



UNIUNEA EUROPEANĂ



GUVERNUL ROMÂNIEI



Fondul Social European
POSDRU 2007-2013



Instrumente Structurale
2007-2013



GUVERNUL ROMÂNIEI
MINISTERUL MUNCII, FAMILIEI,
PROTECȚIEI SOCIALE
ȘI PERSOANELOR VÂRSTNICE
ORPOSDRU 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

August 2015

MODUL TEORETIC

Rolul asistentei medicale in managementul malformatiilor cardiace cianogene

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

Malformatii cardiace cianogene

-definitie-

- Totalitatea MCC care determina CIANOZA
- Cianoza este de tip CENTRAL
- Uzual determina cianoza la nastere/in prima luna de viata

Etiologie (1)

- Cei “5 T”

- Transpozitie de vase mari

- Tetralogie Fallot

- Retur venos pulmonar Total aberant

- Atrezie Tricuspida

- Trunchi arterial comun

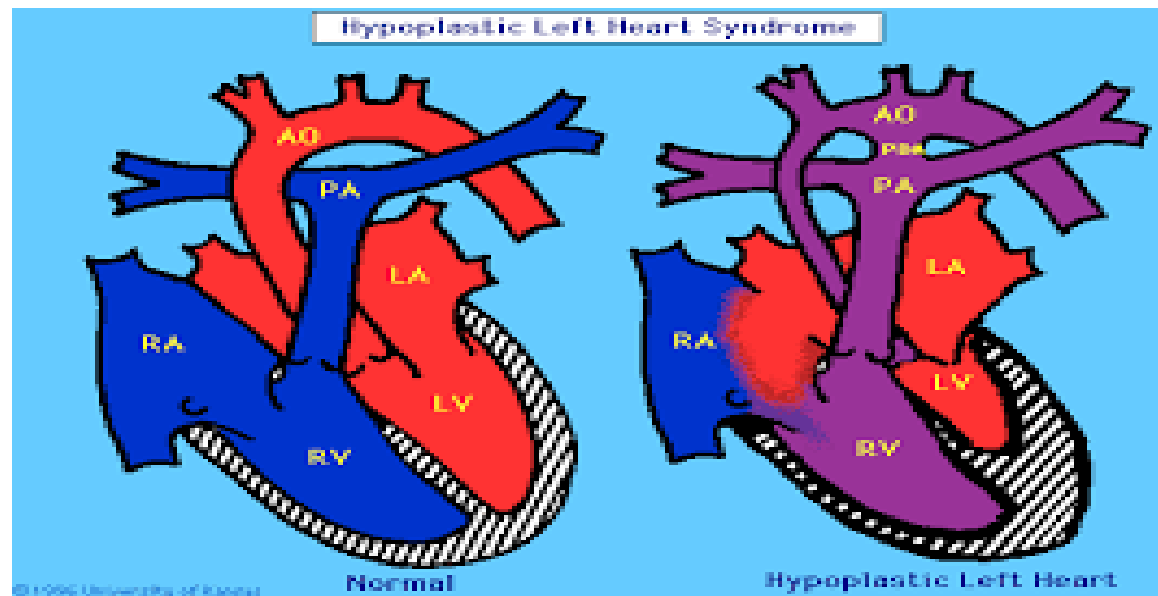
Etiologie(2)

- Alte boli:
 - Cord stang hipoplazic
 - Boala Ebstein
 - Ventricul unic
 - Anomalii de intoarcere a returului venos sistemic
 - Atrezie de valva pulmonara
 - VD cu dubla cale de iesire

Terminologie utilizata in descrierea MCC

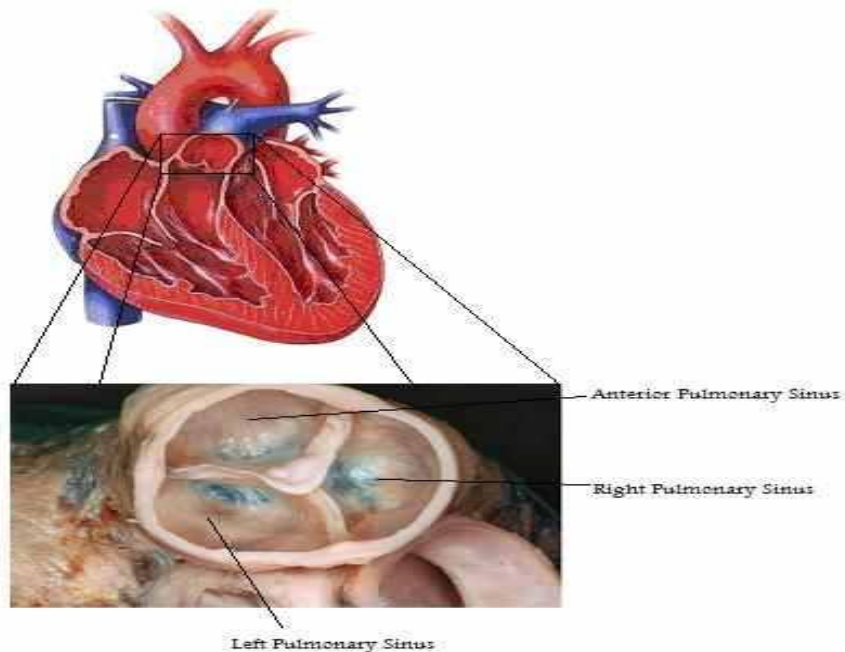
- Hipoplazie = dezvoltare insuficienta a unei structuri, care ramane de dimensiuni mai mici

Ex: hipoplazie ventricul stg.



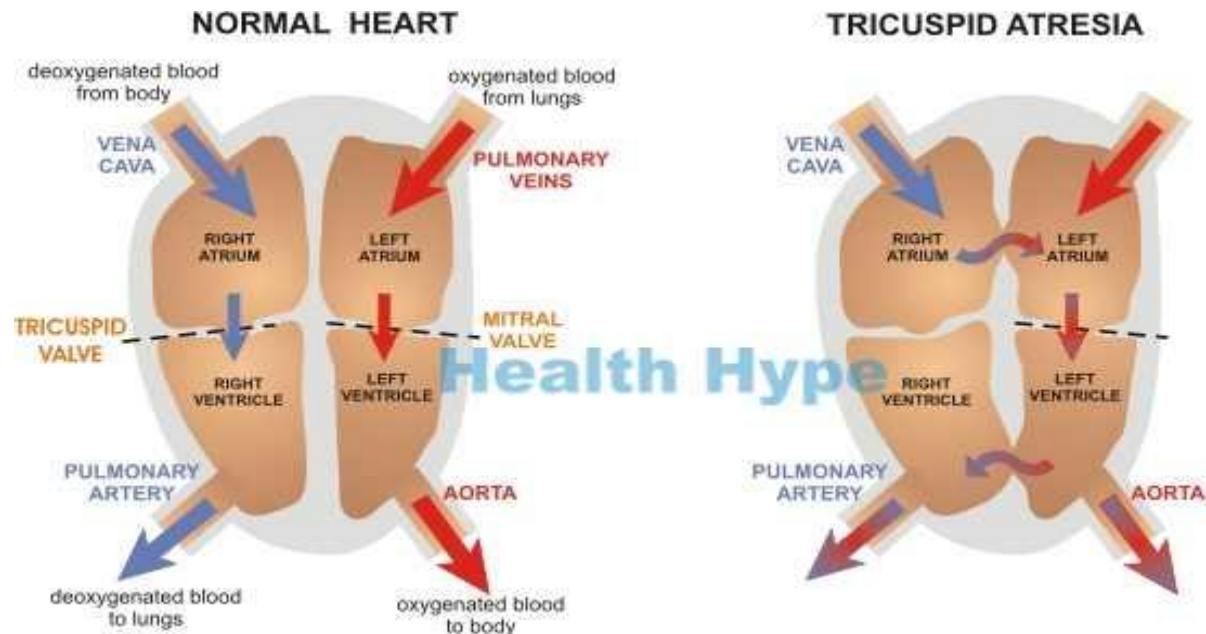
Displazie valvulara

- modificarea structurii valvulare astfel incat valva apare ingrosata/ rigida/ cu cordaje scurte sau elongate etc

