



UNIUNEA EUROPEANĂ



GUVERNUL ROMÂNIEI



Fondul Social European
POSDRU 2007-2013



Instrumente Structurale
2007-2013



GUVERNUL ROMÂNIEI
MINISTERUL MUNCII, FAMILIEI,
PROTECȚIEI SOCIALE
ȘI PERSOANELOR VÂRSTNICE
OIRPOSDRU REGIUNEA CENTRU



UNIVERSITATEA DE MEDICINĂ ȘI
FARMACIE "CAROL DAVILA"
BUCUREȘTI

«AD-COR Program inovativ de formare in domeniul cardiologiei pediatrice POSDRU/179/3.2/S/152012»

Iunie 2015

MODUL TEORETIC

MALFORMATII DE CORD NECIANOGENE

Continut documentat/ validat/ prezentat de:

⇒ Expert formare asistente: FILIP Cristina

*A5 - Planificarea, organizarea si desfasurarea activitatilor de formare a asistentelor medicale in domeniul cardiologiei
pediatrice*

Principalele boli cu sunt stg.-dr.

**DEFECT
SEPTAL
INTERATRIAL
(DSA)**

**CANAL
ARTERIAL
PERMEABIL
(CAP)**

**DEFECT
SEPTAL
INTERVENTR
ICULAR(DSV)**

**CANAL
ATRIOVENTR
ICULAR
COMUN
(CAVC)**

Factori de risc pentru aparitia MCC

Boli materne (lupus, DZ, fenilcetonuria)

Folosirea de droguri (cocaina), medicamente (IEC, etc), alcool, tutun pe timpul sarcinii

Infectii materne (rubeola, citomegalovirus)

Obezitatea extrema a gravidei

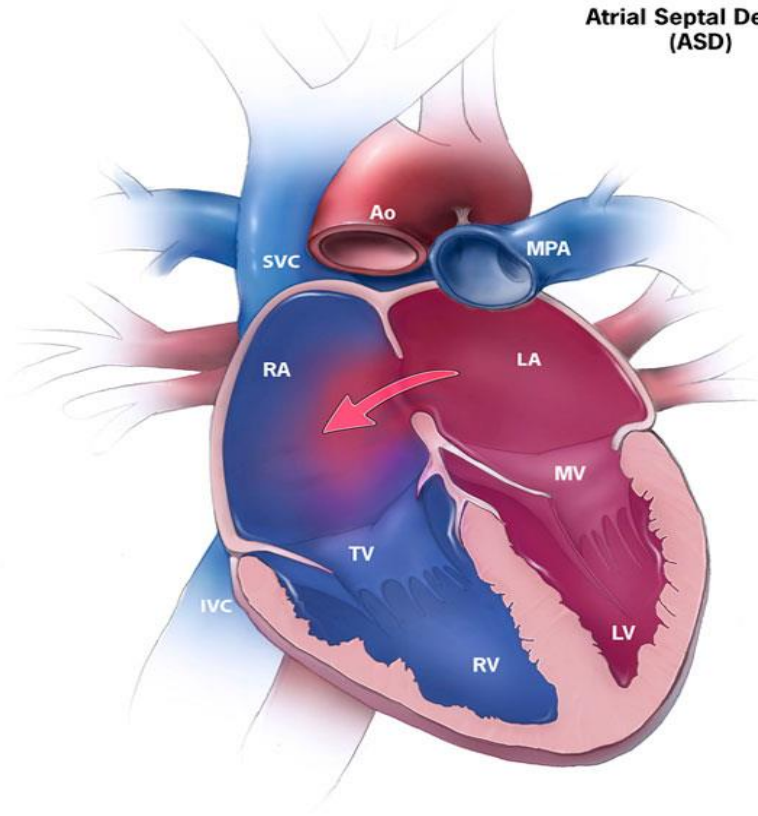
DEFECT SEPTAL INTERATRIAL

- **A.Prevalenta:**

- 5%-10% din MCC ca defect izolat
- M/F =1/2
- 30%-50% ca parte a unui defect complex
- Poate fi prezent in cadrul unor sdr. genetice (Ellis-van
- Crevald, Holt Oram, Down)
- Exista o forma familiala de DSA (frecvent insotita de tulburari de conducere tip bloc atrio-ventricular)

Defect septal atrial

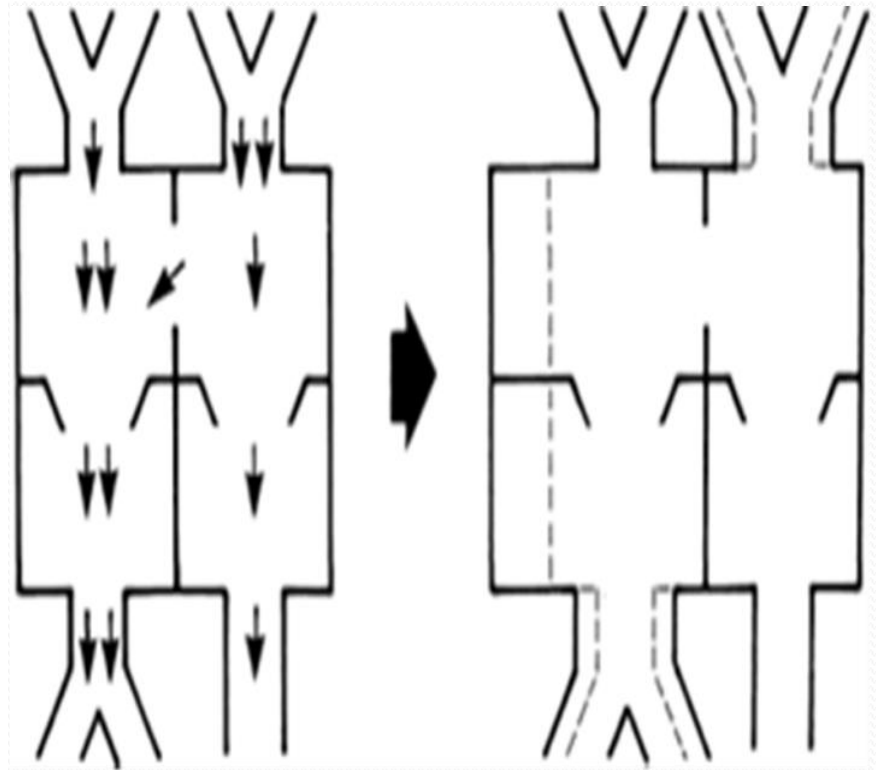
Atrial Septal Defect (ASD)



RA. Right Atrium
RV. Right Ventricle
LA. Left Atrium
LV. Left Ventricle

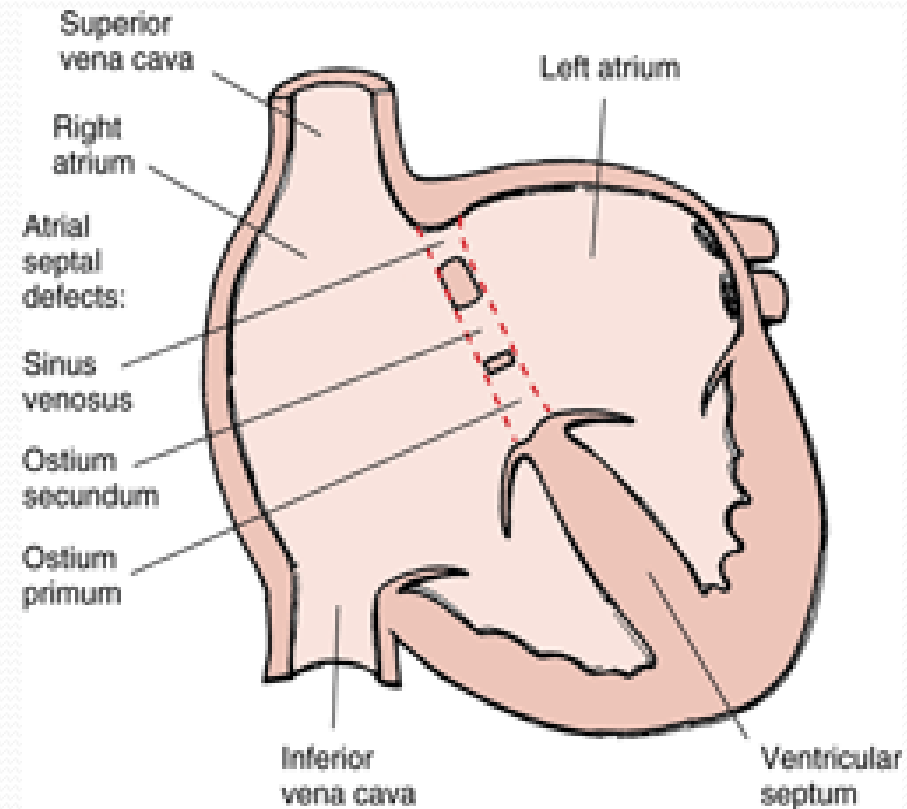
SVC. Superior Vena Cava
IVC. Inferior Vena Cava
MPA. Main Pulmonary Artery
Ao. Aorta

TV. Tricuspid Valve
MV. Mitral Valve



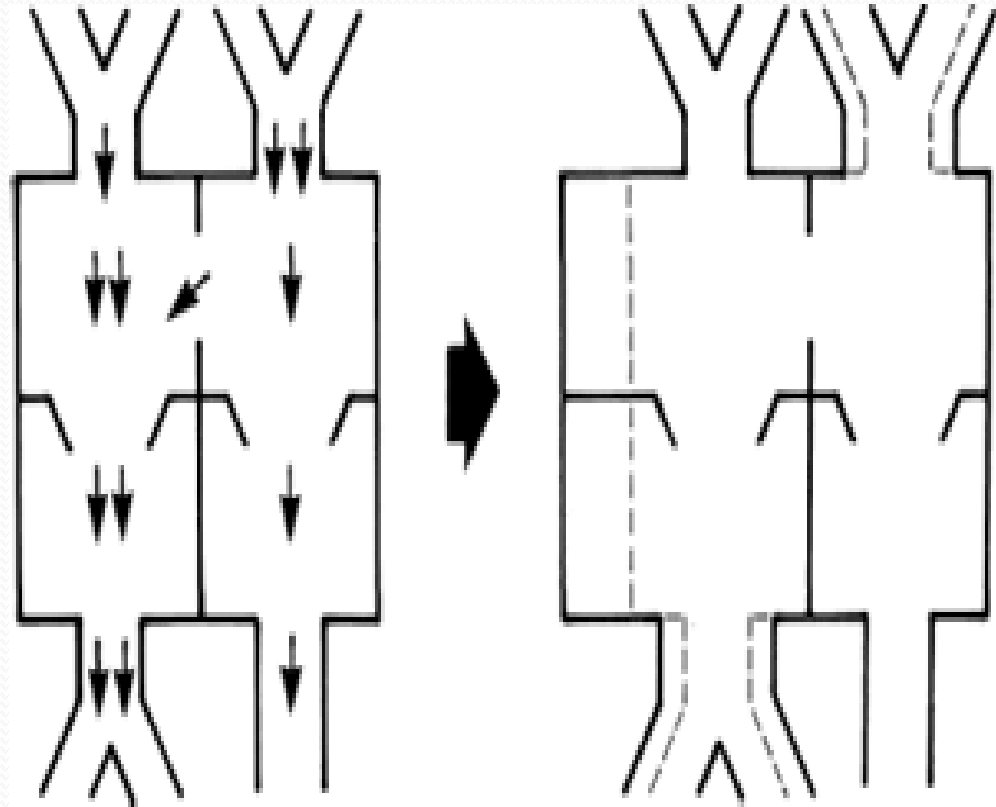
3 tipuri principale de DSA:

- **OSTIUM SECUNDUM**, cel mai frecvent, 50 %-70% din DSA-uri. Se gaseste la nivelul fossei ovalis.
- **OSTIUM PRIMUM**, aproximativ in 30 % din DSA-uri, ca parte a canalului atrioventricular comun si 15 % ca defect izolat
- **SINUS VENOS**, 10 % din DSA-uri, localizat la nivelul de varsare al VCS in AD ,mai rar la varsarea VCI. Frecvent asociate cu anomalie de intoarcere pulmonara venoasa (VPD in AD)
- foarte rar tip **sinus coronar**



Fiziopatologie :

- -magnitudinea suntului depinde de marimea defectului
 - Mic <3 mm
 - moderat 3-8 mm
 - mare >8 mm
- complianța ventriculară (VD este mai compliant decât VS)



Apare dilatarea cavit drepte si
nu stangi

Simptomatologie (1)

- Sugarii si copiii cu DSA sunt de obicei asimptomatici.
- Un DSA mic/moderat poate ramane asimptomatic toata viata (!)
- Defectele largi si formele extreme tip atriu unic pot deveni simptomatice din primul an de viata

Simptomatologie (2)

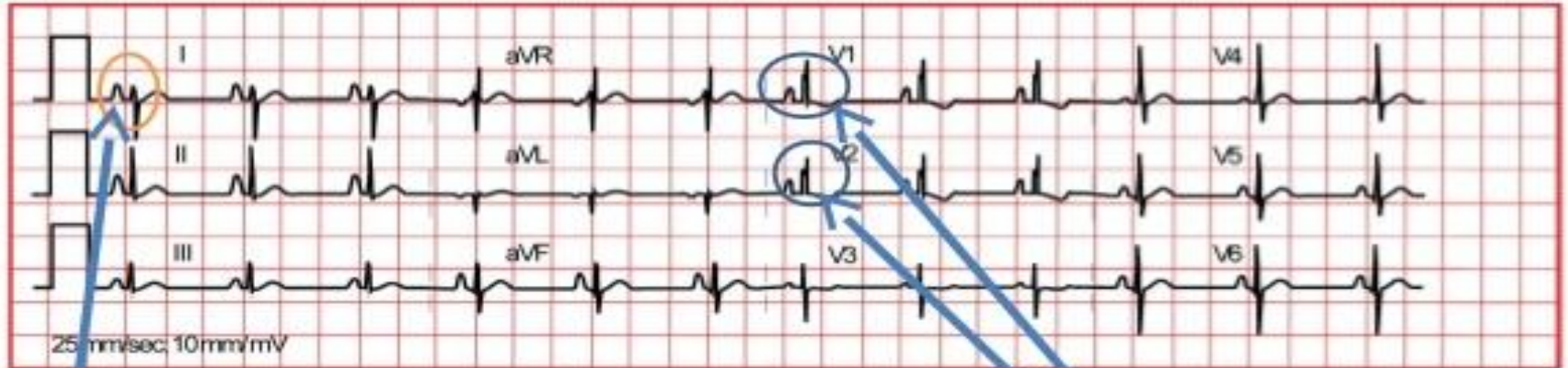
- Sugar si copil mic (doar la DSA larg tip atriu unic)
 - curba ponderala nesatisfacatoare
 - infectii pulmonare repetate
- Debutata la adolescent/adult tanar (DSA moderat/larg)
 - dispnee de efort (HTP)
 - palpitatii (aritmii)
 - astenie

Examen clinic

- usoara hipotrofie staturo-ponderala poate fi intalnita.
- Zg II dedublat larg si fix
- Suflu sistolic gr 2-3/6 (stenoza pulmonara relativa)
- In defectele largi suflu diastolic rezultat din stenoza tricuspidă relative.
- Tahicardie/aritmii
- SUFLUL CARDIAC POATE FI ABSENT!

