



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»

August 2015

MODUL TEORETIC

MCC obstructive si regurgitari valvulare

Continut documentat/ validat/ prezentat de:

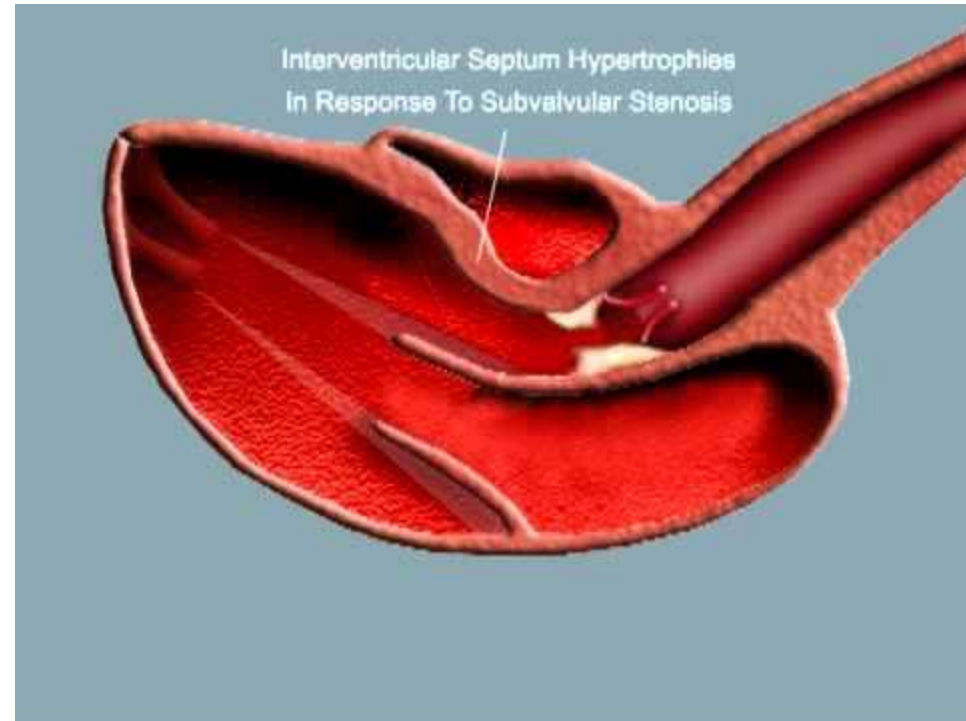
- ⇒ Expert formare medici: NICOLESCU Alin
- ⇒ Expert formare medici: VEDUTA Alina

A4 – Planificarea, organizarea si desfasurarea activitatilor de formare a **medicilor** in domeniul cardiologiei pediatrice

- Stenoza aortica subvalvulara
- Stenoza aortica supravalvulara
- Coarctatie de aorta
- Arc aortic intrerupt

VALVULARĂ	71%
SUBVALVULARĂ	23%
SUPRAVALVULARĂ	6%

Stenoza aortică subvalvulară



Stenoza aortică subvalvulară

Date generale:

- 1% din MCC
- 10-20% din cazurile de SAo la copii
- ♂ : ♀ = 2:1 – 3:1
- Izolata
- In cadrul altor malformatii cardiace:
 - DSV
 - CAVC
 - ST
 - CoAo
 - V Ao
- INTRERUPERE ARC AORTIC
- Afectarea VM: anomalii de inserție a mușchilor papilari, țesut mitral valvular accesoriu

Stenoza aortică subvalvulară

Date generale:

- **rară în populația pediatrică,**
 - ❖ **exceptând cazurile de DSV cu SIV malaliniat deviat posterior în CEVS**
- Majoritatea cazurilor sunt sporadice, însă există și cazuri familiale raportate
- **Deși majoritatea cazurilor nu apar postnatal imediat,**
 - există un substrat genetic ce aparent nu este specific SAo subvalvulare, însă include leziunile obstructive CEVS

Stenoza aortică subvalvulară

- **Tip membrana**
- **Tip punte fibromusculara la baza crestei SIV**
- **Tip tunel**
- **Cardiomiopatie hipertrofica**

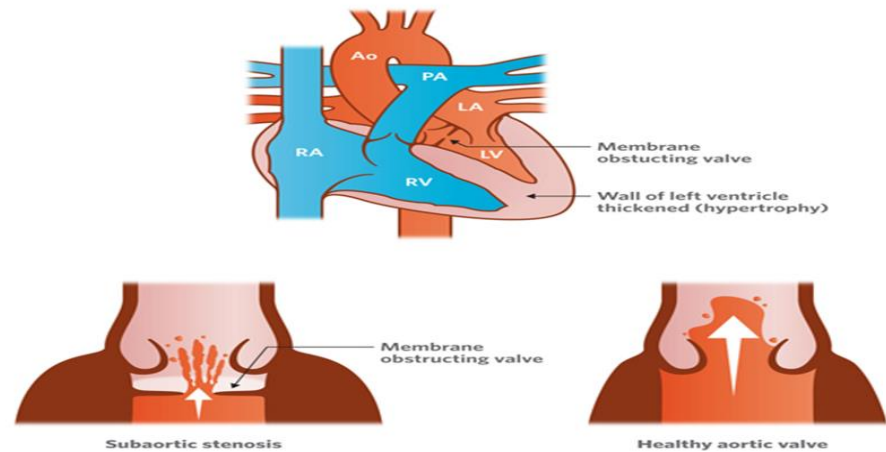
Stenoza aortică subvalvulară

- **Membrana subaortica**

- -Apariția stenozei are la bază **proliferarea anormală a țesutului endotelial** ca răspuns a acestuia la unii stimuli: variația anatomică și geometrică a CEVS (**cresterea separației mitro-aortice și unghiul aorto-septal >130 grd**)
- -necesita un stres parietal pentru a apare
- Frecvent apare în perioada de copil mic
- -nu apare în perioada de sugar(excepție sd Shone)
- Țesutul fibros poate adeziona de VAo sau de foia anterioară a valvei mitrale

Tip tunel

- Inel membranos/fibromuscular în jurul CEVS, în unele cazuri putând fi difuz formând un tunel subaortic
- Cauze embriologice probabile: persistența de țesut embrionar endocardiac septal



© The Royal Children's Hospital, Melbourne, Australia

- VAo poate fi îngroșată, însă este de obicei tricuspă
- Ingrosarea valvei aortice și dilatarea ușoară asimetrică ,poststenotic ,de aorta ascendentă (f rara în stenozele subvalvulare) poate fi, în parte,
 - datorată socurilor repetitive și
 - vibrațiilor de jet de mare viteză din fluxul de sânge prin locul de stenoză.

Regurgitarea aortică se dezvoltă în aproape 65% de pacienți cu SSA, și este, de obicei persistentă chiar și după stenoza este eliminată.

Detectarea de regurgitare aortică este esențială în urmărirea imagistică .

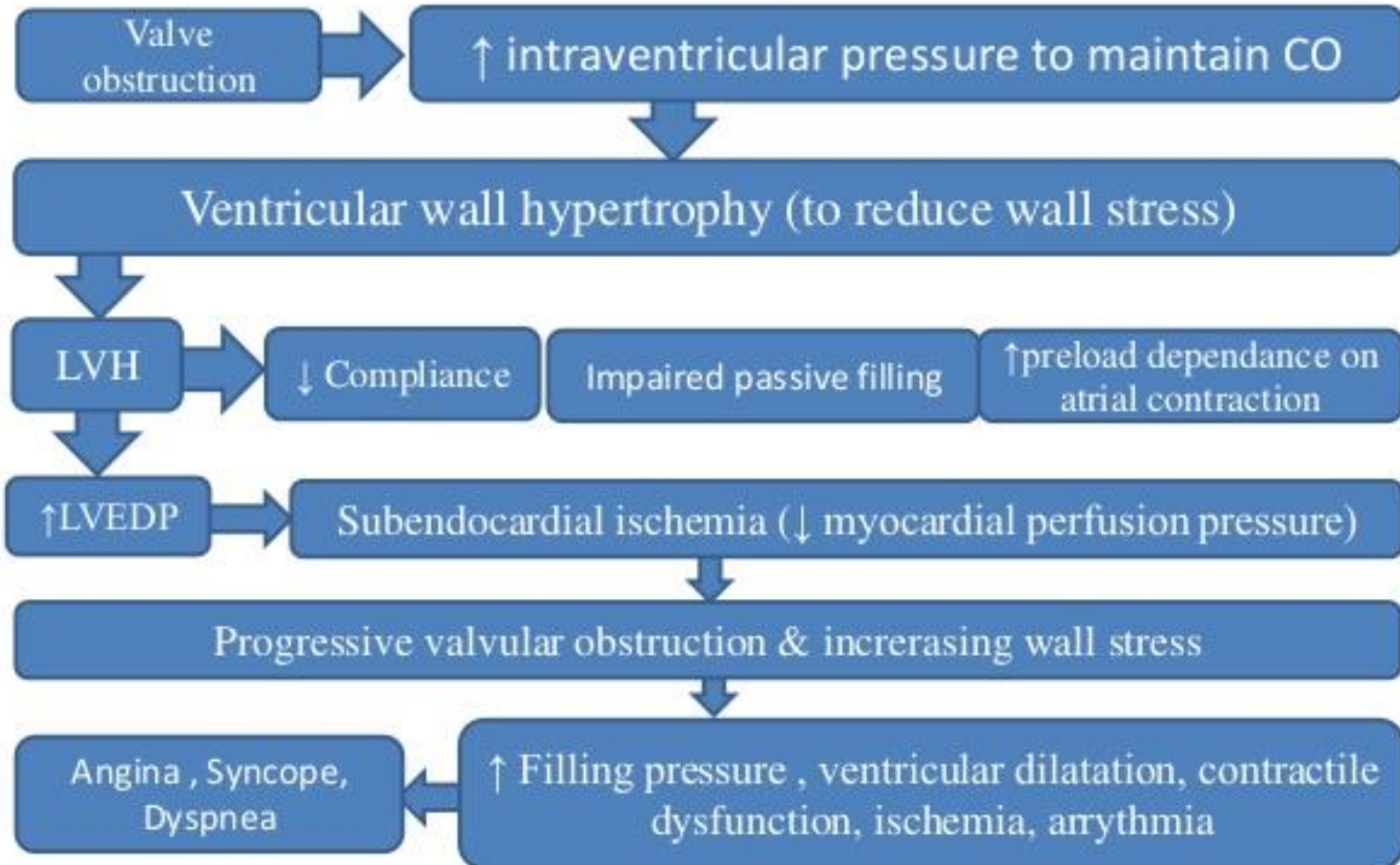
Deși regurgitarea aortică este de obicei ușoară, incidența și severitatea sa crește cu creșterea gradientului de presiune CEVS.

Stenoza aortică subvalvulară

Fiziopatologie:

- Suprasarcină de presiune → HVS
- În majoritatea cazurilor gradul HVS este corelat cu severitatea obstrucției

Pathophysiology: AS



- regurgitare aortica adaugă un volum suplimentar unui VS. deja supraîncărcat de presiune
 - Scade presiunea aortică diastolică și diminuează perfuzia coronariană
- asociat și cu HVS care înseamnă creșterea consumului miocardic de oxigen----ischemie miocardică

Stenoza aortică subvalvulară

Clinic:

- Triada specifică: dispnee, angina, sincopa .
- Diagnosticul se face de obicei în momentul unei evaluări ecocardiografice sau în timpul unei reevaluări a unei malformații asociate (DSV; Coarctare de aortă)
- **Pacienții cu SAo subvalvulare izolate ne semnificative:**
 - frecvent asimptomatici
 - suflu sistolic
(la început se identifică ca un suflu inocent, ulterior devine tipic – suflu de obstrucție a CEVS)
- **Stenoze semnificative**
 - - dispnee de effort
sau
 - - scăderea toleranței la effort
 - - ameteli în timpul efortului
 - - angina de effort

Stenoza aortică subvalvulară

Clinic:

- Suflu sistolic de ejecție auscultabil maximal în regiunea extremității sternale a spațiului III intercostal stg (focarul lui Erb) și iradiază către marginile sternale superioare și furculița sternală
- Click sistolic rar (dd cu stenoza valvulară Ao)
- +/- regurgitare Ao / mitrală

Stenoza aortică subvalvulară

Paraclinic:

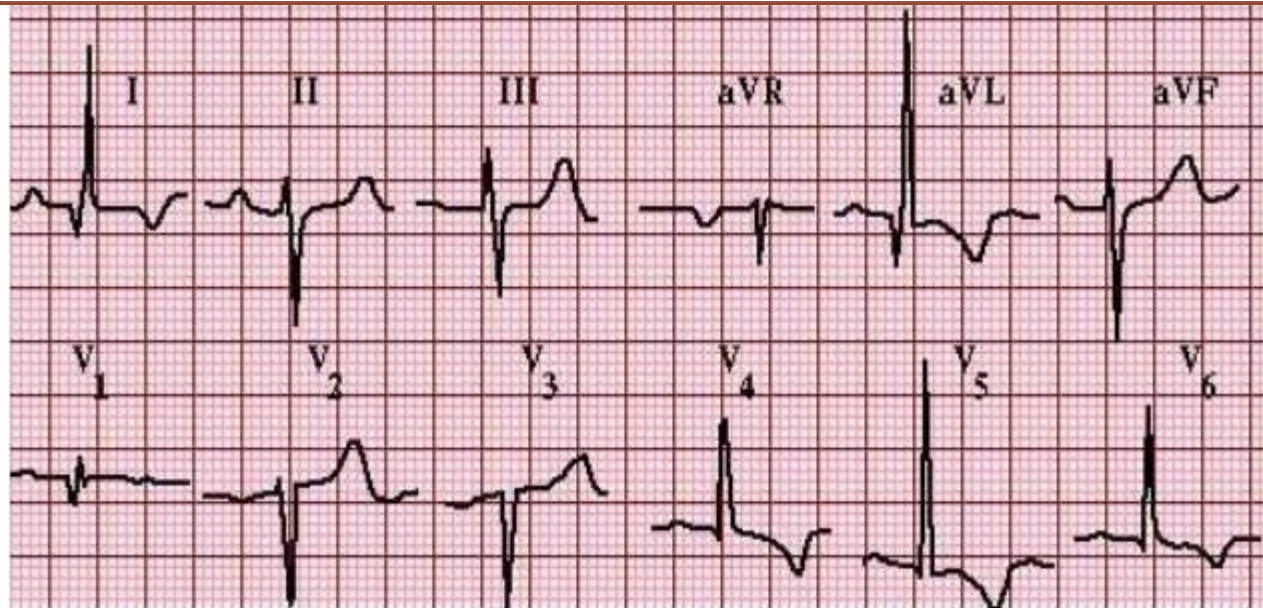
EKG

Forme severe

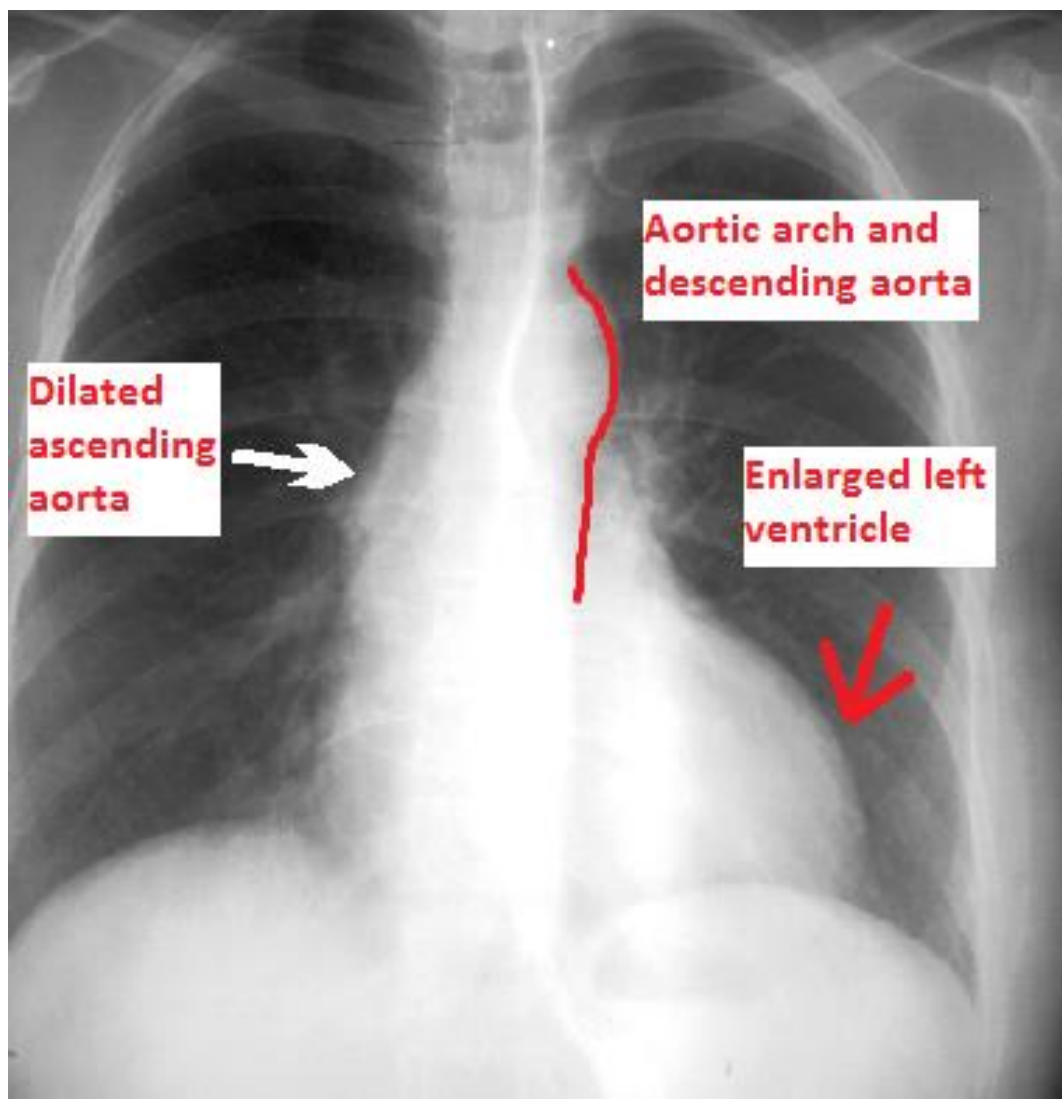
HVS (chiar și pentru formele ușoare, deși ocazional EKG poate fi normal în unele forme severe)

unda T inversată

+/-subdenivelare ST



- Radiografie pulmonară
- De obicei normală
- Dilatare de aortă ascendentă (mult mai rar întâlnită decât în stenozele aortice valvulare)

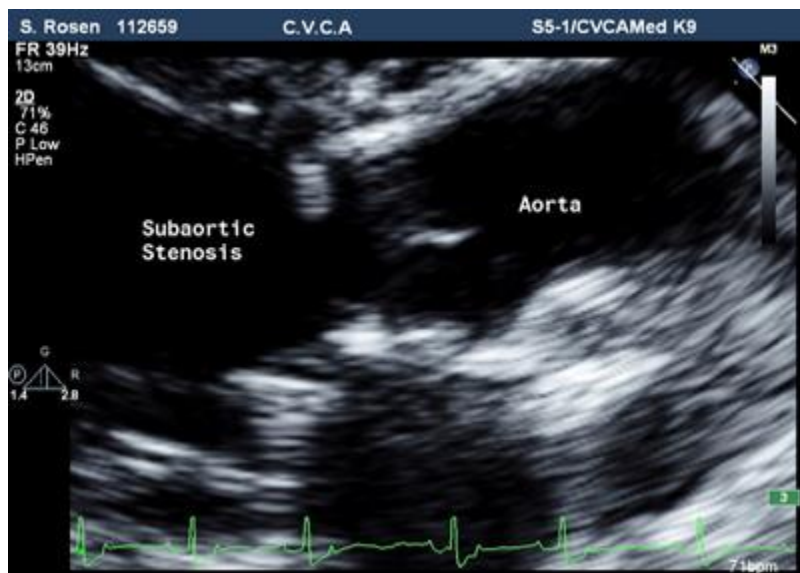


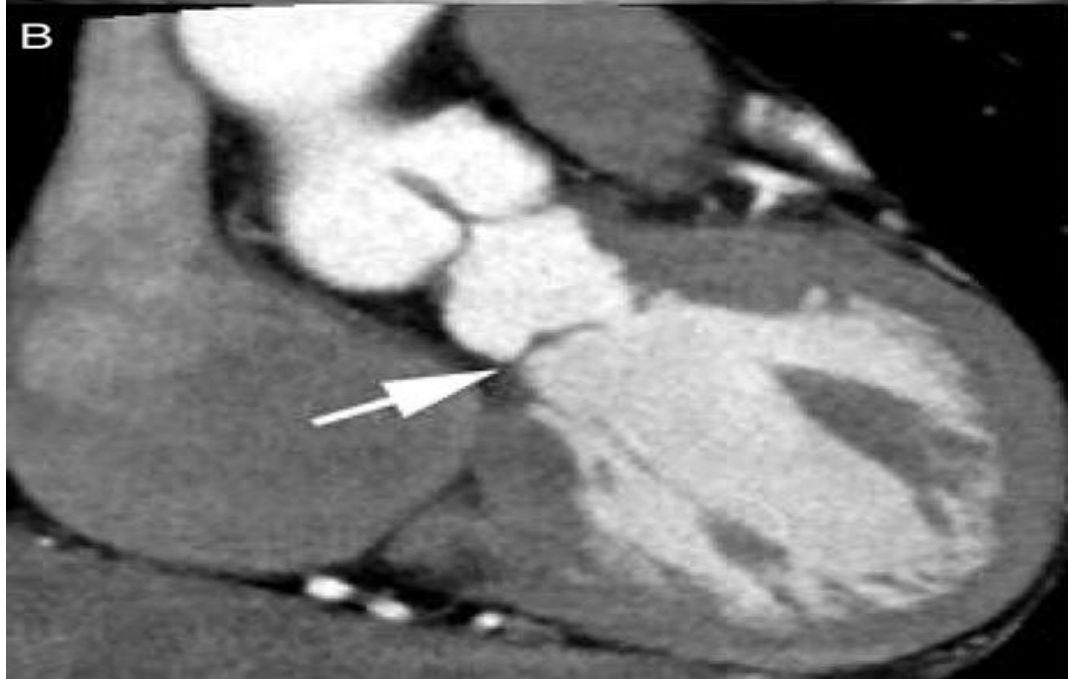
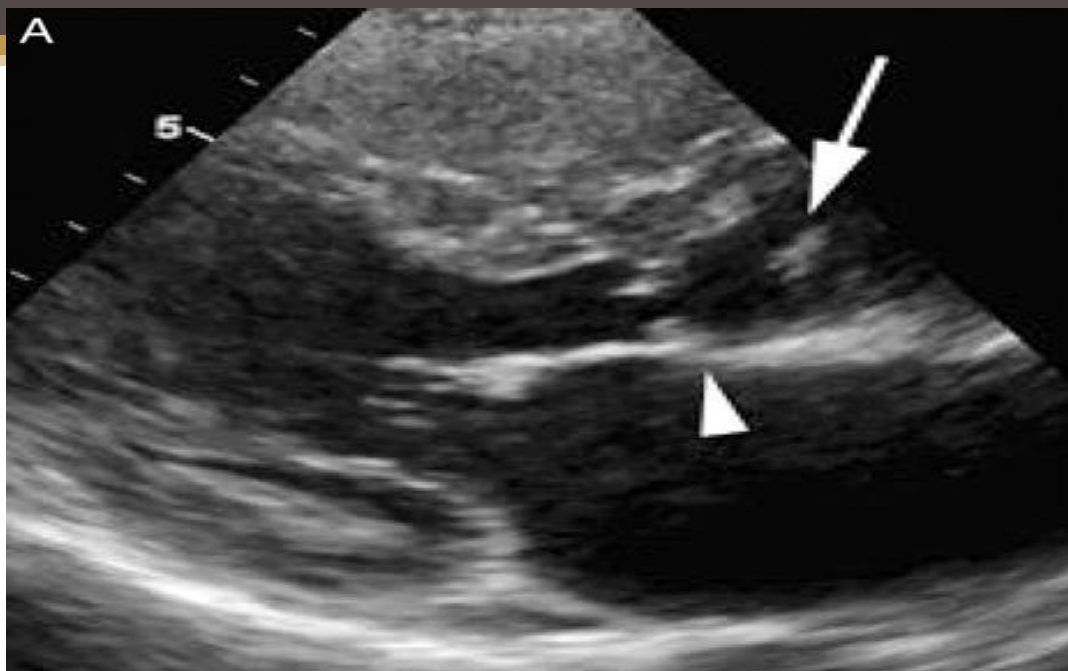
Stenoza aortică subvalvulară

Paraclinic:

Ecografie cardiacă:

- evaluarea severitatii obstructiei
- tipul de obstructie aortica subvalvulara
- evaluarea valvei aortice
- evaluarea VM
- prezența defectelor asociate