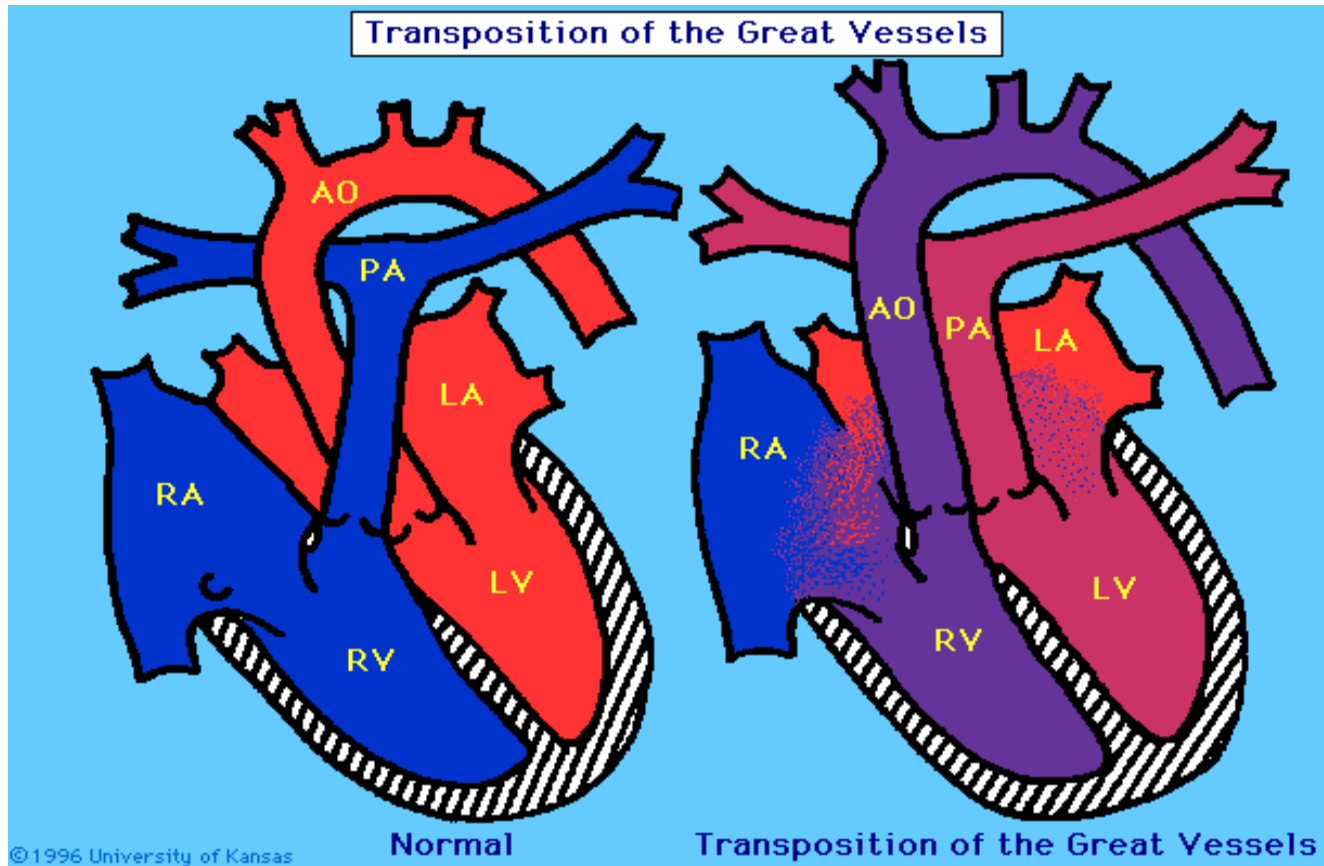


Atrezie valvulara

- Lipsa dezvoltarii in viata intrauterina a unei valve (mitrala/tricuspida/pulmonara/aortica)
- Uzual, la locul valvei se gaseste un planseu
- Pseudoatrezie – orificiu minim de deschidere a valvei

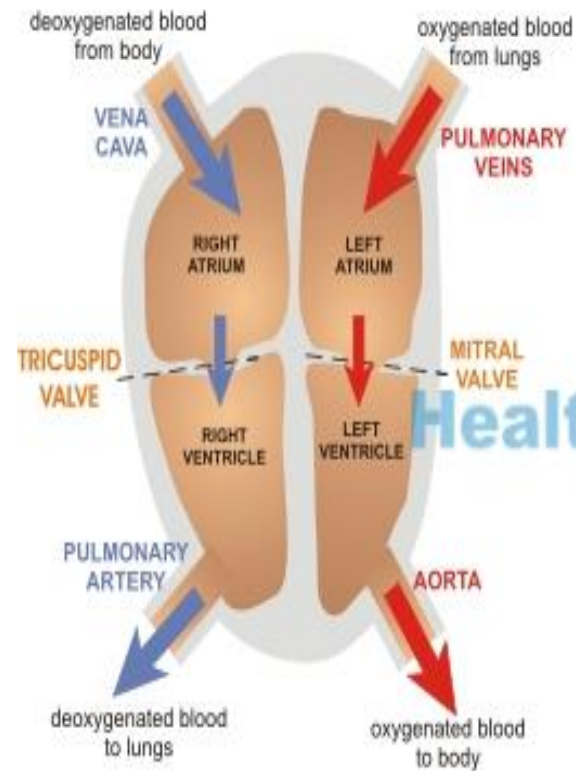


Transpozitie de vase mari

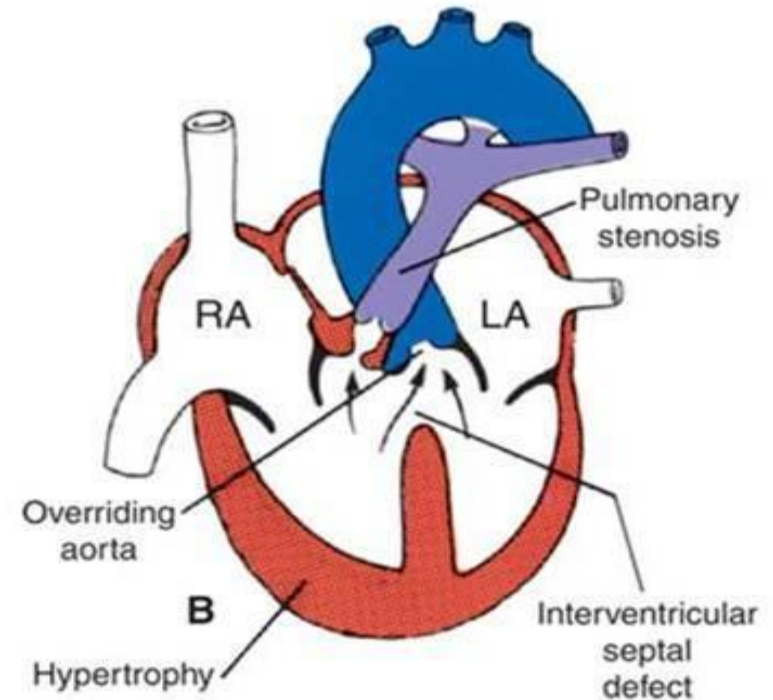
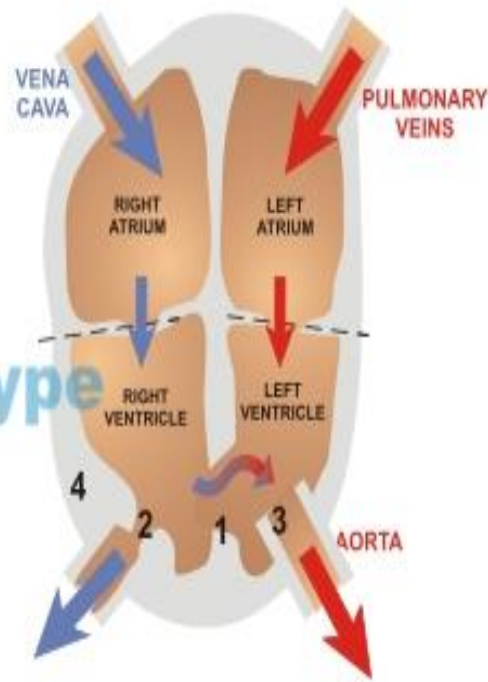