ECG

Atrial septal defect



P largit
indicand
hipertrofie
atriala dreapta

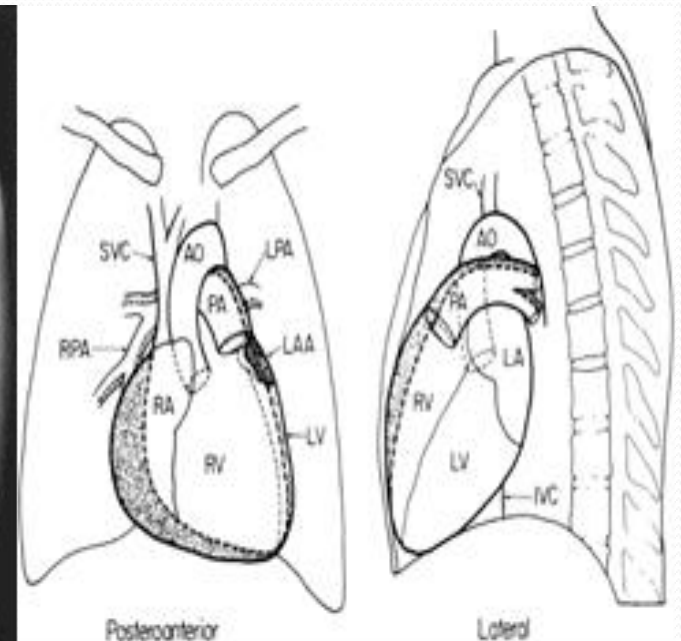
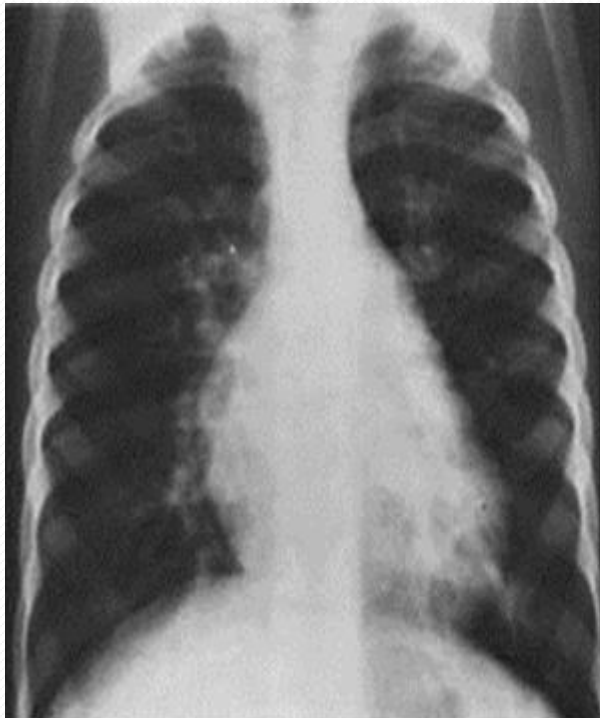
aVF predominant pozitiv
comparative cu derivatia
I indicand deviere axiala
dreapta

rSR' si R inalt in V1
indica BRD si HVD

Deviere axiala dreapta cu rSR' in
V1 suggestive pentru defect tip OS

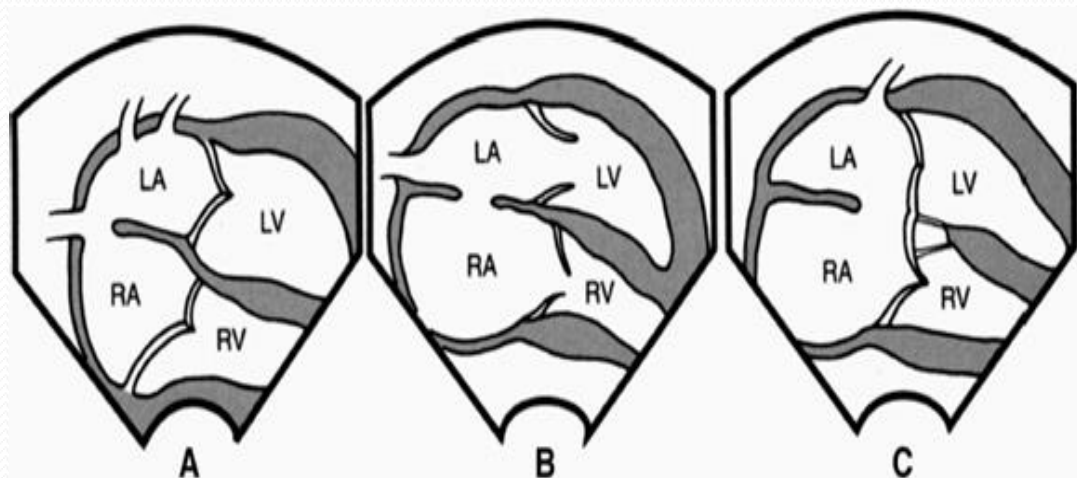
RX.

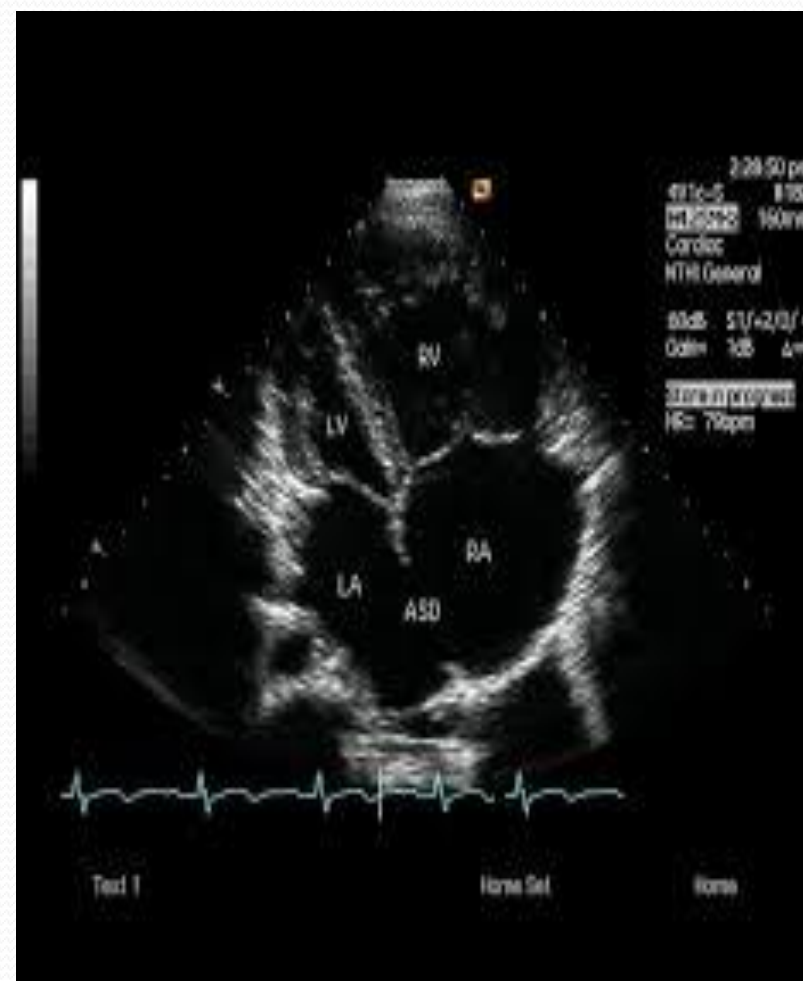
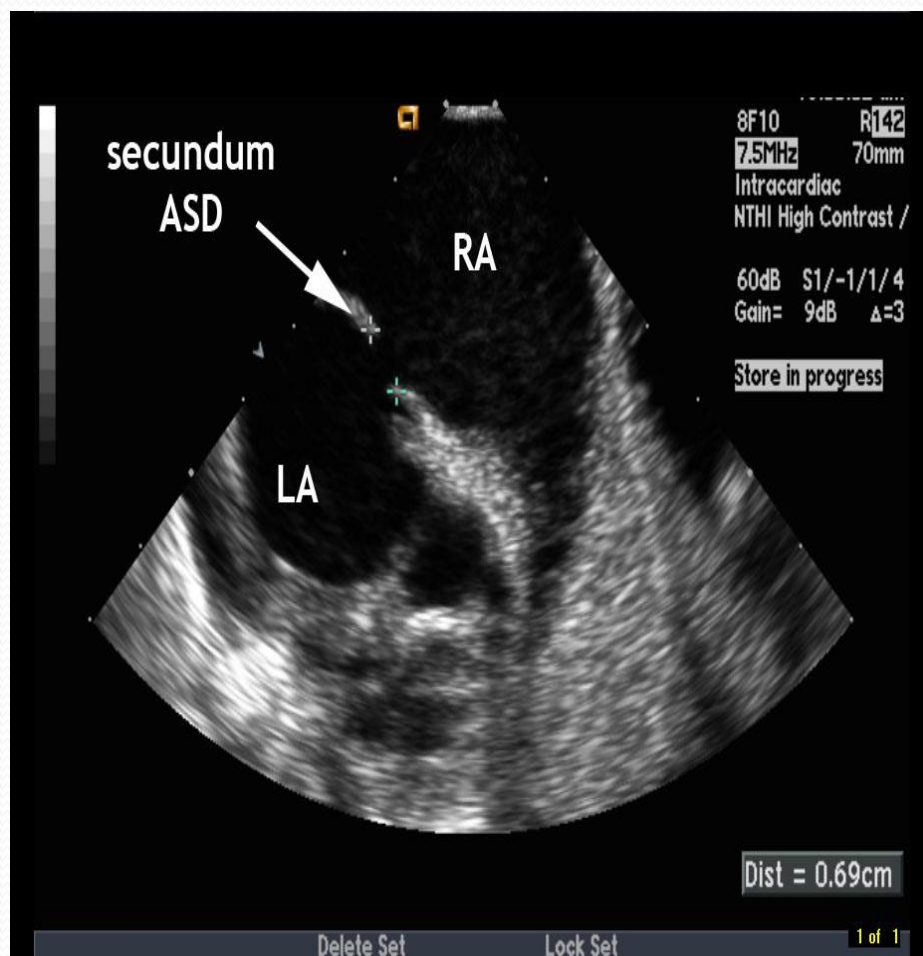
- cardiomegalie cu largirea AD si VD
- bombarea arcului AP
- semne de circ pulmonara crescuta



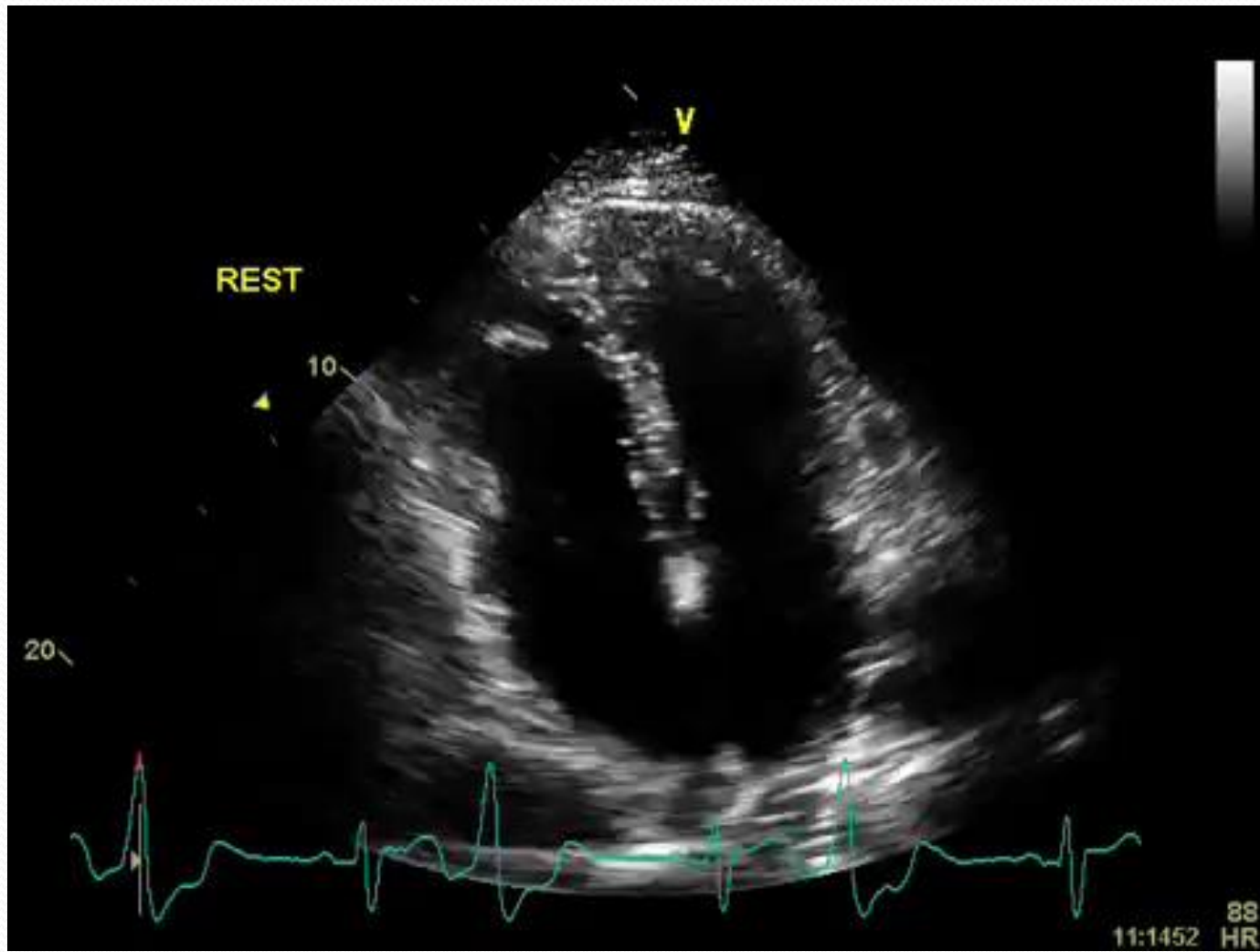
Ecocardiografie

- M, 2D, Doppler
- Se evidentiaza
 - **pozitia,**
 - **marimea,**
 - **dimensiunea cavitatilor drepte,**
 - **semne de HTP**
 - **defecte asociate**
- La copiii mai mari sau adolescenti poate fi utilizat **eco transesofagian**. De asemenea **eco de contrast**
- Cateterismul cardiac nu este uzual.

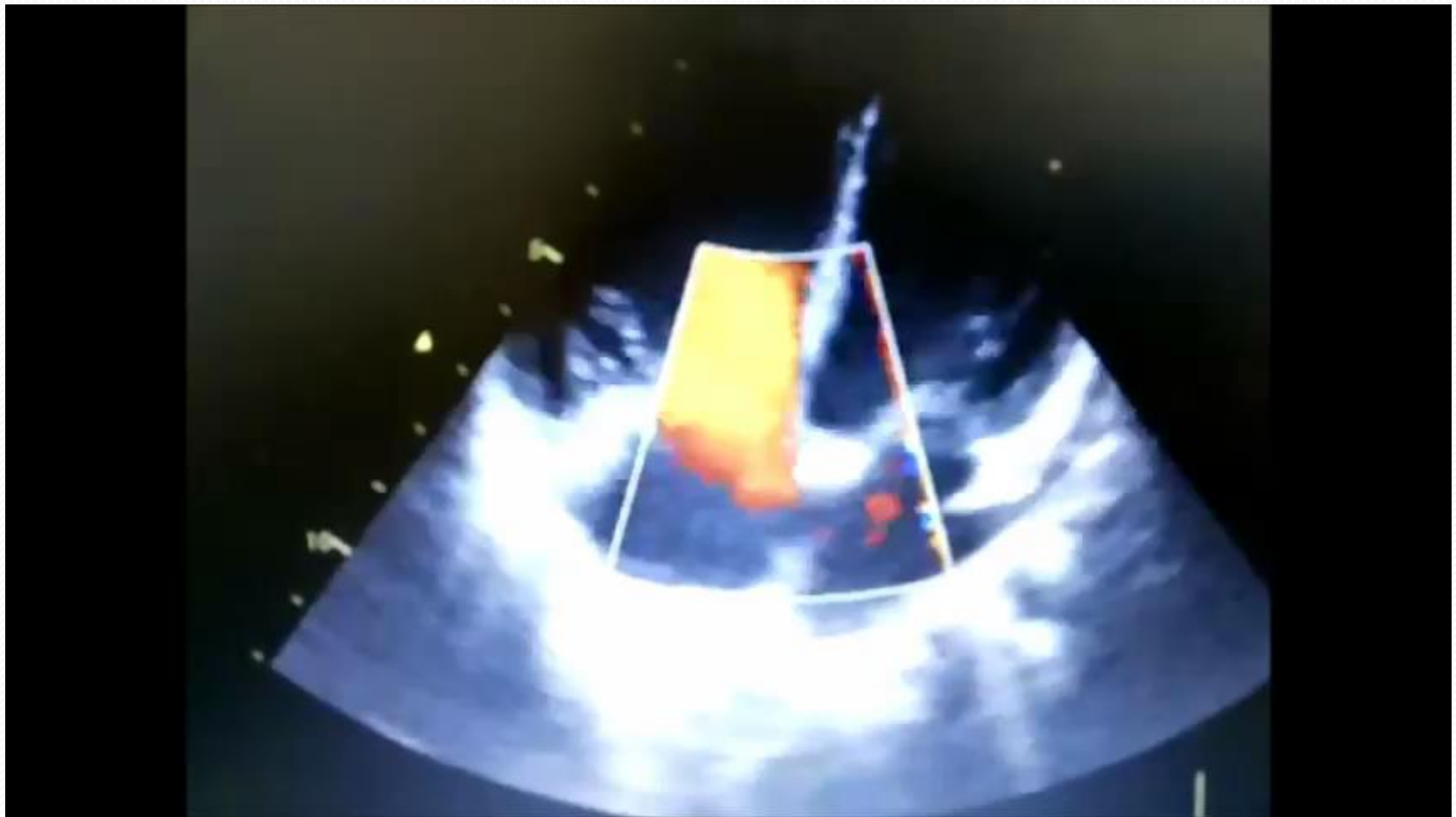




Ecocardiografie de contrast







Istorie naturala (1)

- DSA <3mm rata de inchidere spontana de 100 % pana la 1a1/2 ani.