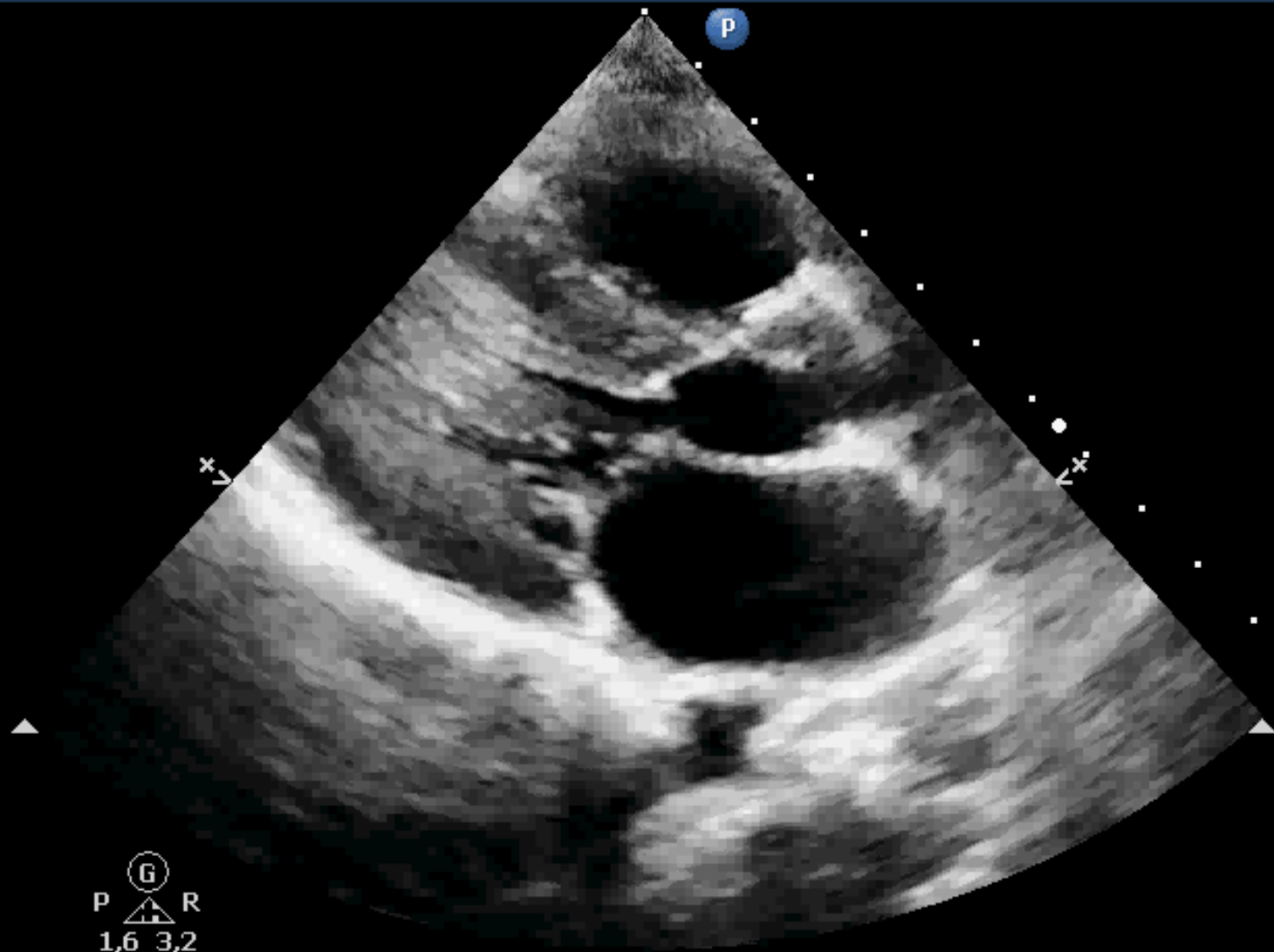






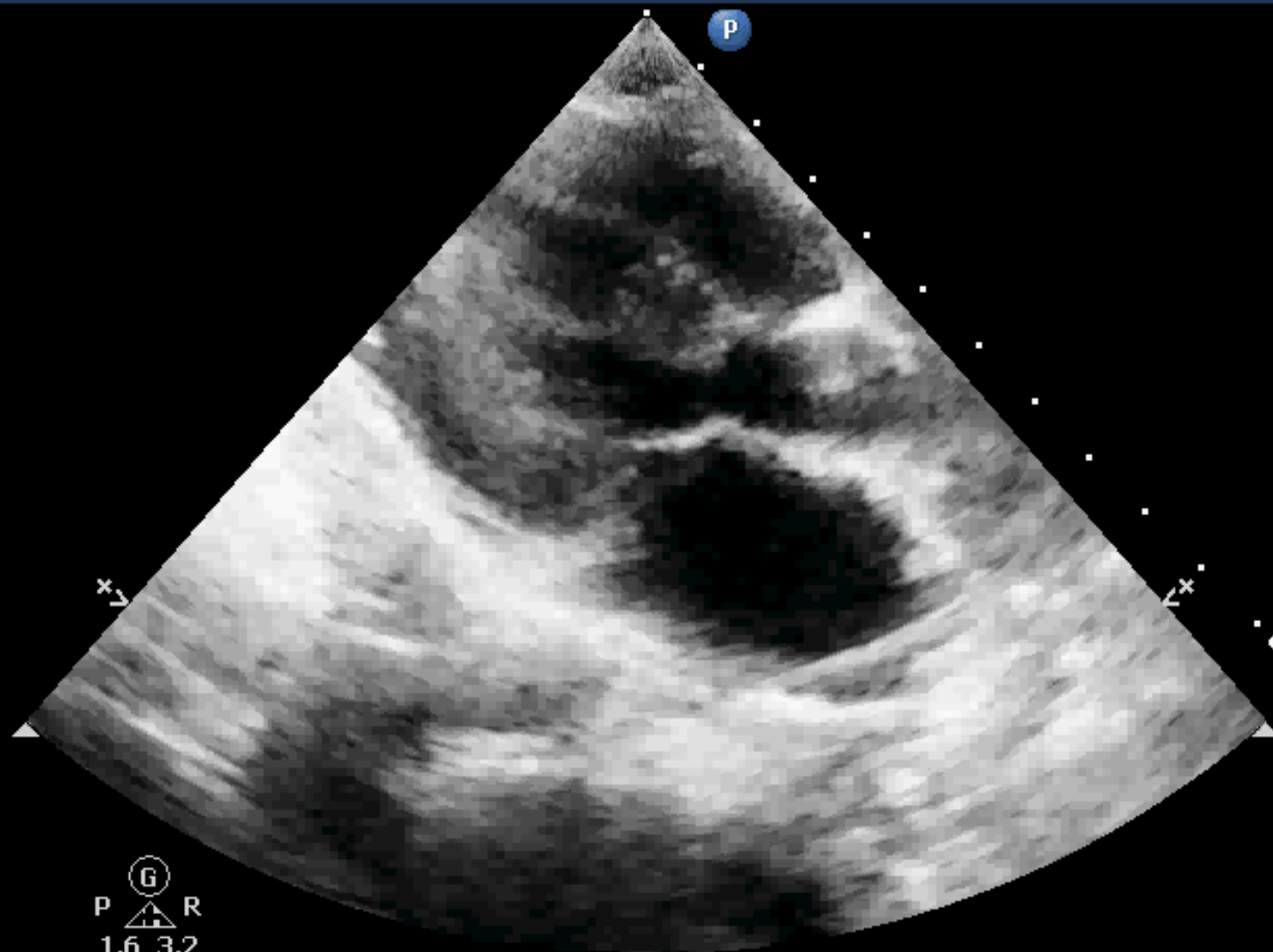
S5-1 NEW
S5-1
40 Hz
12,0cm

2D
HGen
Gn 34
C 50
2/2/3
75 mm/s



S5-1 NEW
S5-1
40 Hz
12,0cm

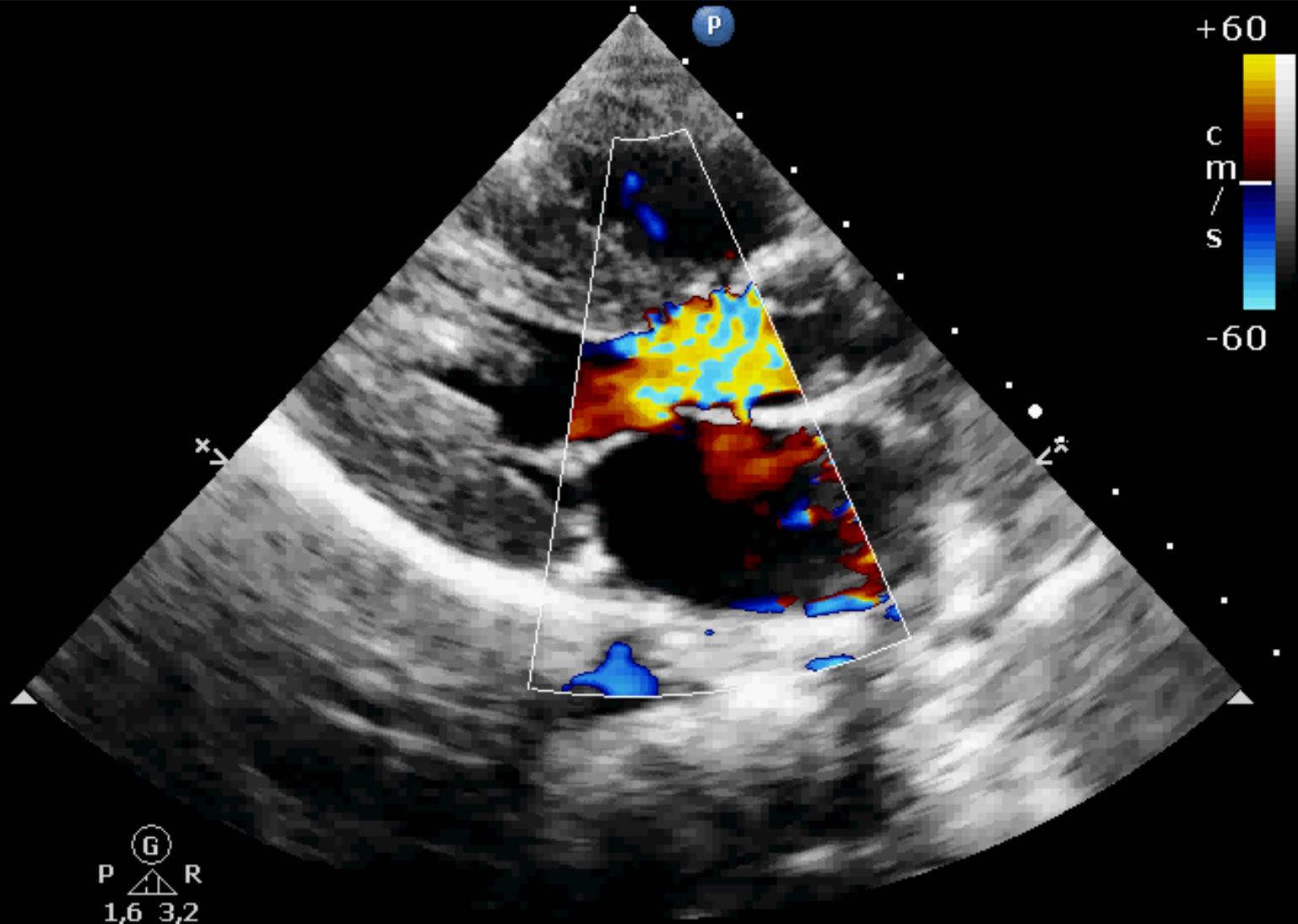
2D
HGen
Gn 54
C 50
2/2/3
75 mm/s



S5-1 NEW
S5-1
19 Hz
12,0cm

2D
HGen
Gn 34
C 50
2/2/0
75 mm/s

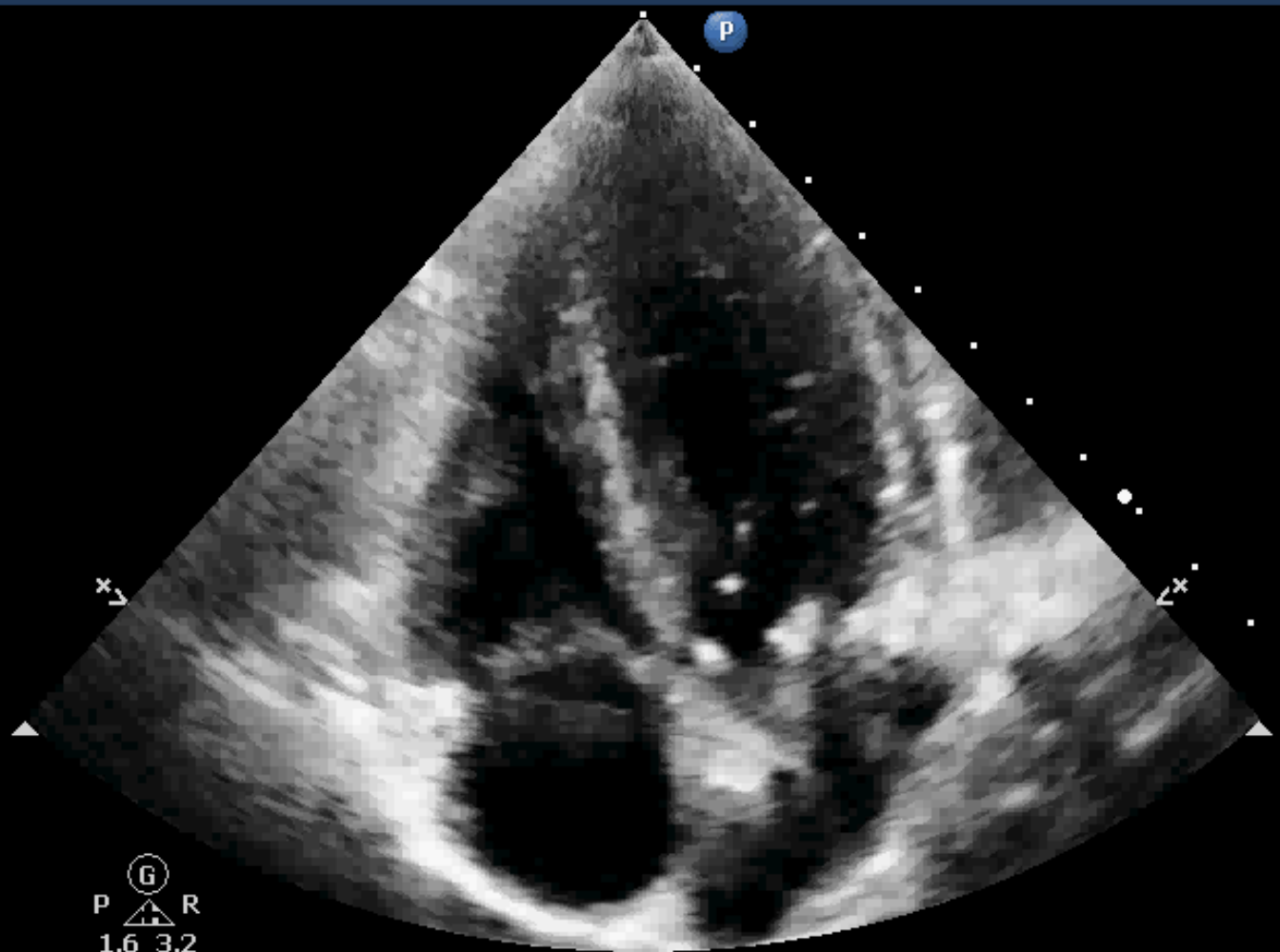
Color
2,5 MHz
Gn 33
4/7/2
Fltr High



G
P R
1,6 3,2

S5-1 NEW
S5-1
40 Hz
12,0cm

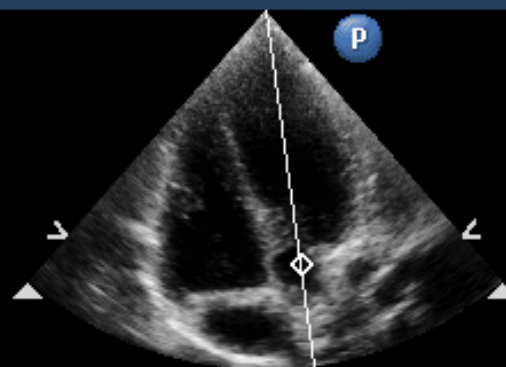
2D
HGen
Gn 54
C 50
2/2/3
75 mm/s



S5-1 NEW

S5-1
12,0cm

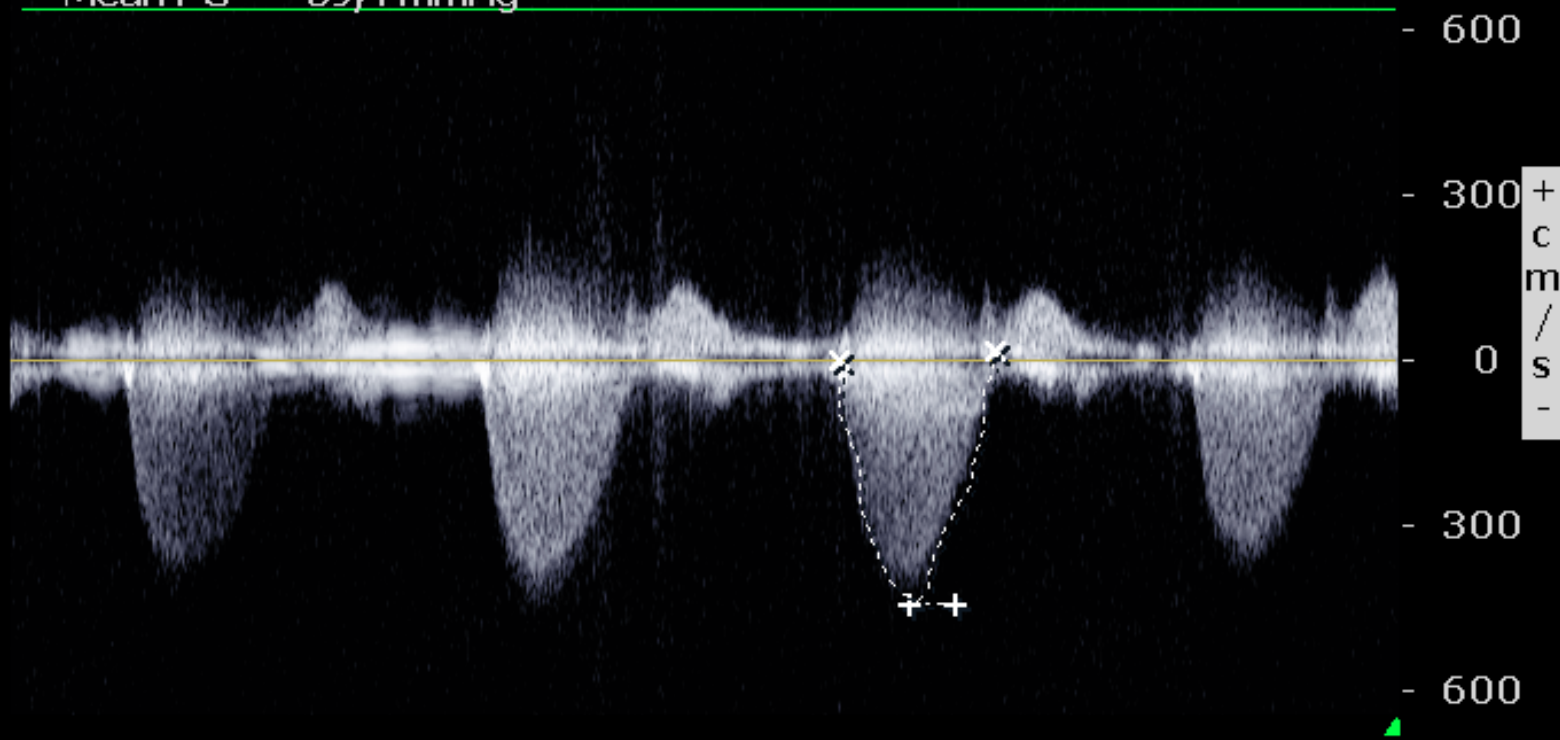
+ Vmax	444 cm/s
Time	0,090 sec
Slope	0,000 cm/s2
Max PG	78,8 mmHg
P1/2t	****
× VTI	87,5 cm
Vmax	440 cm/s
Max PG	77,3 mmHg
Vmean	290 cm/s
Mean PG	39,4 mmHg