Tetralogia Fallot

NORMAL HEART

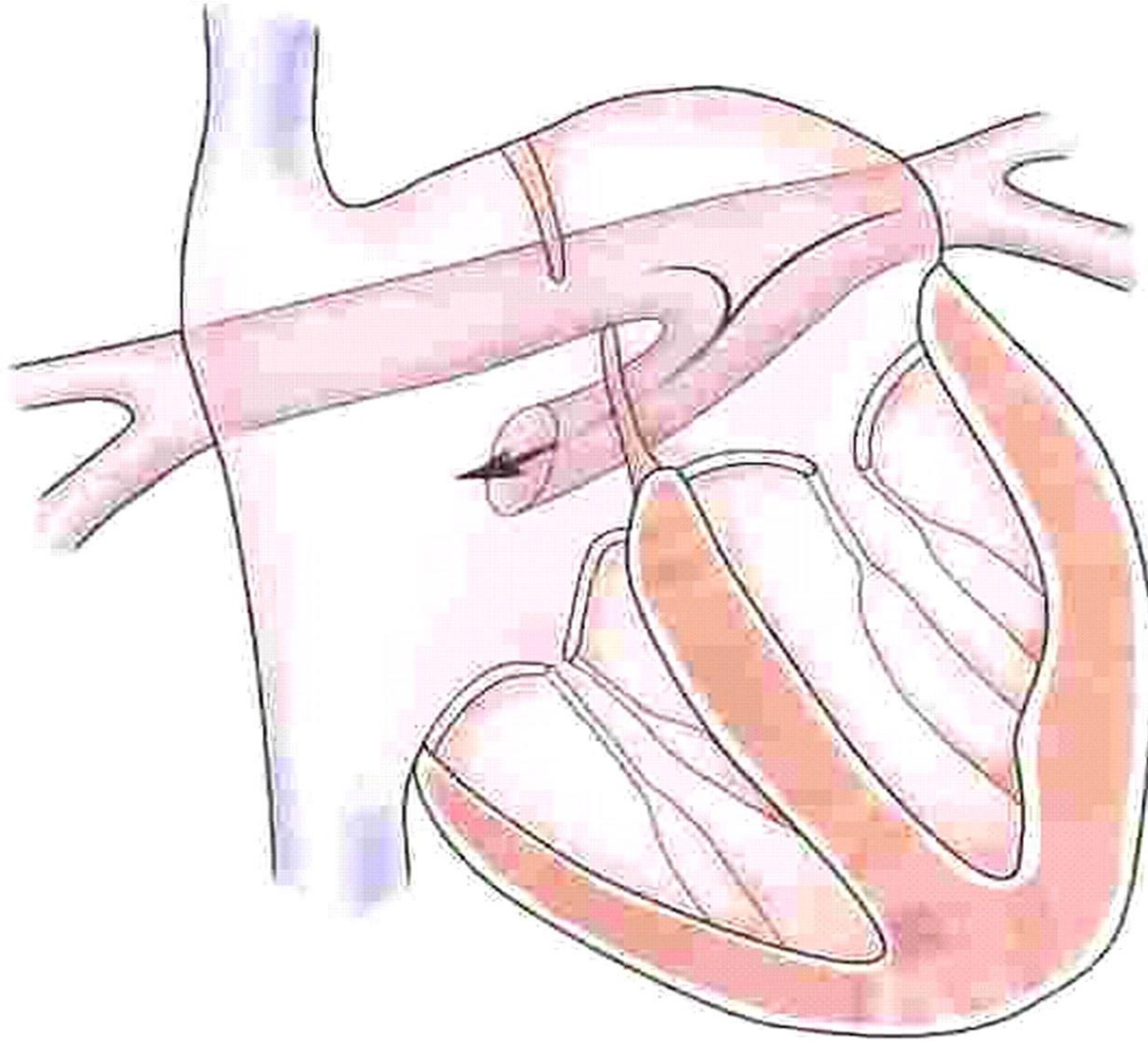


TETRALOGY OF FALLOT



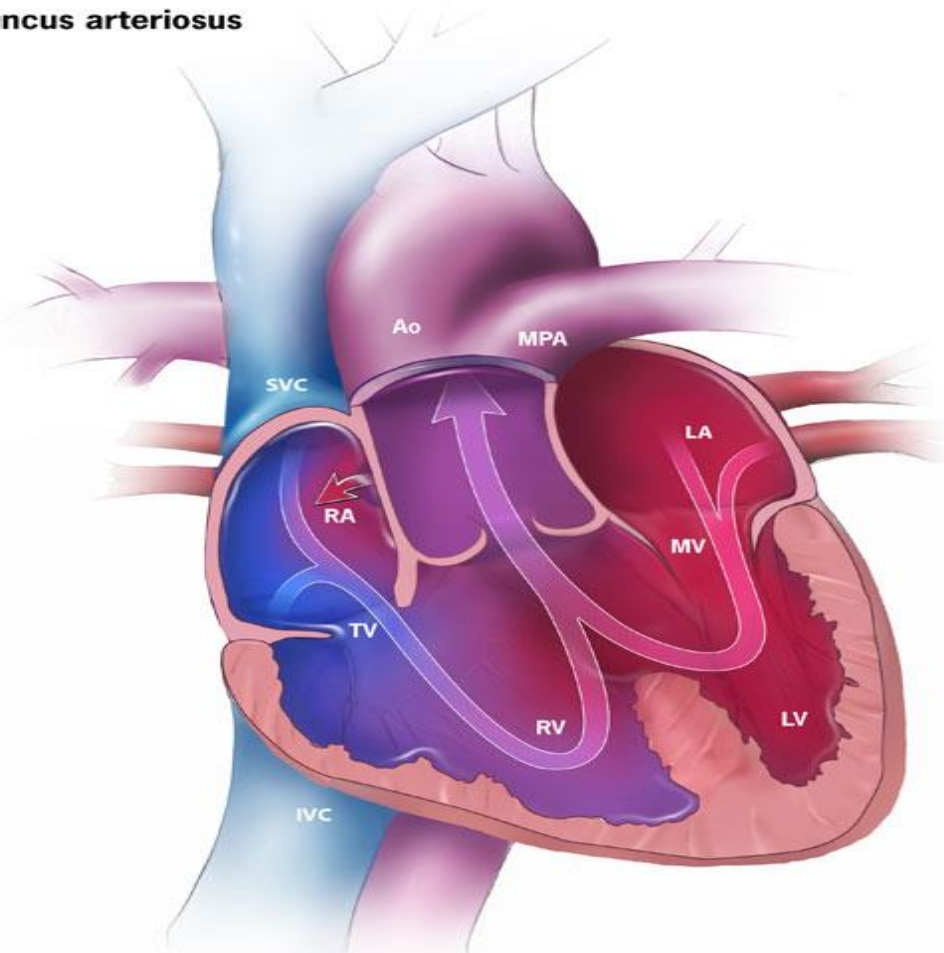
Tetralogy of Fallot

Retur venos pulmonar total aberant



Trunchi arterial comun

Truncus arteriosus

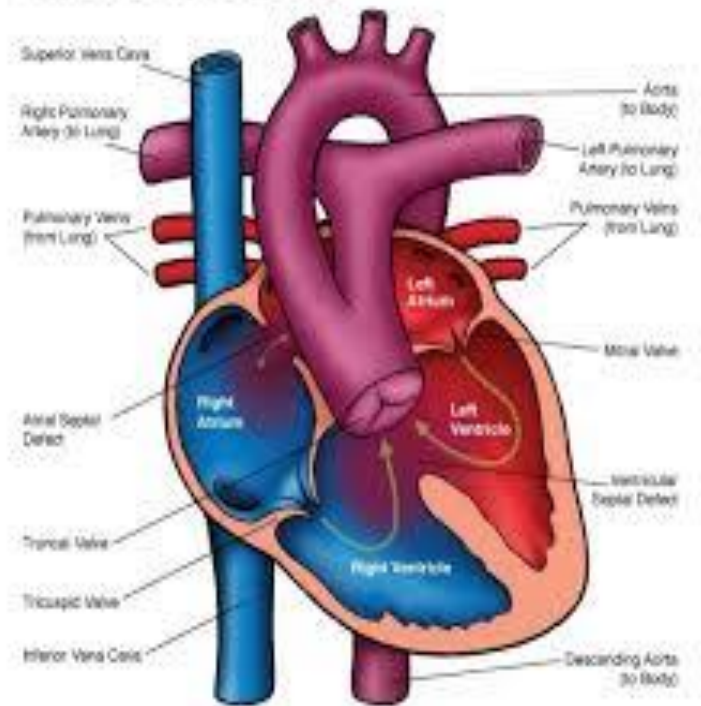


RA. Right Atrium
RV. Right Ventricle
LA. Left Atrium
LV. Left Ventricle

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

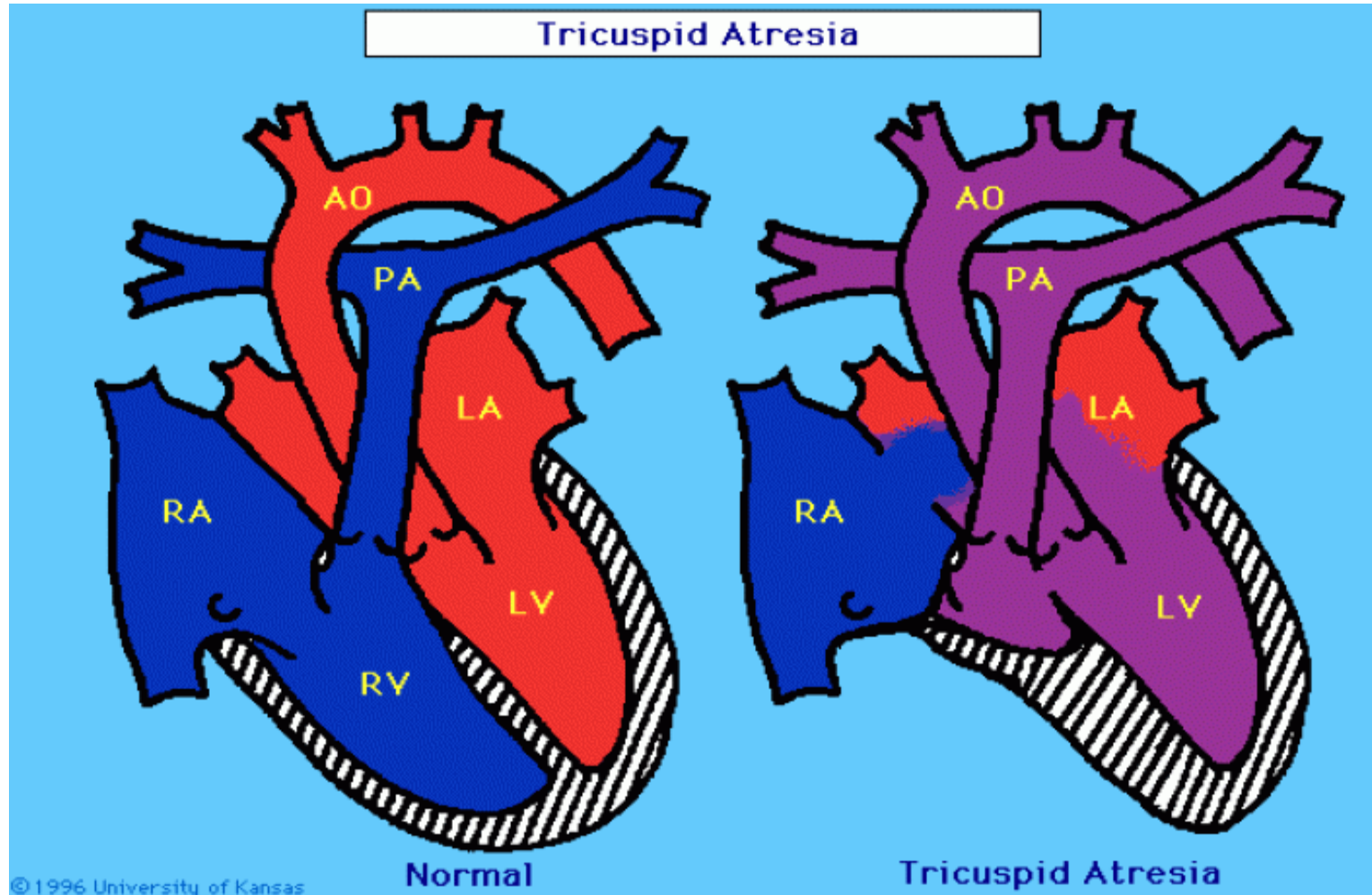
TV. Tricuspid Valve
MV. Mitral Valve

Truncus Arteriosus



Superior Vena Cava
Right Pulmonary Artery (to Lung)
Pulmonary Veins (from Lung)
Atrial Septal Defect
Tricuspid Valve
Tricuspid Valve
Inferior Vena Cava
Aorta (to Body)
Left Pulmonary Artery (to Lung)
Pulmonary Veins (from Lung)
Mitral Valve
Left Atrium
Left Ventricle
Ventricular Septal Defect
Right Ventricle
Descending Aorta (to Body)

Atrezie de valva tricuspida



Cianoza

- Cianoza:
 - culoarea albastra a tegumentelor, datorita unor modificari cantitative a hemoglobinei reduse (creste peste 5 gr la 100 ml sange)
 - Sat O2 trebuie sa fie $< 85 \%$ pentru a fi detectabila la valori normale ale Hb.
 - Trebuie recunoscuta de asistenta si urmarita pe durata internarii



Cianoza

- Periferica
 - perioral, extremitati membre, lobul urechii
 - tulburare a circulației locale
- Centrala
 - obiectivata la nivelul mucoaselor (limba)



Cianoza

- **Cianoza centrala** ---→ SatO2 scazuta in sg.arterial
- **Cianoza periferica** (cianoza periorala izolata, acrocianoza)---→ Sat O2 normala in sg.arterial
- Policitemie– cianoza detectata de la valori ale Sat O2 de 90%
- Anemie severa – cianoza detectata de la Sat O2=40-50%
- N.B. Chiar si cianoza usoara necesita investigatii

Cianoza centrala

-cauze la nou nascut-

- Malformatii congenitale cardiace
- Asfixie la nastere
- Aspirare de meconiu
- Hipertensiune/hemoragie intracraniana
- Convulsii
- Sdr.de distress respirator
- Pneumotorax
- Hernie diafragmatica
- Malformatii pulmonare

Cianoza la nou nascut (1)

- Cianoza este recunoscuta de la valori mai mari ale Sat O₂ (>90%)