3-8 mm - rata de inchidere spontana 80%

>8 mm - rareori se inchide spontan

- sunt asimptomatici, rareori dezvolta insuficienta cardiaca in perioada de sugari.
- un DSA larg netratat dezvolta HTP si ICC in decada 2-3

N.B. INCHIDERE SPONTANA POSIBILA DOAR LA DSA – OSTIUM SECUNDUM!! (NU LA DSA-OP, DSA-SV)

Istorie naturala (2)

- cu sau fara chirurgie pot apare aritmii ca adult (flutter,fibrilatie)
- EB nu apare la bolnavii cu DSA, de aceea la pacientii cu DSA izolat nu este necesara profilaxia EB (cu exceptia primelor 6 luni dupa corectia chirurgicala cu petec /interventionala)
- pot apare embolizari paradoxale si accident cerebrovascular ,complicatie f.rara.

Istorie naturala (3)

- **Un DSA larg neoperat pana la varsta adulta (decada 4 de viata) poate duce la HTP severa ireversibila (sindrom Eisenmenger) care, odata instalata, contraindica interventia de inchidere a DSA si confera pacientului un prognostic foarte rezervat!!**

Indicatii de spitalizare (1)

- Uzual, un copil cu DSA operat/neoperat nu necesita spitalizare (doar urmarire si investigatii ambulatorii)
- Se ia in discutie spitalizarea la copii cu DSA foarte larg descoperit tardiv, insotit de insuficienta cardiaca (HTP)
- Internarea se poate impune la cei cu malformatii complexe sau patologii asociate (infectii respiratorii severe, boli pluriorganice, etc)

Indicatii de spitalizare (2)

- Internare OBLIGATORIE inainte de chirurgie/ procedura interventionala pentru protocol de investigatii preoperator (incluzand exudat nazal, faringian, urocultura – obligatoriu sterile inainte de interventie!!)

Rolul si obligatiile asistentei medicale (1)

- Cooperare buna cu copilul si parintii acestuia (suport)
- Cunoasterea diagnosticului de internare si intelegerea acestuia
- Explicarea parintilor/copiilor de varsta mare a manevrelor si investigatiilor medicale efectuate, a riscurilor si beneficiilor acestora

Rolul si obligatiile asistentei medicale (2)

- Raportarea catre medic a evenimentelor deosebite legate de starea copilului - ex:
 - scaderea saturatiei O₂
 - cianoza copilului in timpul agitatiei /alimentarii
 - aparitia hipo/hipertensiunii
- Recoltarea corecta si evitarea contaminarii probelor biologice !!
(Atentie – risc de endocardita postop/postprocedural)

NU SUNT JUSTIFICATE
INTR-UN DSA
IZOLAT!!

Rolul si obligatiile asistentei medicale (3)

- Cunoasterea si administrarea medicatiei specifice (mod de administrare, efect tinta, reactii adverse frecvente posibile)
- Ingrijirea postoperatorie/postprocedurala
- Urmarirea si inregistrarea parametrilor hemodinamici uzuali (TA,AV,SatO₂)

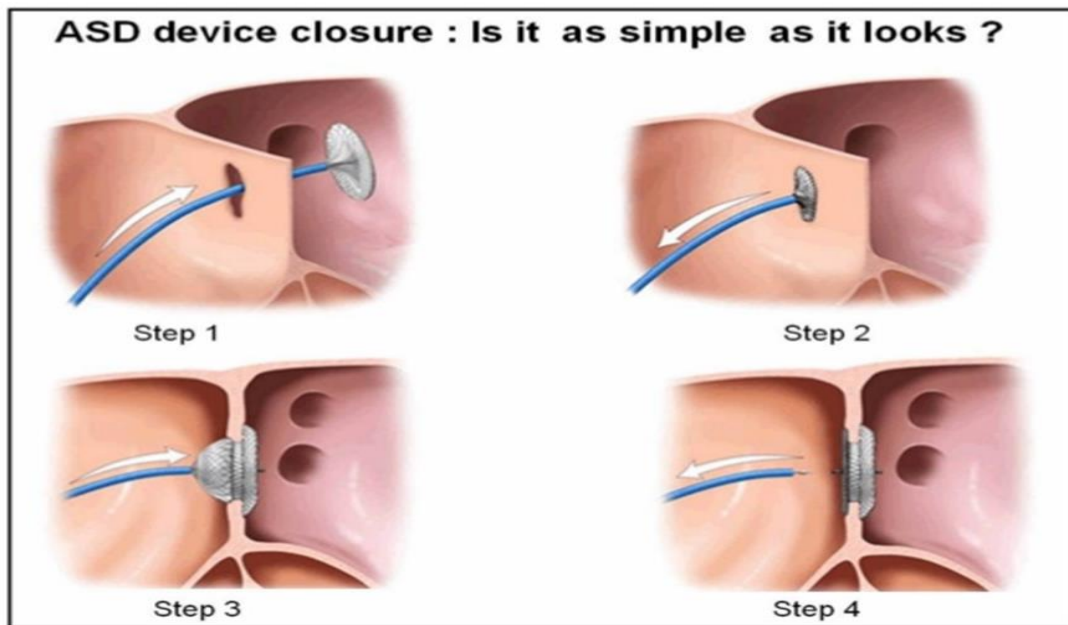
Management-DSA (1)

- 1. Medical

- nu este necesara restrictie activitate fizica
- daca in perioada de sugar dezvolta insuf. cardiaca:
 - Diuretic (Furosemid, Nefrix, Spironolactona)
 - IEC (Captopril, Enalapril)

Management DSA (2)

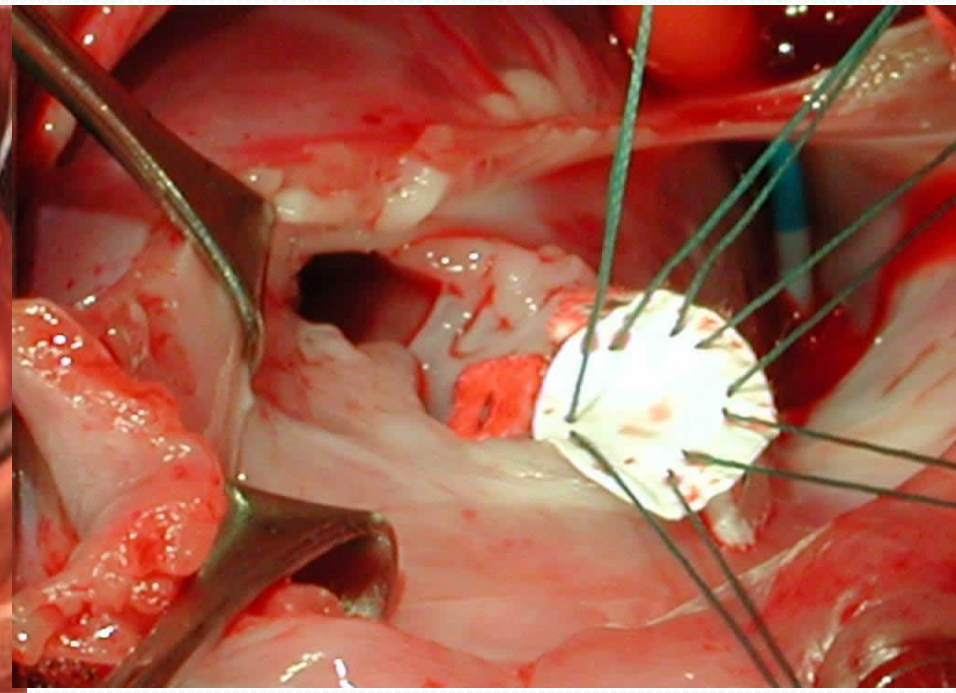
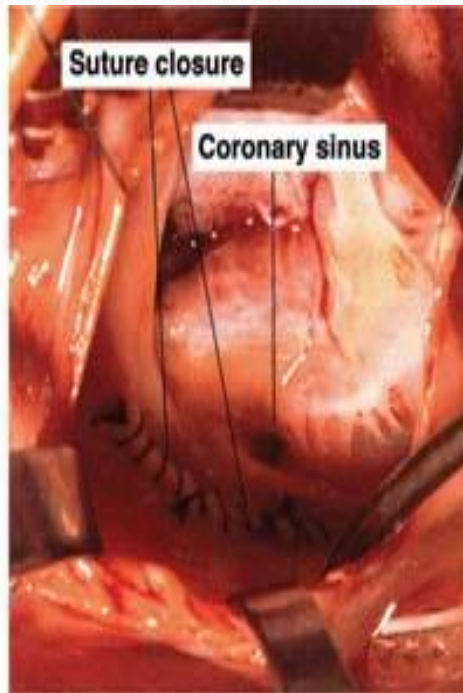
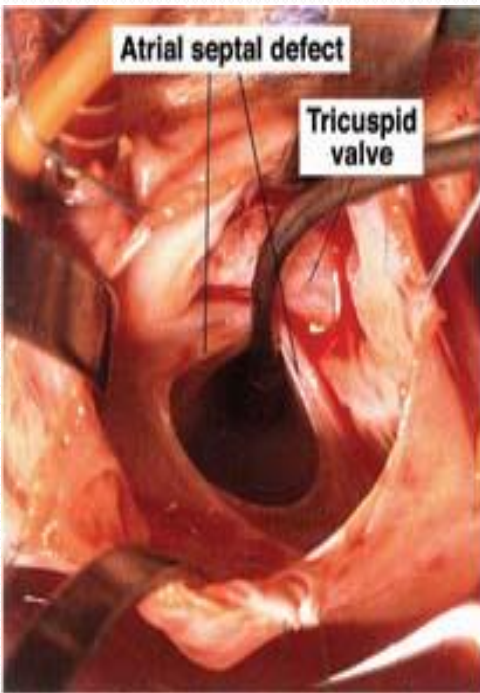
- 2. Inchidere nonchirurgicala:
 - sunt folosite diverse device-uri (Amplatzer,,Angel Wings)
 - necesita margini > 3 mm
 - nu se pot aplica in defecte multiple/DSA ostium primum/DSA sinus venos



Management DSA (3)

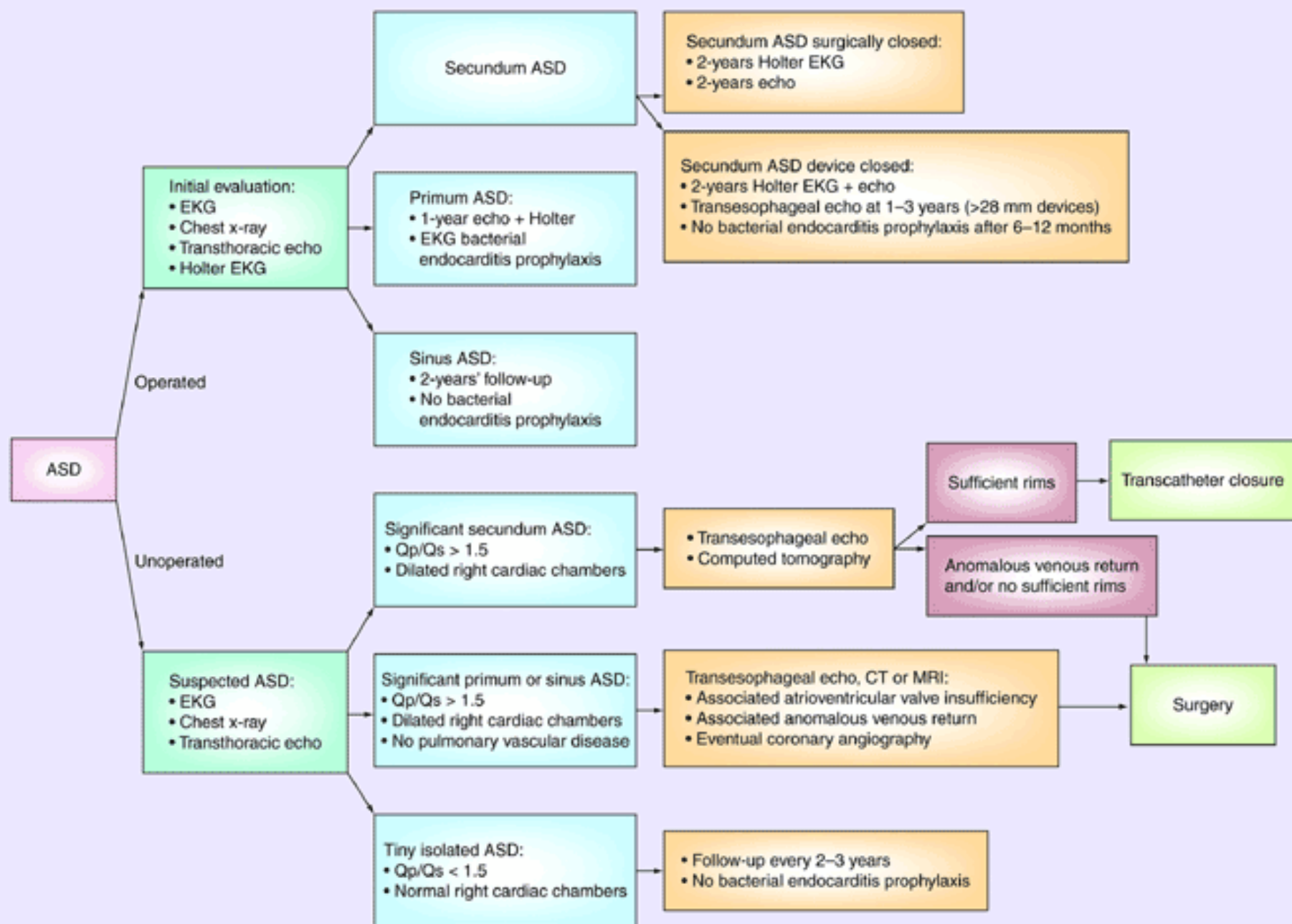
Inchidere chirurgicala

- timing-ul este in jurul varstei de 3-5 ani (se asteapta datorita posibilitatii de inchidere spontana).
- poate fi efectuata si la varsta de sugar daca apare ICC si aceasta nu raspunde la tratament.
- doar chirurgical: DSA-SV, DSA-OP, DSA-OS > 36 mm
- mortalitate < 1%



DSA-sinus venos

- 5-10 % din DSA
- Se asociaza frecvent **cu anomalii de intoarcere venoasa pulmonara** (vene pulm drepte in AD sau VCS) – incarcare suplimentara de volum a cavitatilor drepte fata de un DSA izolat!!
- Management - chirurgical



DSA – NOTA BENE (1)

- DSA – boala cu spectru simptomatic si evolutiv foarte larg (poate ajunge in stadiu de boala incurabila la adult daca nu este manageriata corect LA TIMP!)
- Inchidere spontana se poate astepta doar in cazul defectelor moderate/mici de tip OSTIUM SECUNDUM
- Niciodata o simptomatologie de tip cianoza/ insuficienta cardiaca severa la copil nu va fi atribuita unui DSA (obligatoriu patologie asociata!!)