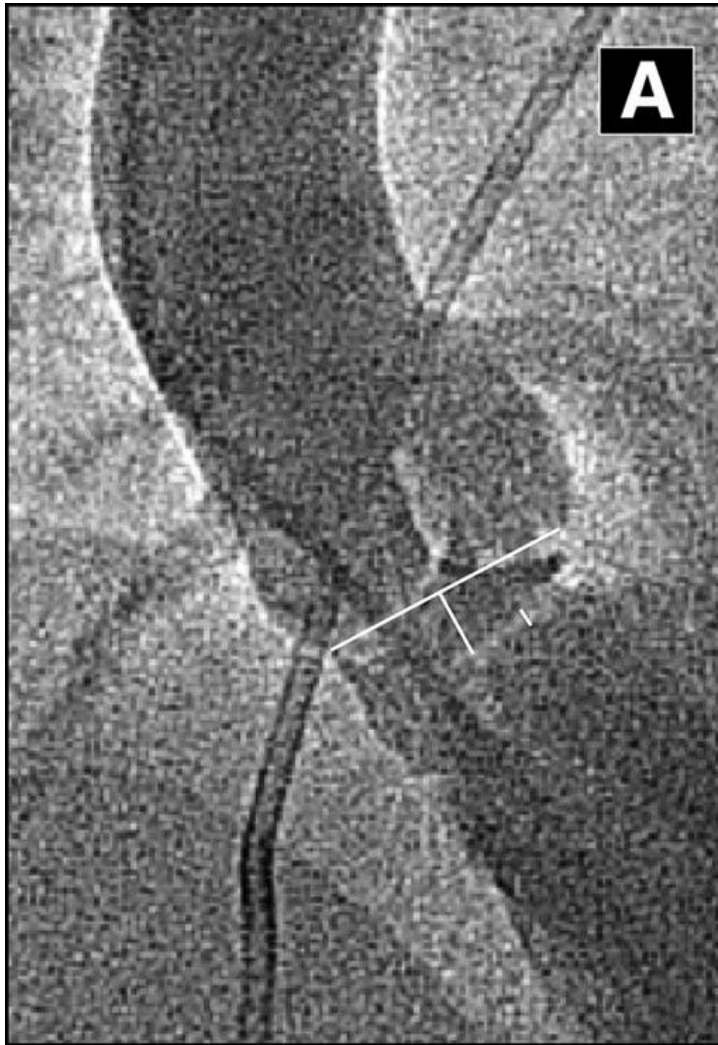


2D

HGen
Gn 54
C 50
2 / 2 / 3

CW

1,7 MHz
Gn 52
8,6 cm
Angle 0°
Filtr 400Hz
75 mm/s



Annulus diameter: 21 mm

Thickness of the membrane: 1.6 mm

Annulus to membrane distance: 5.8 mm

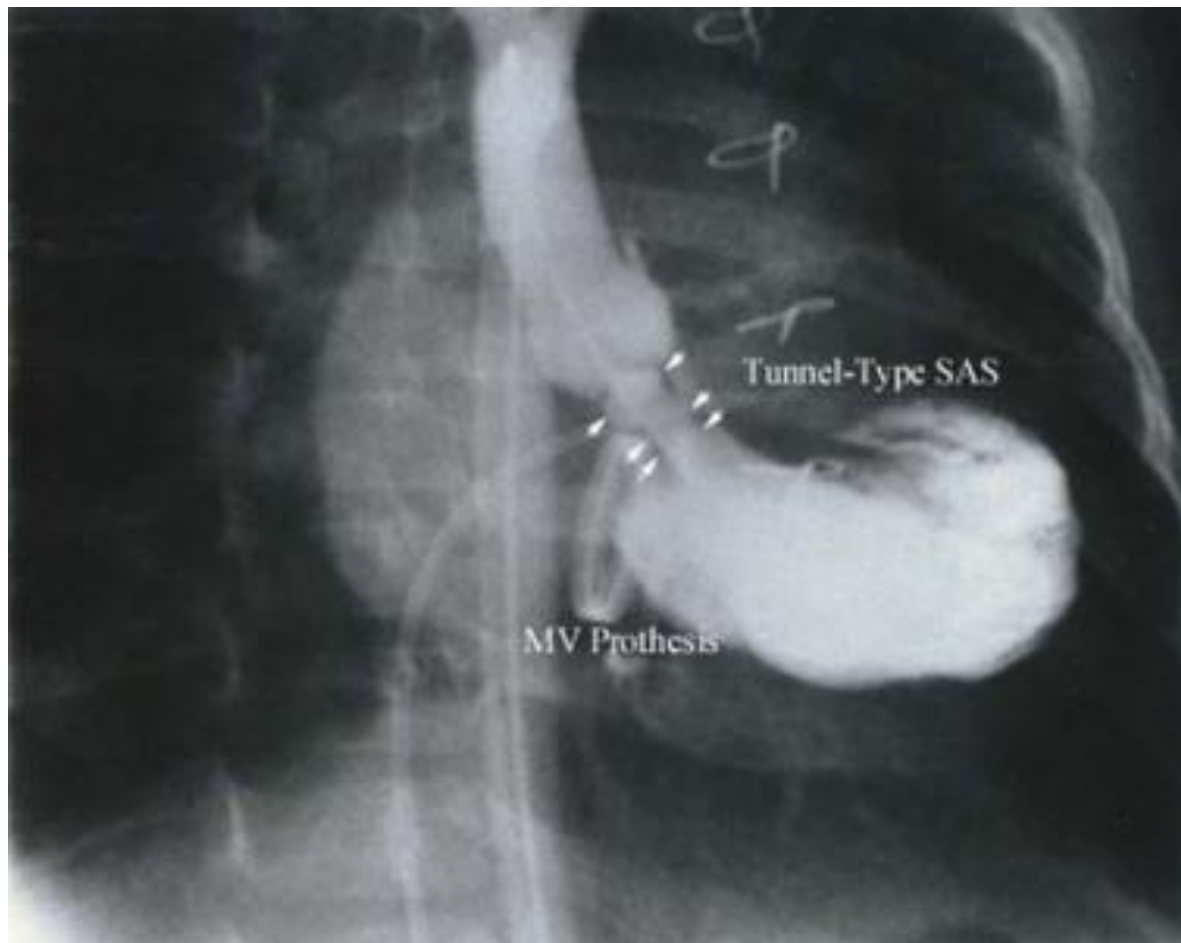
R 61Hz
.1cm

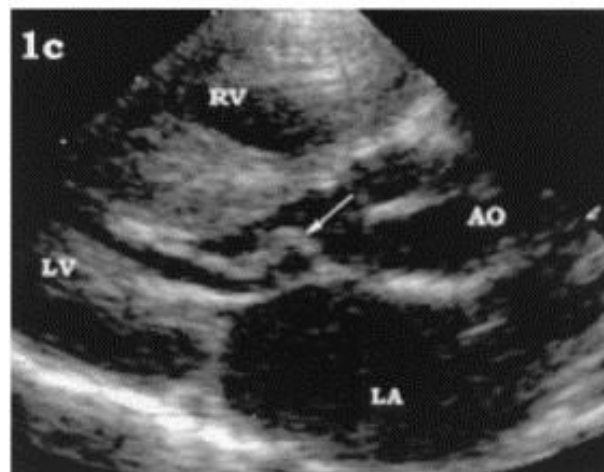
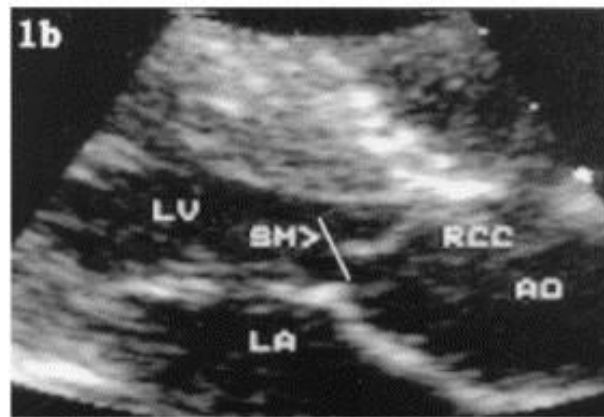
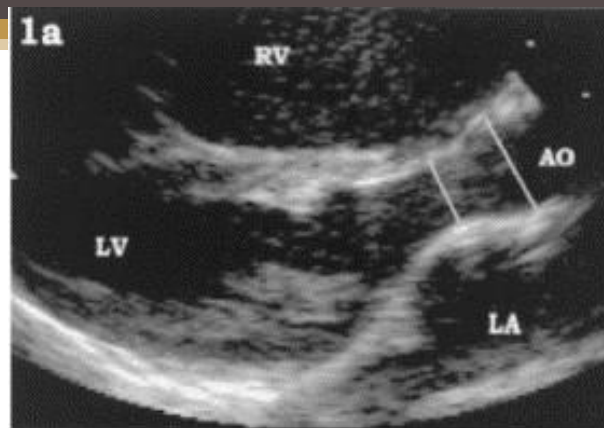
49%
C 50
P Off
HGen

M3



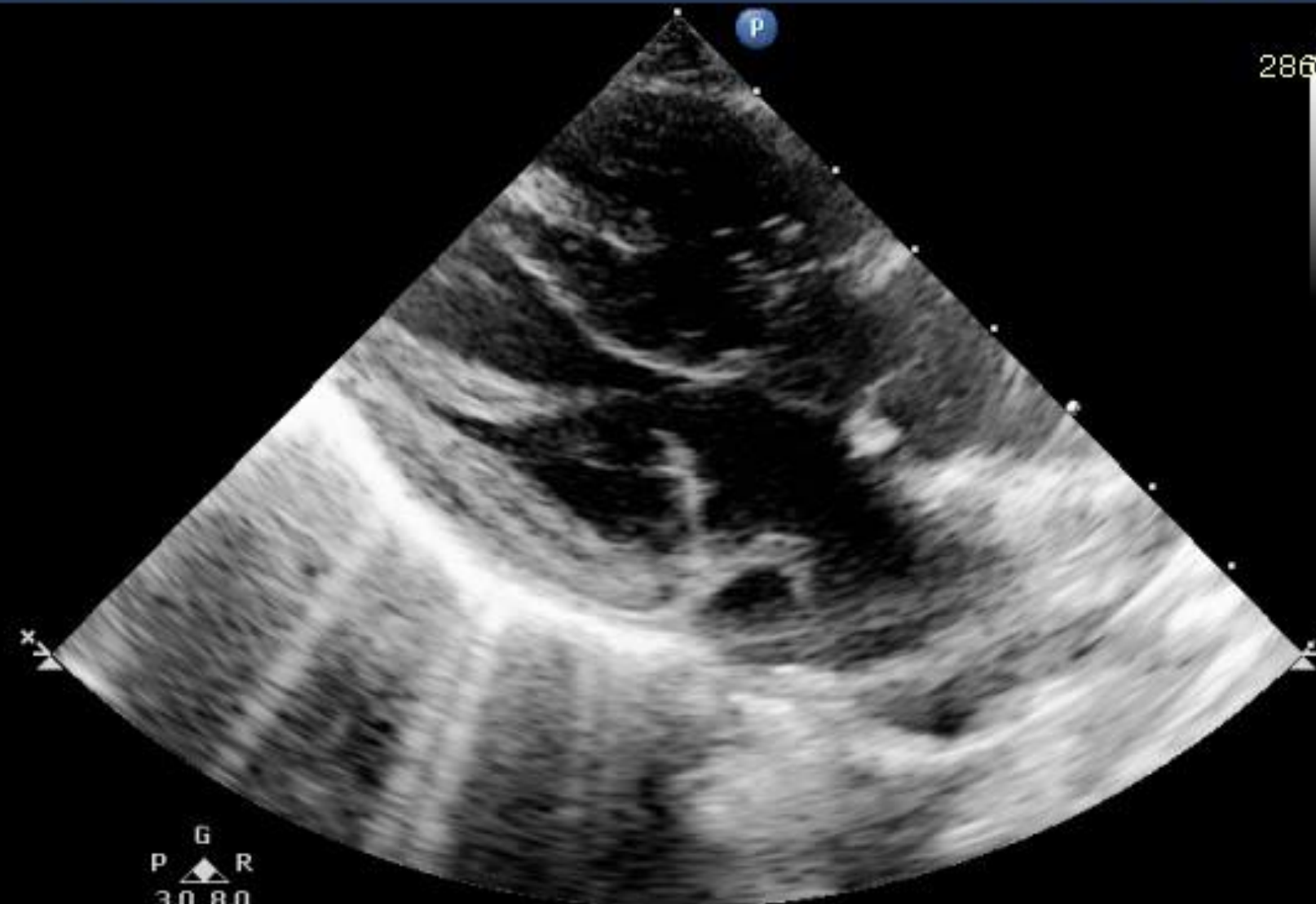
JPEO





Ped Echo
S8-3
74 Hz
8.0cm

2D
Gen
Gn 22
C 50
6/3/0
100 mm/s



WL: 128 WW: 256 [D]

3/10/2015 12:50:36 PM

Stenoza aortică subvalvulară

Evoluție

- Rata de progresie a stenozei subvalvulare aortice ușoare este variabilă, iar obstrucția CEVS poate rămâne ușoară și stabilă pe o durată lungă de timp
- Evoluția depinde și de defectele asociate și progresia acestora

Stenoza aortică subvalvulară

Evoluție

Factori ce favorizează progresia bolii:

- gradient presional mare (la diagnostic)
- distanța anatomic redusă între stenoza subvalvulară și valva aortică
- afectarea aparatului valvular mitral (foița anterioară)
- regurgitare aortică -de obicei ușora, ocazional moderat/severă
- gradient peste 50 mmHg (la diagnostic)
- vârsta mare la momentul diagnosticului

Paediatric subvalvular aortic stenosis: a systematic review and meta-analysis of natural history and surgical outcome

**Jonathan R.G. Etnela^{a,b}, Johanna J.M. Takkenberg^a, Laura G. Spaans^{a,b},
Ad J.J.C. Bogers^a and Willem A. Helbing^{b,*}**

 Author Affiliations

 *Corresponding author. Department of Pediatrics, Division of Cardiology, Erasmus MC—Sophia Children's Hospital, Sp-2429, PO Box 2060, 3000 CB Rotterdam, Netherlands. Tel: [+31-10-7036264](tel:+31107036264); fax: [+31-10-7036801](tel:+31107036801); e-mail: w.a.helbing@erasmusmc.nl (W.A. Helbing).