(Hb este uzual mai mare
iar circulatia periferica
mai incetinita)



Cianoza la nou nascut (2)

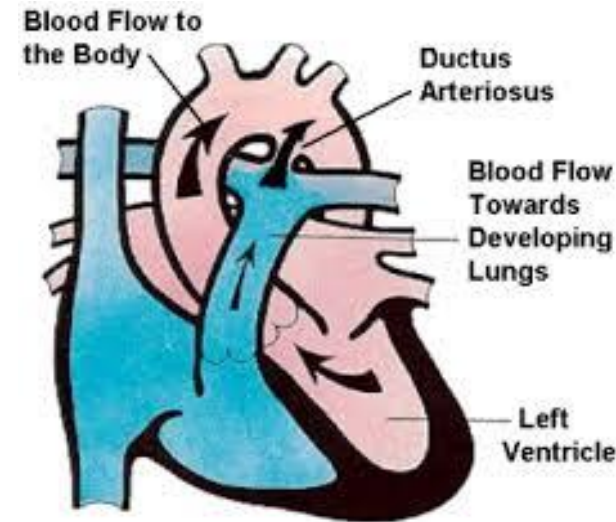
- O SatO₂ de peste 90% nu exclude complet o MCC cianogena

Ex.: la o Hb=18 g/dl – cianoza este recunoscuta usor

la o Hb de 10 g/dl – copilul nu apare cianotic la SatO₂=80-85%

Cianoza la nou nascut (3)

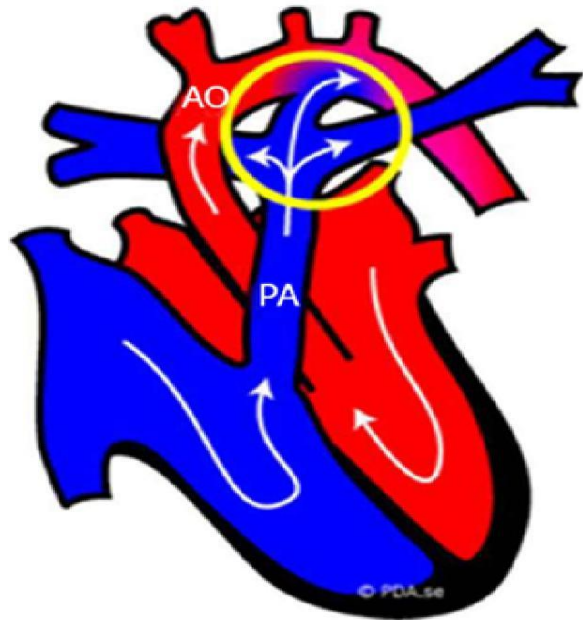
- Proba de sange arterial se preleveaza de la mb.superior drept (pt. evitarea unei probe cu P O2 fals scazute prin sunt dr-stg la nivelul ductului arterial)



- N.B. – componenta subiectiva a cianozei (este legata de experienta personalului medical, examinarea in lumina naturala/artificiala, depinde de patologii asociate (icter, anemie))

Cianoza diferentiala (1)

- Cianoza prezenta - doar la membrele inferioare



SAU

- doar la membrele inferioare

- Arata intotdeauna prezenta unui canal arterial permeabil ASOCIAT unei alte patologii cardiace sau unei hipertensiuni pulmonare severe

Cianoza diferentiala (2)

- N.B.: importanta masurarii (corecte) a saturatiei O_2 in teritoriul pre si postductal la nastere si la 48-72 ore
 - O diferenta a Sat $\text{O}_2 > 3\%$ in teritoriul pre si postductal impune solicitarea unei ecografii cardiace.

Cianoza izolata a unui membru

- Sugereaza, uzual, modificari ale circulatiei venoase sau arteriale locale:

- ischemie acuta

(obstructia fluxului arterial)



- tromboza venoasa profunda

(obstructia unei vene profunde)



Tetralogie Fallot

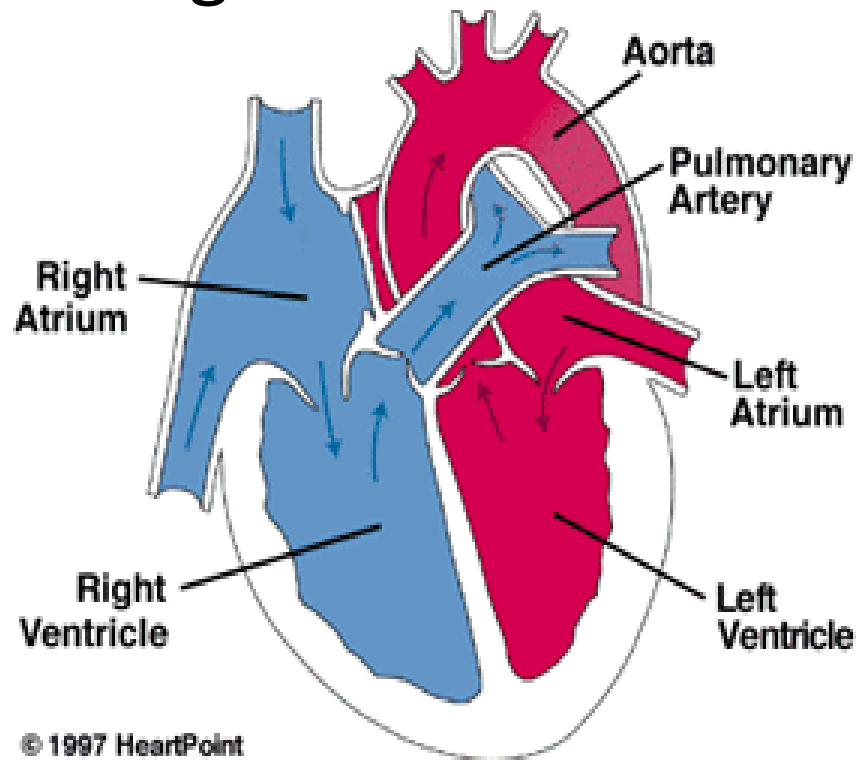
- Cea mai frecventa malformatie cianogena
- Reprezinta aprox.10% din totalitatea MCC
- In 20% din cazuri, apare in sindroame genetice (!)

Tetralogia Fallot

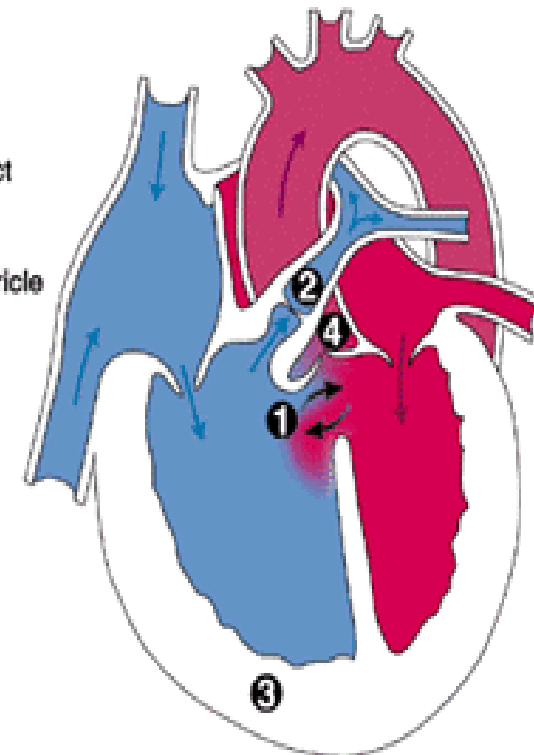
- Aorta calare pe SIV
- Obstructie in calea de golire VD