DSA – NOTA BENE (2)

- Copilul cu DSA operat/rezolvat interventional ramane toata viata sub urmarire cardiologica (posibil complicatii la distanta!!)
- Profilaxia endocarditei bacteriene se impune doar in primele 6 luni dupa chirurgie cu patch sintetic /corectie interventionala
- Dupa inchidere interventionala copilul va urma tratament antiagregant (de regula 6 luni)

DEFECT SEPTAL INTERVENTRICULAR

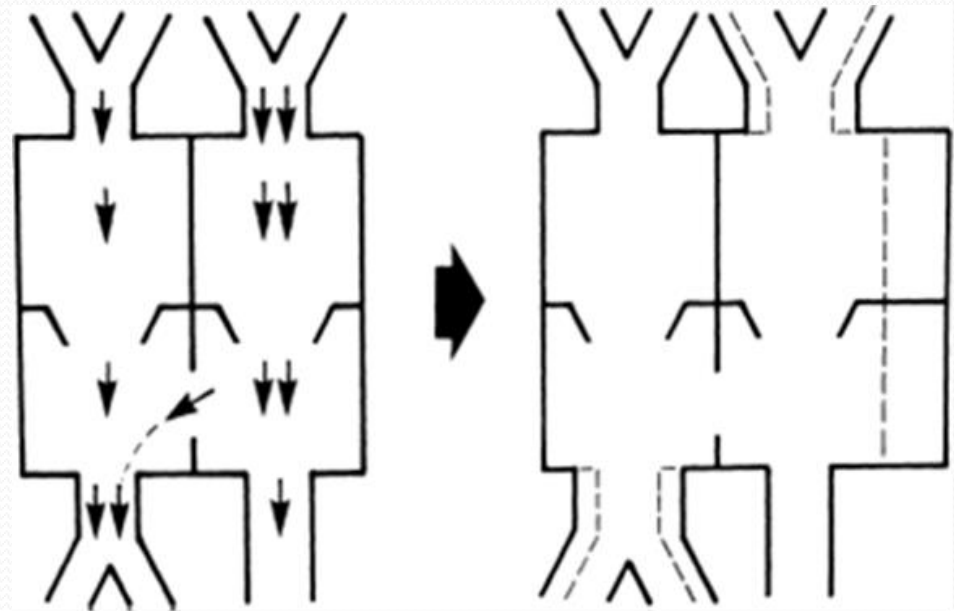
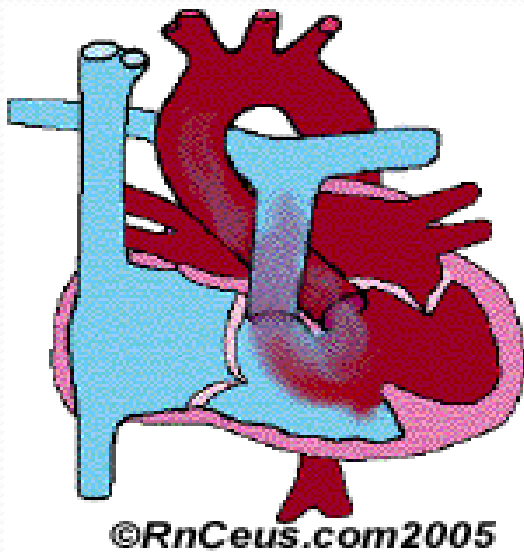
- **A. Prevalenta (1)**

- Este cea mai frecventa MCC dupa bicuspidia aortica
- 15-20% din MCC (ca defect izolat)
- 2-5 cazuri/100 nasteri – defecte musculare mici, care se inchid curand dupa nastere in 80-90% din cazuri

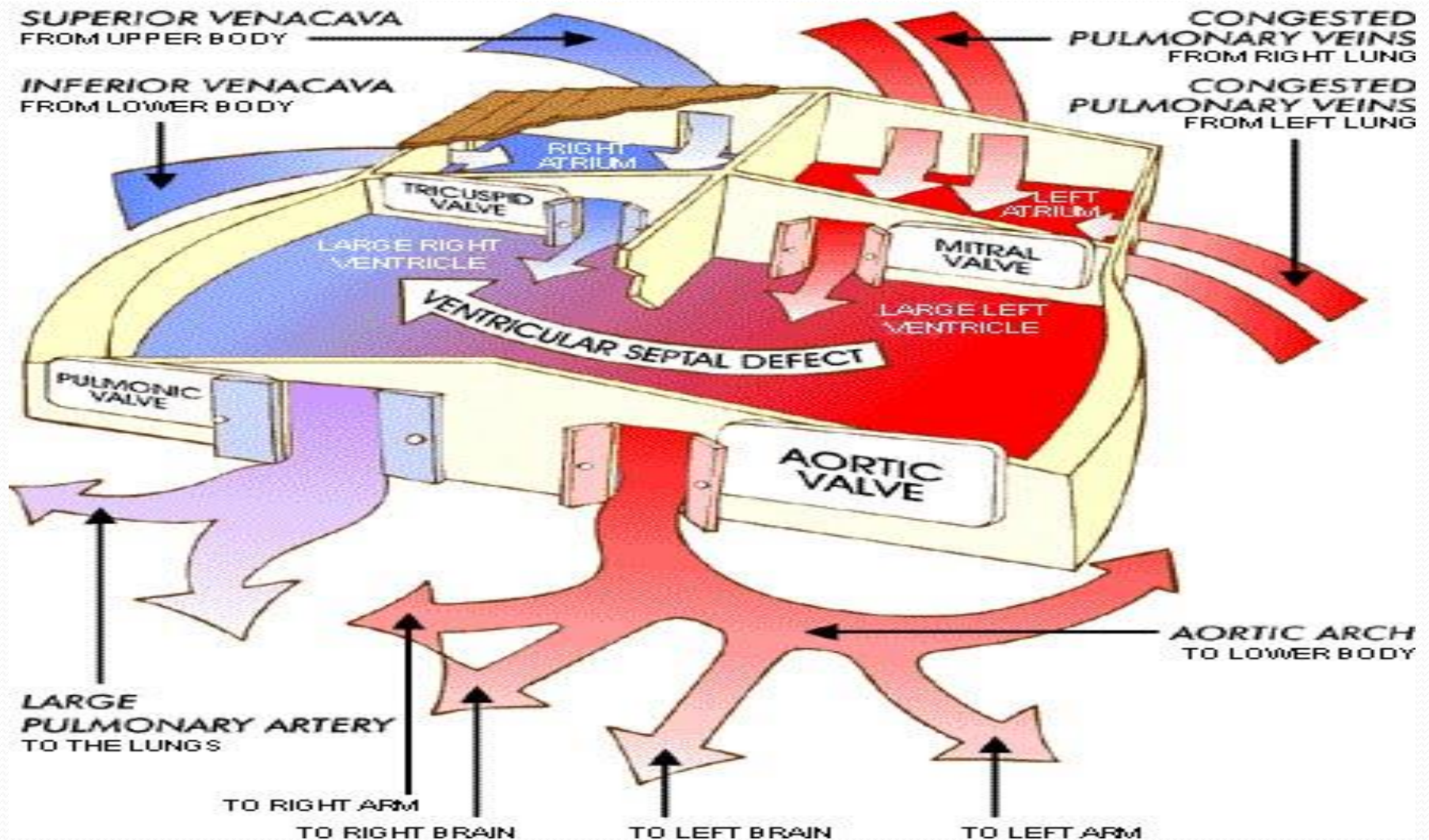
Prevalenta (2)

- Intalnit in mod caracteristic in anumite sdr. genetice (Down, Holt Oram, trisomie 13, trisomie 18)
- Exista forme familiale de VSD
- Riscul de aparitie la urmasi(in afara sindroamelor genetice) este de 3% daca tatal are DSV si de 6% daca mama are acest tip de defect

Fiziopatologia DSV

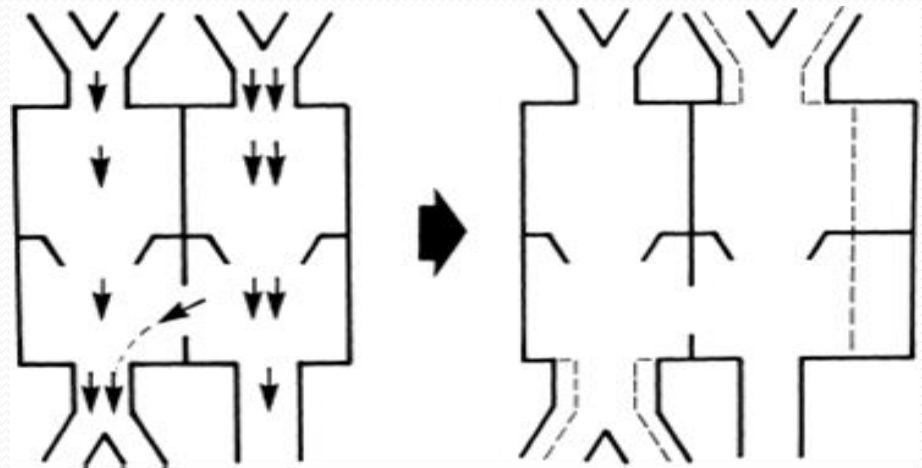


Fiziopatologia DSV



Fiziopatologia-DSV

- **suntul in DSV acianotic este stanga-dreapta**
- **Magnitudinea suntului este determinata de :**
 - **marimea defectului**
 - **nivelul rezistentei vasculare (sistemice/pulmonare)**



Fiziopatologia-DSV(2)

- primele semne hemodinamice - dilatarea cavitatilor stangi.
- suntul se realizeaza in sistola cand VP este deschisa, deci VD nu face un efort suplimentar pt a ejecta volumul VD+ volumul suntului in AP.
- returul venos supraincarcat suprasolicita in schimb cavitatile stg.

Clasificare DSV

- **Perimembranos**

- 80%
- extindere inlet,outlet,muscular

- **Outlet**

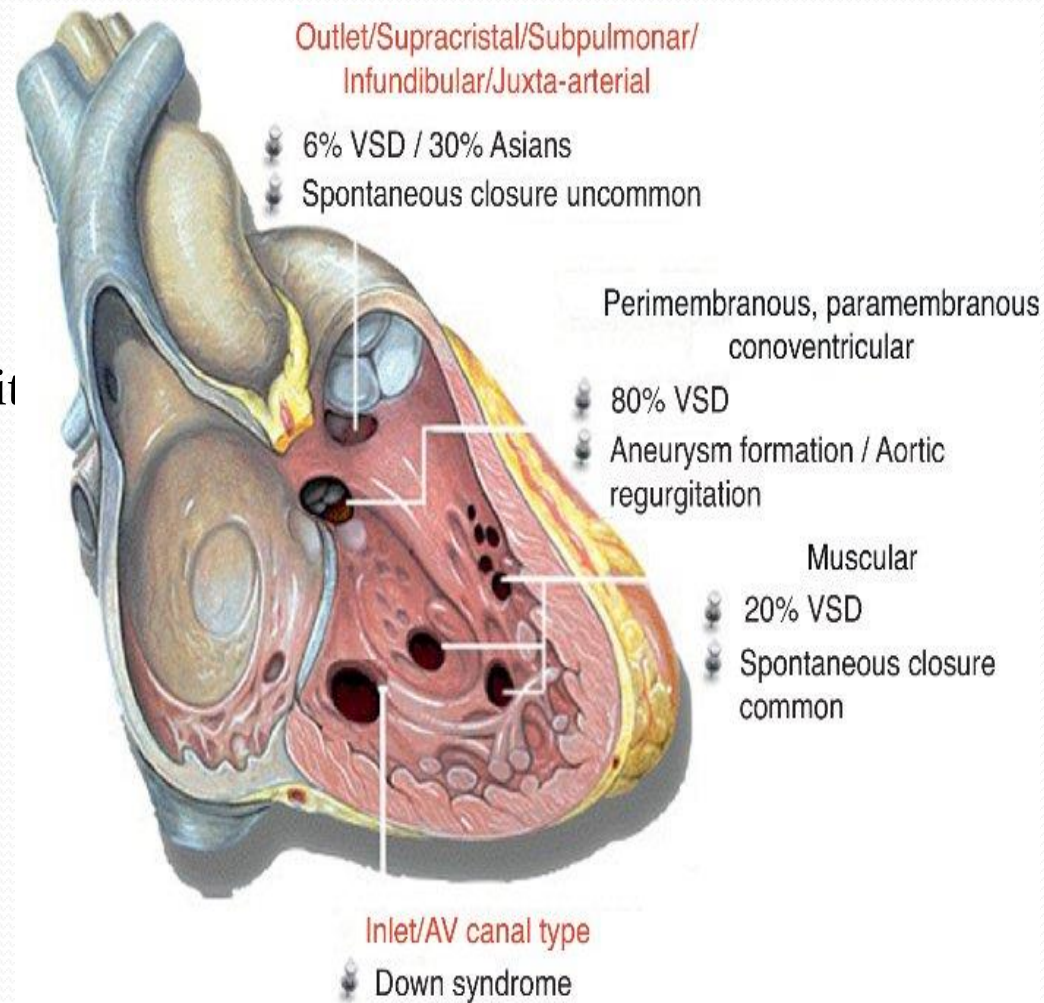
- 5-7%
- conal,infundibular,doubly commit

- **Inlet**

- 5-8%
- specific CAVC

- **Muscular**

- 5-20%
- Midmuscular, apical
- Swiss cheese



Evolutie clinica - sugar (1)

- Depinde de :
 - marimea defectului
 - statusul rezistentei vasculare pulmonare
- Suflul poate apare in saptamana 1-6,ca urmare a scaderii RVP in viata postnatala
- Asimptomatici la nastere si fara suflu/suflu discret!!!

Evolutie clinica - sugar (2)

- Din sapt 2 de viata (pana la 1 an) – momentul aparitiei semnelor de insuf.cardiaca in DSV largi
 - tahipnee
 - tiraj
 - transpiratii
 - oboseala la alimentatie
- Efortul de supt este cel mai important efort; ca urmare ,istoricul alimentatiei reprezinta un element foarte important de apreciere a evolutiei

Evolutie clinica in timp

- DSV mic
 - pacientul este asimptomatic, cu o dezvoltare staturala si ponderala normala
- DSV moderat-larg
 - intarziere a cresterii si dezvoltarii
 - scade toleranta la efort,
 - infectii respiratorii repetate,
 - ICC este relativ frecventa din perioada de sugar (!)

Sindromul Eisenmenger (1)

- Complicatia cea mai severa a defectelor foarte largi necorectate la timp
- Momentul instalarii cianozei si a HTP ireversibile
- Constituie contraindicație pentru închiderea DSV
- Beneficiaza doar de masuri paleative, boala avand potential progresiv

Sindromul Eisenmenger (2)

- De obicei nu apare sub varsta de 2 ani
- Poate apare mai devreme la copiii cu sindroame genetice (Down, etc)
- De obicei este precedat de atenuarea/disparitia suflului si de ameliorarea fenomenelor de insuf. cardiaca congestiva (se considera in mod gresit a fi o evolutie favorabila!!)

Examen fizic

DSV mic – suflu holosistolic caracteristic

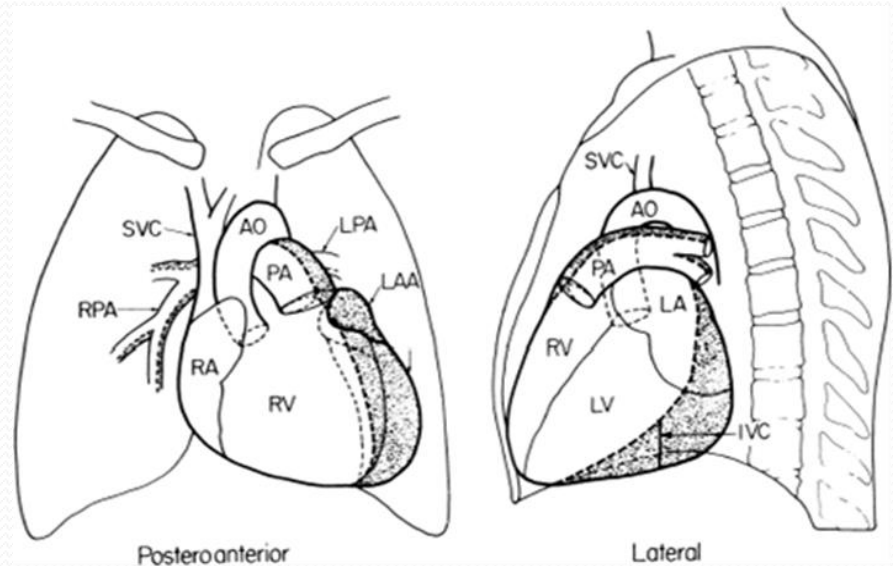
- in rest – ex.fizic normal

DSV foarte larg – suflul nu mai este holosistolic la aparitia HTP semnificative

- hipotrofie ponderala
- posibil deformare toracica in cazul cardiomegaliei importante
- tiraj intercostal, polipnee, tahicardie – in special la sugari

Radiografia

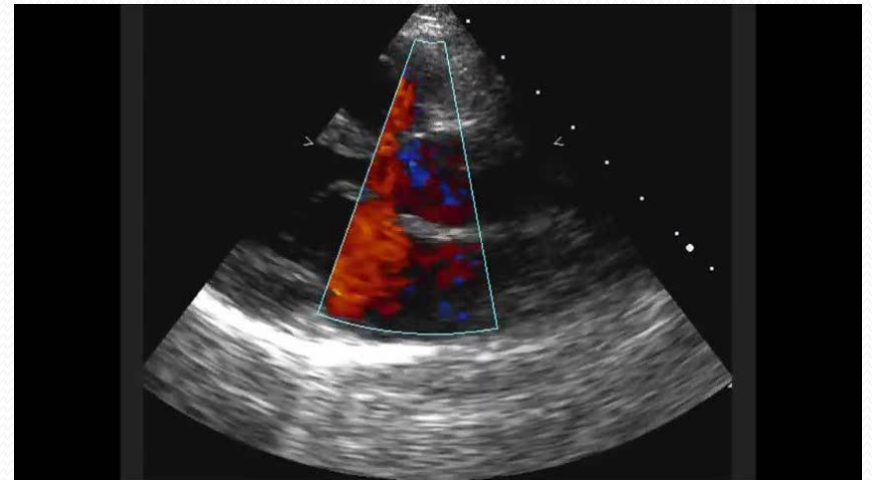
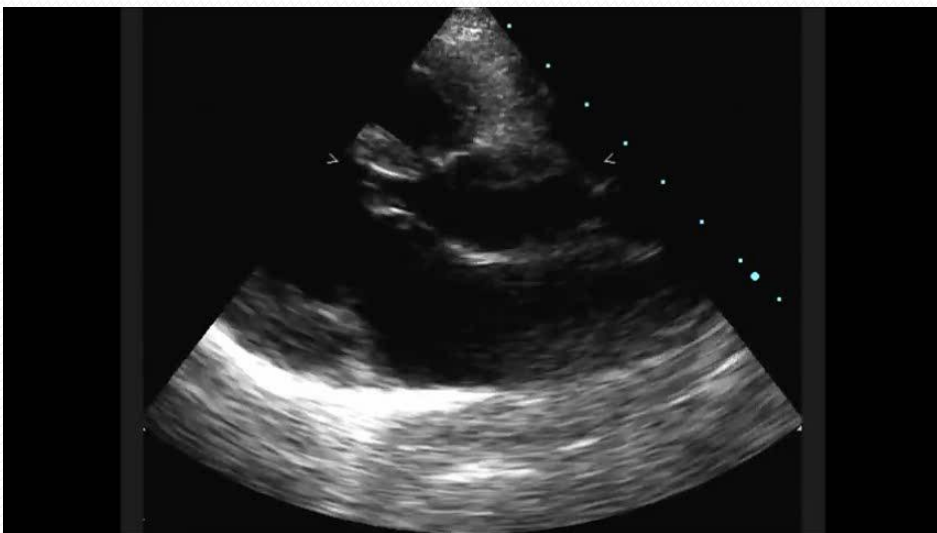
- marirea cavitatilor stangi
- hipervascularizatie pulmonara
- Bombarea arterei pulmonare



