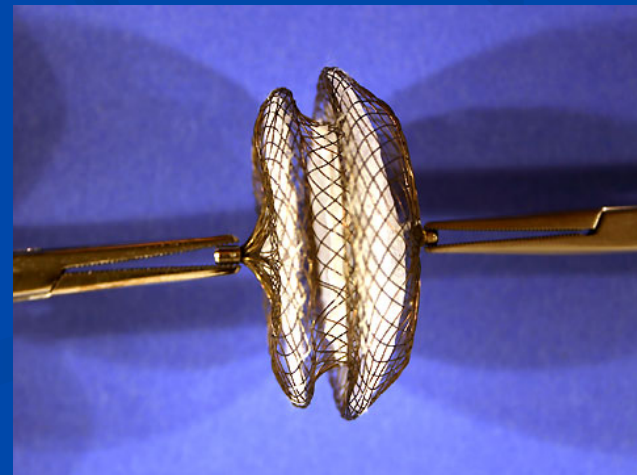
- Inchiderea spontană a DSA ostium secundum a apărut în 40% din cazuri în primii 2-4 ani de viață.
- Defectul se poate micșora la unii pacienți.
- Rată totală de închideri spontane - 87%.
- Majoritatea copiilor cu DSA rămân activi și asimptomatici.

Complicații

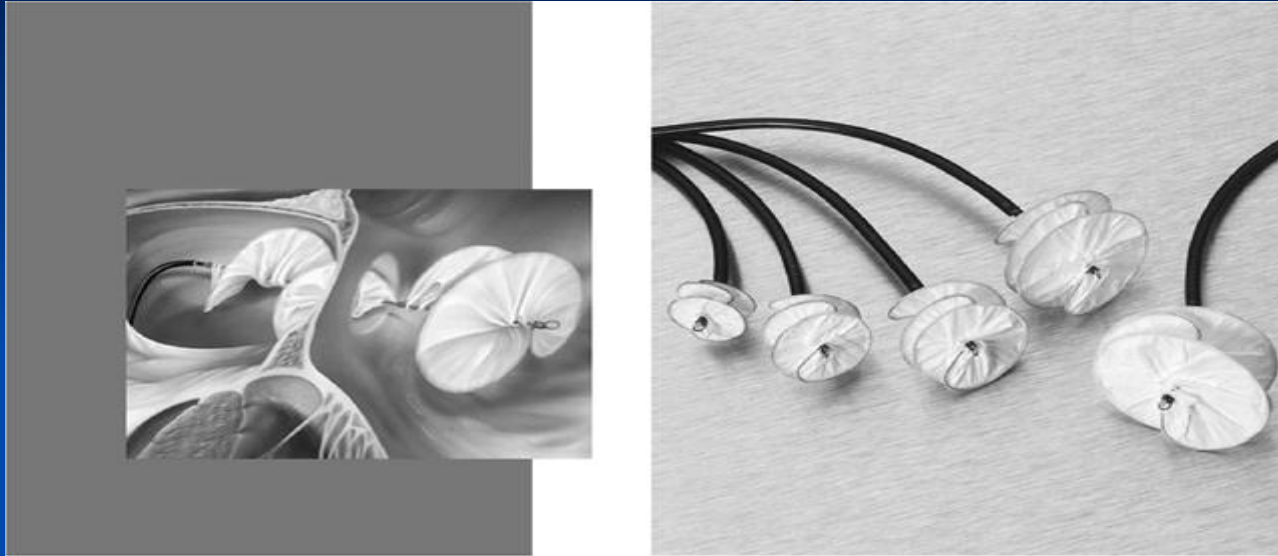
- Insuficiența cardiacă apare extrem de rar.
- Insuficiența cardiacă și HTP se dezvoltă la adulții de 20-30 de ani, neoperati.
- Aritmii atriale (fibrilația) pot apărea la adulți.
- Accidentele cerebrovasculare, rezultate din embolizarea paradoxală printr-un defect septal atrial, sunt o complicație foarte rar întâlnită.

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.



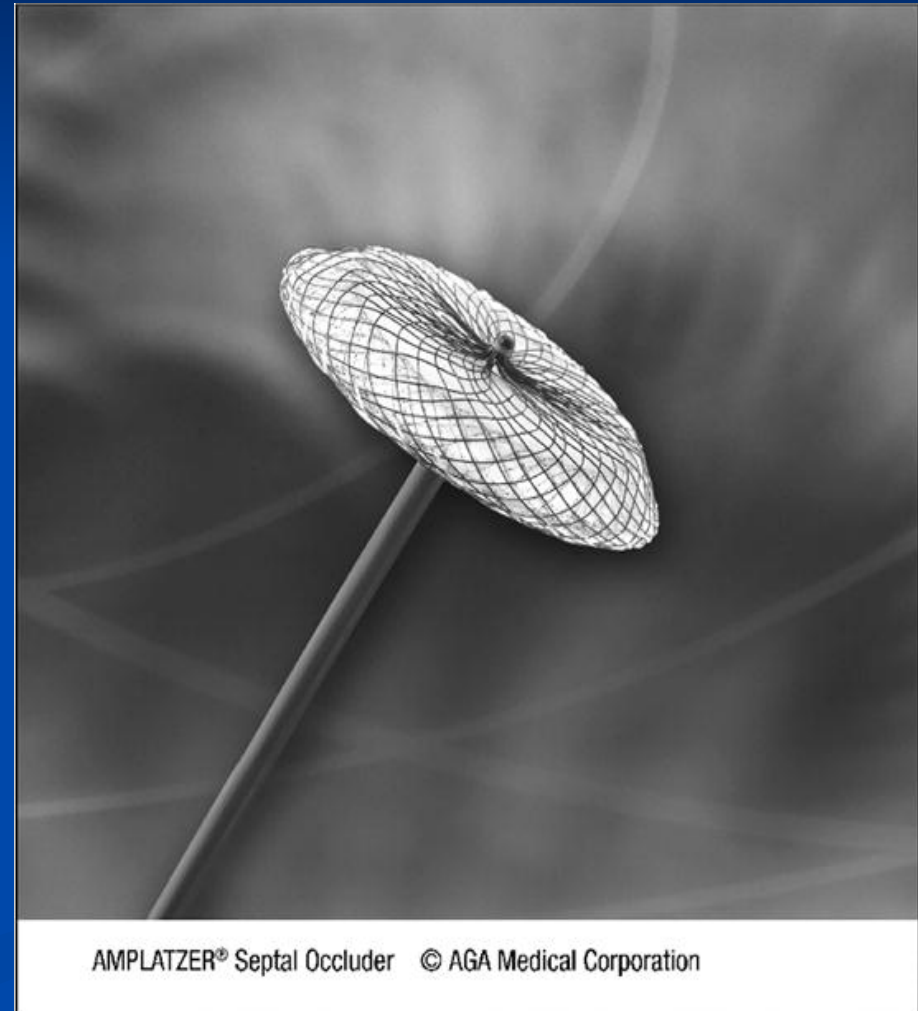
Device DSA tip Helex



- W.L. Gore & Associates
- Iulie 1999
- Nitinol, nickel/titanium
- Retea de sarma spiralata cu Gore-Tex
- Teaca de 9 Fr
- Cost: \$ 6000

Ocluder DSA tip Amplatzer

- AGA Medical, Golden Valley
- 2001- FDA l-a aprobat pt inchidere DSA ostium secundum
- Retea de Nitinol cu disc stg si dr



Complicatii ale interventiilor percutane de inchidere DSA

- **Precoce:**
 - Embolizarea device-ului
 - Fibrilatie A, SVT
 - Bloc AV
 - Pericardita lichidiana
 - Hematoame
 - Fractura de device
 - Perforatie cardiaca
- Eroziuni
- Moarte subita

Participare la sporturi

2005 36th Bethesda Conference on Eligibility
Recommendations for Competitive Athletes with
Cardiovascular Abnormalities...

DSA mici fara HTP

pot participa la toate sporturile de competitie

DSA mari fara HTP

pot participa la sport

DSA moderate/mari cu HTP severa

nu participa la sporturi de competitie

DSA cu HTP usoara

pot participa la sporturi de intensitate mica

Follow Up

- 3-6 luni post interventie
 - Poate participa la sport daca nu are HTP, bloc AV sau disfunctie miocardica.
 - Test de efort, daca prezinta conditiile de mai sus.
 - American Heart Association (AHA):
 - nu are indicatie de profilaxie a endocarditei bacteriene,
 - decat daca are asociat **insuficienta mitrala** sau **malformatie a valvei mitrale**.

Tratamentul chirurgical

■ Indicații.

- $Q_p/Q_s \geq 1.5:1$ indică închidere chirurgicală.
- Un șunt mic reprezintă un indiciu pentru operație din cauza riscului de embolizare paradoxală și de accidente cerebrovasculare.
- 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.

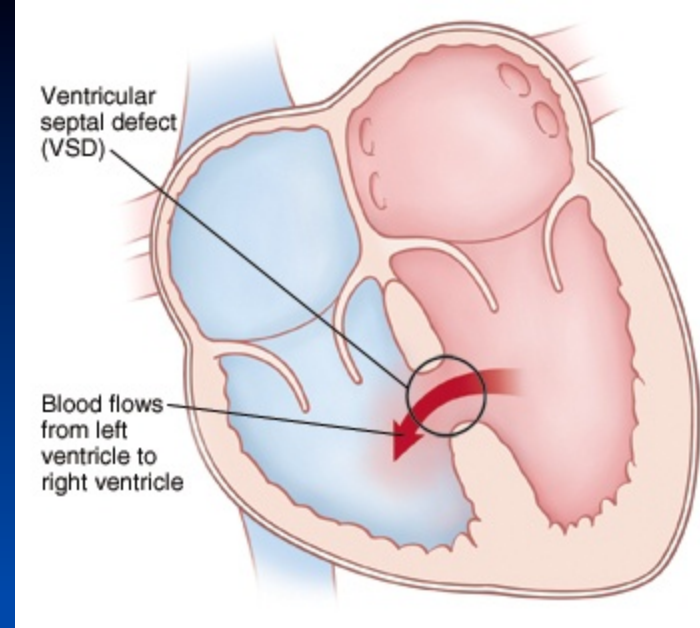
- **Procedura.** By-pass cardiopulmonar :
 - sutură simplă sau
 - petec pericardic sau Teflon.
- **Mortalitatea** - sub 1%
- **Complicații:** accidente cerebrovasculare și aritmii

- **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

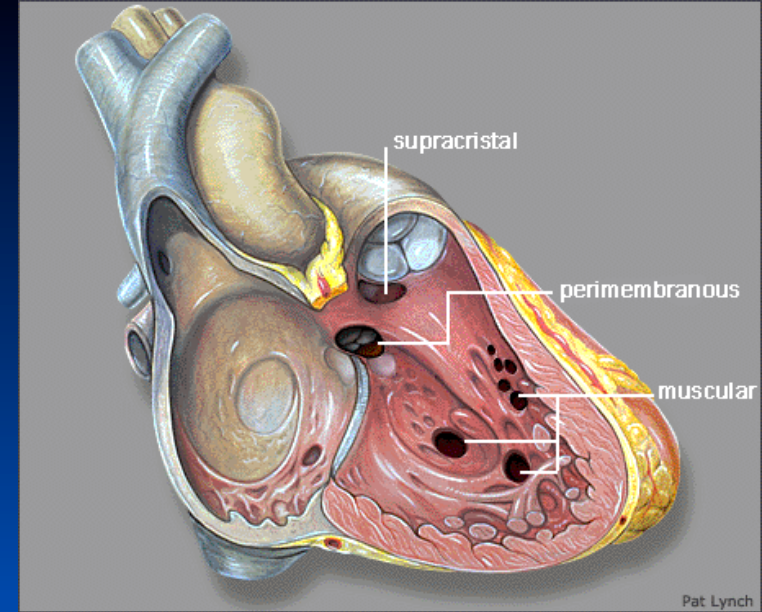
DEFECTUL SEPTAL VENTRICULAR

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

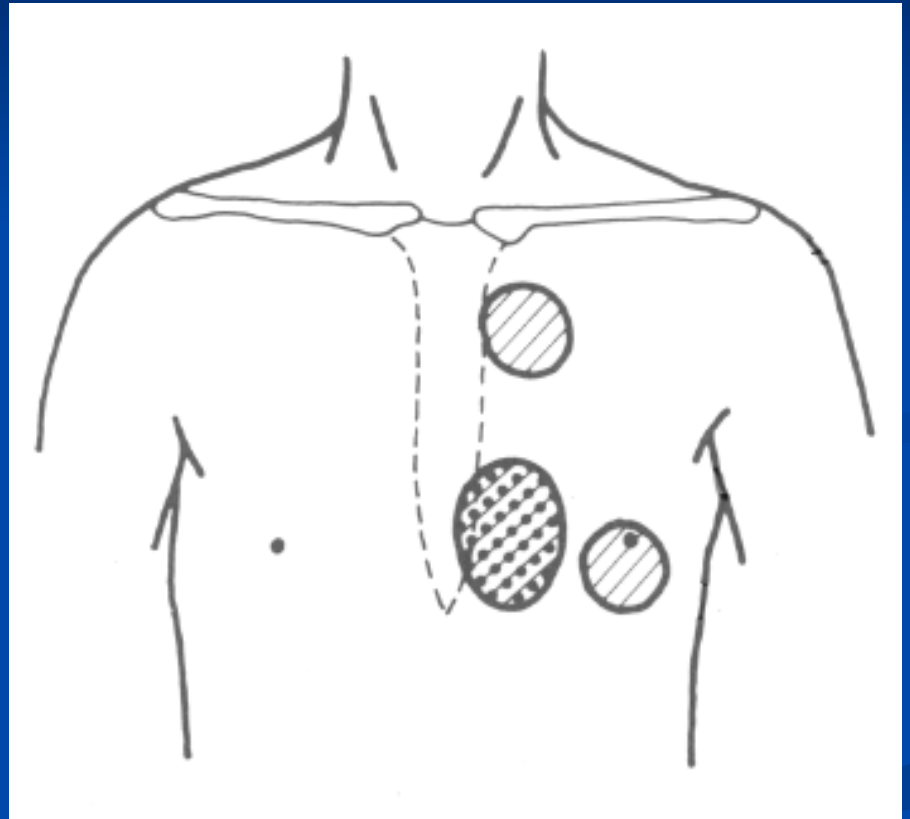
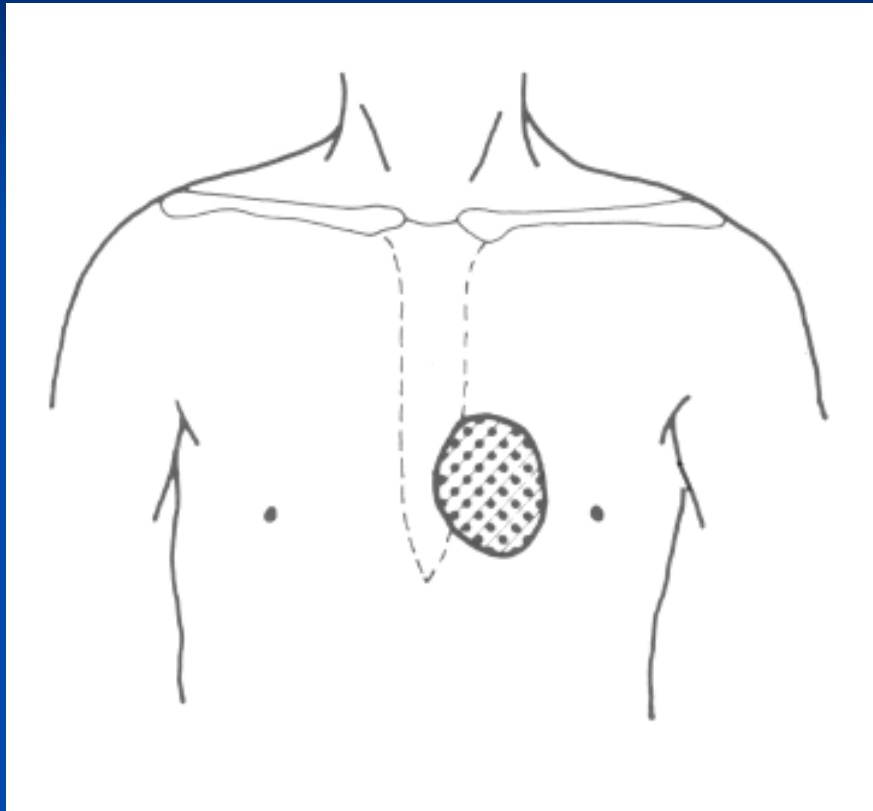
Diagnostic