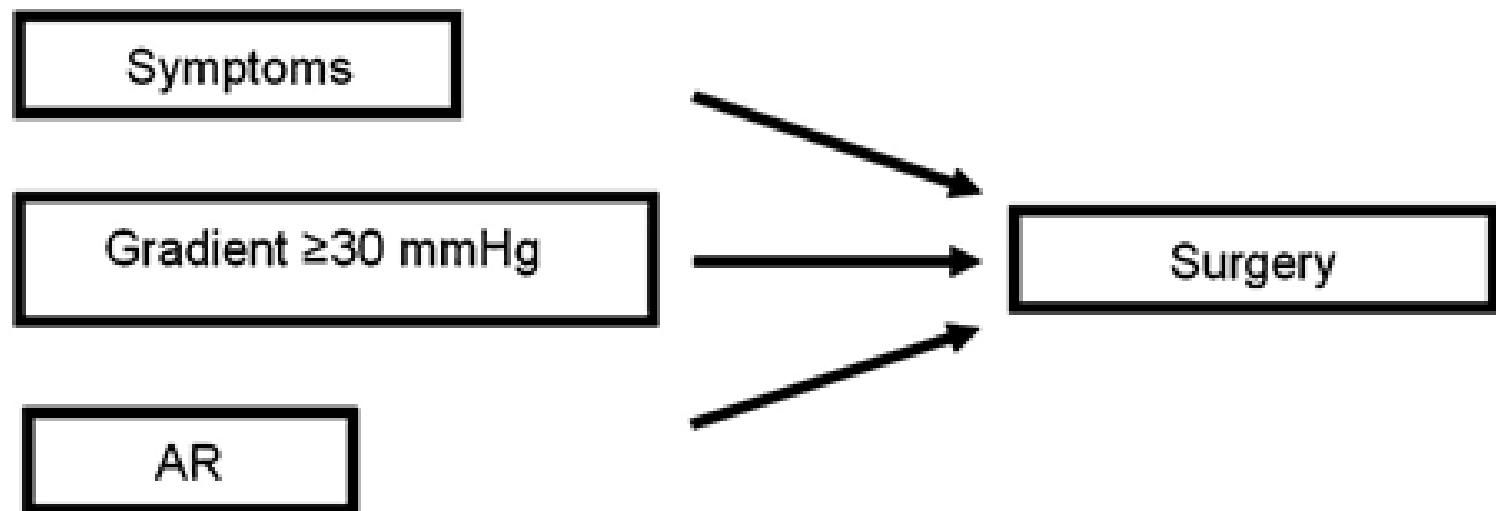
Received July 8, 2014.
Revision received August 25, 2014.
Accepted September 2, 2014.

Abstract

Sub-valvular aortic stenosis (SAS) is a common form of left ventricular outflow tract (LVOT) obstruction, which can lead to aortic valve

- 1997-2012:24 studii (lb engleza)
- 809 pac –istorie naturala
- 1476 pac chirurgicali
- 51% din pac cu istorie naturala au necesitat ch cdv
- Grd CEVS mare si regurgitarea aortica
- -cei mai buni predictorii de evolutie dificila
- Se asociaza distanta valva-membrana---rez contradictorii

Treatment protocol of the German Heart Center, Sankt Augustin for discrete subvalvar aortic membrane.



Viktor Hraska et al. MMCTS 2007;2007:mmcta.2006.002303

1. orice pacient cu SSA care are obstrucție severă necesită intervenție chirurgicală.

2. un copil sau tânăr cu $\text{grd} > 30 \text{ mmHg} < 50 \text{ mmHg}$ intervenție chirurgicală

3. Pacienții pediatrici cu $\text{grd} < 30 \text{ mm Hg}$ fără hipertrofie VS semnificativă trebuie să fie urmăriți îndeaproape pentru progresie, mai ales în primii ani de viață.

4. pacienții neoperați adulți ,cu grd stabil $< 50 \text{ mm}$ fără hipertrofie semnificativă VS, de asemenea, trebuie să fie urmăriți îndeaproape, deoarece unii dintre acești pacienți în cele din urmă vor necesita o intervenție chirurgicală.

5. "Prevenirea" regurgitarii aortice nu este un criteriu pentru o intervenție chirurgicală la un pacient cu SSA

Stenoza aortică subvalvulară

Complicații

PREOPERATORII	POSTOPERATORII
Progresia afectării valvulare	Afectare Vao, VM <2%
Disfuncție ventriculară	Tulburări de conducere <2-5%
Endocardită infecțioasă	DSV iatrogen <2%
Moarte subită	Endocardită infecțioasă

Stenoza aortică subvalvulară

Recomandări

- Profilaxia endocarditei infecțioase nu este necesară dacă nu s-a intervenit chirurgical
- În funcție de gradul de afectare, necesită monitorizare:
 - La 6 luni sugarii și copiii de vârstă mică
 - La 3-6 luni copiii de vârstă mai mare
 - Toți pacienții operați

Lossy compression (JPEG)

FR 61Hz
6.0cm

Spitalul Marie Curie
20150519.102041

2D
63%
C 50
P Off
Res



WL: 128 WW: 256 [D]

JPEG
*** bpm
5/19/2015 10:20:41 AM

Im: 1/25
Se: 1
Lossy compression (JPEG)
C10ACA YASMINA
41201020150519

19/05/2015 10:26:38
S8-3/Ped-CHD

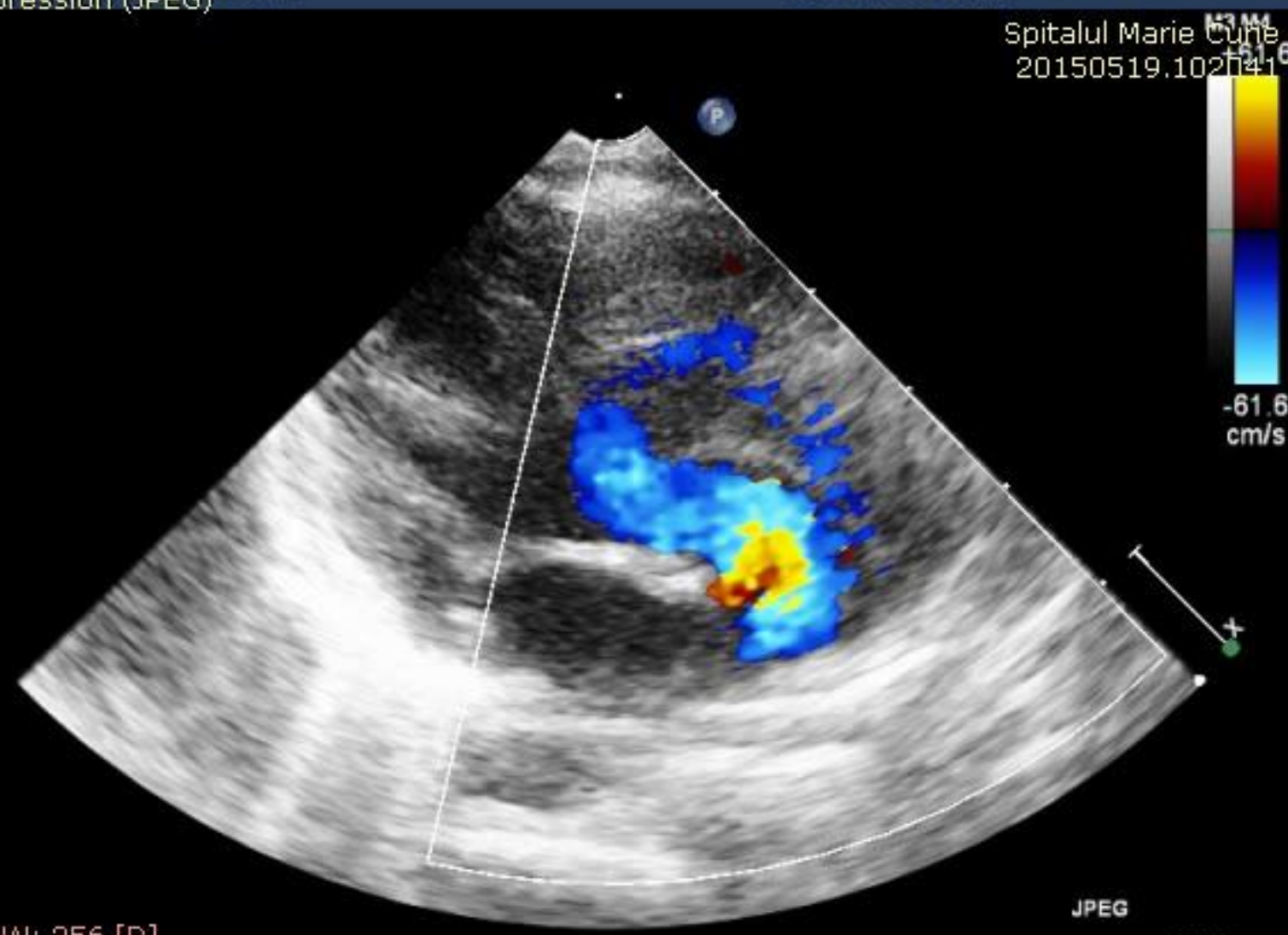
T156-1-W-5-1
C10ACA YASMINA
41201020150519

FR 25Hz
6.0cm

Spitalul Marie Curie
20150519.102041

2D
70%
C 50
P Off
Res

CF
77%
3.0MHz
WF High
Med



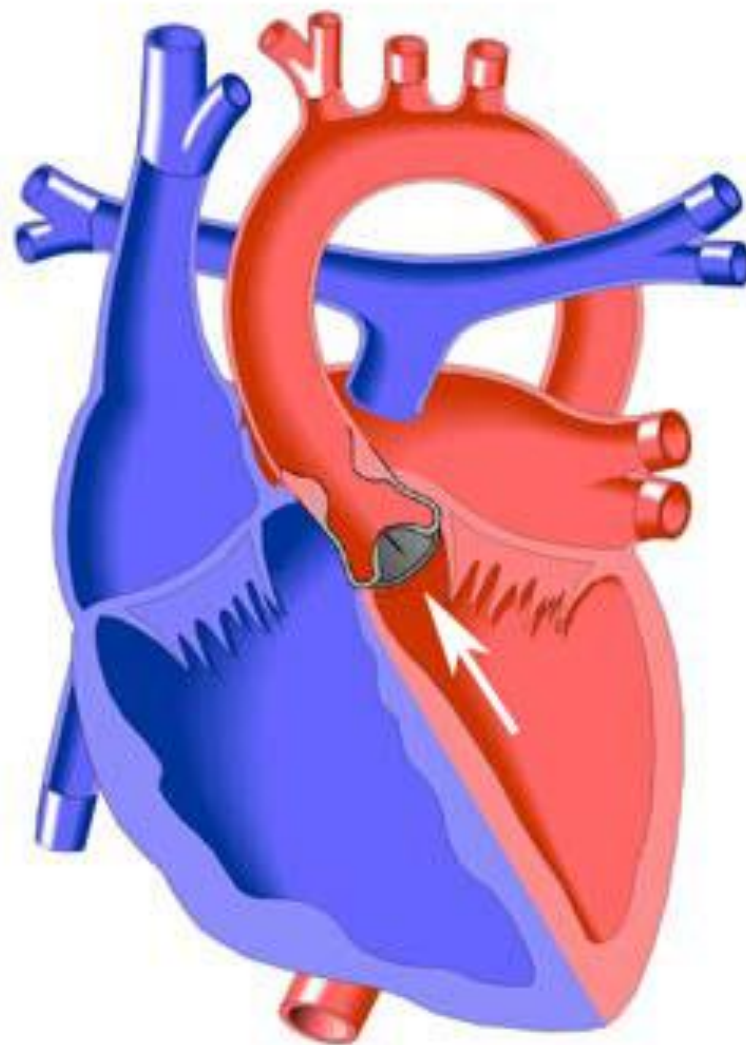
WL: 128-WW: 256 [D]

JPEG

*** bpm
5/19/2015 10:20:41 AM



Stenoza aortică supravalvulară



Stenoza aortică supravaltulară

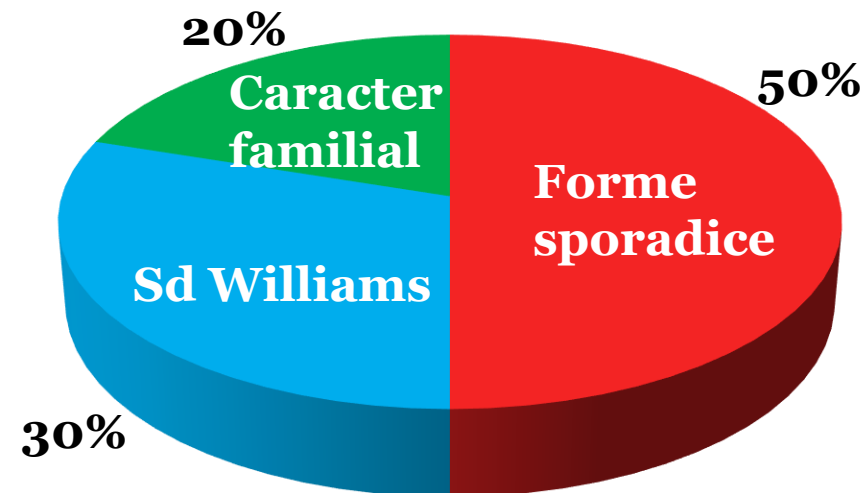
Definiție

- Malformație congenitală a CEVS ce constă într-o diminuare a calibrului aortei ascendente distal de marginea superioară a sinusurilor Valsalva