DSV

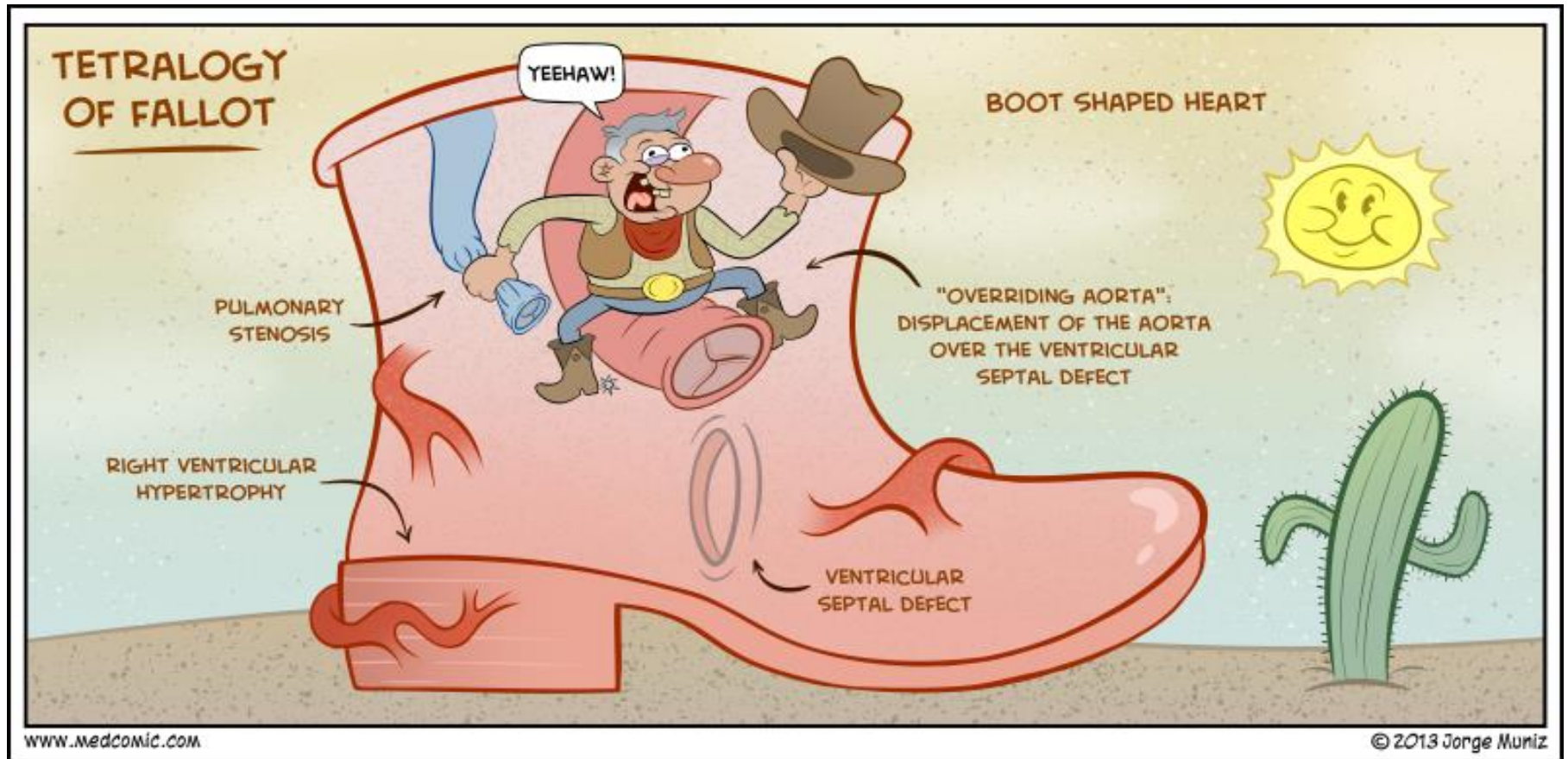
Hipetrofie VD



- ❶ Ventricular Septal Defect
- ❷ Pulmonary Stenosis
- ❸ Hypertrophy of Rt. Ventricle
- ❹ Overriding Aorta



Tetralogia Fallot



Tetralogia Fallot – variante clinice

- “Blue” Fallot – forma tipica, cu copil cianotic
- “Pink” Fallot – formele usoare de Fallot, fara cianoza evidenta (saturatii 85-95%)

Tetralogia Fallot – variante anatomiche

- Forma comuna – TF cu stenoza pulmonara valvulara si subvalvulara (+/supravalvulara)
- Forma cea mai severa – cu atrezia valvei pulmonare
- Forma cu absenta valvei pulmonare (comunicare libera VD-AP)

Tablou clinic in TF (1)

- Debutul simptomatologiei – uzual din perioada de nou nascut si sugar cu:
 - cianoza (accentuata la alimentatie/plans)
 - curba ponderala nesatisfacatoare
 - dispnee de effort
 - crize hipoxice

Tablou clinic in TF (2)

- Copil mare:
 - cianoza
 - degete hipocratice
 - bombarea toracelui (cardiomegalie)
 - pozitie de squatting
 - retard staturo-ponderal



Complicatii la copilul cu TF neoperat

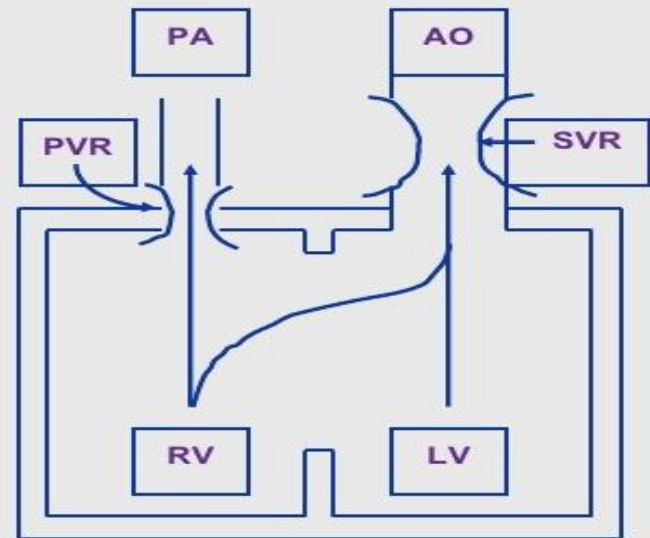
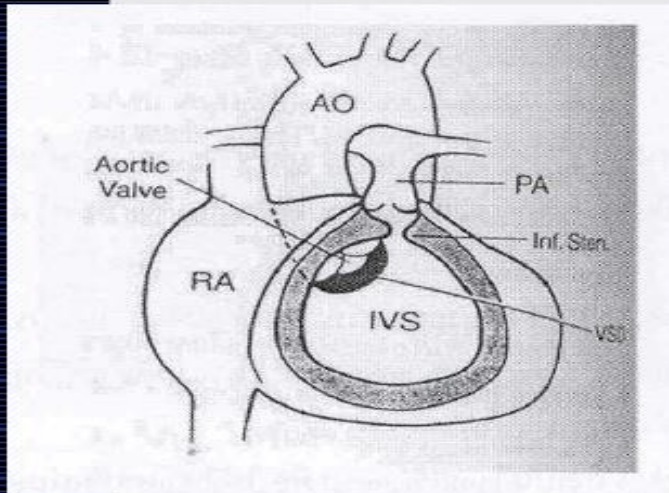
- Crize hipoxice
- Abcese cerebrale
- Accidente vasculare cerebrale (policitemie importanta)
- Endocardita infectioasa

Crize hipoxice (1)

- Crize de hipoxie severa, tranzitorie, datorate scaderii fluxului de sange catre plamani
- Factori precipitanti: plans, effort de defecatie, postprandial, in context infectios, etc.
- Reprezinta o URGENTA PEDIATRICA!