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

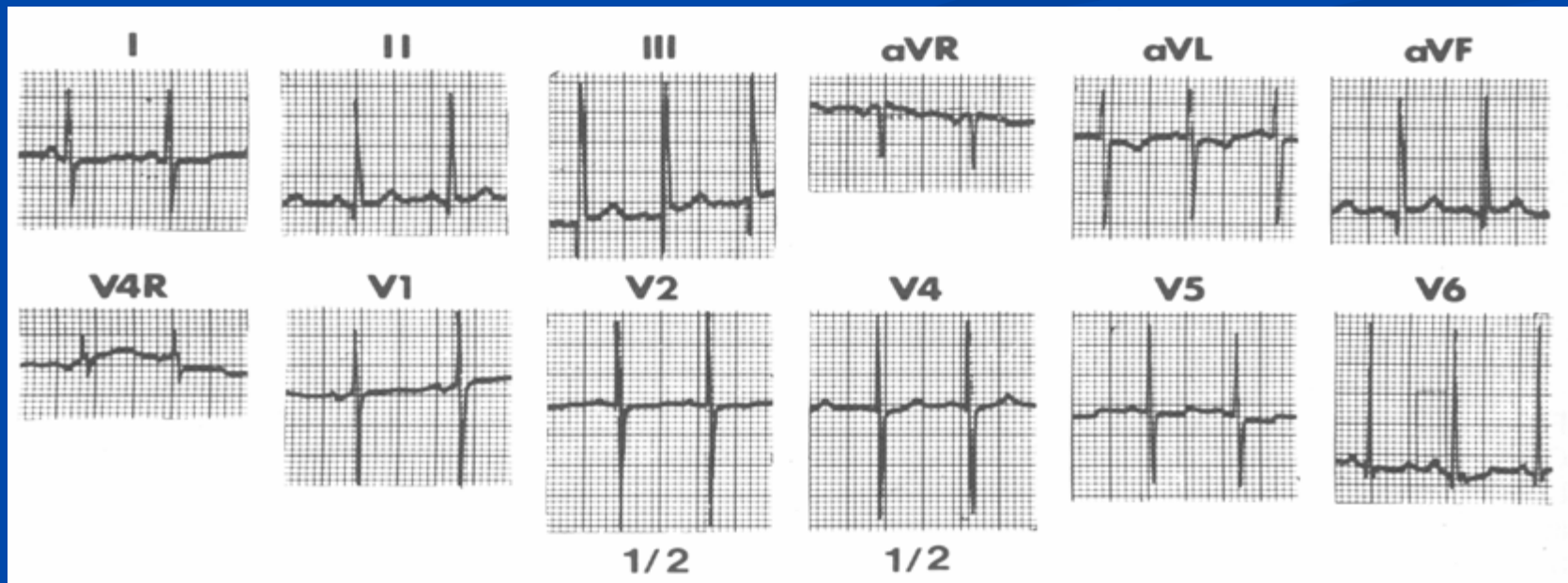
Examenul fizic

- 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.



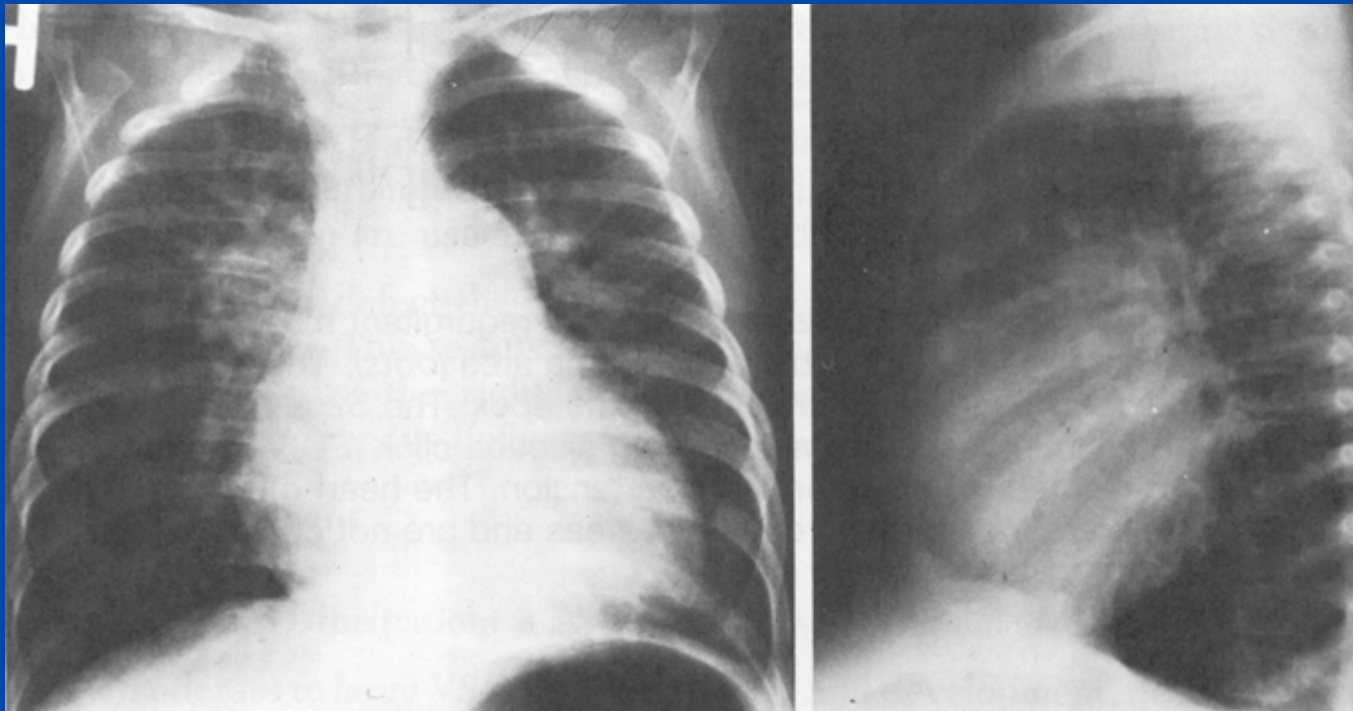
Electrocardiografia

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



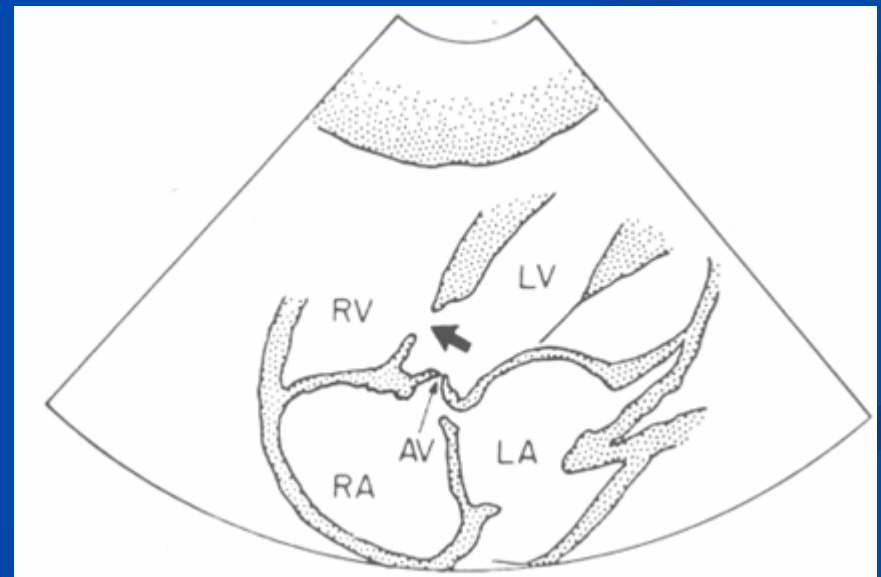
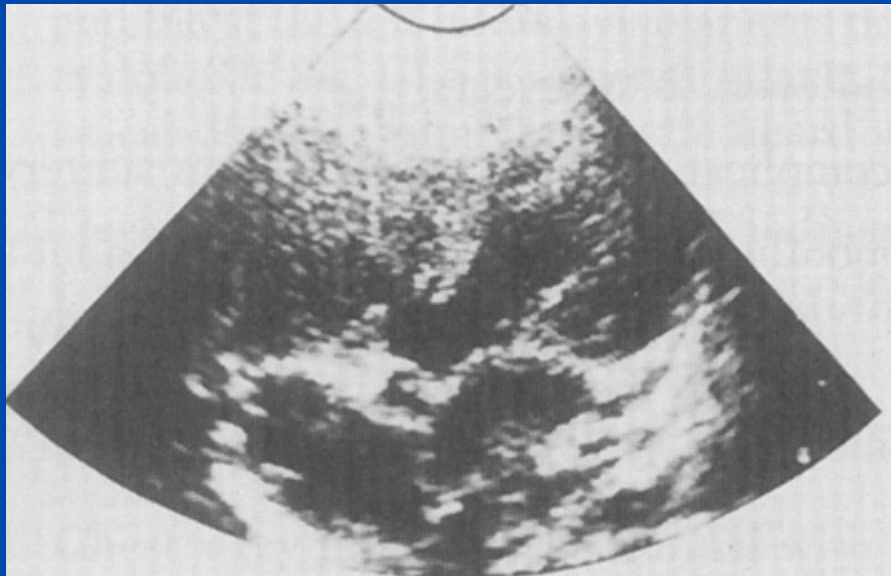
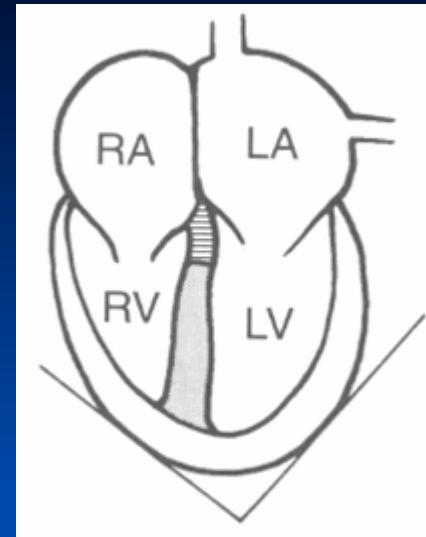
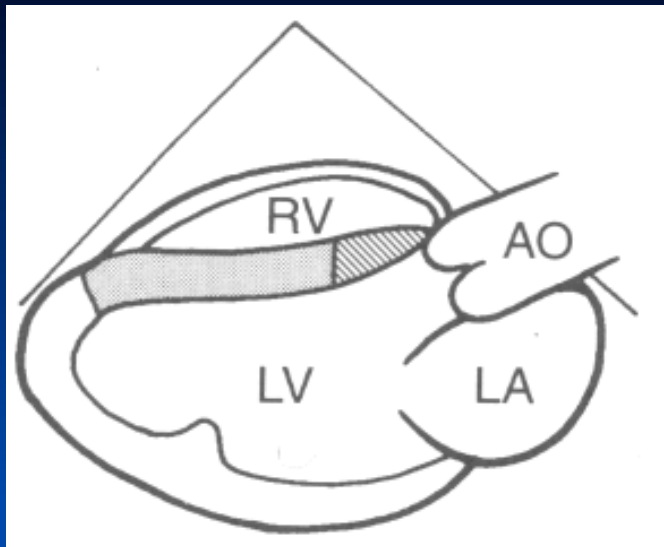
Radiografia