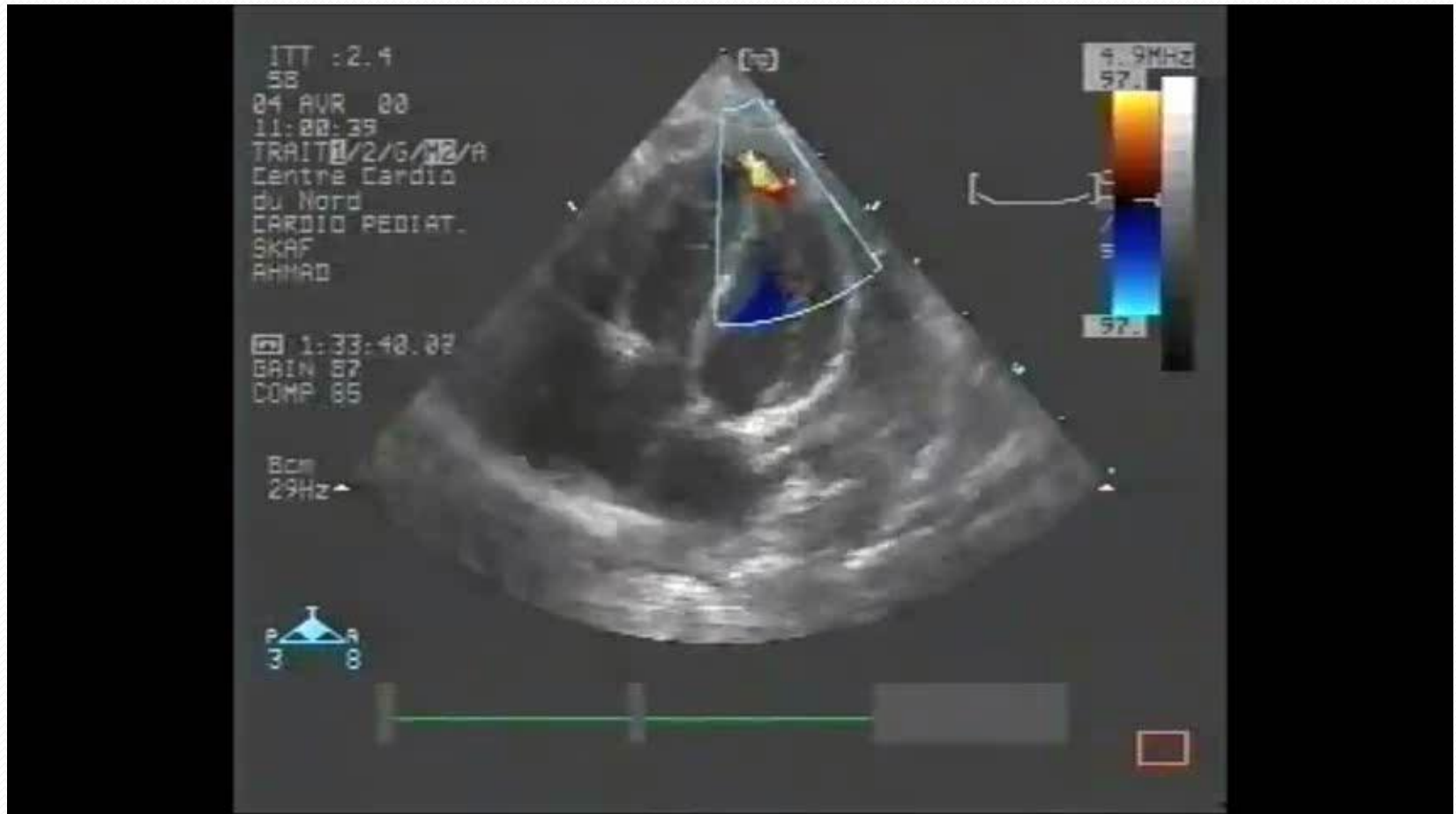
Ecocardiografia

- Determina marimea si localizarea defectului
- Depisteaza anomalile asociate
- Determina semnificatia hemodinamica a suntului:
 - dilatarea cavitatilor stg.
 - functia VS
 - severitatea HTP

Ecocardiografia – DSV perimembranos



Eco – DSV muscular apical



Istorie naturala

- inchiderea spontana poate apare in 30-40% din pacientii cu DSV membranos si muscular in primele 6 l de viata (frecvent pentru defectele mici!)
- insuf. cardiaca apare la sugarii cu DSV larg, dar de obicei nu inainte de 6-8 s de viata. HTP poate fi initiate de la 6-12 l la pacientii cu DSV larg dar inversarea suntului nu apare decat in adolescenta (sau la minim 2-3 ani de viata in defectele foarte largi/ defecte largi la sindroame genetice)
- poate coexista o stenoza infundibulara/valvulara pulmonara care descreste magnitudinea suntului (plaman protejat)
- endocardita bacteriana apare rar

● Managementul DSV (1)

● 1. Medical

a. tratamentul ICC

- Diuretic (Furosemid, Spironolactona, Nefrix)
- IEC (Captopril, Enalapril)
- Tonicardiac (digoxin) – de rezerva

b. igiena dentara, profilaxia EB (nerecomandata dupa noile ghiduri, dar inca folosita!)

● 2. Inchidere nonchirurgicala

- device-uri pentru defectele musculare unice/ anumite tipuri de DSV perimembranoase

Management (2)

- 3. Inchidere chirurgicala:
 - in primele 6 luni de viata – la sugari care dezvoltă insuf. cardiaca fara raspuns la tratament
 - dupa varsta de 1 an – indicatii de inchidere:
- Debit pulmonar/debit sistemic > 2
- Debit pulmonar/debit sistemic $> 1,5$ + HTP ($< 2/3$ din presiunea sistematica)
- Istoric de endocardita bacteriana
- Defect supracristal de orice dimensiune (risc de afectare a valvei Ao)

Management (3)

- DSV mici:
 - fara implicatii hemodinamice (nu supraincarca cavitatile stg)
 - pot fi lasate neinchise (cu un risc minim de endocardita)
 - mai putin cele subaortice , care trebuiesc inchise indiferent de marime

Urmarire in timp

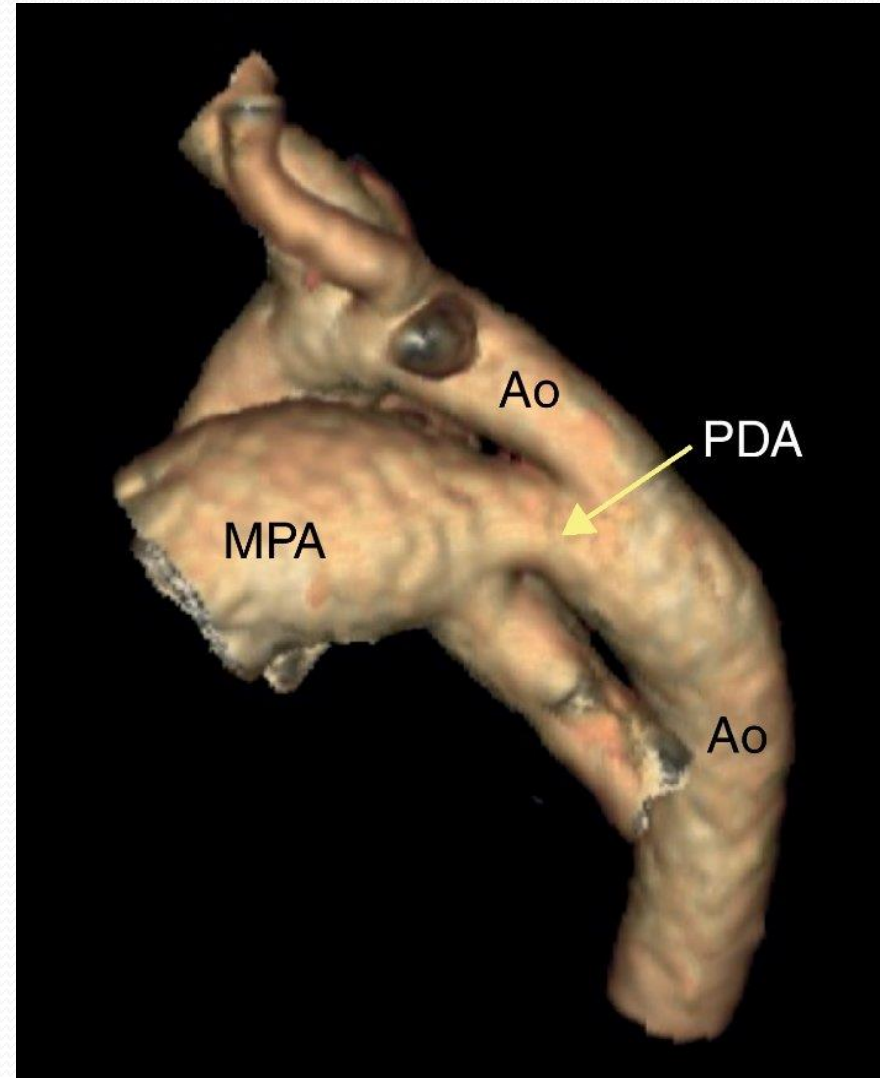
- Dupa inchiderea chirurgicala fara leziuni restante – control la 3-5 ani
- Dupa inchiderea interventionala – control la 2-3 ani
- Cei cu leziuni restante/insuf. cardiaca/HTP – control anual

DSV – NOTA BENE

- Inchiderea spontana o putem astepta doar la defectele mici/moderate situate perimebranos sau muscular
- Defectele inlet/outlet si defectele largi (peste 6 mm) se inchid spontan rarisim
- Defectele mici, fara efect hemodinamic, nu impun restrictii privind efortul fizic
- Inchiderea interventionala castiga teren in ultimii ani in cazul defectelor fezabile pentru acest tip de interventie

Canal arterial permeabil

- Prevalenta
 - 5-10% din MCC (ca defect izolat)
 - La 30% din prematurii cu $G < 1500$ g
 - $F/M = 2/1$

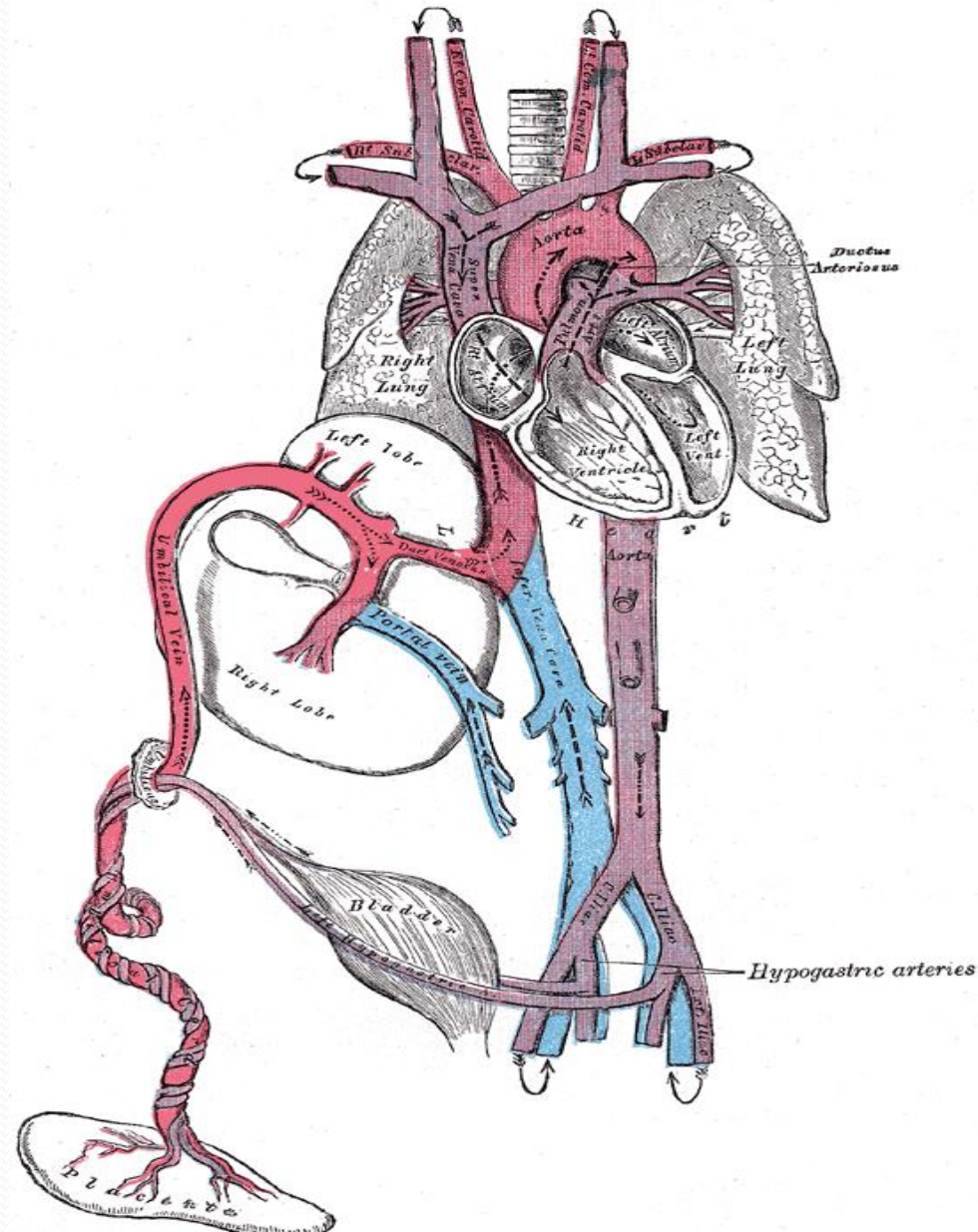


Canal arterial permeabil

- Incidenta crescuta in caz de:
 - Rubeola congenitala
 - Uzul matern de fenitoina, amfetamine
 - Sdr. alcoolic fetal
 - Asfixie la nastere
 - Sdr.genetice (Holt Oram, Cartenter, trisomie 13, trisomie 18)

Rolul CAP in viata fetala

- Datorita rezistentei vasculare pulmonare mari, doar 5-10% din debitul VD ajunge la plamani
- Cea mai mare parte a debitului VD ajunge in circulatia sistemica **prin CAP**



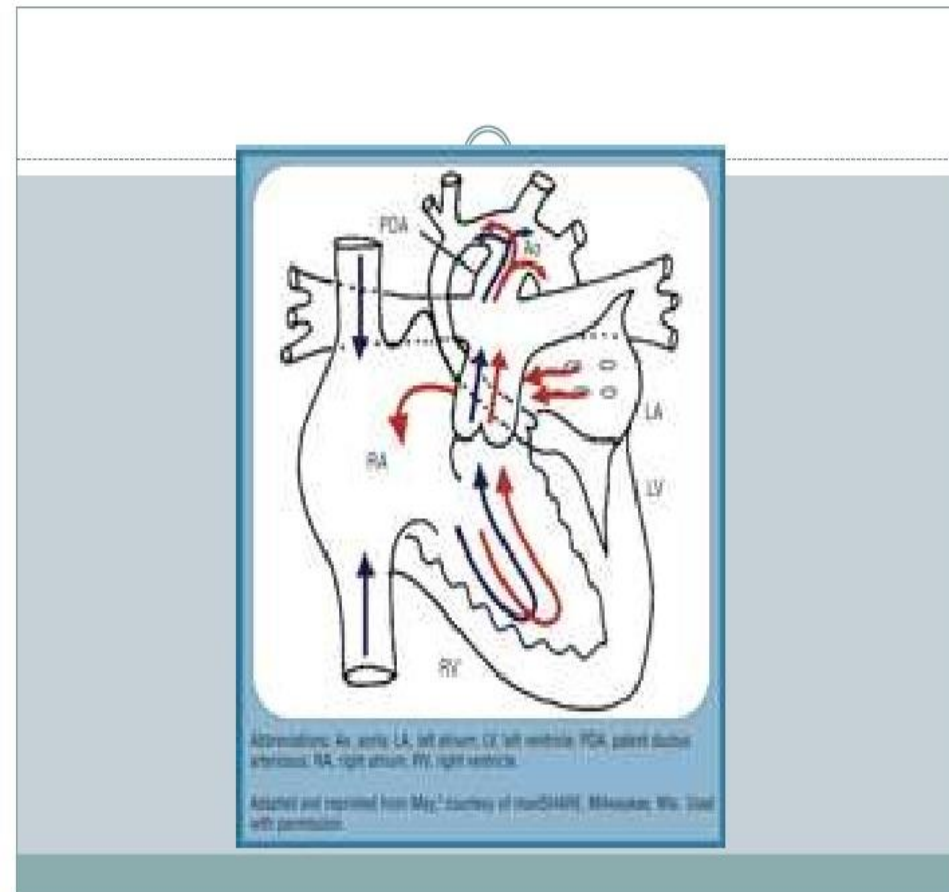
MCC ductal dependente

Sunt malformatii severe in care supravietuirea depinde de mentinerea deschisa a CAP (**fluxul sistemic /pulmonar poate fi asigurat DOAR PRIN CAP**)

- Sd VS hipoplazic
- Tetralogie Fallot forma severa
- Atrezie VP
- Atrezie AP
- Co severa Ao
- Atrezie VT
- TMV
- Intrerupere arc aortic

Fiziopatologie

- Flux crescut in AP si in venele pulmonare
- Dilatare de cavitati stangi
- Fiziopatologie asemanatoare cu DSV



Evolutie clinica - prematur

- CAP larg reprezinta o afectiune severa care creste mortalitatea
- Creste riscul de complicatii pulmonare (mai ales hemoragii) si de ventilatie mecanica prelungita
- Inchidere spontana pana la 2 sapt. :
 - la 50% din prematurii cu $G < 1000$ g ventilati mecanic
 - la 80% din prematurii cu $G < 1000$ g neventilati mec.