Stenoza aortică supravaltulară

Date statistice

- 0,5 % din MCC
- 1: 25000 nașteri vii
- 7-10% din obstrucțiile CEVS
- ♂ : ♀ = 4 : 1
- Sd Williams
- 7q11.23 (g. elastină)



Stenoza aortică supravaltulară

Etiologie

- Cauza stenozelor aortice supravaltulare este legată de expresia anormală a genei pentru elastină pe cromozomul 7q11.23;
- Mutația genei elastinei este implicată și în formele familiale de stenoze supravaltulare, însă la un nivel mai redus;
- Transmiterea genetică este autozomal dominantă:
 - heterozigoții au doar 50% din cantitatea normală de elastină → modificări structurale ale vaselor;

Stenoza aortică supravaltulară

Etiologie

- Sindrom Williams-Beuren
-afectare atât a genei elastinei cât și a unui grup de gene învecinate, astfel rezultând caracteristicile sd;
- Istoric familial de SAo supravaltulară

Stenoza aortică supralvalvulară

Patologii asociate:

1. Stenoză ramuri AP
2. Coarctatie de aortă
3. Persistență de canal arterial
4. Regurgitare Mitrală
5. Defect septal atrial
6. Defect septal ventricular
7. Tetralogie Fallot
8. Sindrom Williams

Stenoza aortică supravaltulară

Consecințe fiziopatologice:

- Cantitatea scăzută de elastină de la nivelul tunicii medii a arterelor determină pierderea elasticității și îngroșarea tunicii datorită hipertrofiei musculaturii netede, dezorganizării celulare și a depunerilor de collagen
- Localizarea cea mai frecventă a stenozei este la nivelul joncțiunii sinotubulare, cu mențiunea că la 25% cazuri este prezentă îngustarea întregii aorte ascendente și în unele cazuri și a aortei transverse;

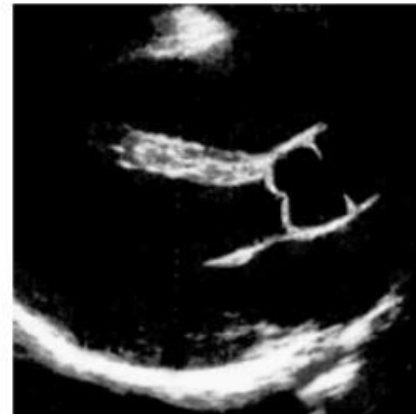
Supravalvular Aortic stenosis

❖ Type I - Thick, fibrous ring above the aortic valve with less mobility and has the easily identifiable 'hourglass' appearance of the aorta.



Supravalvular Aortic stenosis

- ❖ Type II - Thin, discrete fibrous membrane located above the aortic valve
- ❖ The membrane usually mobile and may demonstrate doming during systole
- ❖ Type III- Diffuse narrowing

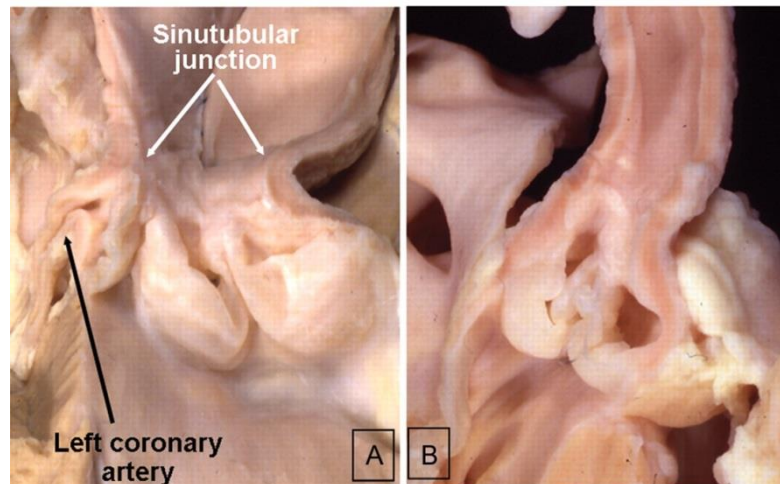
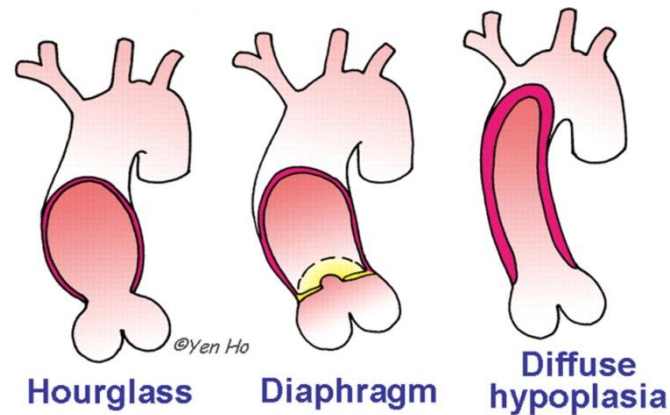


stenoza aortica supravaltulara are trei morfologii.

(A) formă de clepsidră.50-75%

(B) diafragm 25%

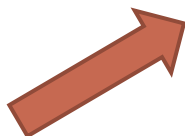
(C) Hipoplazie Ao asc 10-15%



↓ elastină



**Afectarea
tunicii medii**



↓ elasticității



îngroșarea mediei



Hipertrofia musculaturii netede
Depuneri de collagen
Dezorganizare celulară

Afectare structurală	%
Stenoză ramuri pulmonare	30
Coarctăție de aortă	15
Stenoză a. renale și mezenterice	30

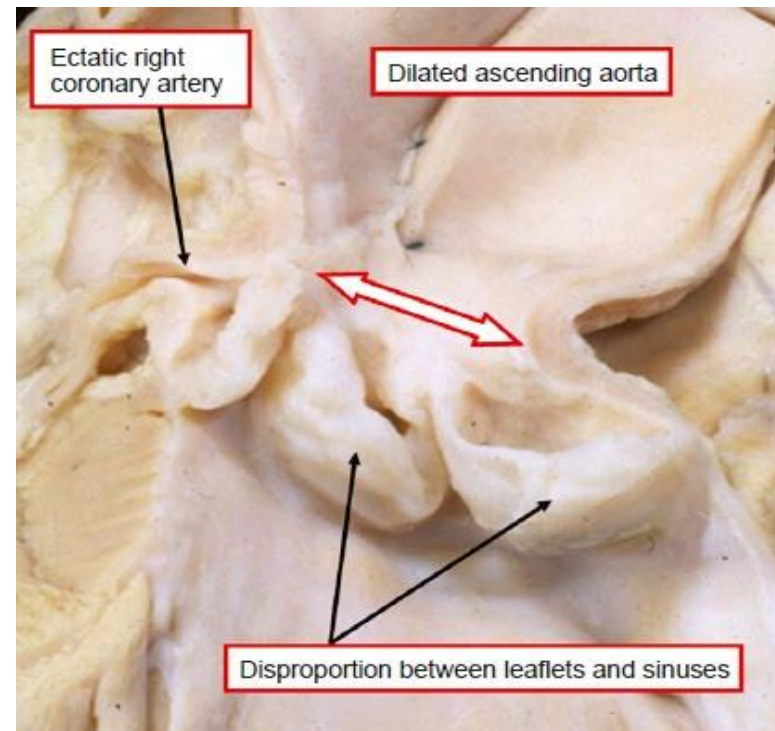
Stenoza aortică supravaltulară

Consecințe fiziopatologice:

Uneori marginea stenozei de la nivelul sinusului Valsalva poate obstrua ostiul coronar, iar ocazional ostiul coronar poate fi complet blocat de una dintre foițele VAO displazice;

Arterele coronare pot fi dilate

- cauze structurale
- gradientului presional (origine proximal de stenoză)



Stenoza aortică supravaltulară

Hemodinamică:

- Hemodinamica SAo supravaltulare este asemănătoare cu cea a SAo valvulare
- Afectare coronariană (origine proximal de stenoză: presiune sistolică $\uparrow$ și limitarea perfuziei în diastolă):

Stenoza aortică supravalvulară

Clinic

- Majoritatea sunt pacienți asimptomatici investigați pentru un suflu sistolic;
- Pentru formele severe:

Dispnee la efort

Angină

Sincopă

Stop cardiac

Stenoza aortică supravaltulară

Clinic

- Suflu sistolic ~ SAo valvulară, mai proeminent parastenal dr superior, cu iradiere în furculița sternală și pe carotide
- Frecvent se poate decela un freamăt sistolic la nivelul furculiței sternale
- TA MS dr > TA MS stg (efectul Coandă)

Stenoza aortică supravaltulară

Diagnostic

EKG:

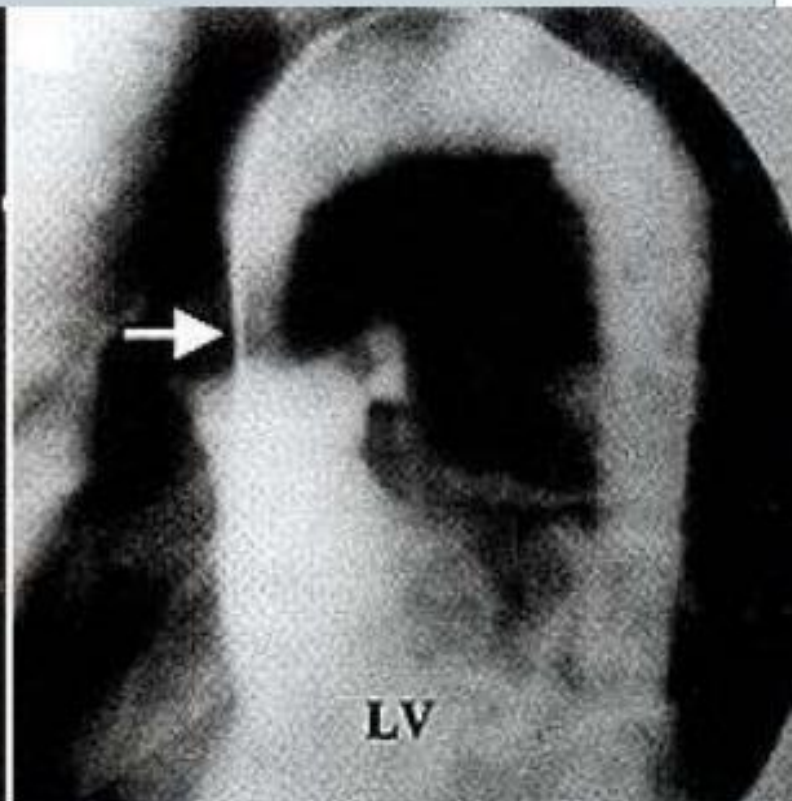
- poate fi normal
- HVS
- unda T inversată
- +/-subdenivelare ST

Rx:

- De obicei normal

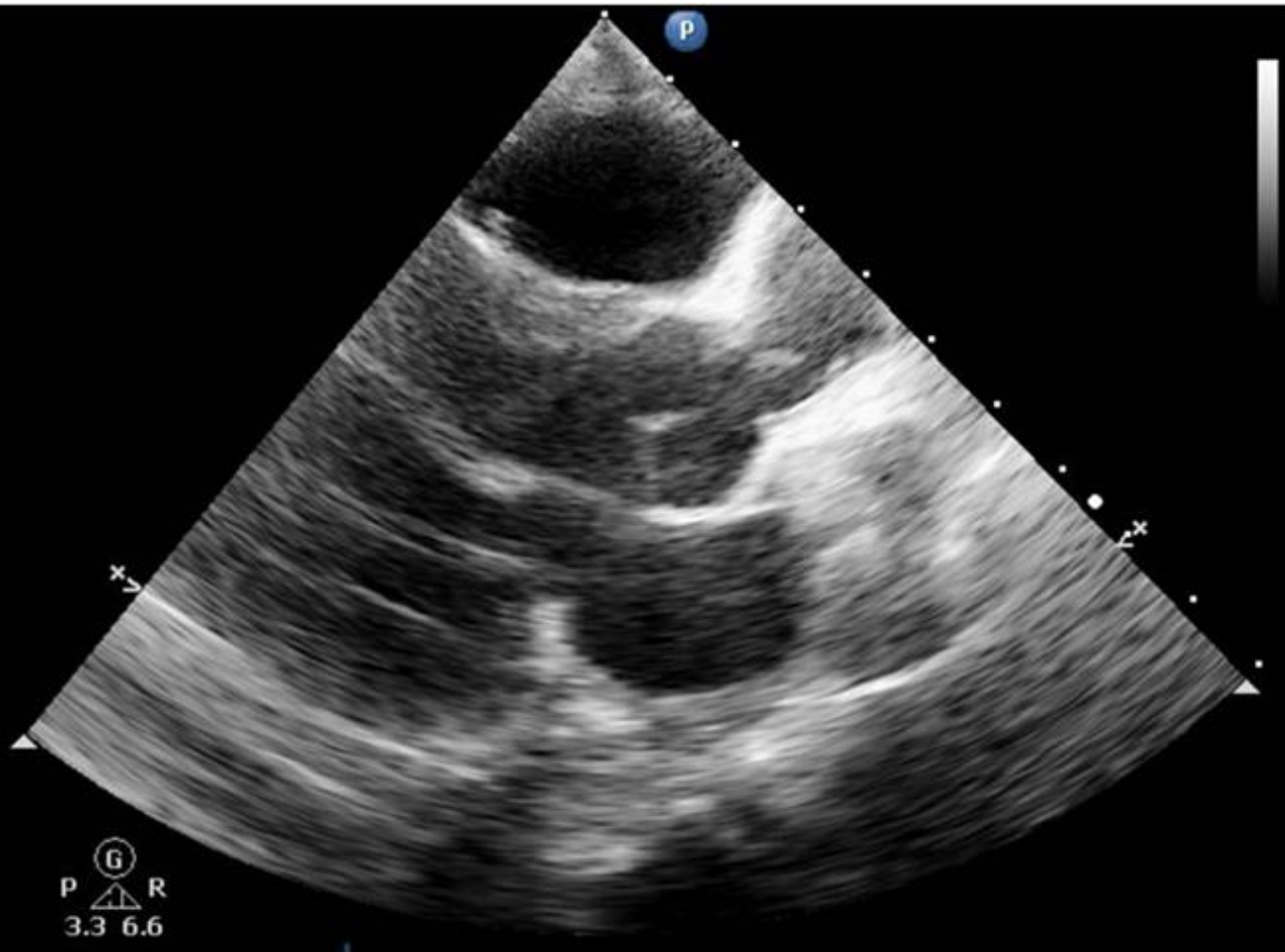
Ecografie

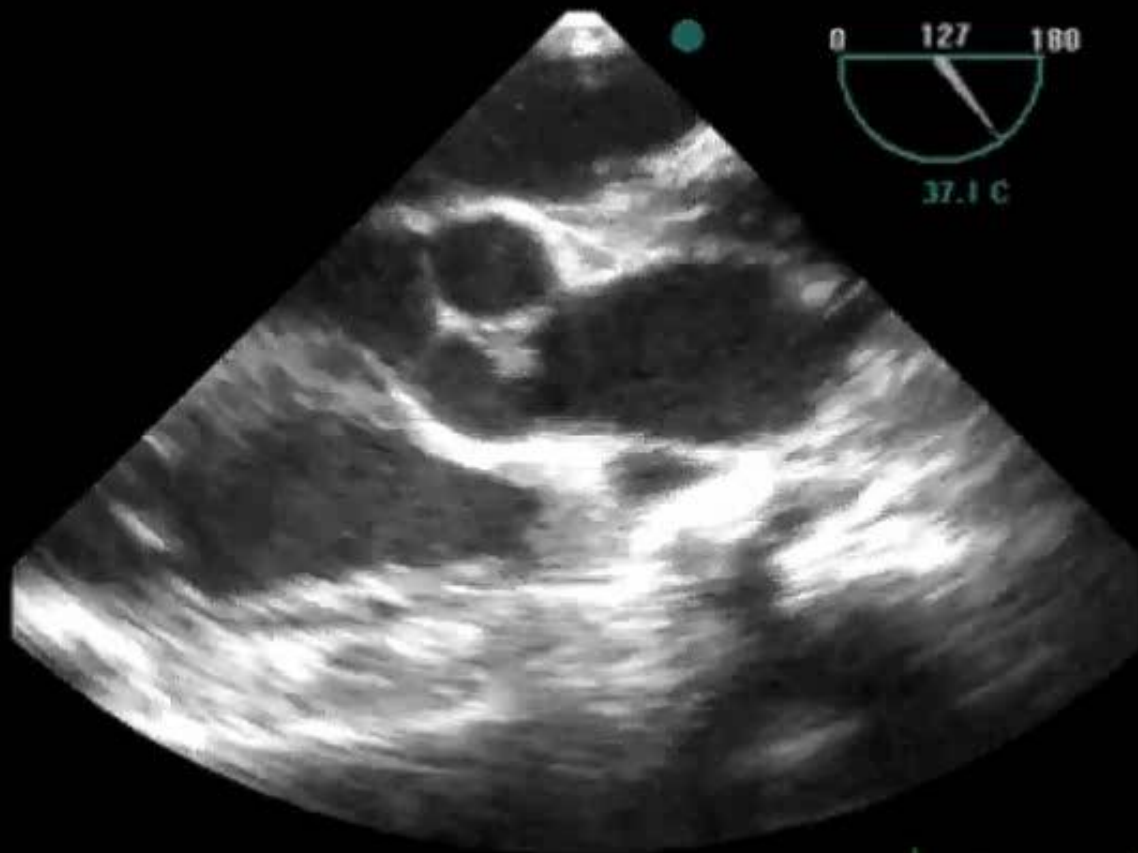
- Evaluarea radacinii aortice, a jonctiunii sinotubulare, Vao
- Evaluarea Doppler a obstructiei
- Anatomia arcului aortic
- Evaluare VS (dimensiuni, fct)