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

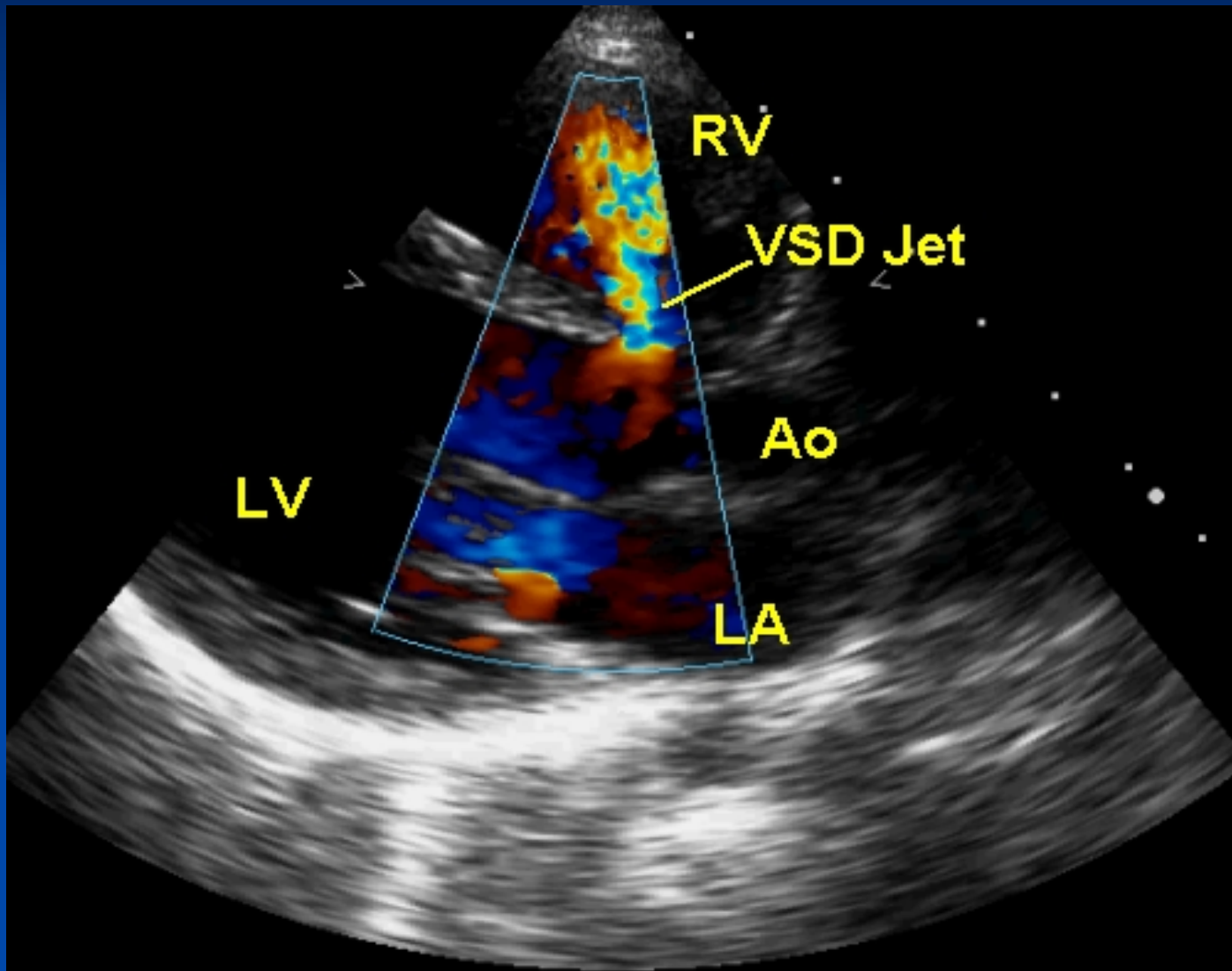


Echocardiografia

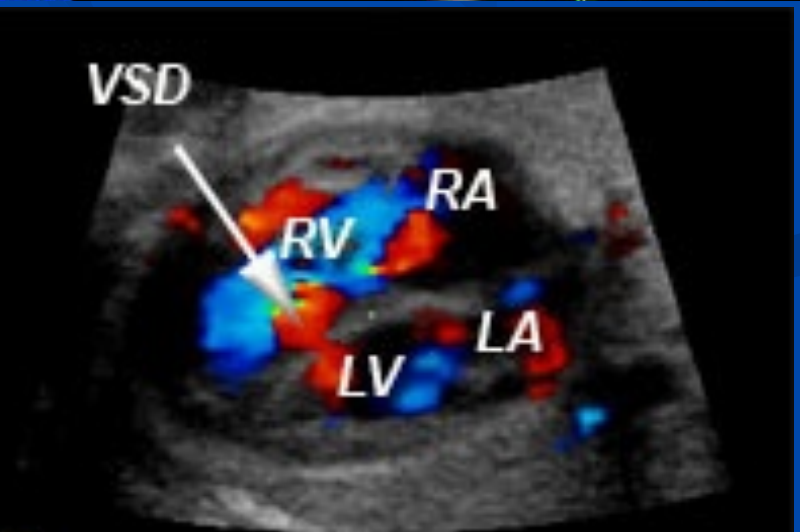
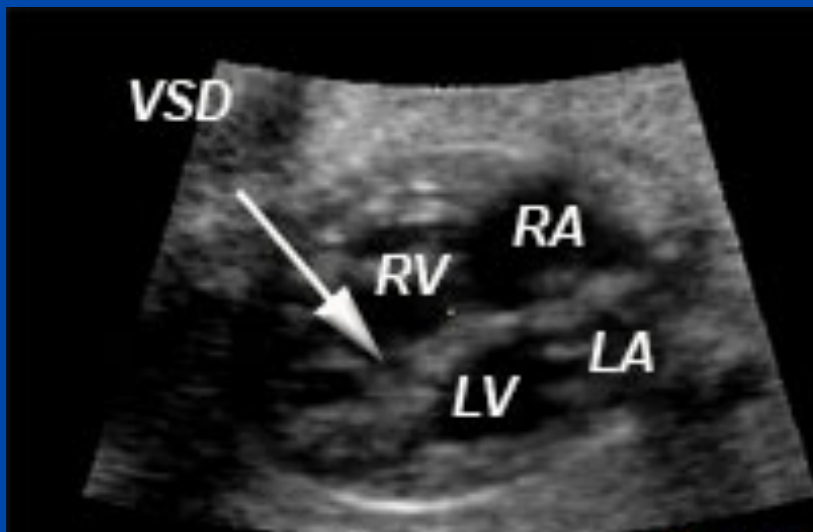
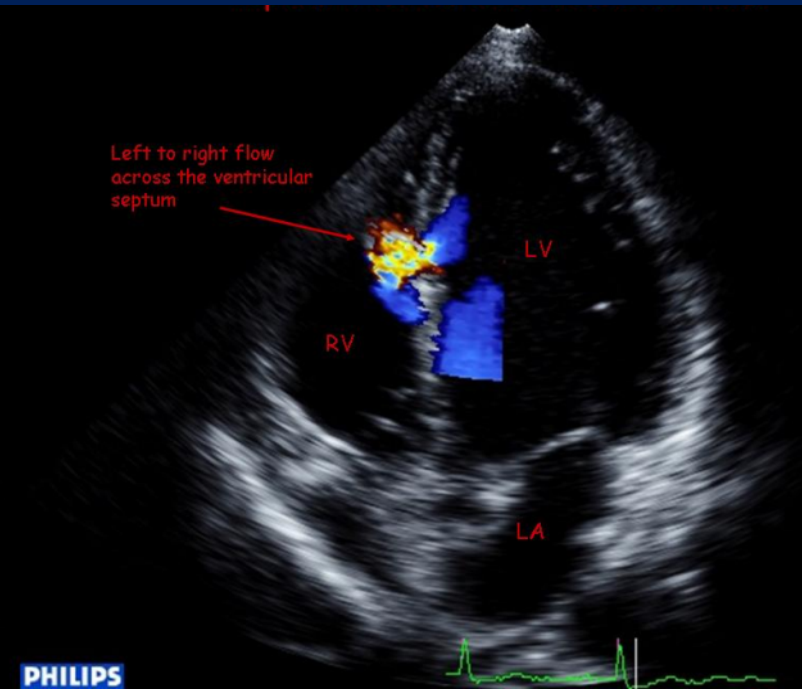
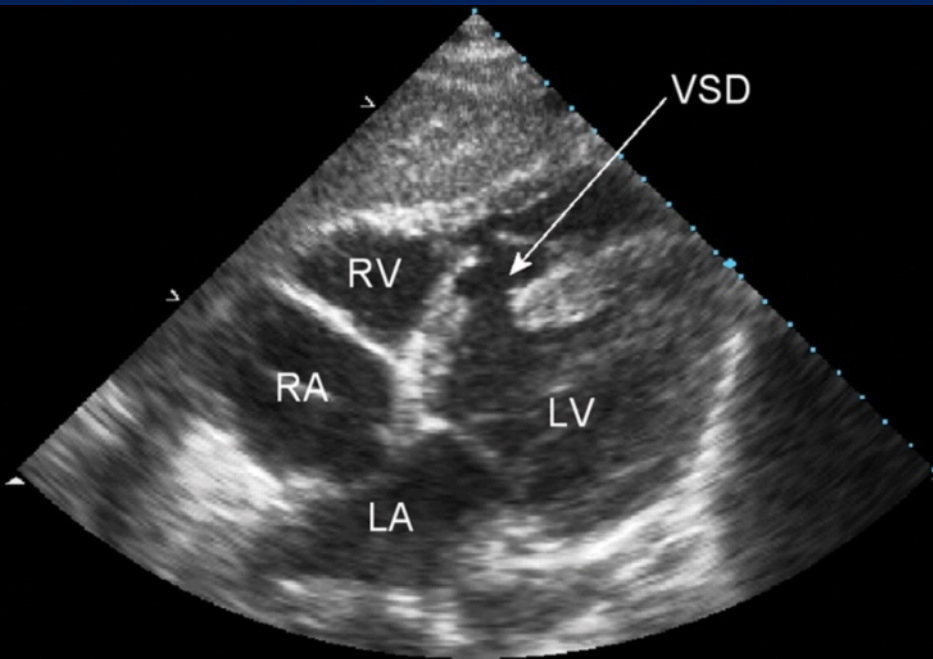
- Echografiile bidimensionale și Doppler pot identifica:
 - numărul,
 - dimensiunea și
 - localizarea exactă a defectului,
 - estimând presiunea în AP,
 - pot identifica alte defecte asociate și
 - pot estima magnitudinea șuntului.



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, de obicei nu înainte de 6-8 săptămâni.
- 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.
- Alimentația se fracționează po sau se administrează prin tub nazogastric.
- 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 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, dar nu și IC, trebuie să facă un cateterism cardiac la vârsta de 6-12 luni și apoi trebuie operați.
- Copiii cu DSV mari și cu RVP crescut trebuie operați cât mai repede posibil.
- Sugarii și copiii cu DSV mici, fără IC și HTP nu sunt operați de obicei.
- Operația nu este indicată în cazul unui DSV mic, cu $Q_p/Q_s < 1,5:1$.
- Operația este contraindicată la pacienții cu $RVP/RVS \geq 0,5$ sau cu afecțiune pulmonară obstructivă vasculară cu șunt dreapta-stânga predominant.

Procedura

- 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.

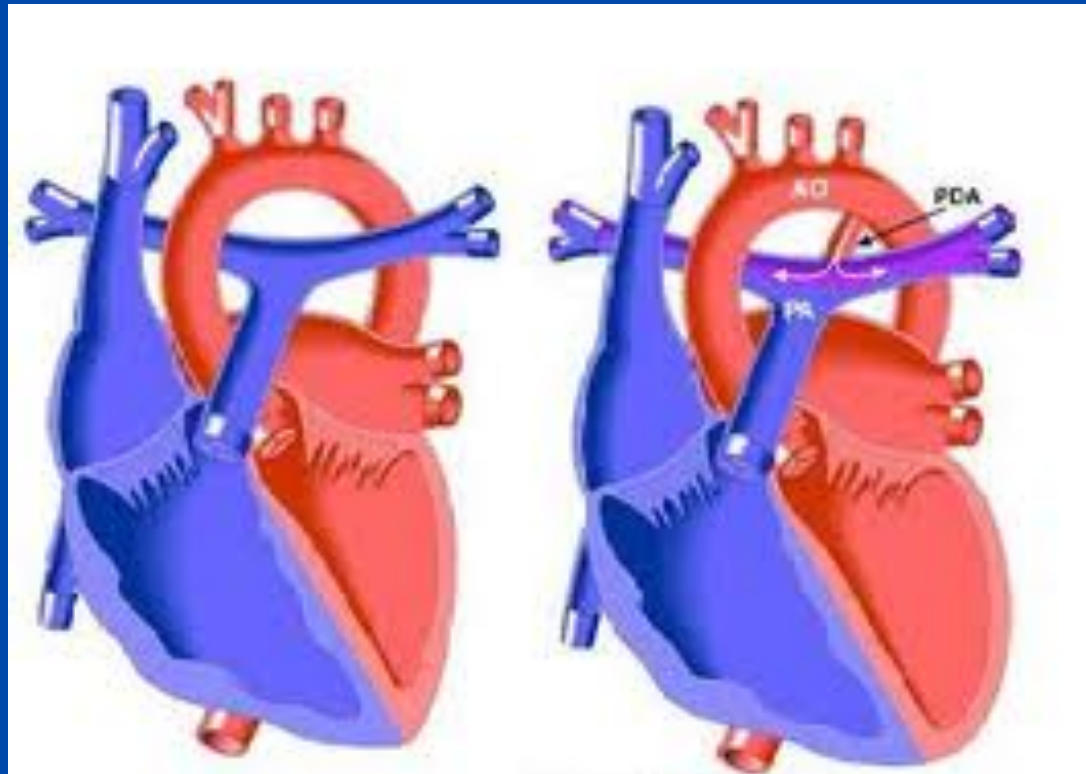
Dispensarizarea postoperatorie

- 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.

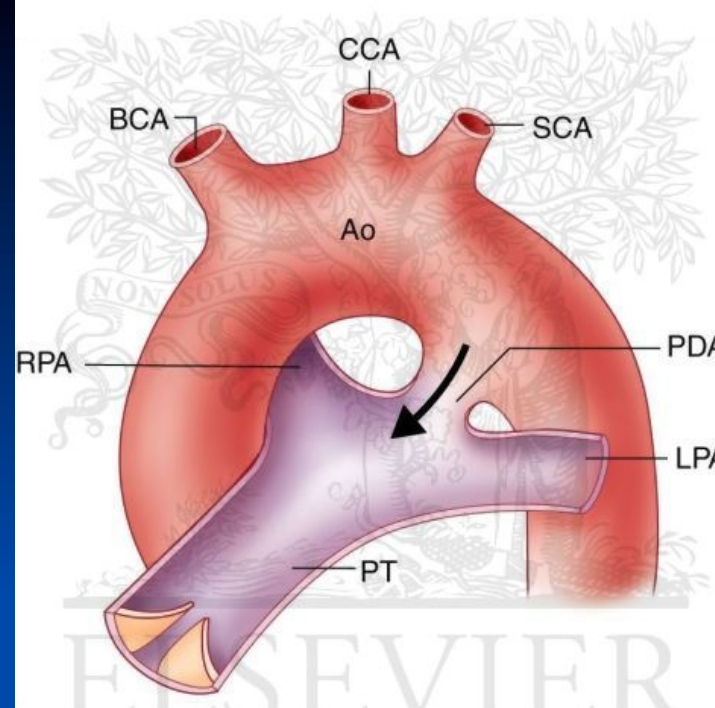
CANALUL ARTERIAL PERSISTENT

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

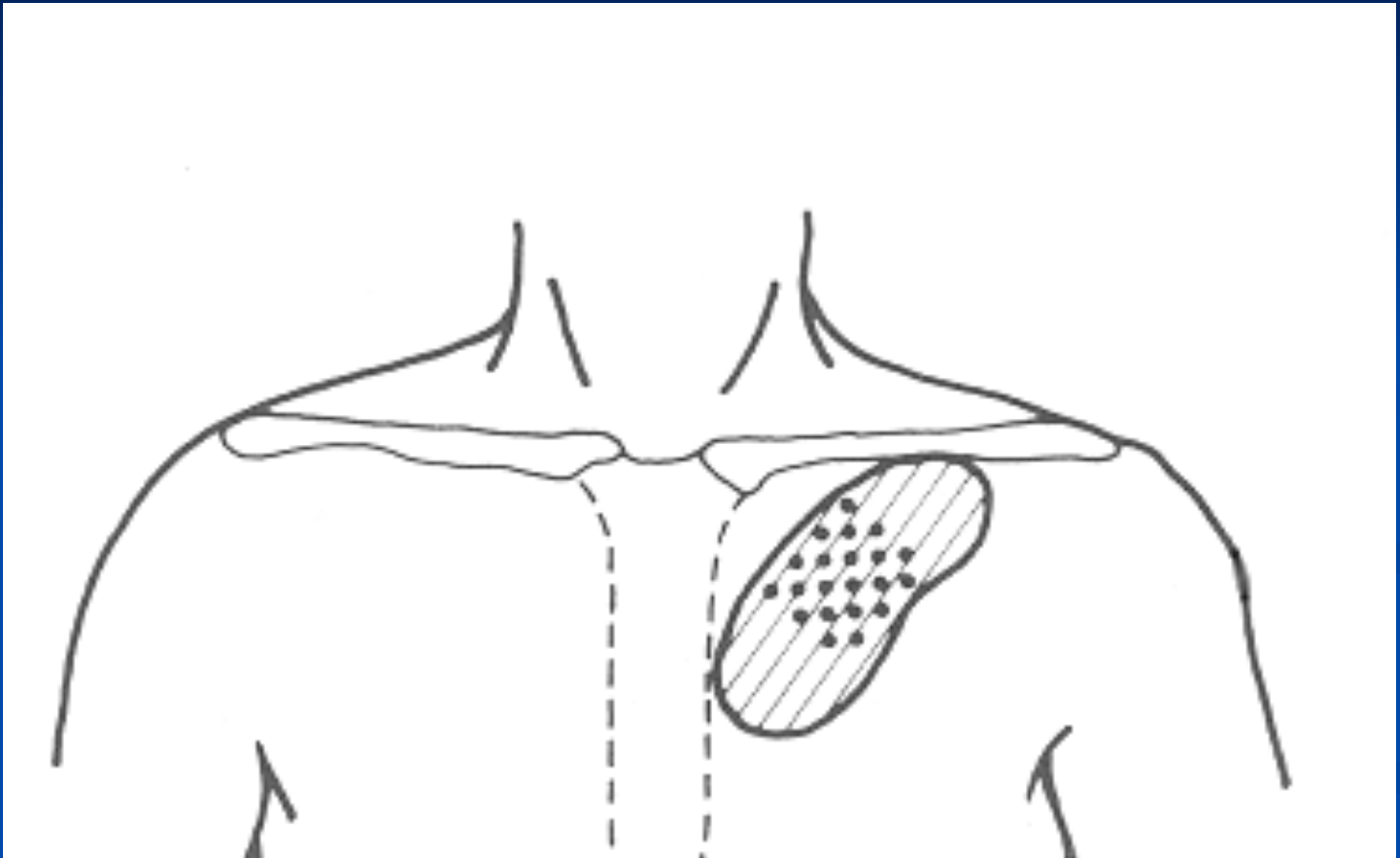
Manifestări clinice.