Evolutie clinica- sugar si copil mare

- daca ductul este mic pacientii sunt asimptomatici.
- un sunt larg determina:
 - infectii respiratorii frecvente
 - Tahipnee
 - Falimentul cresterii

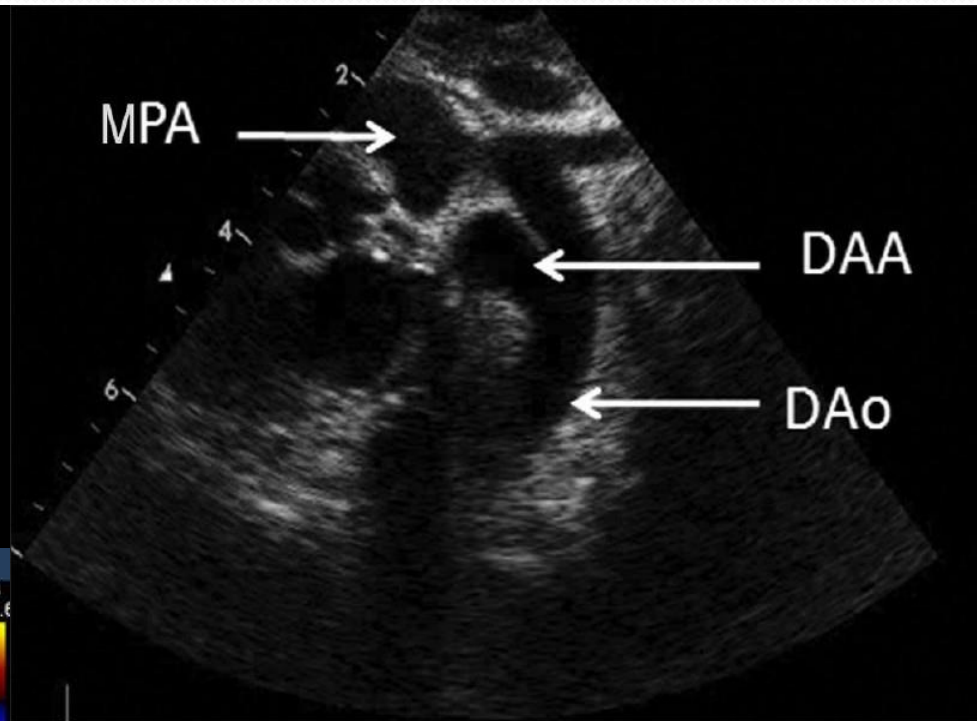
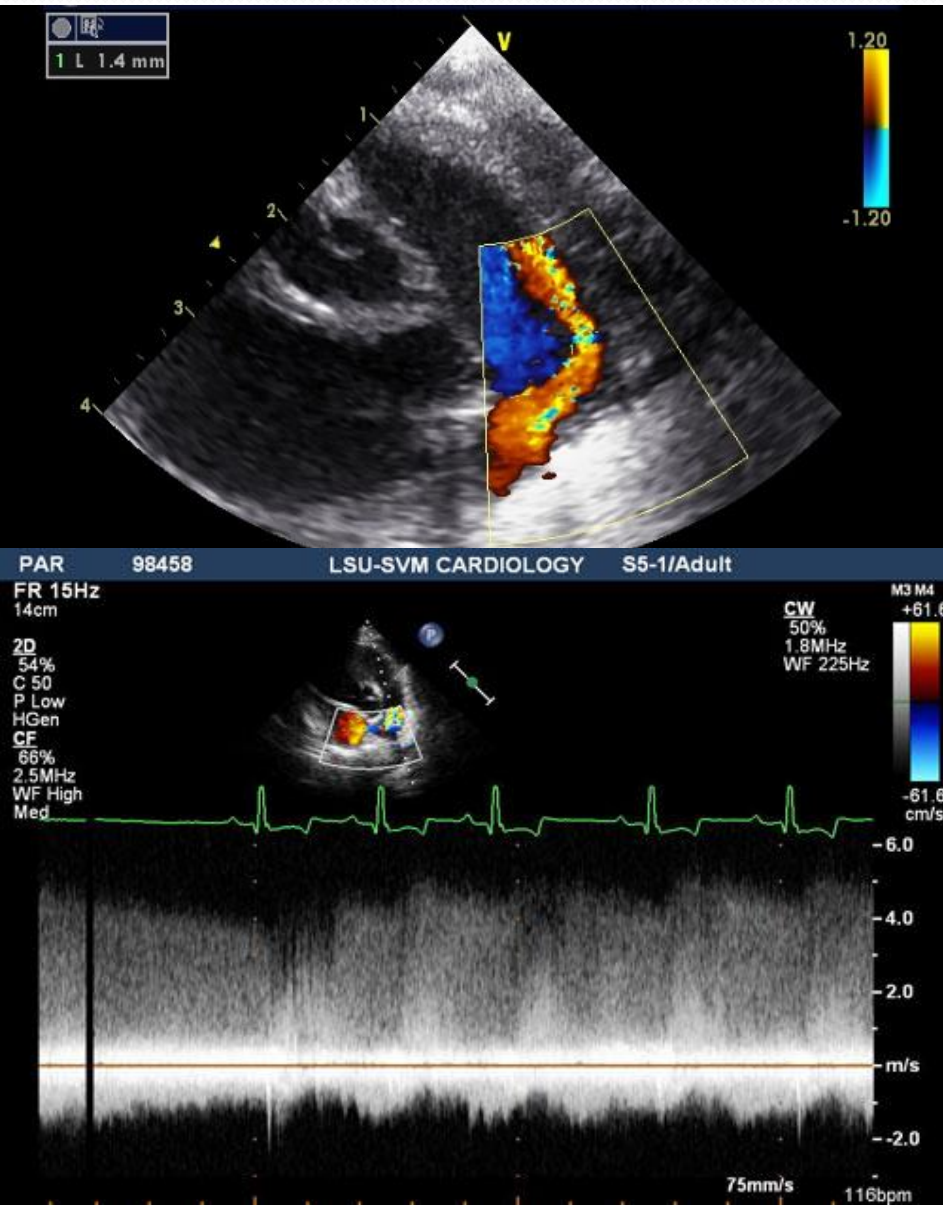
Examen fizic

- Sunturile largi:
 - suflu continuu (sistolo-diastolic)
 - suflu predominant sistolic in prezenta HTP (prematuri, CAP cu evolutie lunga)
 - tahicardie, tahipnee
 - TA s >> TA d (furt diastolic din aorta)
 - Hipotensiune (mai ales la prematuri cu canal larg)
- Sunturi mici/moderate
 - suflu continuu

Paraclinic

- Radiografie cord-pulmon:
 - obligatorie la nn cu CAP larg
 - cavitati stg.dilatate, circulatie pulmonara incarcata (asemanator DSV)
- EKG – suprasolicitare cavitati stg.
- Eco cord – obligatoriu in primele 3-5 zile la:
 - prematuri sub 27 sapt.
 - orice prematur ventilat mecanic
 - prematur pe CPAP si $FiO_2 > 0,30$
 - la orice suspiciune clinica

Ecocardiografia



Management CAP larg – nou nascut

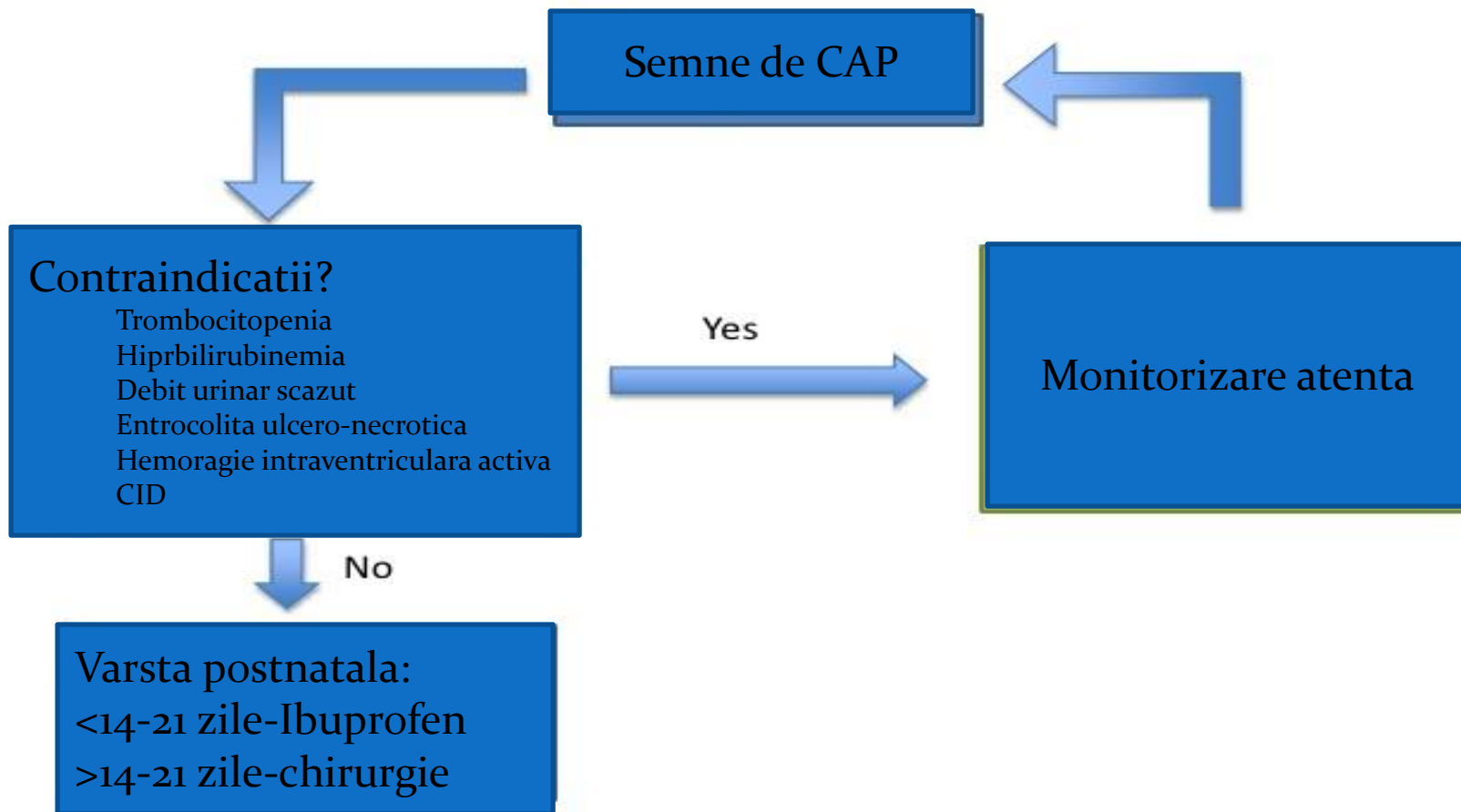
Medical

- Diuretice (Furosemid iv)
- Corectia anemiei (mentinerea $Ht > 45\%$)
- Oxigenare adecvata ($pO_2 = 50-80\%$)
- Indometacin iv/Ibuprofen iv (sau po)

Chirurgical

- ligatura canalului

Management CAP prematur

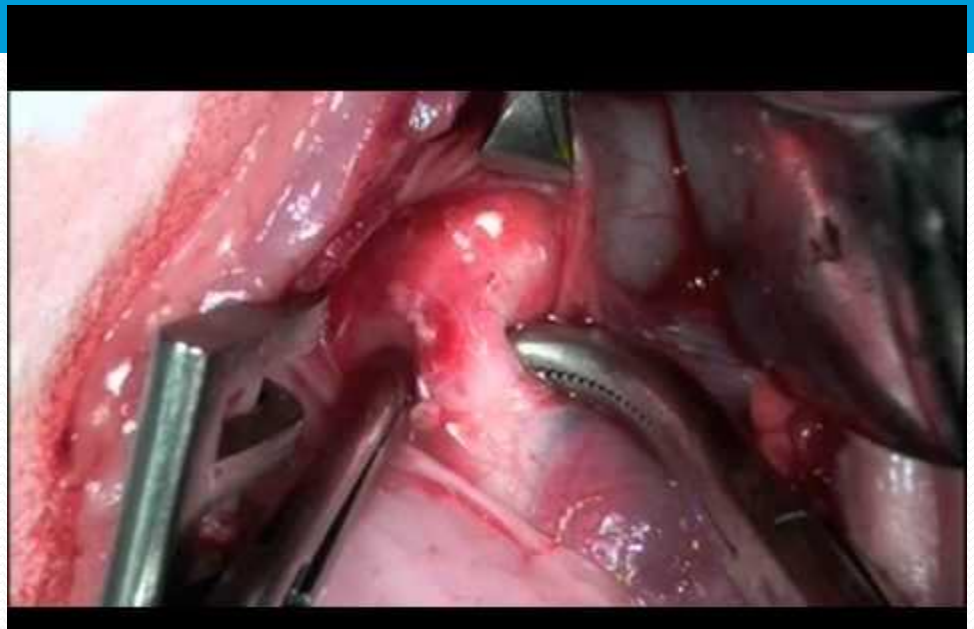
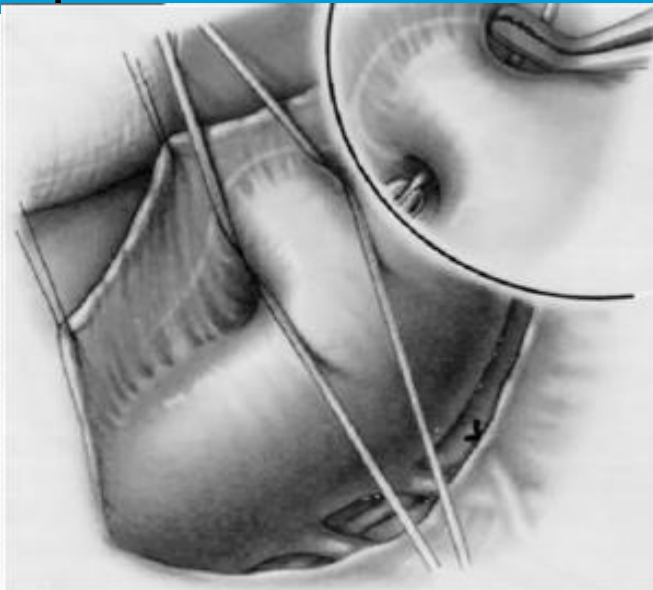


Indicatii pentru chirurgie

- Nu prematur/la termen cu insuficienta cardiaca refractara la tratament la care exista contraindicatii / esec al tratamentului cu Indometacin/Ibuprofen
- Copil peste 6 luni cu insuficienta cardiaca, la care:
 - inchiderea interventionala a esuat/nu este fezabila
 - are indicatie de chirurgie cardiaca pentru corectarea altor defecte

CHIRURGIE

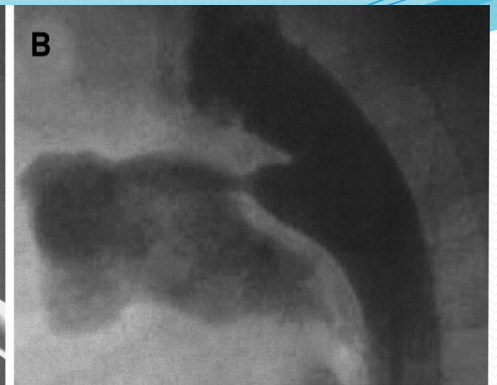
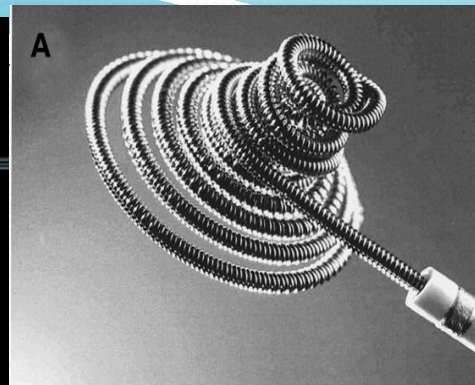
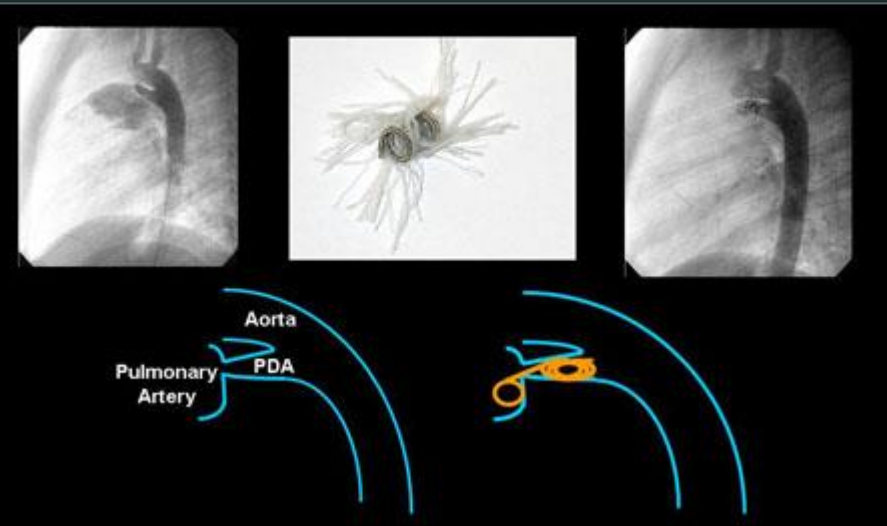
- timing uzual intre 6l si 2 ani
- La copiii cu ICC,HTP, inchiderea chirurgical se realizeaza de urgenta, indiferent de varsta
- mortalitate<1%
- complicatii :-injurie de nerv laringeal (voce ragusita)
 - injurie de nerv frenic stg(paralizia hemidiafragmului stg)
- chilotorax
- se poate recanaliza



Inchiderea interventionala - indicatii

- CAP cu supraincarcare de volum pe cavitatile stg.
- CAP cu HTP (reversibila)
- Indicatie probabila: CAP fara impact hemodinamic, cu suflu prezent

PDA Closure (cont.)