Crize hipoxice (2)

- Apar la aprox.40% din copiii cu MCC cianogene cu debit pulmonar scazut (tipic in TF)



Crize hipoxice (3)

- De obicei sunt reversibile in 15-20 minute
- CRIZELE SEVERE POT DUCE LA DECES!!
- Varful de incidenta – intre 2-6 luni
- Crizele dupa varsta de 2 ani sunt rare

Crize hipoxice (4)

- O criza tipica consta in:
 - polipnee si hiperpnee progresiv crescande → paroxistice
 - cianoza severa
 - pierderea constientei
 - +/- convulsii
 - In cazuri extreme: deces

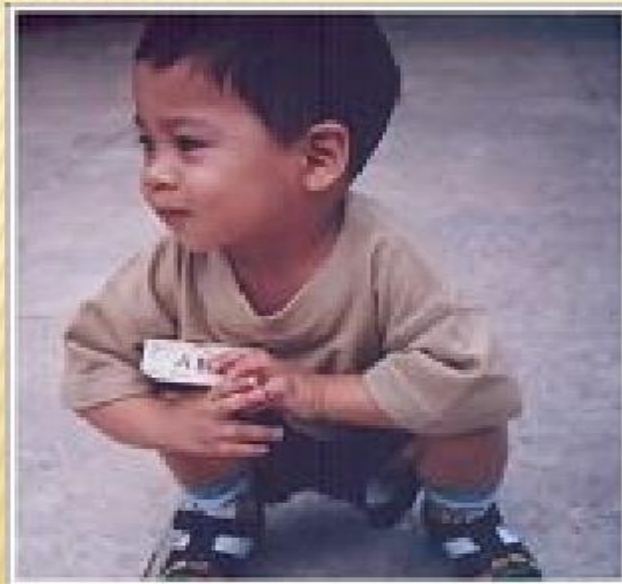
Crize hipoxice (5)

Mecanisme principale

- Vasodilatatie sistemica cu cresterea fluxului in aorta si favorizarea suntului dr – stg
- Spasmul infundibulului VD

Crize hipoxice - management

- Pozitia de “squatting”
(genu-pectorală)



Crize hipoxice - management

- Oxigen
- Morfina im/iv
- Bicarbonat de Na – 1 mEq/kgc
- Adrenalina 0,02 mg/kgc
- Ketamina
- Propranolol iv (nu se comercializeaza in Ro)

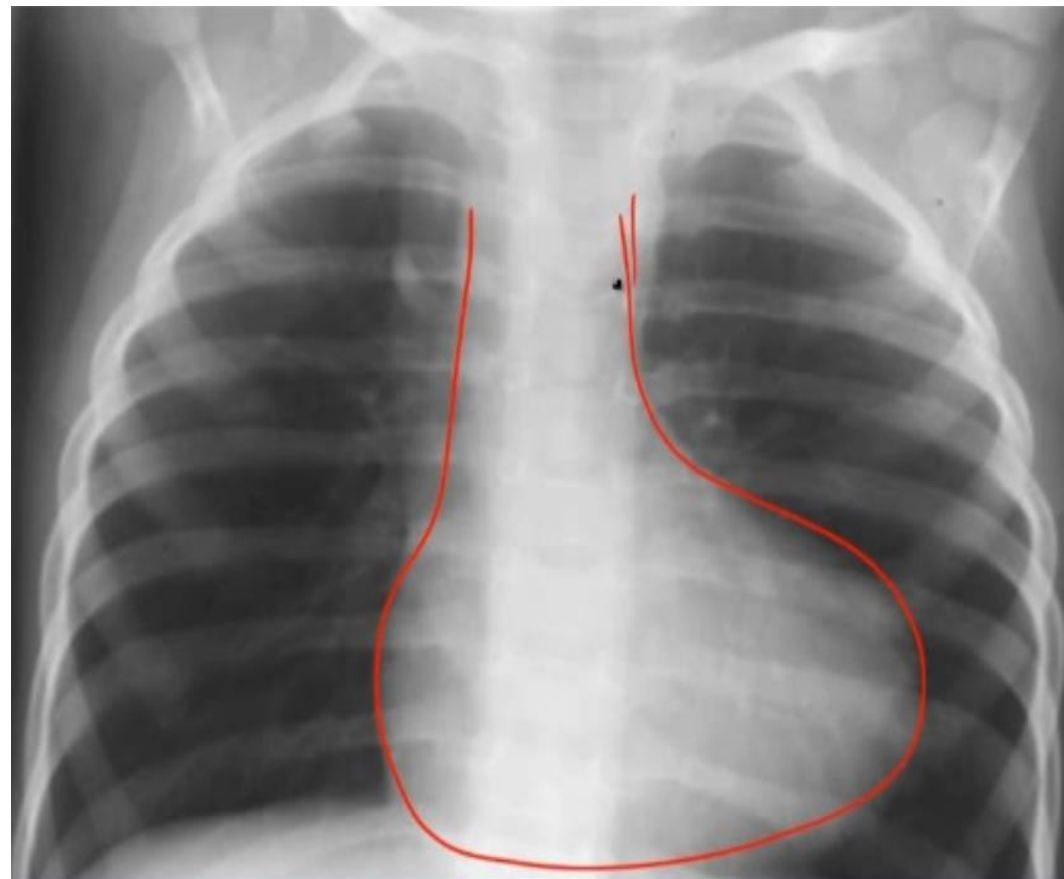
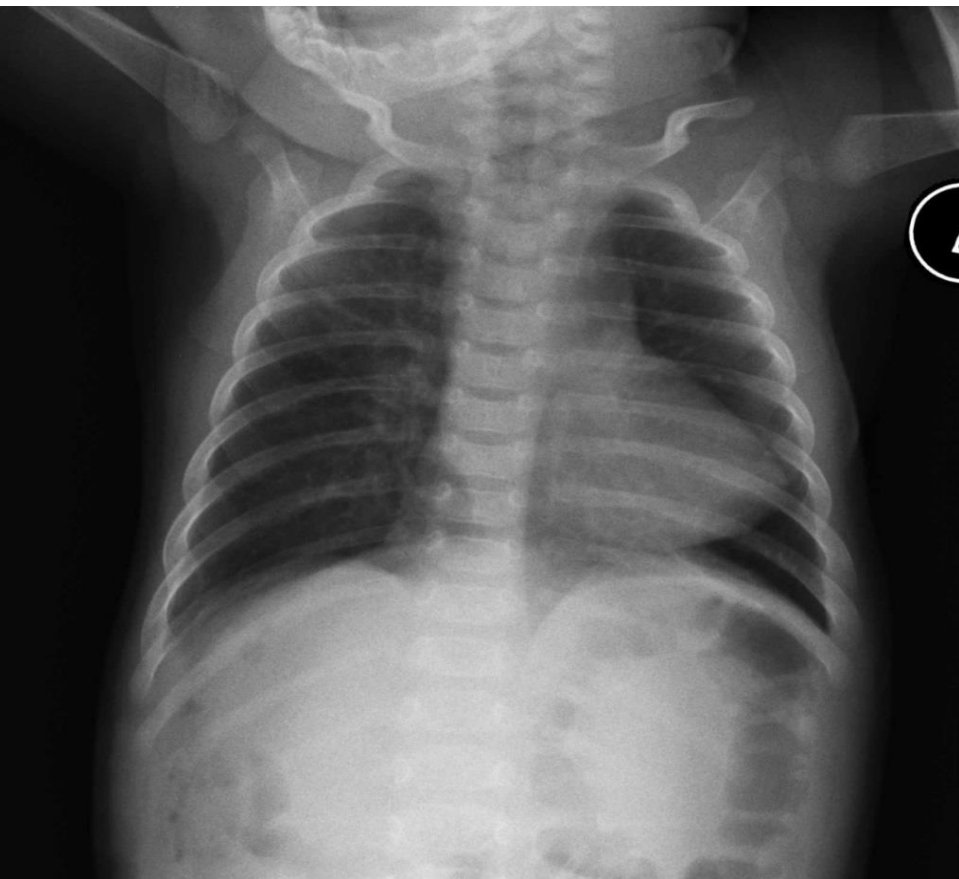
Sfaturi pentru parinti

- Trebuie sa fie avizati despre posibilitatea aparitiei crizelor si de atitudinea de urmat
- Daca criza nu cedeaza in 5 minute la pozitia de squatting si tentativa de calmare a copilului – prezentare la UPU!
- Triggerii cei mai frecventi:
 - febra--→se actioneaza cu antipiretice la timp!
 - deshidratarea---→ prezentare precoce la spital in caz de varsaturi/diaree!