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.

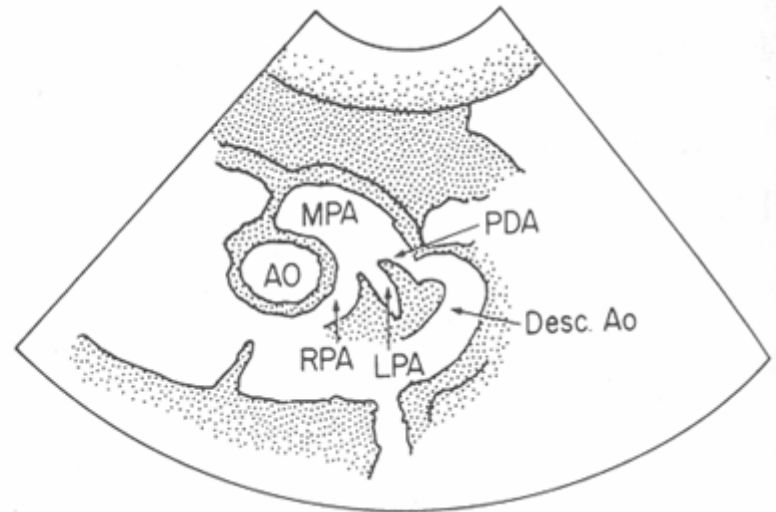
Radiografia

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

Echocardiografie

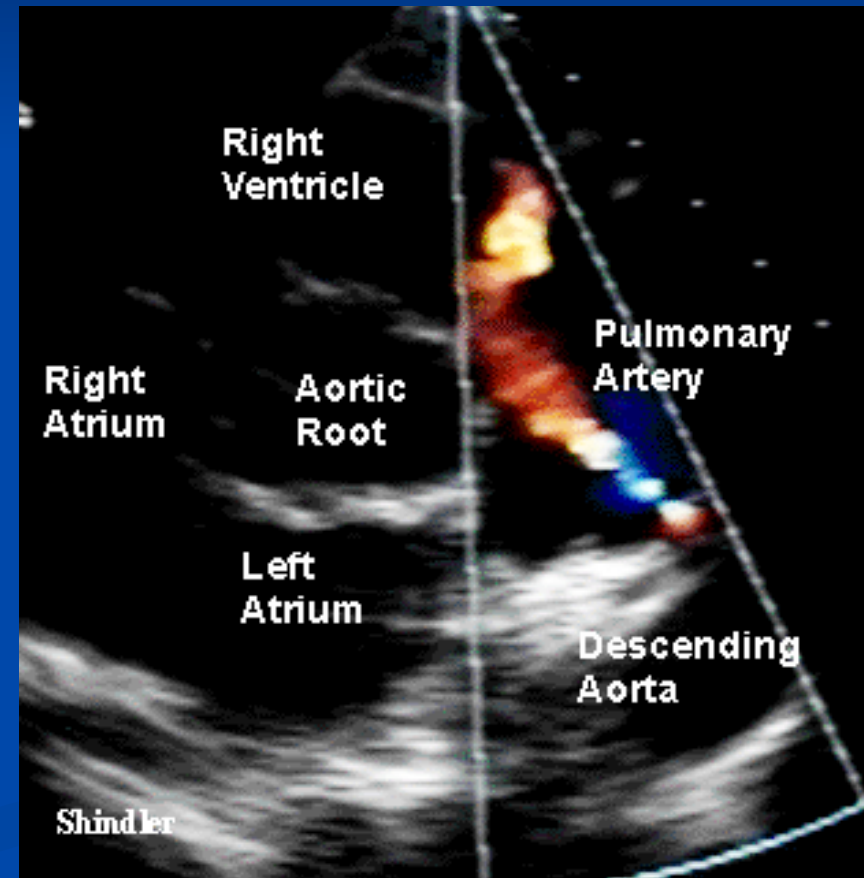
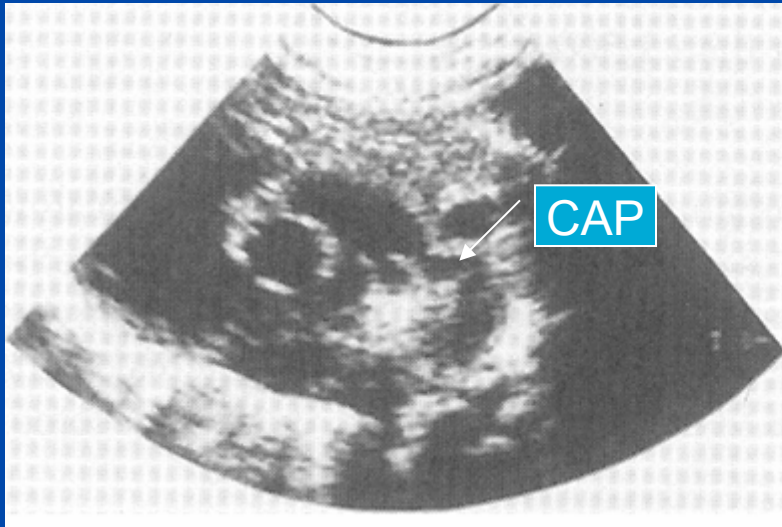
Incidente de vizualizare:

- PAS (parasternal ax scurt) **tranaortic**
- Suprasternal

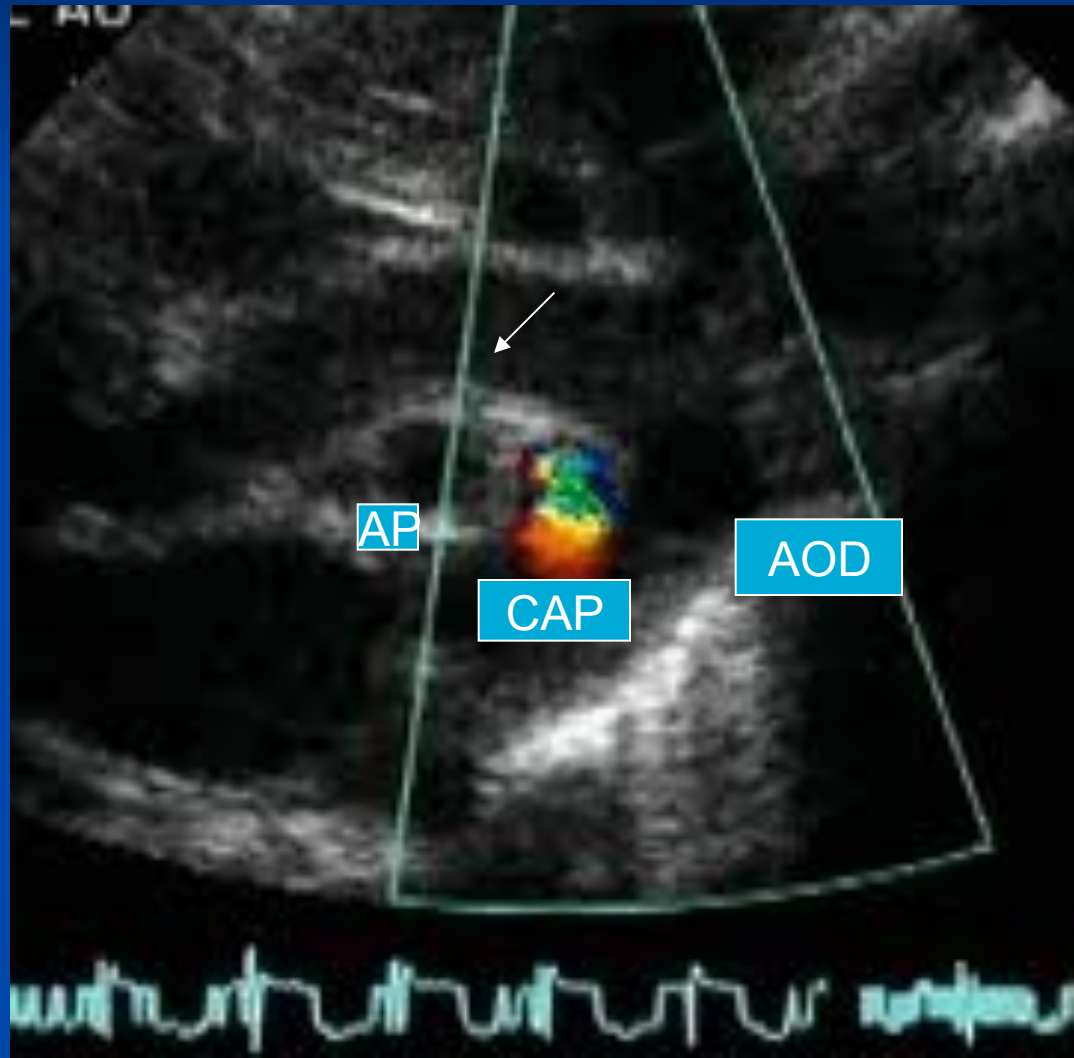


Echocardiografie

PAS transaortic



Echocardiatic suprasternal



Evoluție

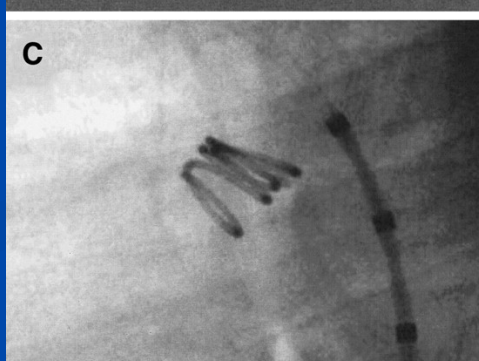
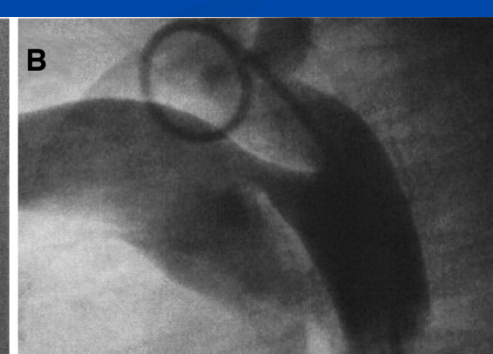
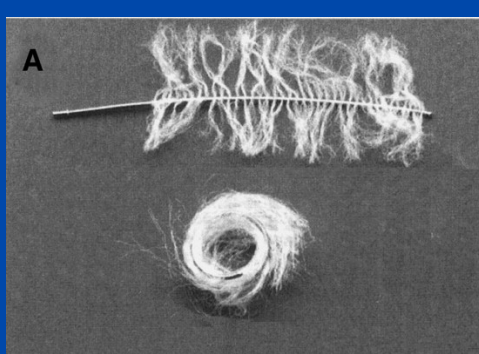
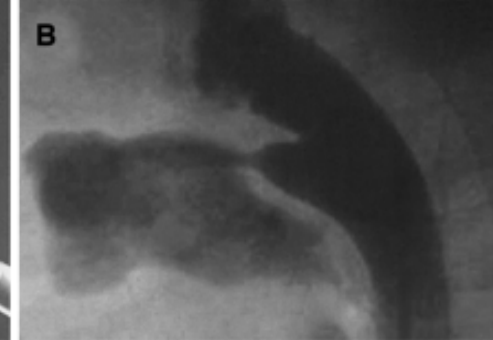
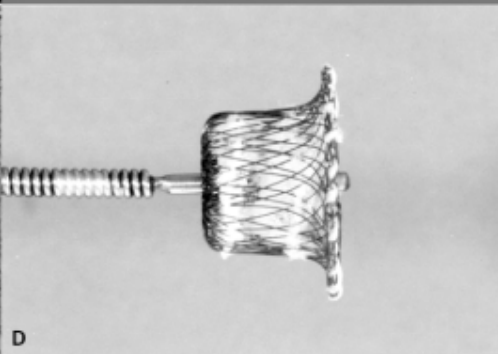
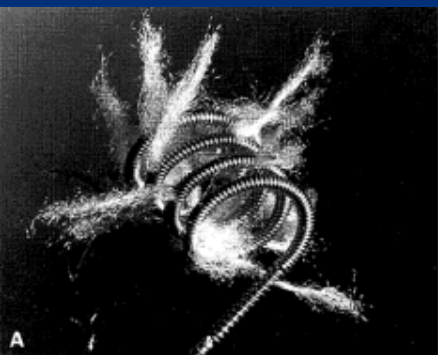
- CAP la nou născuți la termen rezultă din anormalitatea structurală a mușchiului neted.
- CAP la prematuri rezulta din răspunsul întârziat al ductului la O₂.

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.