2. Inchidere nonchirurgicala

-device-uri sau coils

Istorie naturala (1)

- In mod normal, CAP se inchide in primele 72 de ore de viata la nn la termen
- Dupa primele 3 zile, la copiii la termen nu mai are loc inchiderea spontana a CAP largi/moderate
- Sunturile largi:
 - ICC si pneumonii recurente

Istorie naturala (2)

- CAP larg pot determina HTP daca nu sunt inchise la timp (chiar sdr. Eisenmenger in formele extreme)
- CAP mic – asimptomatic toata viata si fara impact hemodinamic pe cavitatile stg.
- CAP moderat - poate fi asimptomatic
 - prezinta suflu si impact hemodinamic variabil pe cavitatile stg.
 - de obicei nu duce la HTTP seminicativa
- - endocardita bacteriana – f.rar

CAP – nota bene (1)

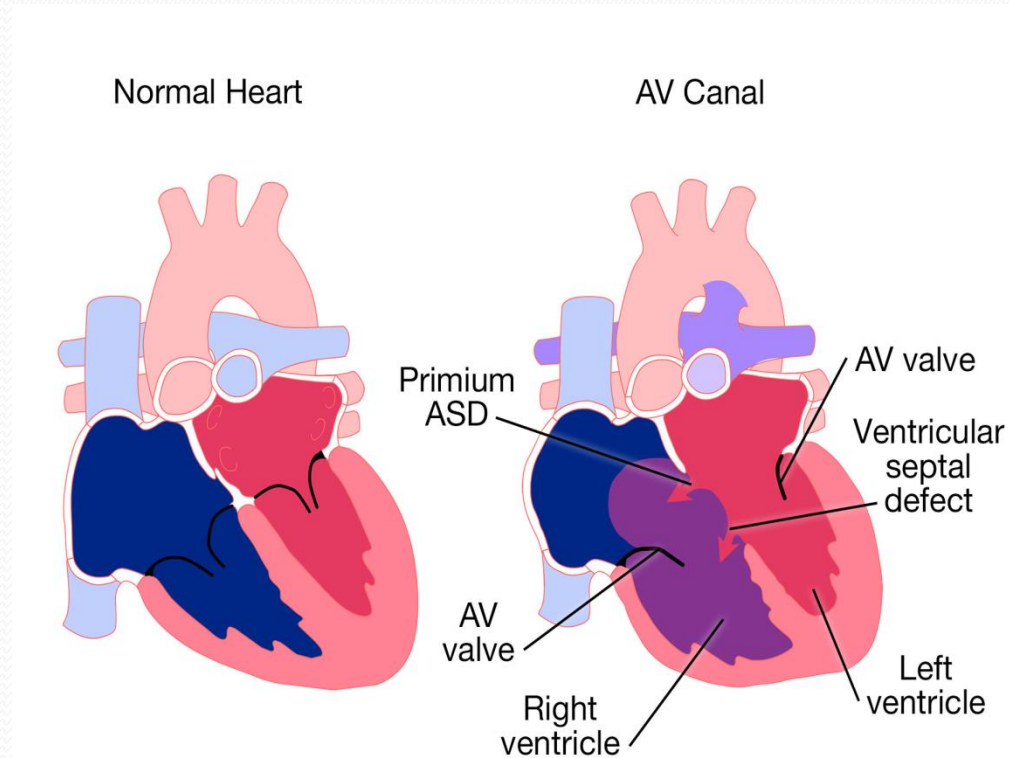
- CAP mici diagnosticate intamplator ,fara suflu ,nu au indicatie de inchidere interventionala/chirurgicala
- CAP largi la prematur reprezinta o problema majora, care creste mortalitatea
- Procedura interventionala de inchidere este prima optiune, daca este fezabila d.p.d.v. anatomic

CAP – nota bene (2)

- Nu este malformatie intracardiaca ----> interventia chirurgicala nu este pe cord deschis (nu necesita pompa de circulatie extracorporeala)
- Riscul de endocardita (endarterita) este mic, dar totusi exista -> profilaxia endocarditei inainte de inchiderea defectului si 6 luni dupa inchiderea interventionala

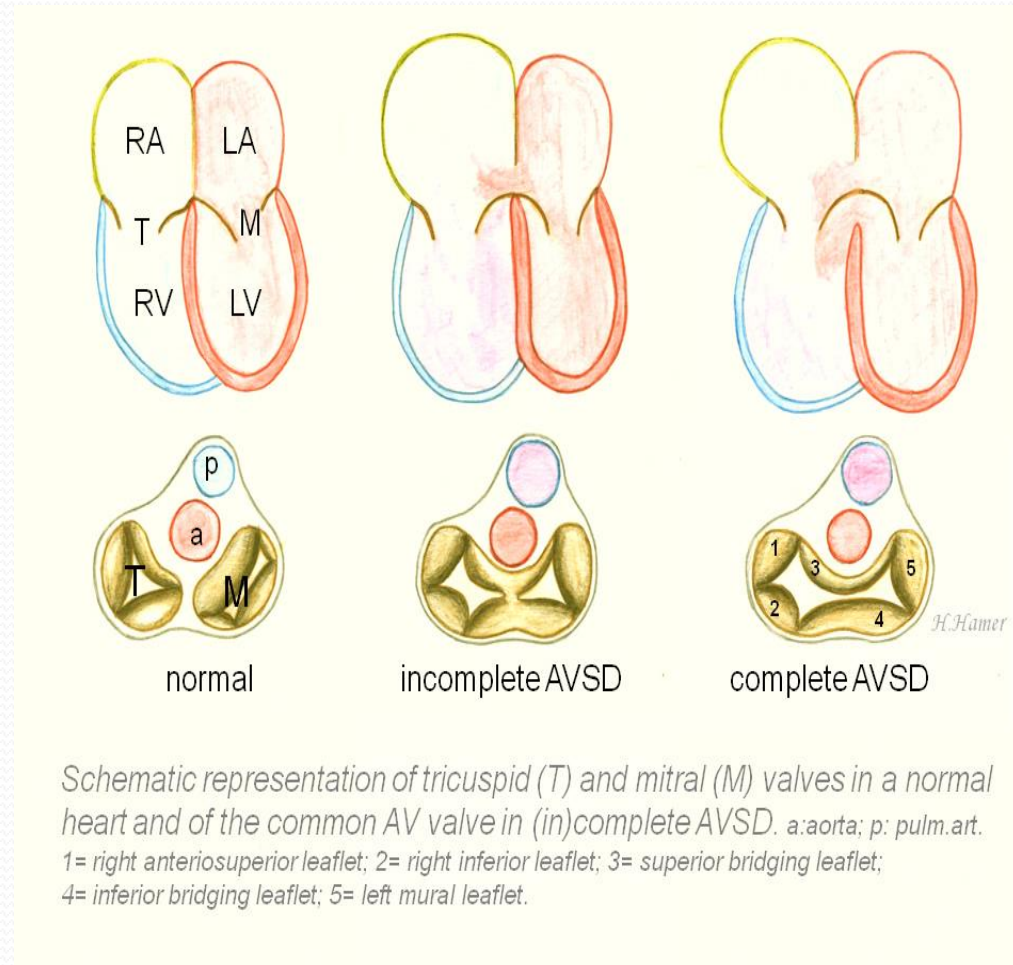
CANALUL ATRIOVENTRICULAR COMUN

- 4-5% din MCC
- 40 % din Sd.Down asociaza CAVC
- F>=M (usor mai frecvent la F)
- Si in alte sdr. genetice (Noonan, CHARGE)



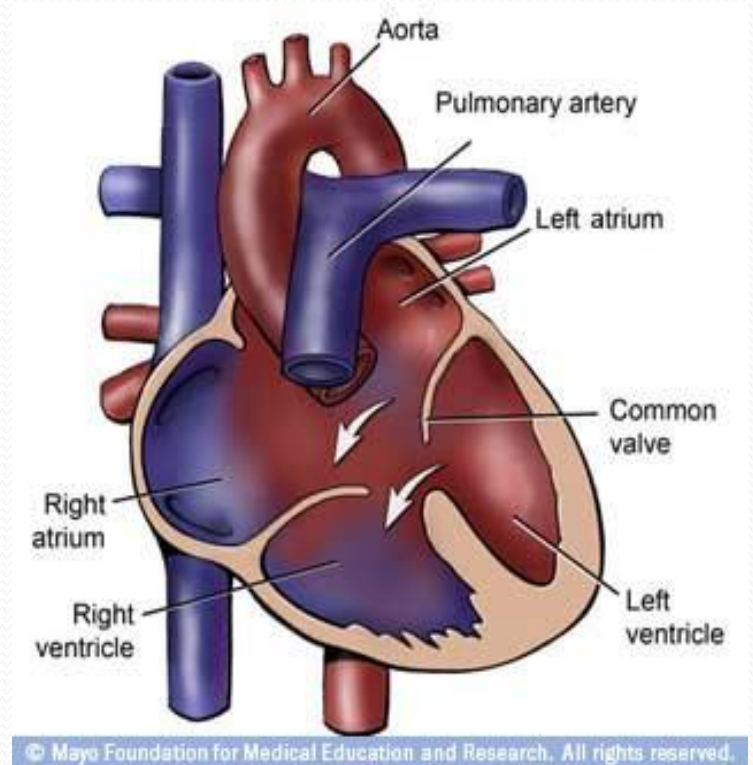
CAVC partial

- 2 inele si 2 valve A-V distincte si separate
- DSA-OP
- cleft (“despicatura)VMA
- posibil cleft de VT septala
- Cel mai frecvent :
DSA-OP+ cleft VMA



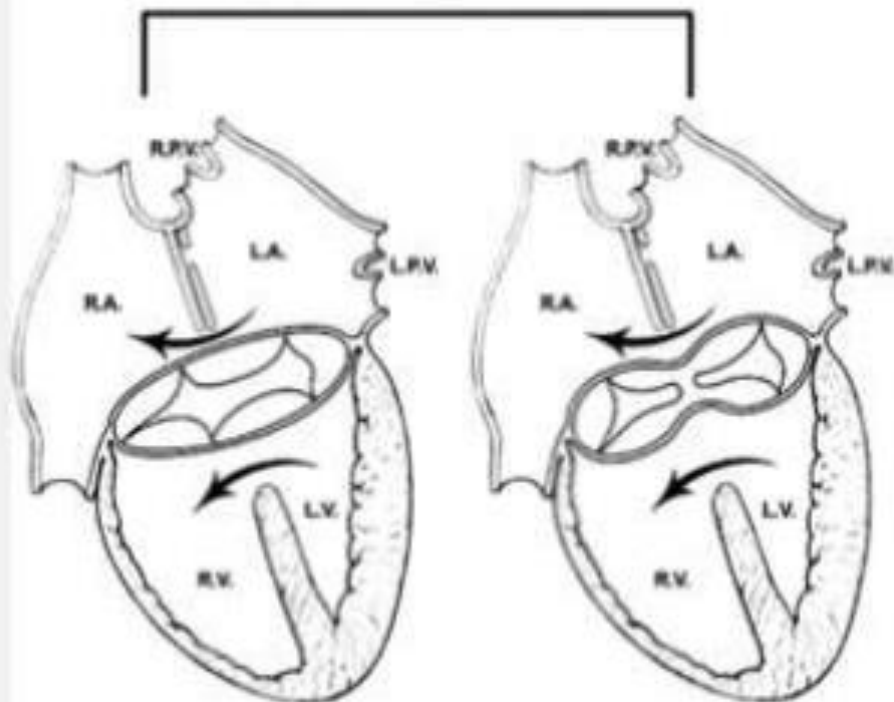
CAVC complet

- DSA- OP
- DSV inlet
- Valva atrio-ventriculara unica (5 foite)
- Regurgitare valva unica



AVSD Summary

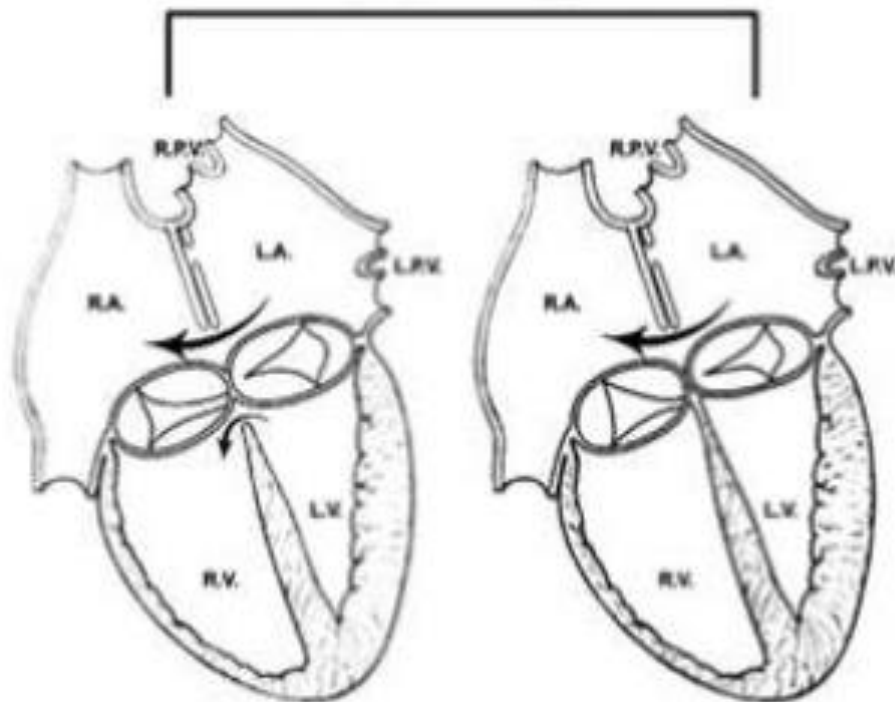
Similar physiology – VSD & ASD



Complete

Intermediate

Similar physiology – ASD



Transitional

Partial

Similar AV valve anatomy:

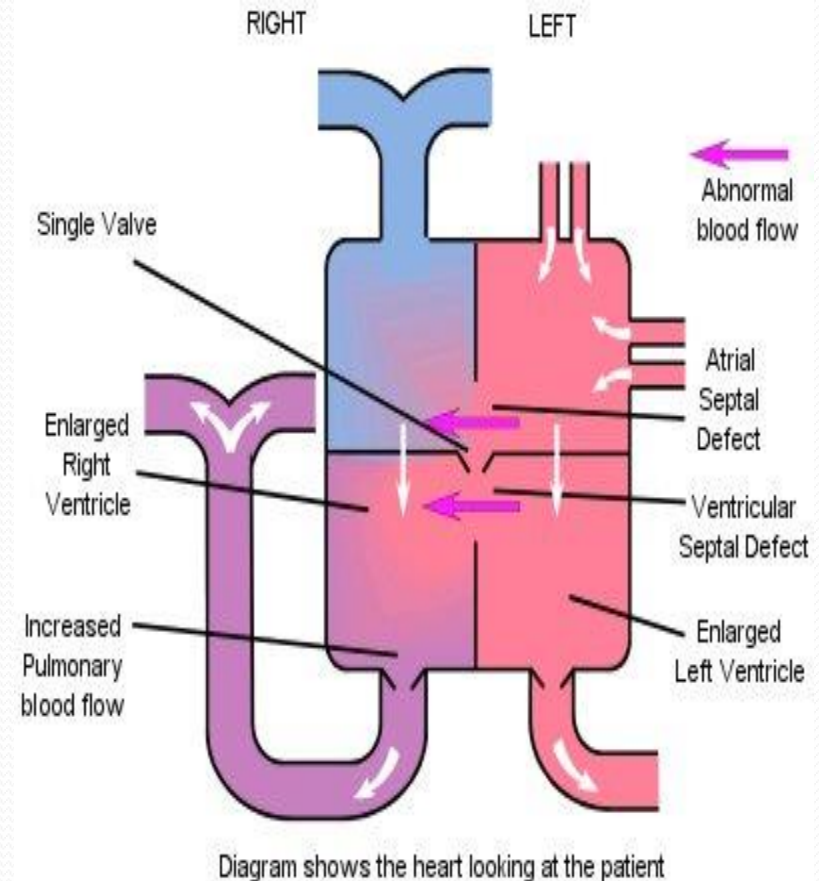
A tongue of tissue divides the common AV valve into a right and left component by connecting the anterior and posterior "bridging" leaflets centrally

Fiziopatologie CAVC partial

- similara cu a unui DSA in cazul in care NU asociaza regurgitare mitrala semnificativa
 - dilatare de cavitati DREPTE
 - > HTP in timp, functie de marimea suntului
- Daca asociaza regurgitare mitrala severa
 - dilatare de cavitati DREPTE + STANGI
 - HTP mai precoce

Fiziopatologie CAVC complet

- Dilatare cavitati stg. si dr.
(DSA+DSV)
- Flux pulmonar crescut
(-----→HTP)
- Regurgitare valva A-V
(contribuie la dilatarea
cavitatilor si la HTP)



Manifestari clinice CAVC partial

- Uzual asimptomatici in prima copilarie
- Daca este regurgitare mitrala severa/DSA tip atriu unic:
 - dispnee de effort
 - fatigabilitate
 - infectii respiratorii recurente,
 - retard de crestere

**SIMPTOMELE APAR MAI DEVREME SI SUNT MAI SEVERE
DECAT IN CAZUL UNUI DSA-OS DE ACEEASI MARIME!**

Manifestari clinice – CAVC complet

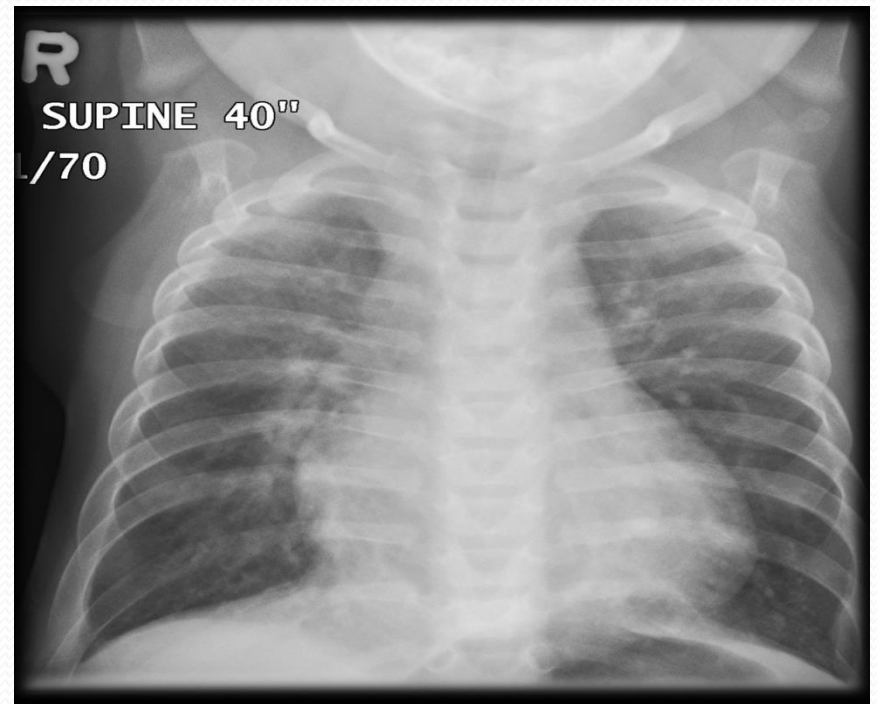
- Tahipnee
 - polipnee
 - retard de crestere
- } apar invariabil in primul an de viata!
- Daca semnele de insuficienta cardiaca nu apar in primul an, se poate suspecta instalarea HTP!!

Examen clinic

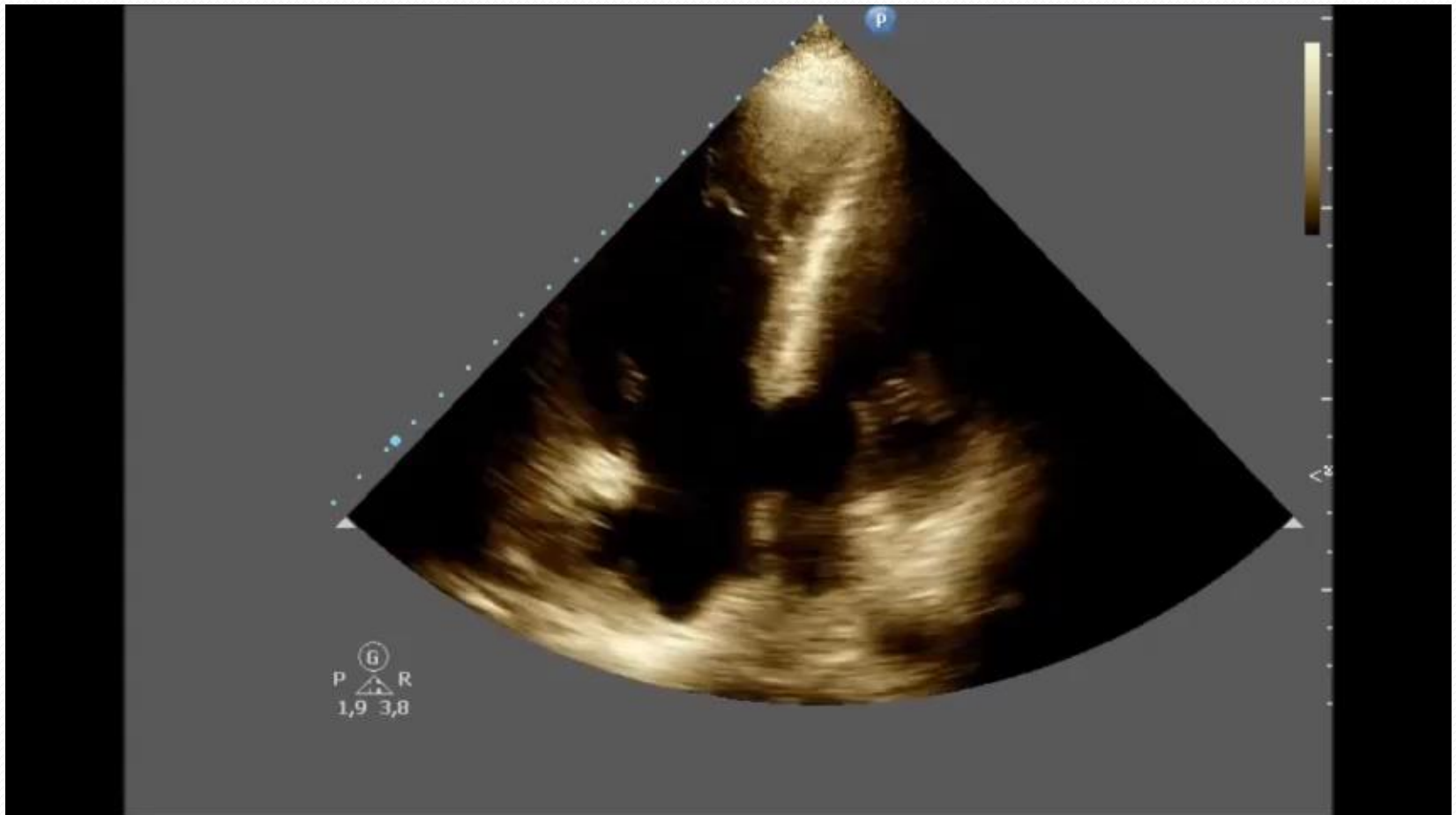
- Suflu sistolic - poate fi dat de :
 - DSV
 - regurgitarea atrio-ventriculara
- Hipotrofie ponderala
- Tiraj/polipnee
- Tahicardie
- Frecvent – fenotip Down

Radiografia

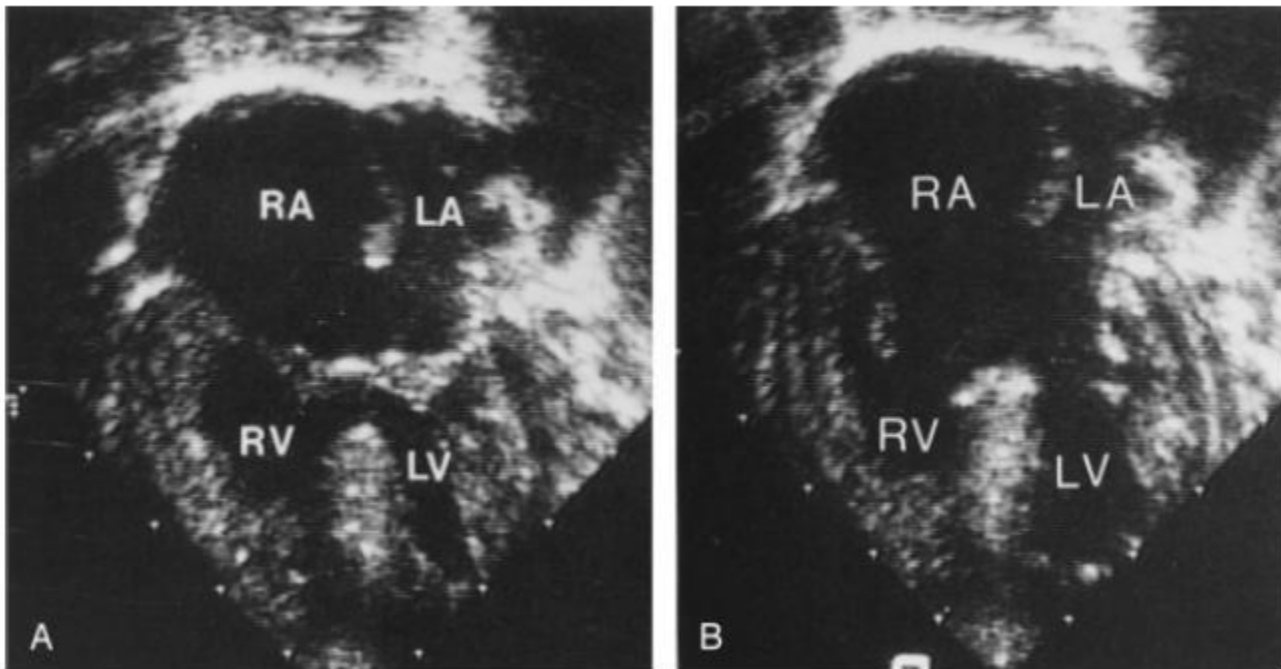
- Cardiomegalie globala (cavitati drepte +stangi)
- Hipervascularizatie pulmonara



Ecocardiografia

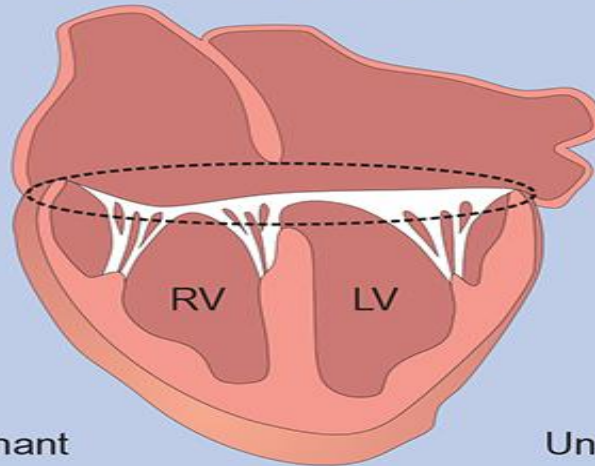


Ecocardiografia

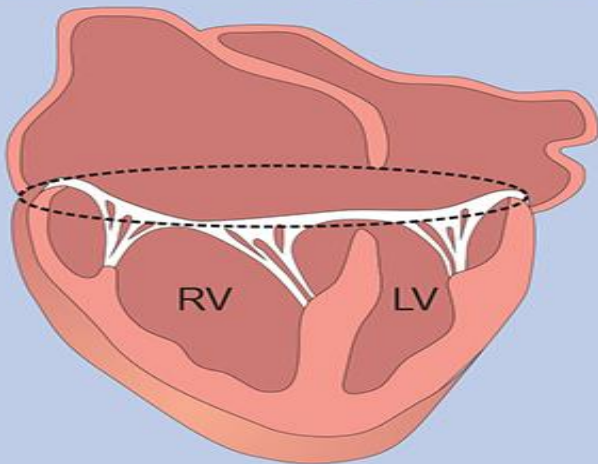


CAVC complet cu ventriculi inegali (nebalansati)

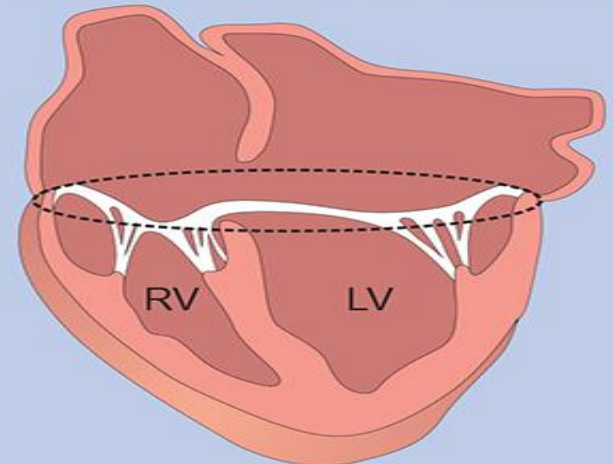
Balanced AV Canal



Unbalanced AVSD Right-Dominant



Unbalanced AVSD Left-Dominant



Istorie naturala CAVC partial

- Regurgitare usoara valva A-V
 - evolutie favorabila, asemanatoare DSA larg
- Regurgitare semnificativa valva A-V
 - 20% simptomatici in primul an de viata
 - HTP se dezvolta mai precoce

Istorie naturala CAVC complet

- 80% din cei neoperati mor in primii ani de viata
- HTP semnificativa:
 - 30% - pana la varsta de 1 an
 - 80% pana la varsta de 2 ani
 - 90% pana la 5 ani
- Deces prin:
 - insuf. cardiaca congestiva refractara
 - infectii pulmonare recurente
 - HTP ireversibila

Management medical

- Tratatamentul insuficienței cardiace (digoxin, diuretic, IEC)
- Tratatamentul infecțiilor respiratorii
- Profilaxia endocarditei infectioase

Management chirurgical (1)

- CAVC complet - timp optim : 3-6 l (datorita riscului de aparitie a HTP)
- CAVC incomplet – indicatii de chirurgie:
 - cand exista supraincarcare semnificativa de volum a VD
 - cand exista regurgitare valva A-V moderata/severa la un copil simptomatic

Management chirurgical (2)

- Protocol operator:
 - inchidere DSA+DSV
 - plastie valva A-V (crearea de 2 valve)
- Ventriculi nebalansati-corectie chirurgicala tip ventricul unic
- Complicatii:
 - IM reziduala de grade diferite
 - BAV total
 - Stenoze valve A-V

Management surgical (3)

- Asocierea cu Sd Down creste riscul de aparitie precoce a HTP
- Mortalitate 5 % (cu sau fara Sd Down)
- Reinterventii la distanta (stenoze/regurgitari severe valve A-V)
 - inlocuire/plastie de valva A-V

CAVC COMPLET– nota bene

- Reprezinta o afectiune severa cu mortalitate crescuta in primii ani de viata in absenta corectiei
- Timpul optim chirurgical: 3-6 luni!!
- Chirurgia nu realizeaza niciodata o corectie perfecta a leziunii (valvele A-V vor ramane imperfecte!!)
- Profilaxia endocarditei infectioase se face toata viata!