Radiografie pulmonara

-Tetralogie Fallot-

- Cord “in sabot”



Tratament medicamentos cronic

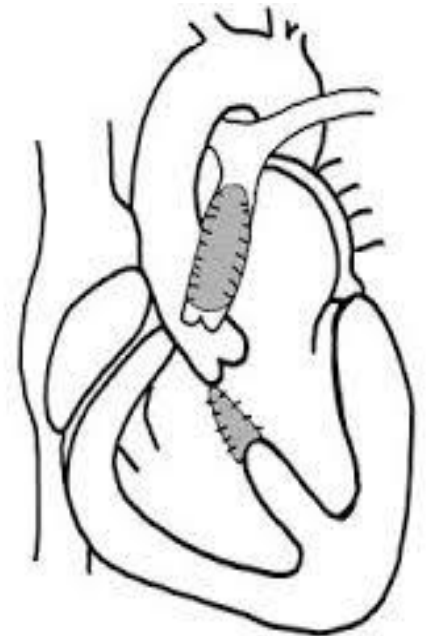
- Propranolol – pentru preventia crizelor hipoxice
- Profilaxia endocarditei infectioase
- Tratamentul deficitului de fier (anemia relativa prin carenta de fier poate agrava starea clinica!!)
- O valoare normala a Hb cu sideremie scazuta = anemie la copilul cu TF (trebuie corectata!)

Tratament chirurgical (1)

- Uzual: moment chirurgical optim 6-9 luni
- Momentul chirurgical se individualizeaza pentru fiecare caz in parte
- Cazurile f.severe pot necesita corectie “in 2 pasi”: - o interventie paleativa in prima luna de viata
 - interventia corectiva cateva luni mai tarziu

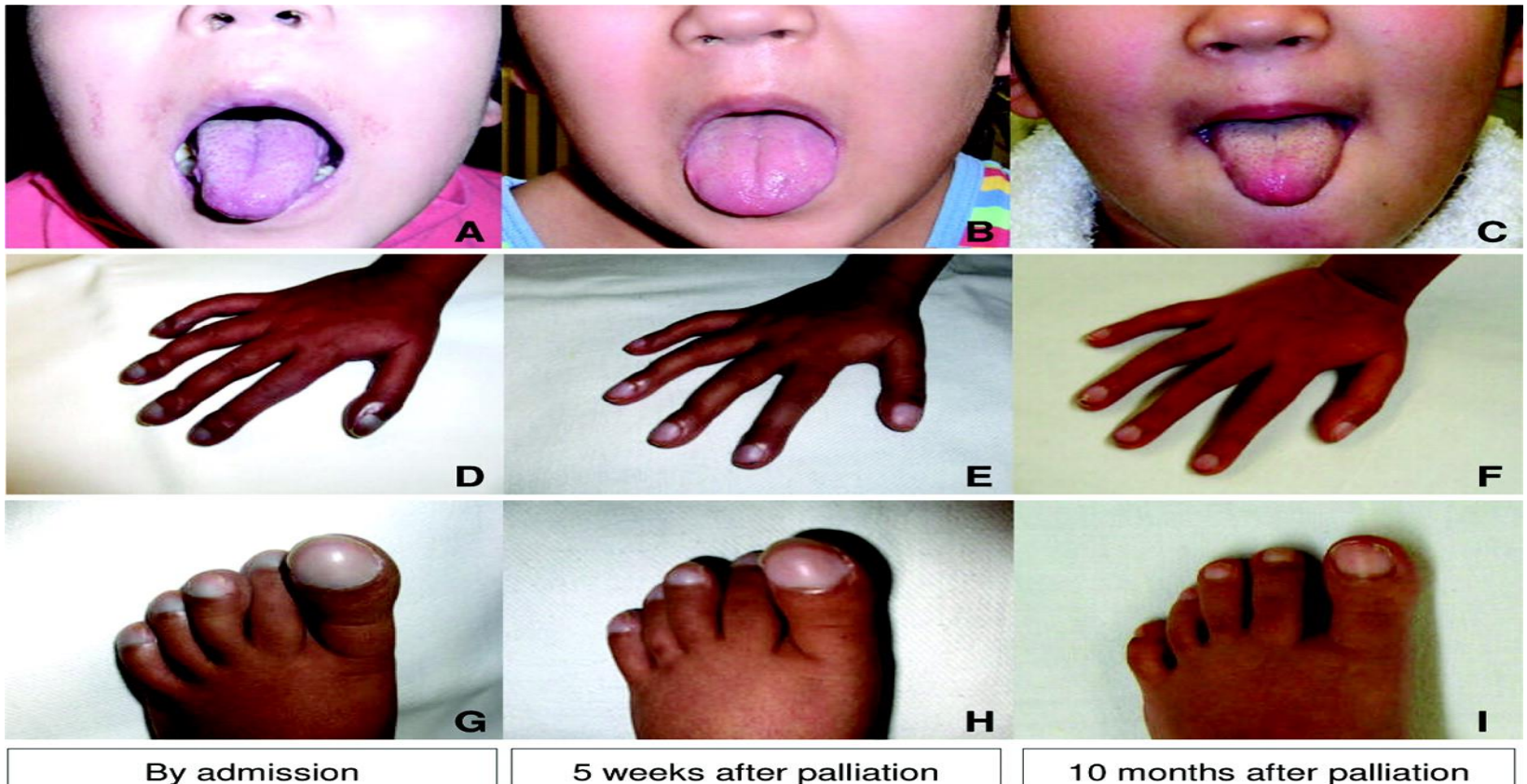
Tratamentul chirurgical (2)

- Este tratament corectiv (corecteaza toate componentele malformatiei):
 - Inchide DSV cu petec
 - Largeste tractul de golire VD
 - Daca este necesar, largeste cu petec inelul valvei pulmonare



Evolutie dupa chirurgie (1)

- Favorabila: disparitia cianozei, regresia hipocratismului digital, normalizarea curbei ponderale



Evolutie dupa chirurgie (2)

- Pot ramane leziuni reziduale de severitate variabila
- Leziunile restante care ajung sa fie de severitate mare pot necesita reinterventie (uzual la >10 ani distanta)
- Controalele cardiologice vor fi cel putin anuale

Evolutie la pacientii neoperati

- Evolueaza uzual cu cianoza si policitemie progresiva
- Mortalitate inalta – statistic 90% decedeaza pana la varsta de 40 ani prin:
 - insuficienta cardiaca severa (a ventriculului drept)
 - alte complicatii (endocardita, abcese cerebrale, AVC, hemoragii, etc)

Concluzii (1)

- ***Evolutia favorabila a copilului cu TF depinde de:***
 - diagnosticul la nastere/in primele 3 luni de viata
 - interventia chirurgicala la momentul optim (ajustat la fiecare caz in parte; in general: 6-9 luni)
 - preventia complicatiilor
 - absenta altor patologii asociate (sindroame genetice)

Concluzii (2)

- Pacientul cu TF ramane sub urmarire cardiologica TOATA VIATA
- Posibile complicatii la distanta:
 - aritmii
 - necesitatea de reinterventie chirurgicala (pentru stenoza restanta/insuficienta pulmonara severa)
 - endocardita infectioasa

- ***Va multumesc!***