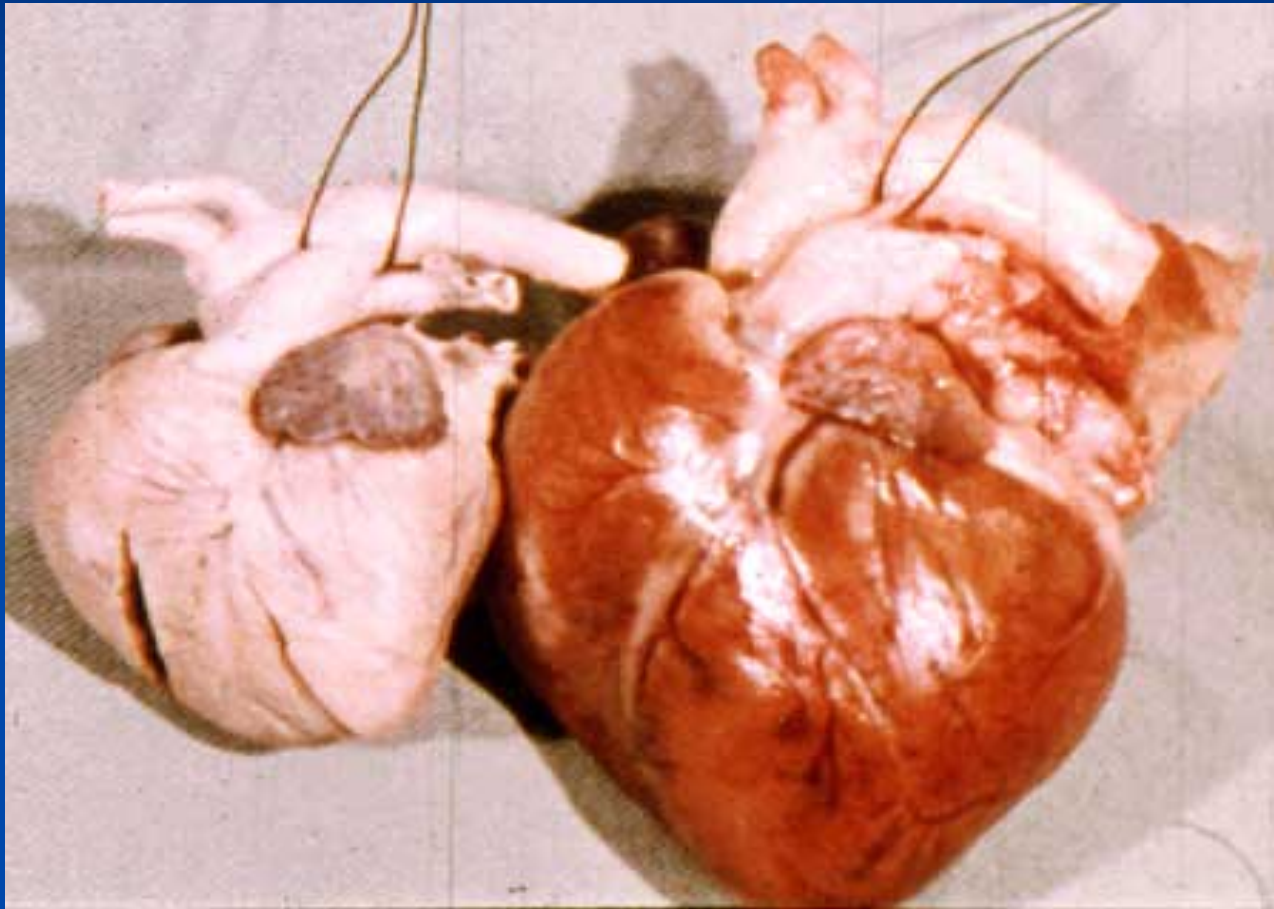
Tratamentul medical

- 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: dispozitivul în formă de umbrelă dublă) la concurența cu închiderea chirurgicală.



Tratamentul chirurgical

- **Indicații.** CAP, indiferent de mărime, reprezintă un indiciu pentru operație. HTP severa reprezintă contraindicație.
- **Programarea.** Intre 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 usoara 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.



■ Complicații

- Complicațiile postoperatorii sunt rare:
 - afectarea nervului laringian recurent (răgușeală)
 - afectarea nervului frenic stâng (paralizia hemidiafragmei stângi)
 - afectarea ductului toracic (chilotorax)
 - repermeabilizarea ductului este posibilă după ligaturarea ductului fără secțiune.

■ Monitorizarea postoperatorie

- Nu este necesară dacă nu apar complicații chir.
- Activitatea nu trebuie restricționată.
- Profilaxia endocarditei bacteriene se efectuează 6 luni post operator.

Leziuni obstructive

- Stenoza pulmonară
- Stenoza aortică
- Coarctația de aortă

STENOZA DE ARTERA PULMONARA

Prevalență

Apare în 8-12% din MCC.

Patologie

Stenoza pulmonară poate fi:

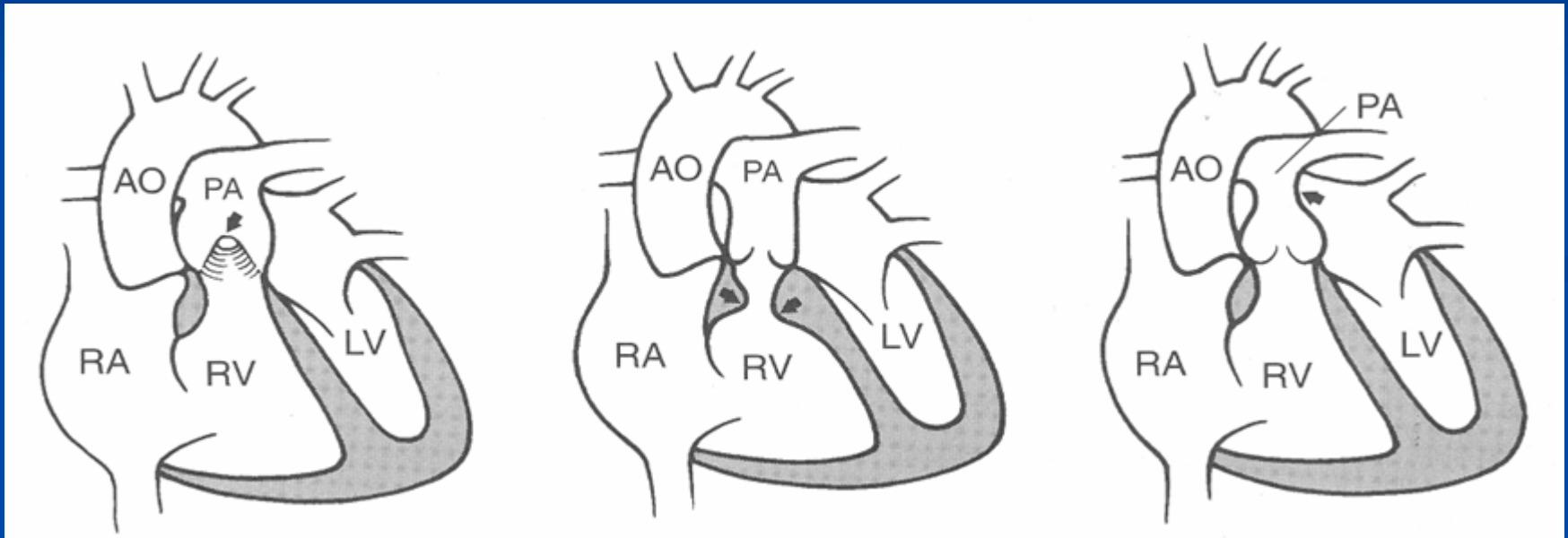
- **valvulară** - valva pulmonară este îngroșată, cu comisuri absente sau contopite și un orificiu mic;
- **subvalvulară**, infundibulară; este de obicei asociată cu un defect septal ventricular mare;
- **supravalvară**, numită și stenoză a trunchiului AP; este adesea asociată cu rubeola congenitală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

Stenoza de artera pulmonara

Valvulara

Subvalvulara

Supravalvulara

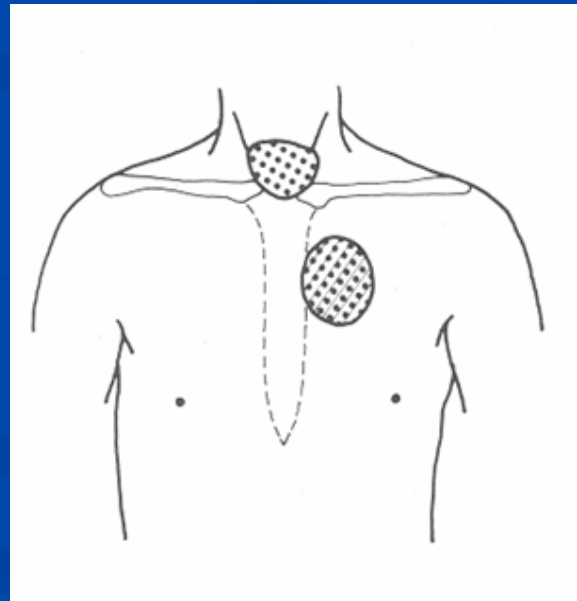


Diagnostic

- **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.

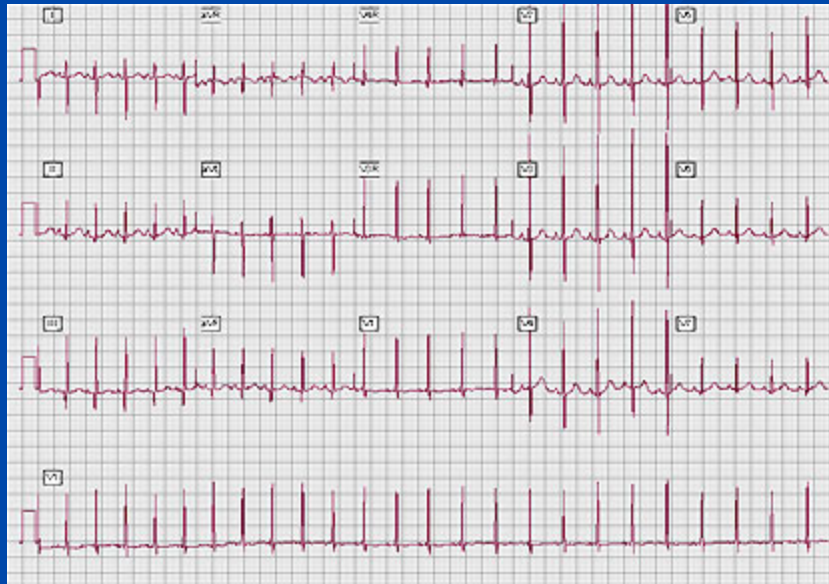
Examinarea fizică

- Majoritatea pacienților sunt bine dezvoltati.
- 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.



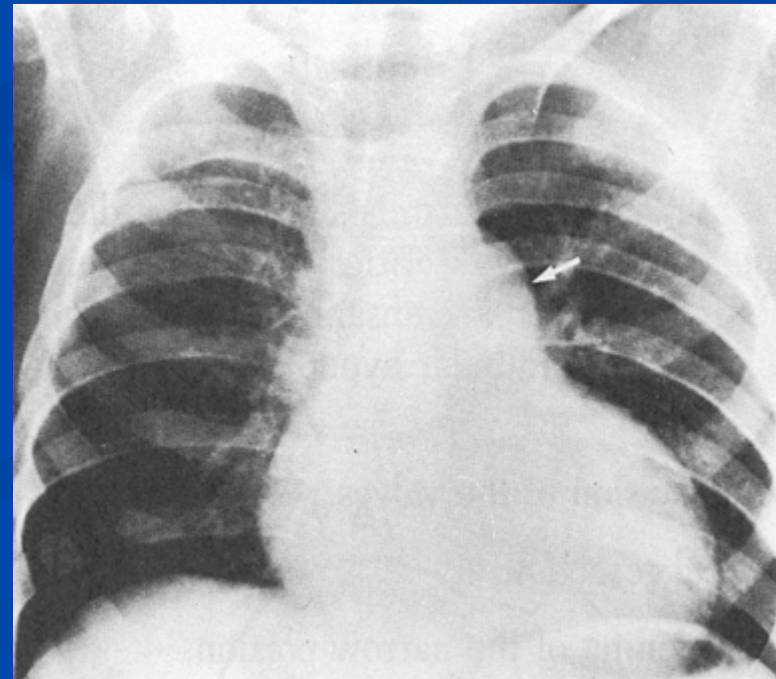
Electrocardiografia

- ECG este normală în stenoza pulmonară usoară.
- DAD și HVD - în stenoza pulmonară moderată.
- DAD, HAD și HVD - în stenoza pulmonară severă.



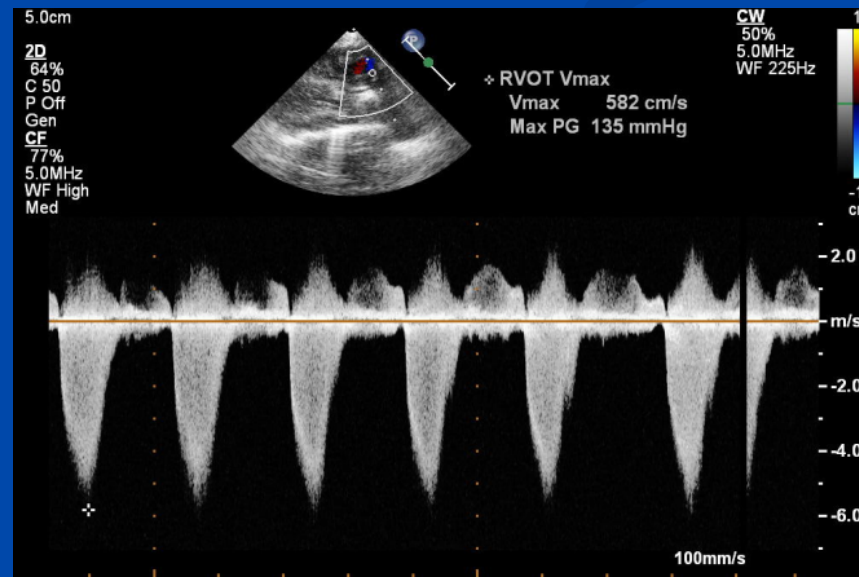
Radiografia

- Dimensiunea inimii este de obicei normală.
- **AP este proeminentă**
(dilatata poststenotică).
- **Circulație 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:

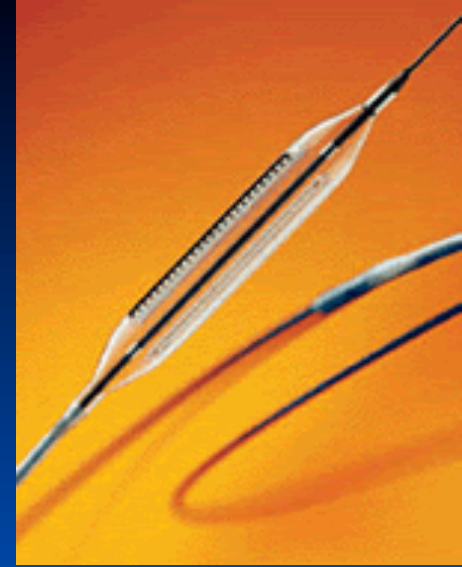
- Usoara < 50 mm Hg
- Moderata 50 – 75 mm Hg
- Severa > 75 mm Hg

Tratamentul medical

- Restricția activităților fizice - doar în stenoză AP severă.
- Profilaxia endocarditei bacteriene.
- Valvuloplastia cu balonaș a stenozei valvare pulmonare semnificative (presiunea sistolică în ventriculul drept ≥ 50 mm Hg).
- Prostaglandină E1 în stenoză pulmonară critică - menține circulația prin CAP.
- Valvulotomia percutană cu balonaș – se tentează
- Dacă nu reușește – corectie chirurgicală!

Tratamentul chirurgical

Indicații și moment operator



- Stenoză AP valvulară și o presiune în VD ≥ 80 mm Hg, post valvuloplastia cu balonaș fara succes, necesită operație.
- Stenoză AP critică necesită valvulotomie cu balonaș sau operație de urgență.
- Valvulotomia este efectuată pentru stenoza valvelor AP.

- Stenoza supravalvulara 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

Monitorizarea postoperatorie

- Profilaxia endocarditei bacteriene este necesară și după tratamentul chirurgical.
- Echocardiografia periodică și studiile Doppler sunt necesare pentru a estima gradientul de presiune.

STENOZA AORTICĂ

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

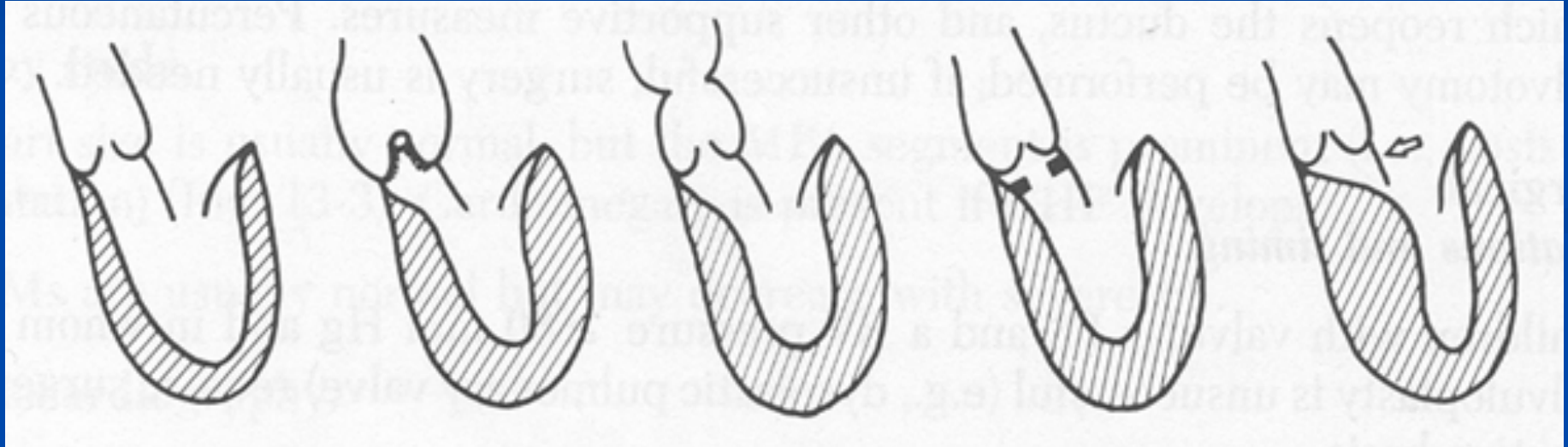
N

Valv

Supra V

Sub V

CMH



■ **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 retardament mental și fațes elfin, de spiriduș.

■ **Stenoza subvalvulară:**

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

Diagnosticul

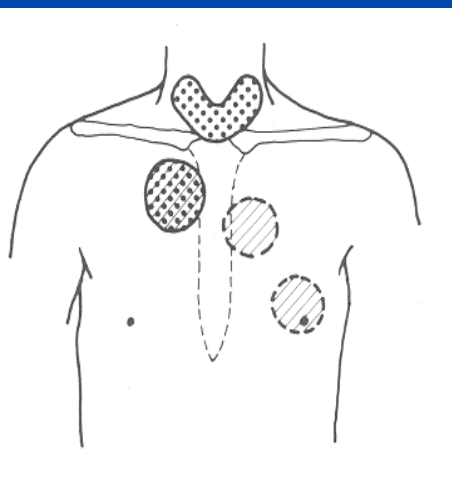
Manifestări clinice. Anamneza.

- 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.

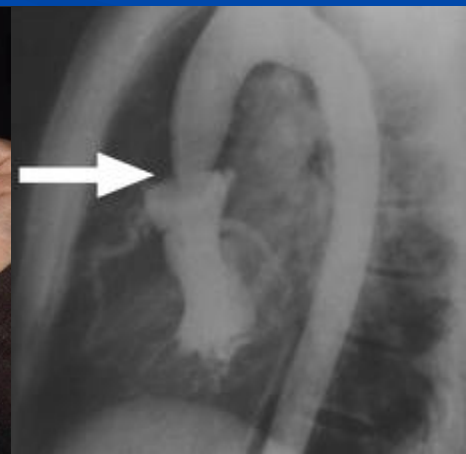
Examinarea fizică

- Pacienții sunt dezvoltati normal.
- TA este normală.
- Puls slab în stenoză aortică severă.
- Pacienții cu stenoză aortică supravalvulară pot prezenta o presiune sistolică mai mare în brațul drept decât în cel stâng.

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

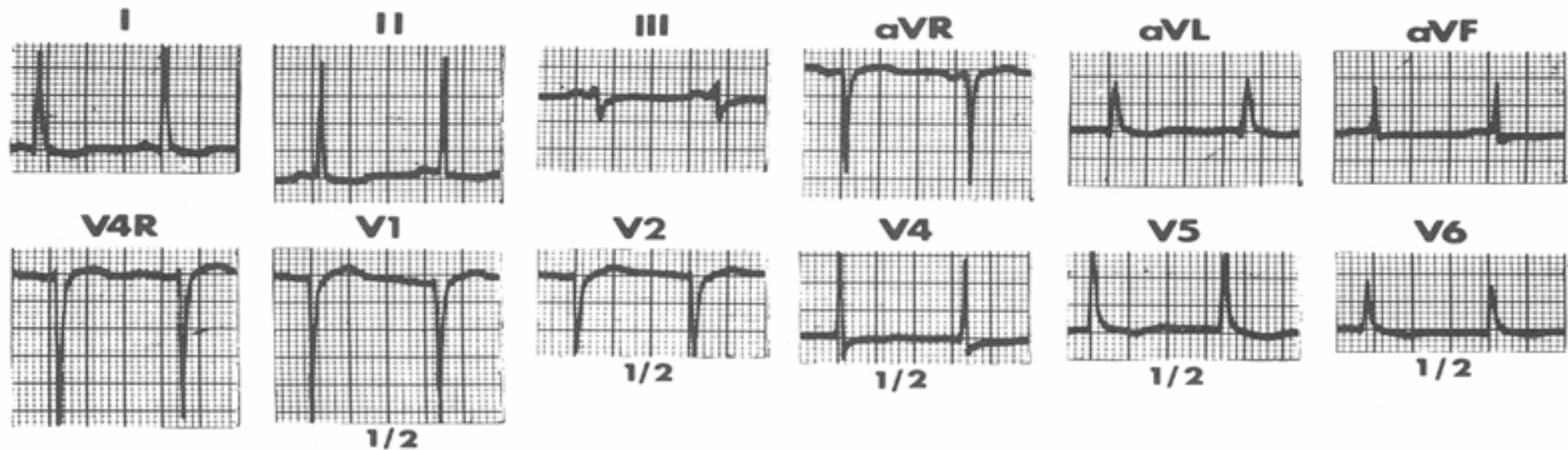


williamssyndromepictures.org



Electrocardiografia

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



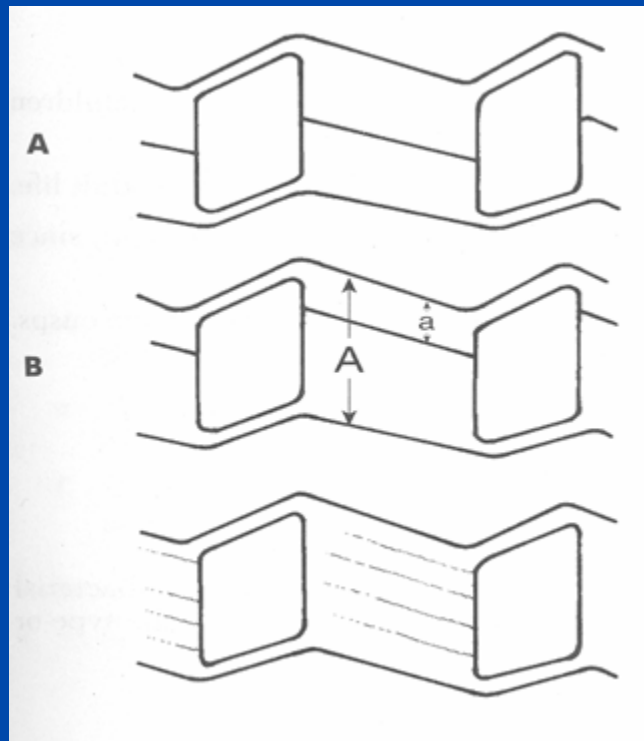
Radiografia

- Dimensiunea inimii este de obicei normală.
- O aortă ascendentă dilatată sau un 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.

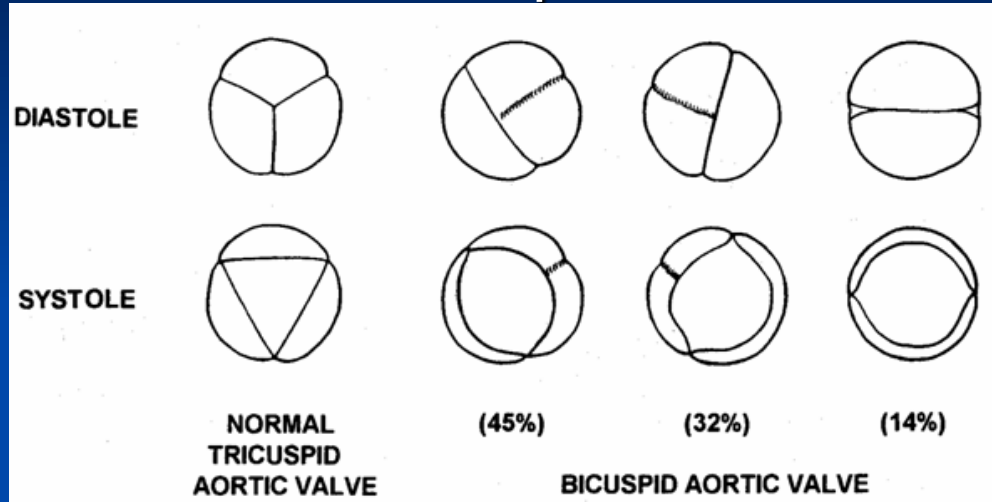
Echocardiografia

■ 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.

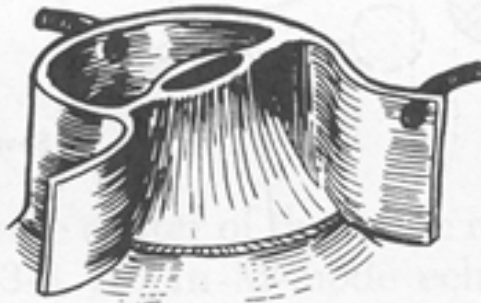


- O valvă aortică unicomisurală - orificiu circular poziționat excentric în rădăcina aortică și fără cuspe distincte vizibile.

UNICUSP



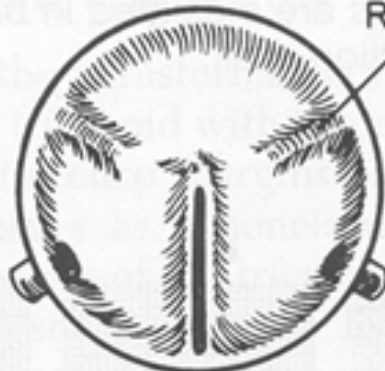
BICUSP



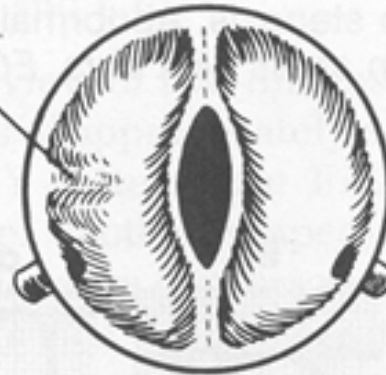
C
DOME



A₁



B₁

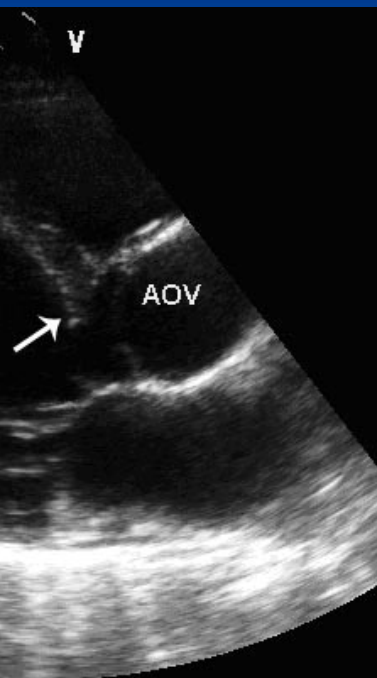


C₁



- 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

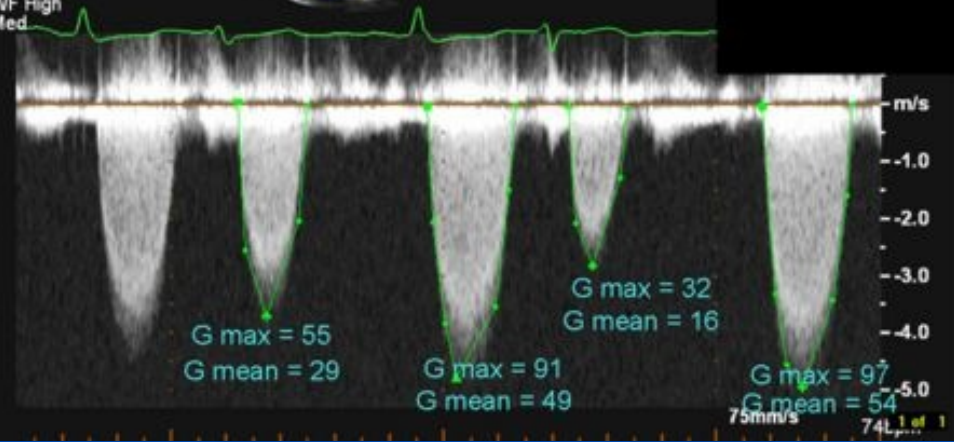


FR 18Hz
16cm

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



G max = 69 mmHg
G mean = 37 mm Hg



Grade de severitate a stenozei aortice

Vmax

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

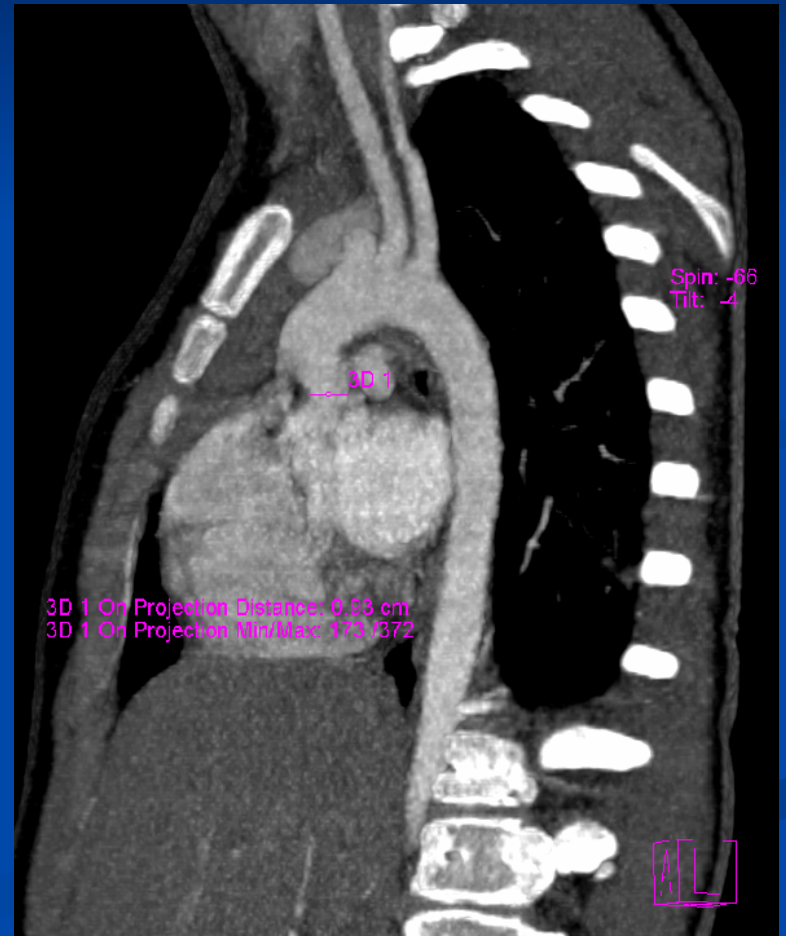
Pmax

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

P_{med} transvalvular

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

Angio CT



Angio CT

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.
- Acești pacienți necesită înlocuirea valvelor.
- Endocardita bacteriană 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 supravaltulară și subvalvulară discretă, decesul se înregistrează în mai puțin de 1% din cazuri.

■ **Complicații**

- RA semnificativă după valvulotomia aortică.

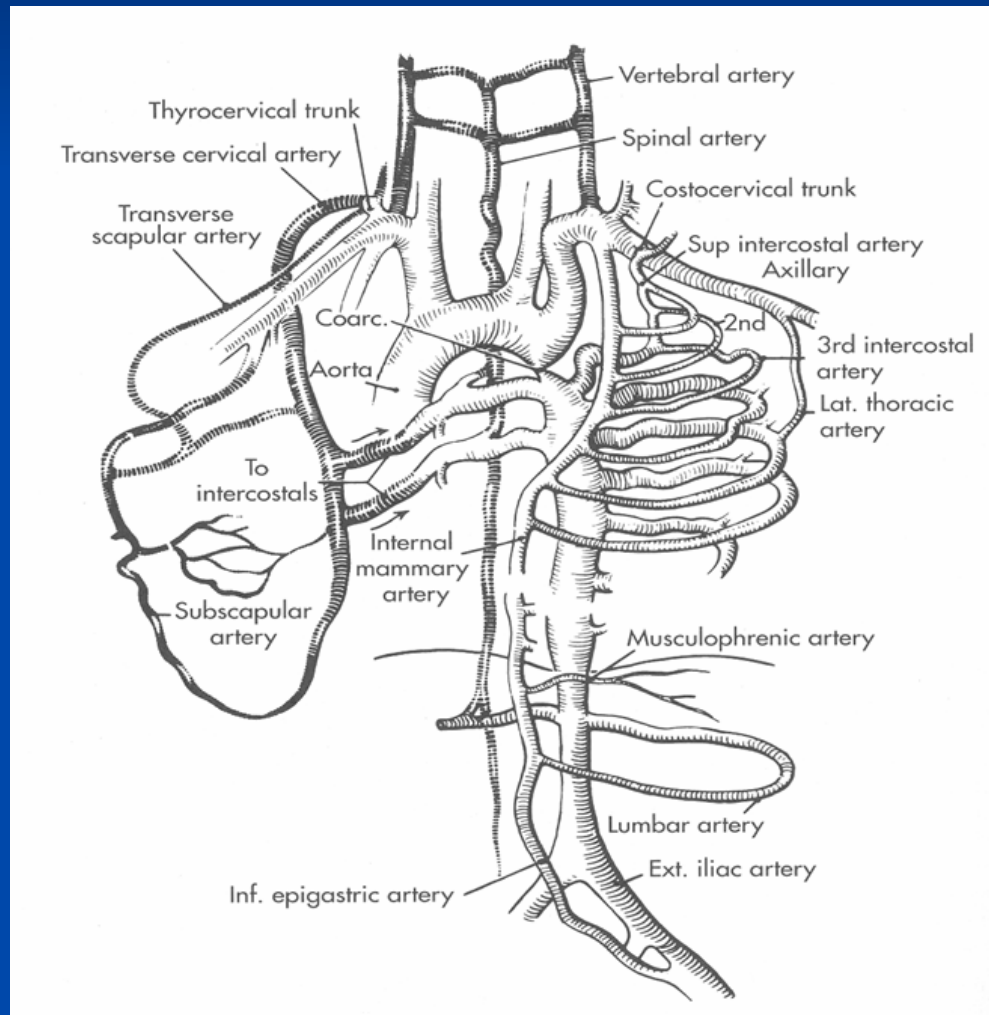
■ **Dispensarizarea postoperatorie**

- Examinarea anuală cu ECG și Rx 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.
- Profilaxia endocarditei trebuie efectuată după toate tipurile de operații ale valvei aortice.
- Incidența endocarditei bacteriene nu scade după operația de valvă, ci poate chiar crește.
- 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

- Ingustare a AO descentente juxtaductal.



Prevalenta

- Apare în 8-10% din MCC.
- Afecteaza mai des băieții (M:F=2:1).
- Dintre pacientele cu sindrom Turner, 30% au coarctăție de aortă si pot dezvolta disectie de aorta.

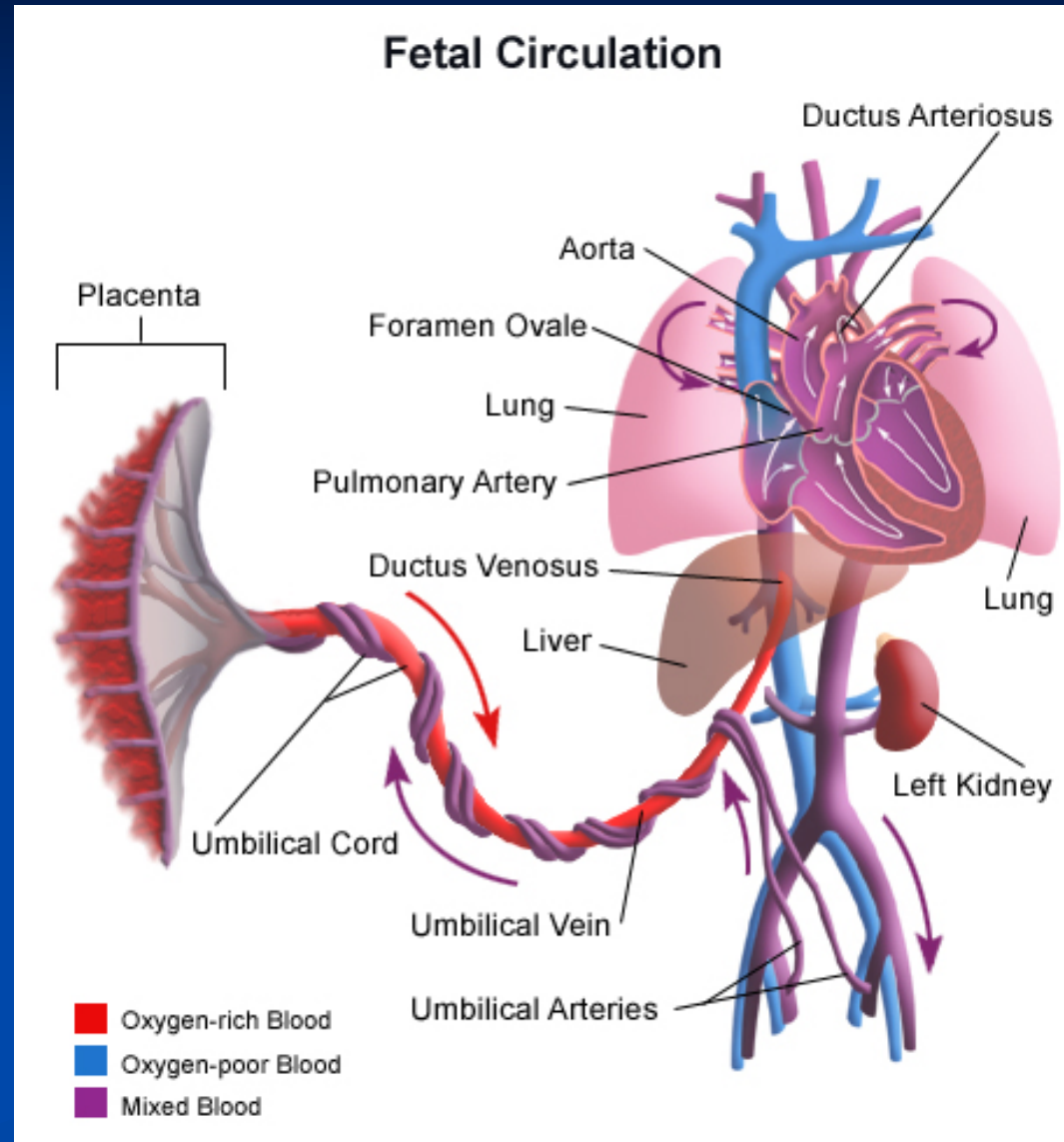


Patologie

- Coarctația de aortă este aproape întotdeauna într-o poziție juxtaductală.
- 85% din pacienții cu coarctație de aortă 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.

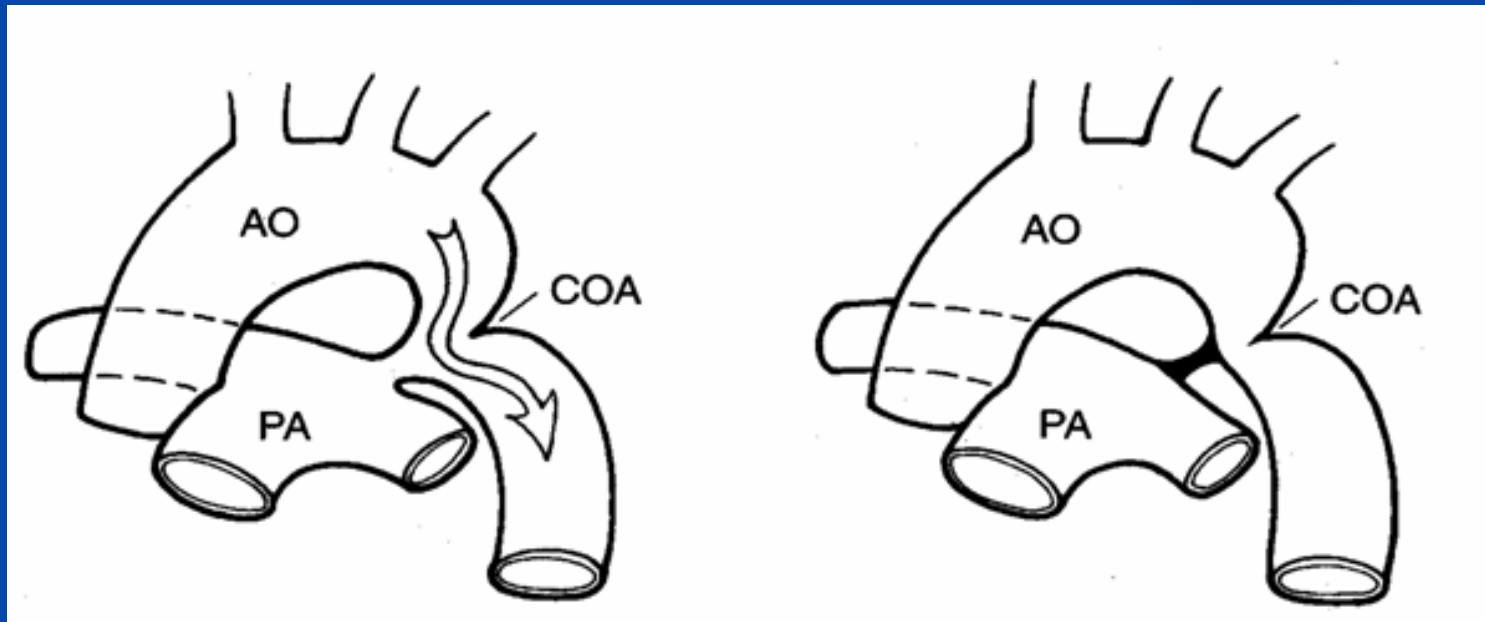
NN si sugaril cu CoAo - simptomatici

- Intrauterin si la nastere, AOD primeste sange din dr, din AP, prin CAP.
- Cu inchideres CAP, devin simptomatici.
- Circulatia colaterala nu are timp sa se dezvolte.



Copiii cu CoAo - asimptomatici

- AOD primește sange din VS prin AOA și istm.
- Colateralele se dezvoltă gârdat, dar există circulație.



Diagnostic

Manifestări clinice. Anamneza.

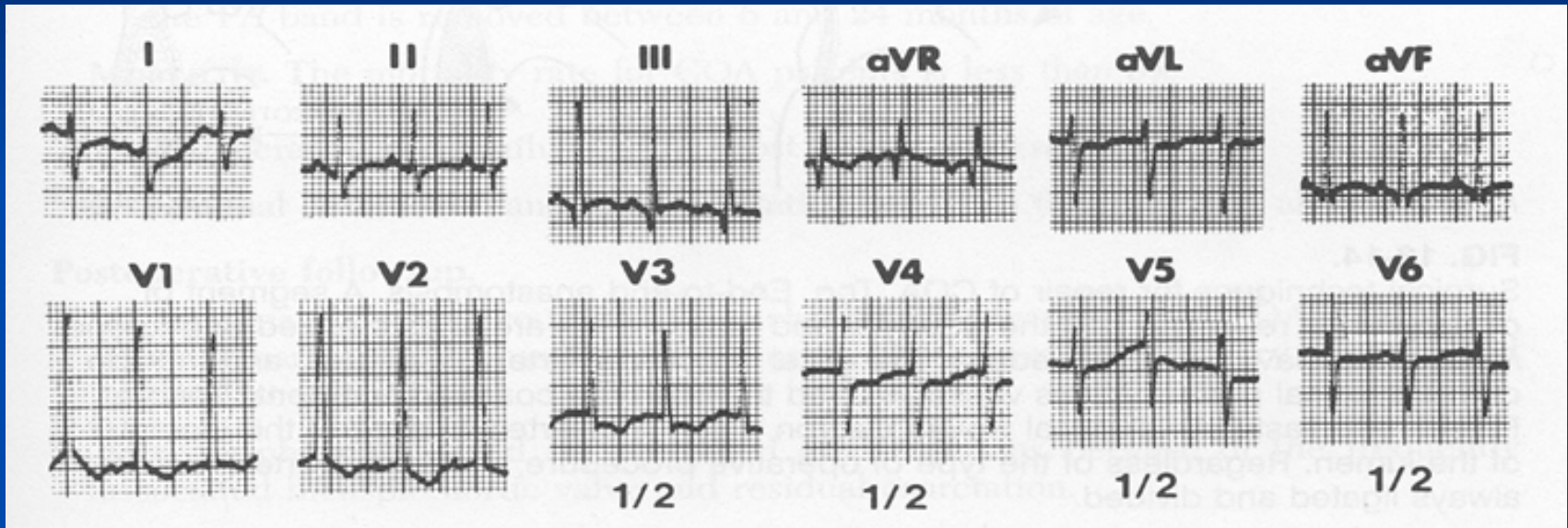
- Hrănirea deficitară, dispneea și greutatea corporală foarte scăzută sau semnele de șoc circulator acut pot apărea în primele 6 săptămâni de viață.

Examinarea fizică

- Sugarii cu CoAO sunt palizi și au dispnee de diferite grade.
- Oliguria sau anuria, șocul circulator general și acidemia severă sunt des întâlnite.
- Cianoza diferențială poate fi prezentă:
 - doar jumătatea inferioară a corpului este cianotică, 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 de ejecție sistolică este 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.

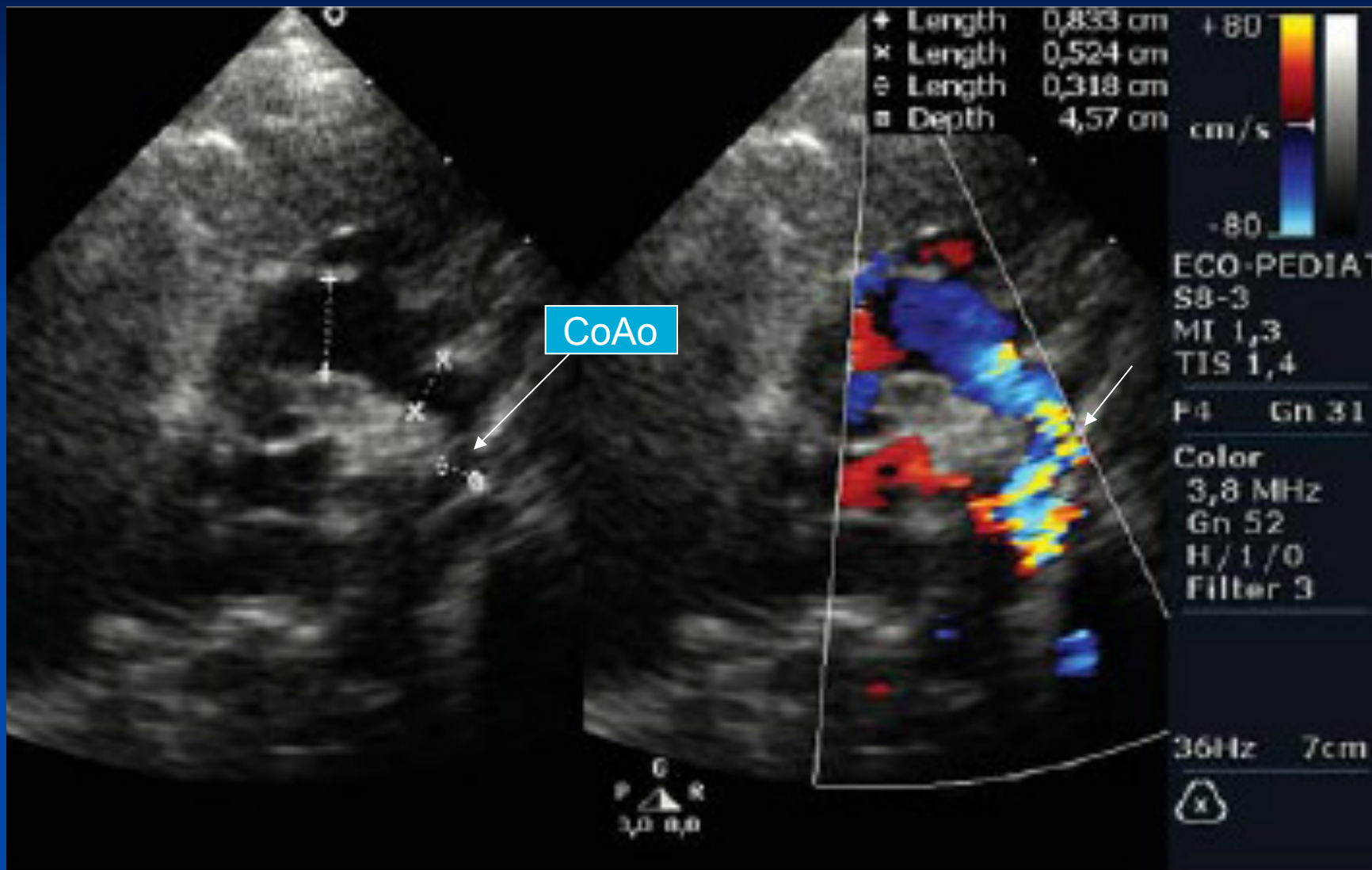


Radiografia

- Cardiomegalia marcată și edemul pulmonar, sau 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 de deasupra și de sub zona de coarctație, împreună cu ecografia bidimensională, sunt de ajutor în evaluarea severității.



Tratamentul medical

- Prostaglandină E1 pentru a redeschide CAP și pentru a asigura fluxul către AOD și rinichi.
- Măsuri intense anticongestive cu agenți inotropici cu acțiune de scurtă durată (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 a blocajului renal la copiii simptomatici cu CoAO.

Dispensarizarea postoperatorie

- Controalele la 6-12 luni, deoarece recoarctația este posibilă.
- 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 coarctației reziduale.
- Angioplastia cu balonaș poate fi efectuată dacă apare o recoarctație semnificativă.
- Trebuie urmărită și tratată HTA.

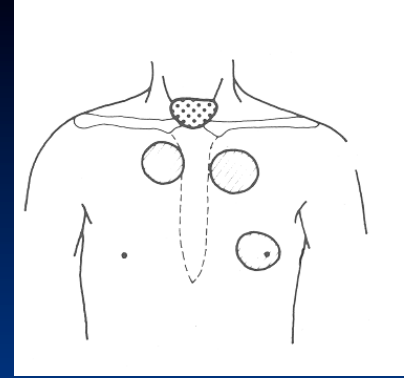
Copiii asimptomatici

Diagnostic

Manifestări clinice. Anamneza.

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

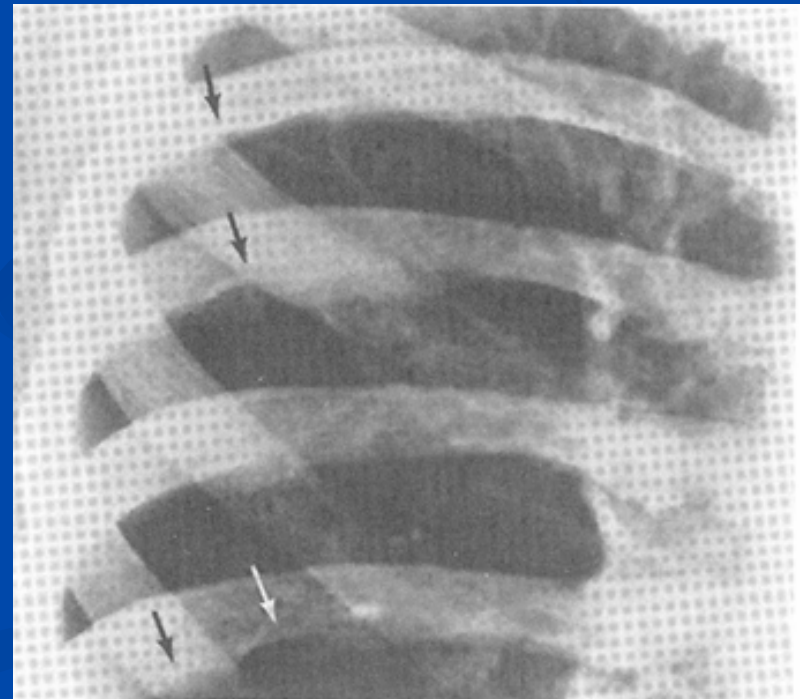
Examinarea fizică



- 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.

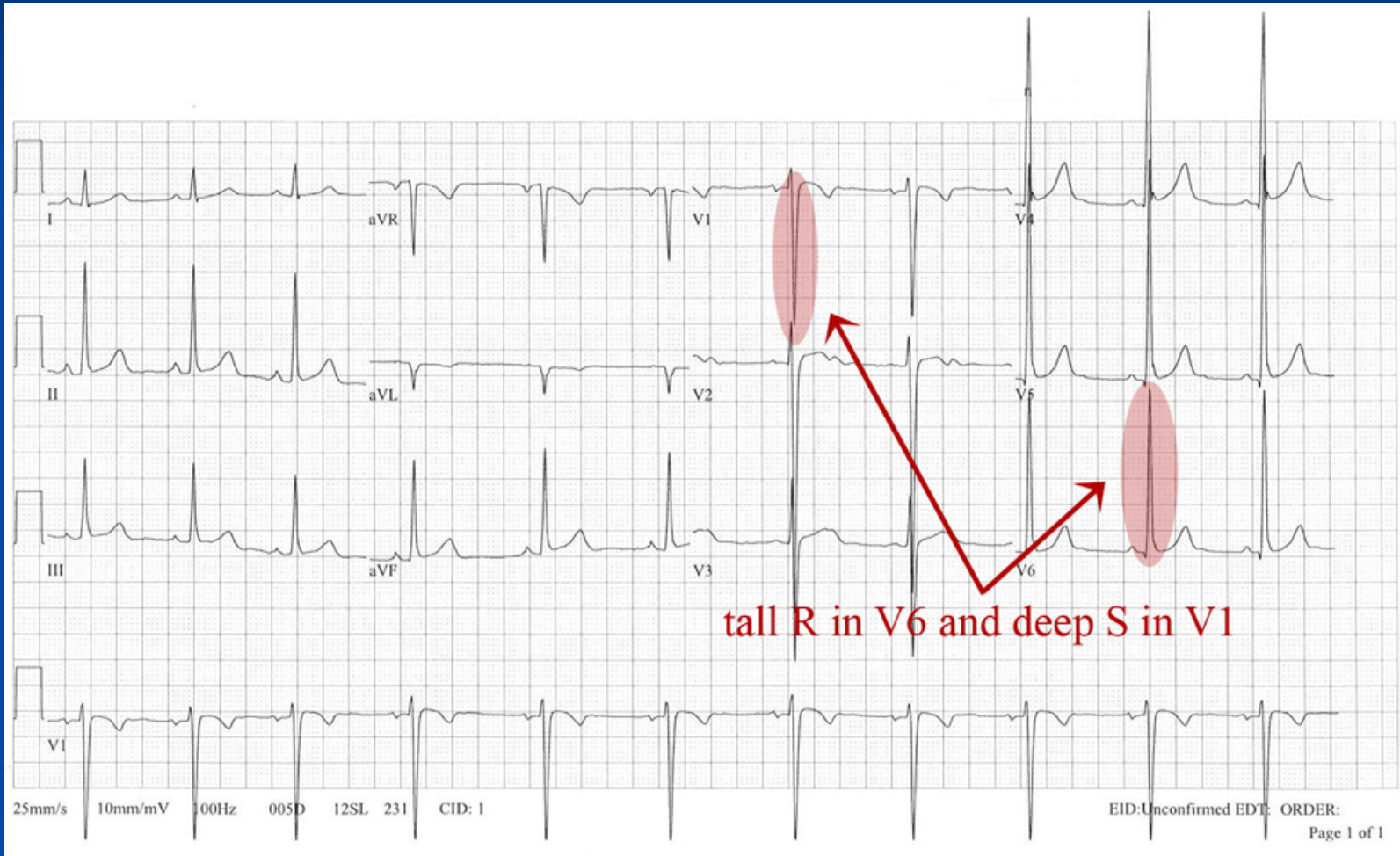
Radiografia

- 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.



Electrocardiograma

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

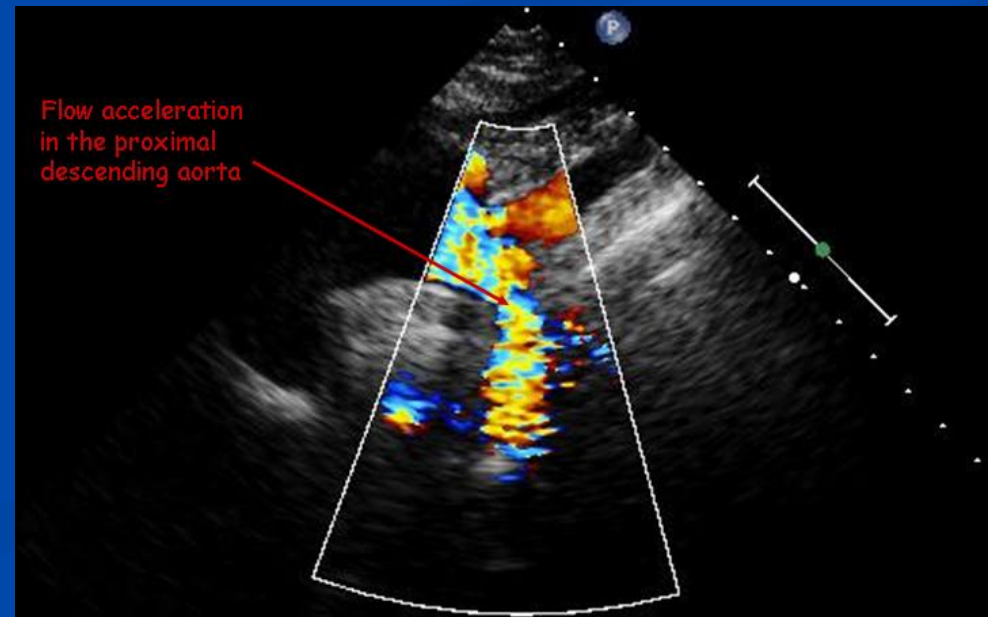


Echocardiografia

- Incidenta suprasternală vizualizează zona coarctată.
- Valva aortică bicuspidă este de obicei prezentă.
- Examinarea Doppler relevă severitatea obstrucției.

Echocardiografia

- Suprasternal – se vizualizeaza CoAo.
- Asociaza valva Ao bicuspida.
- Examinarea Doppler releva severitatea obstructiei.



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 coarctăție și anastomoza termino-terminală este procedura chirurgicală pentru coarctăția de aortă la copii.
- Se prefera angioplastia cu stent în centrele bine dotate.

Complicații

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

Dispensarizarea 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.

?



Multumesc!