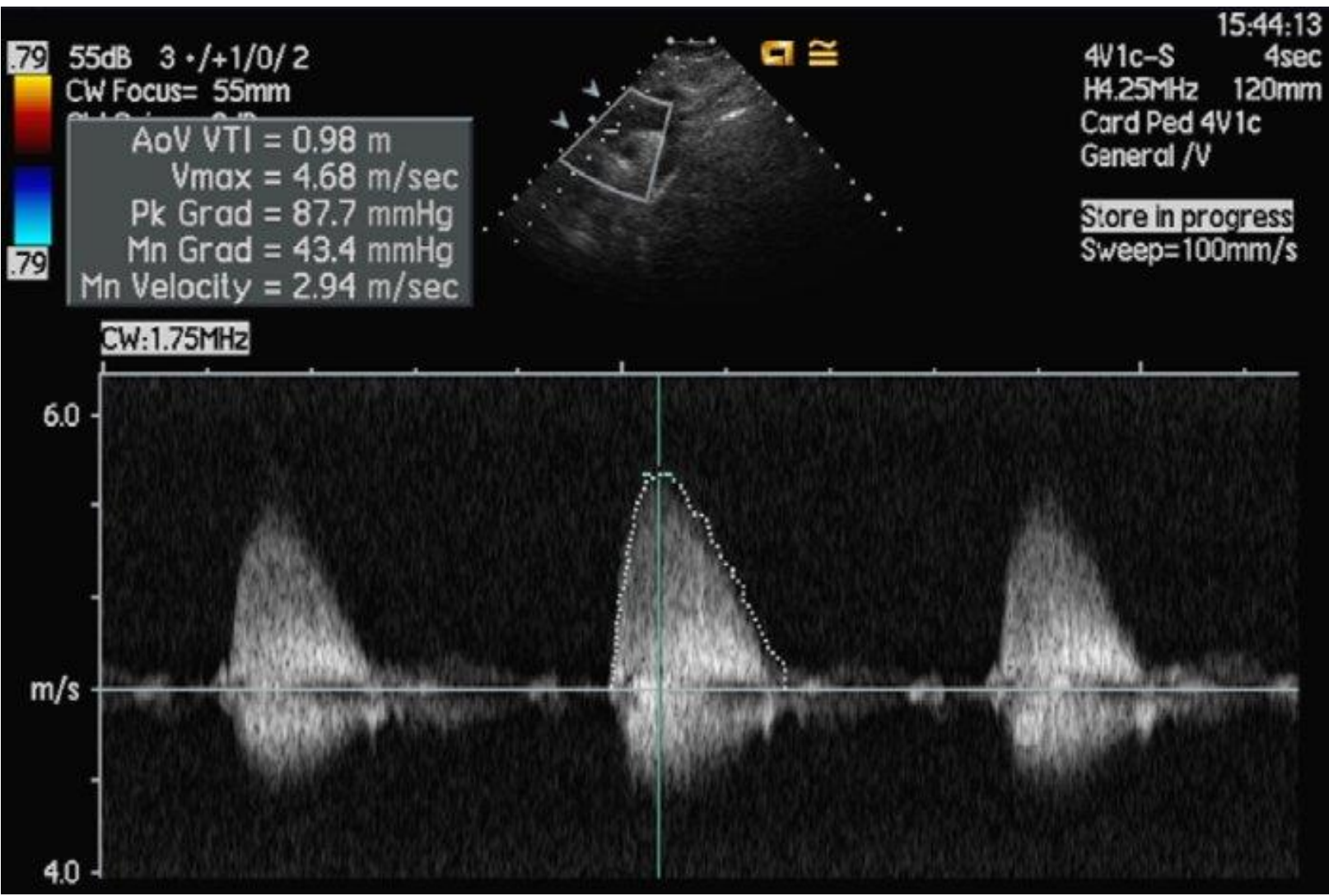


CORD 10-14
S8-3
94 Hz
10.0cm

2D
HGen
Gn 59
C 46
2 / 2 / 0
75 mm/s







r. supravah

2020 2021 2022 2023 2024

133. 2011

1000

GET / GET / WISE

SEP 11 04 00:00Z 27.4 / 25

17 29 270

CINELOOP 7:3 500001

191 5.2911 ✓

1°C/W 1 W/SEC

DOI: 10.1002/for

8 SEP 1 28

CHI 05

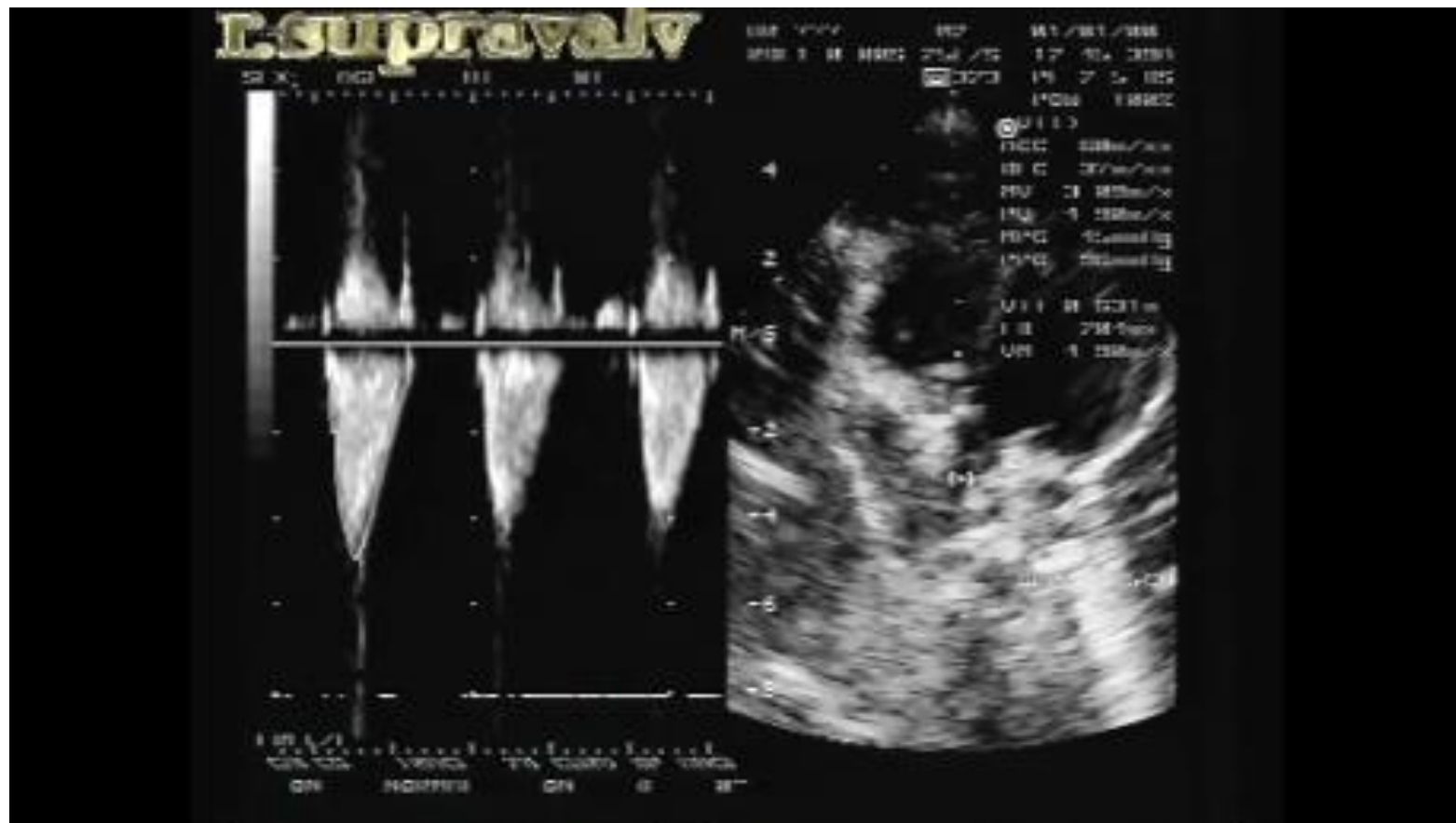
C11.8

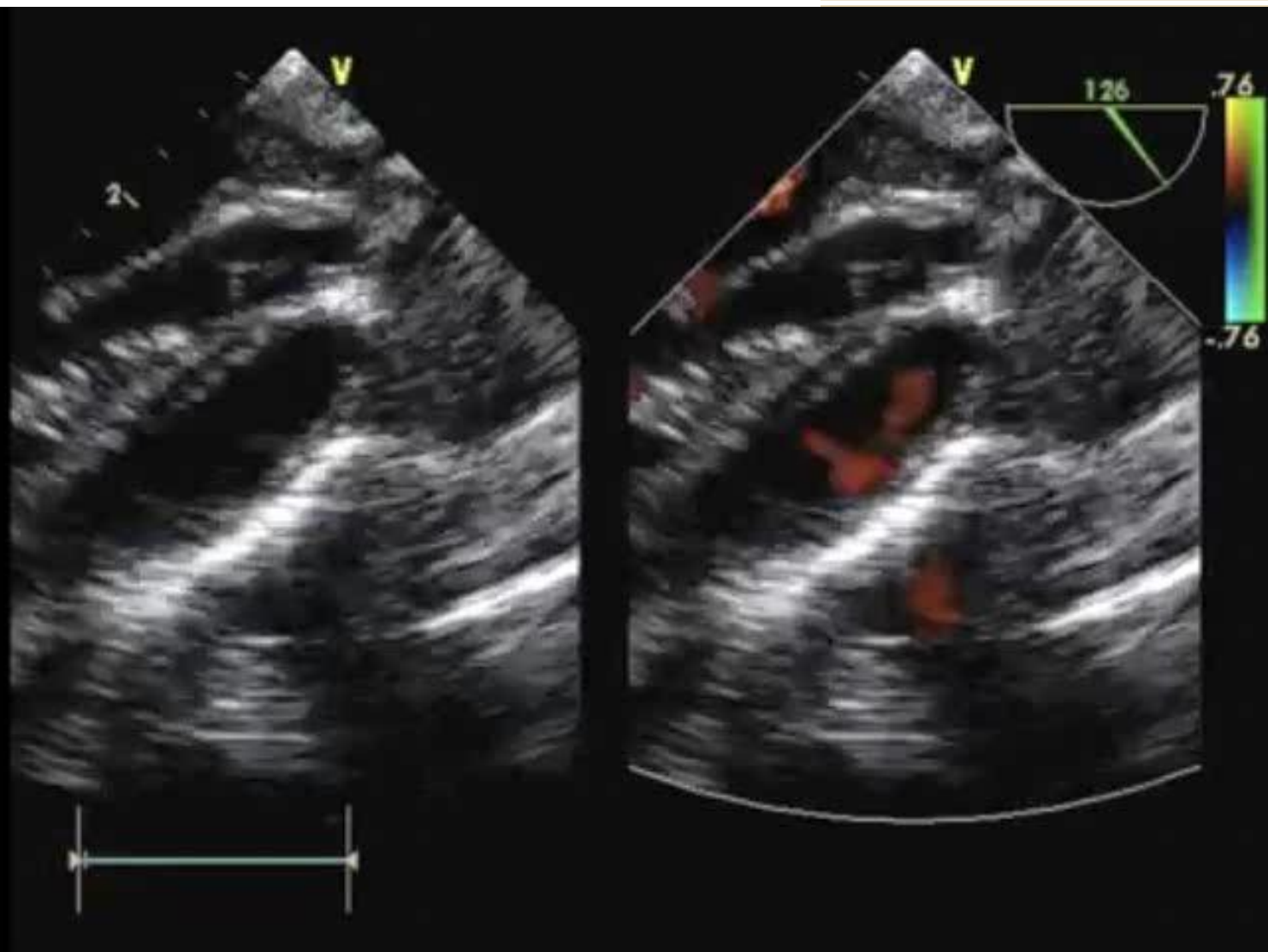
INDEX

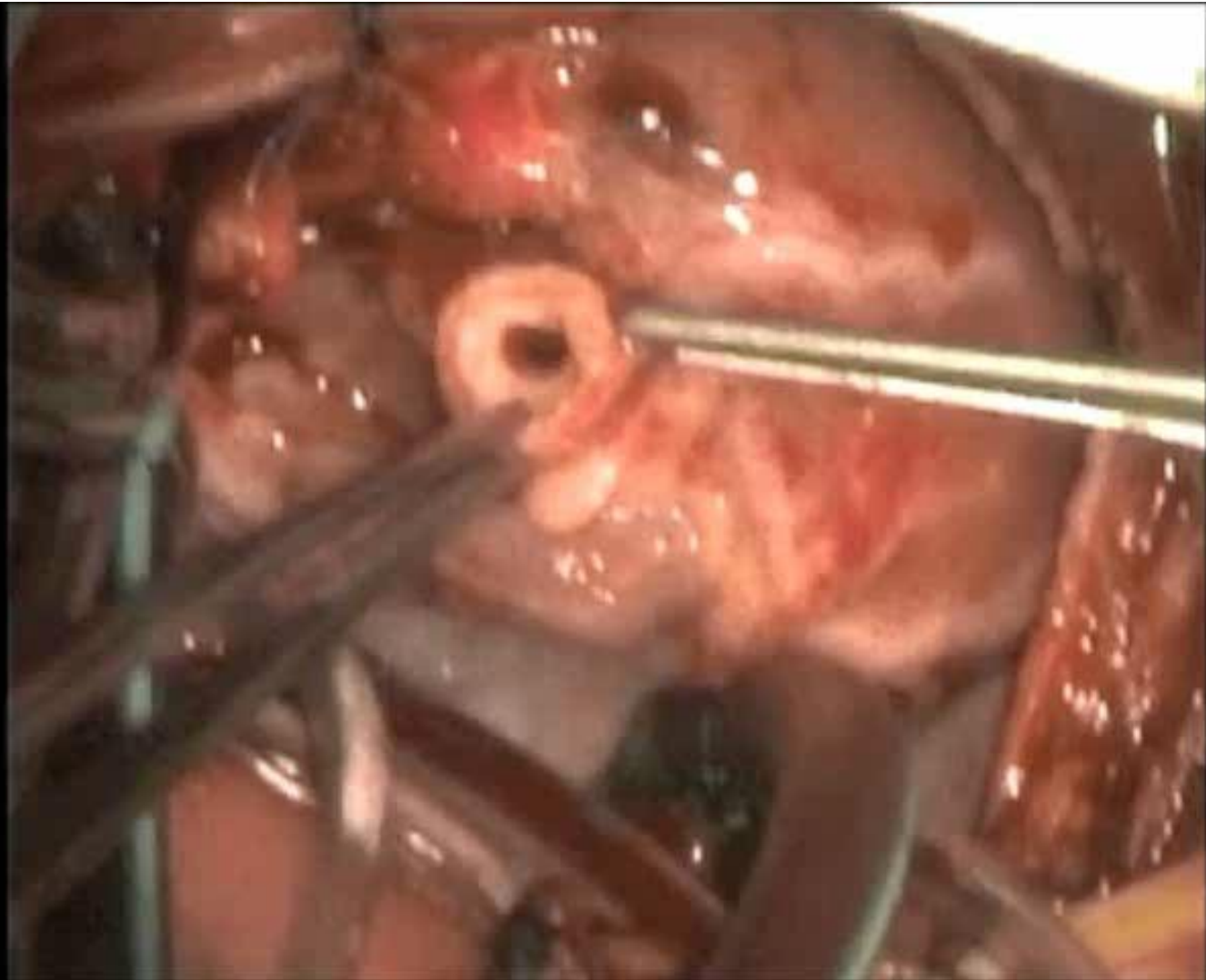
NOTES

711 CLEVO 100° 11401

CN	O	SS ²
----	---	-----------------







Stenoza aortică supravaltulară

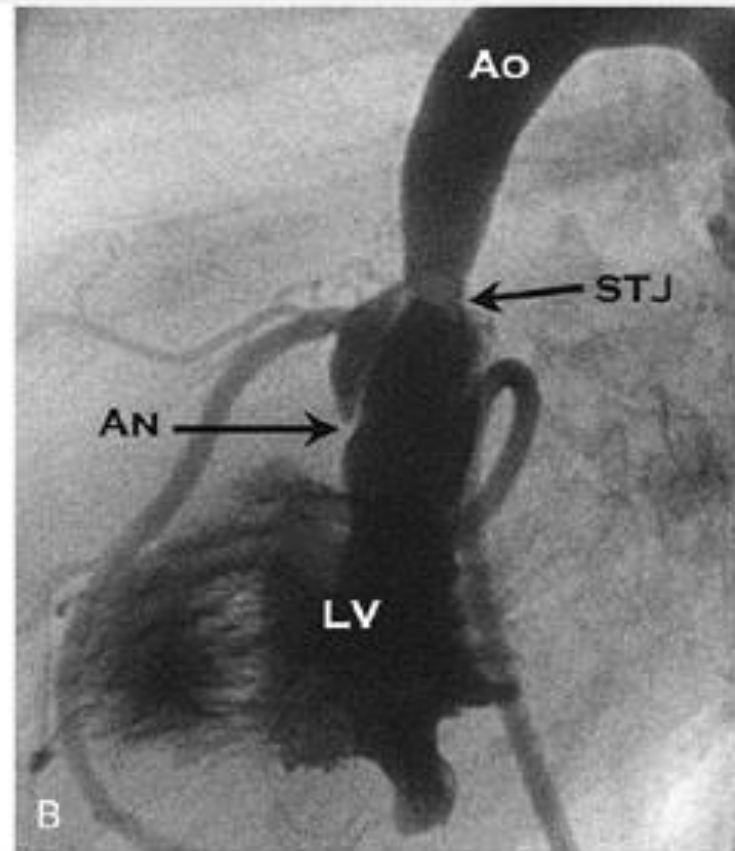
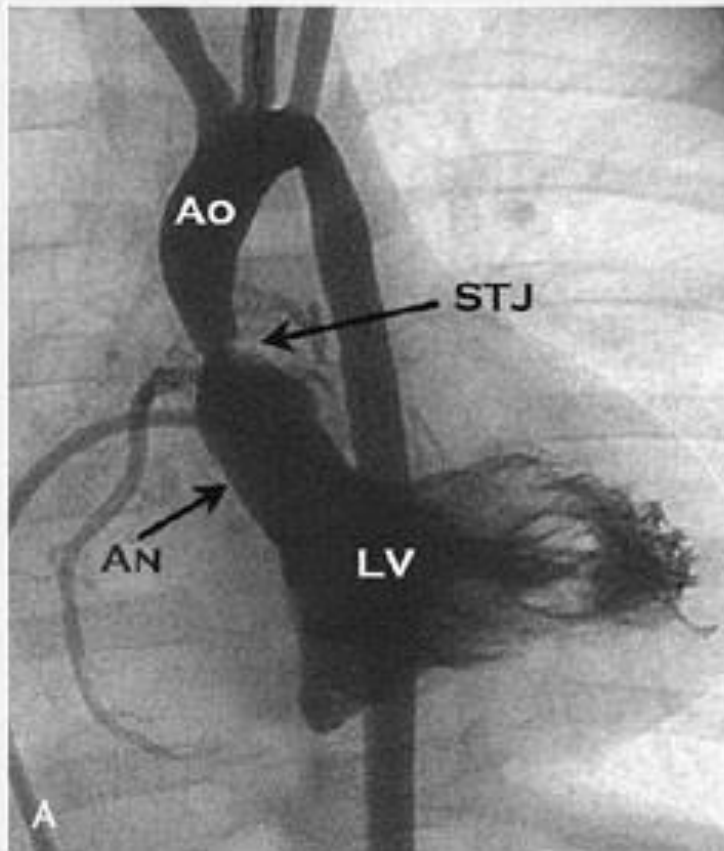
Cateterism cardiac cu angiografie

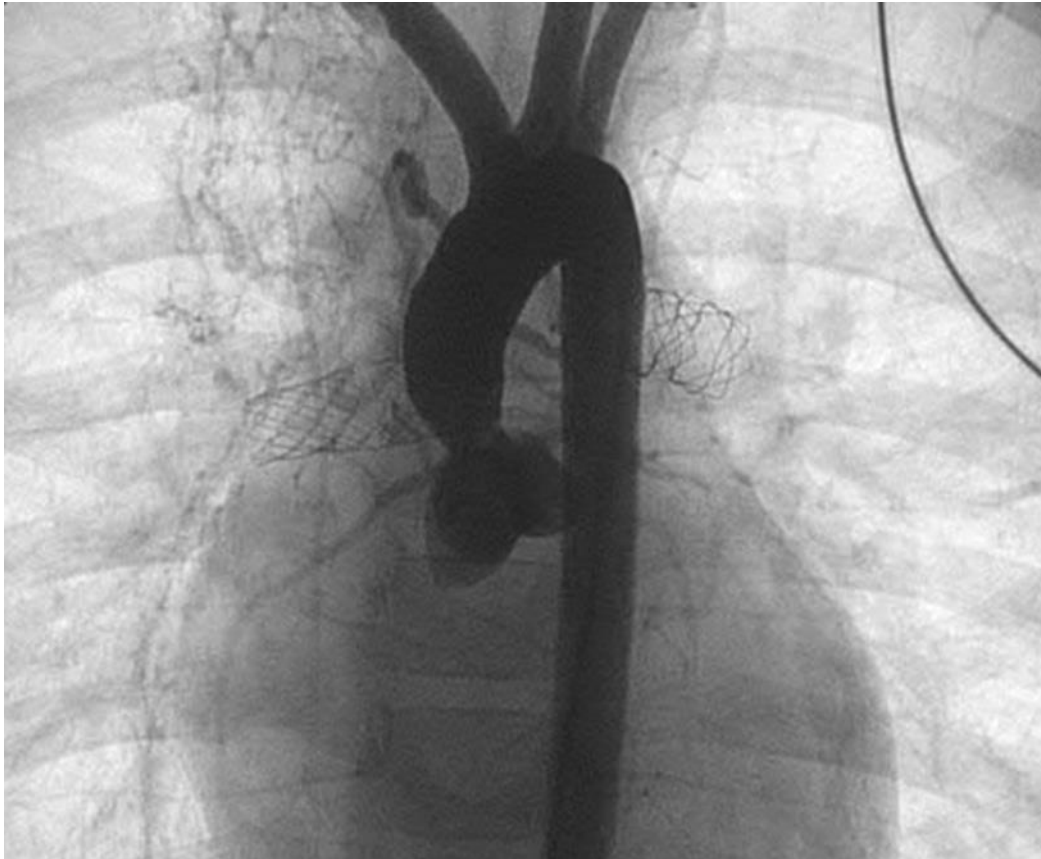
-!!! Risc important de stop cardiac în timpul procedurii în cazul stenozelor severe
(alterarea fluxului coronar prin injectarea substanței de contrast sau a manipulării cateterului în vecinătatea ostiului coronar)

Stenoza aortică supravavulară

Diagnostic

Cateterism cardiac cu angiografie





Oblique
C+ 4802
Se:1000, Ac
R: 14-01, Inst:1

180V 30.0 cm

Ph:1.0

ET:1

PAROU DAWTEL, WAJUT
POLYCLINICAL DE WENCH
N 13 4 20008
Dati: Jan 14 2017
C+Obel 05 2014
L:00 4

S.A

R
L
S

P
L
I

W31/T07/07008
TR:1.4
TE:1.5/1.5
2.5/0.5000 WDP
EC:1.1 50.0000

Body:180V 34-01.00

01.00
1.000 10.0000
0.00000 0.00000

1100/0

Stenoza aortică supravaltulară

Evoluție

În general evoluția clinică tinde să se agraveze în cazul SAo supravaltulare necorectate, chiar și pentru stenozele al căror gradient max în momentul diagnosticului < 25 mmHg;

Stenoza aortică supravaltulară

Restricții:

- Până la momentul operator-restricții la efortul fizic astfel:
 1. *Stenoză ușoară* (<20 mmHg), EGK în limite normale, asimptomatic – FĂRĂ RESTRICȚII
 2. *Stenoză moderată* (21-49 mmHg), HVS ușoară pe EKG, asimptomatic – EFORT FIZIC UȘOR/MODERAT
 3. *Stenoză severă* (>50mmHg) sau *stenoză moderată simptomatică* – FĂRĂ EFORT FIZIC ÎN CADRU COMPETIȚIONAL (doar recreațional)

Stenoza aortică supravaltulară

Tratament

- Până la momentul operator-restricții la efortul fizic
- Copii și adolescenții cu Grad > 50mmHg necesită intervenție chirurgicală;
- Copii și adolescenții cu Grad 30-50 mmHg necesită intervenție chirurgicală dacă prezintă angina, sincopă sau dispnee la efort (NYHA I);
- Pacienții asimptomatici dar cu modificări de undă ST/T trebuie luați în calcul pentru intervenția chirurgicală

Stenoza aortică supravaltulară

Tratament

- Rezecția chirurgicală a obstrucției supravaltulare: aorto-plastie cu patch și reconstrucție sinusurilor sunt procedurile pentru stenozele „în clepsidră” sau obstrucția prin diafragm fibros
- Plastia ostiilor coronariene, rezecția cuspei aortice hipertrofice fuzionate la nivelul ostiilor coronariene
- Folosirea unei grefe aortice alogene sau pulmonare autogene pentru cazurile de SAoSV cu implicarea aortei ascendente și a arcului aortic
- Corectarea defectelor asociate

Stenoza aortică supravalvulară

Tratament

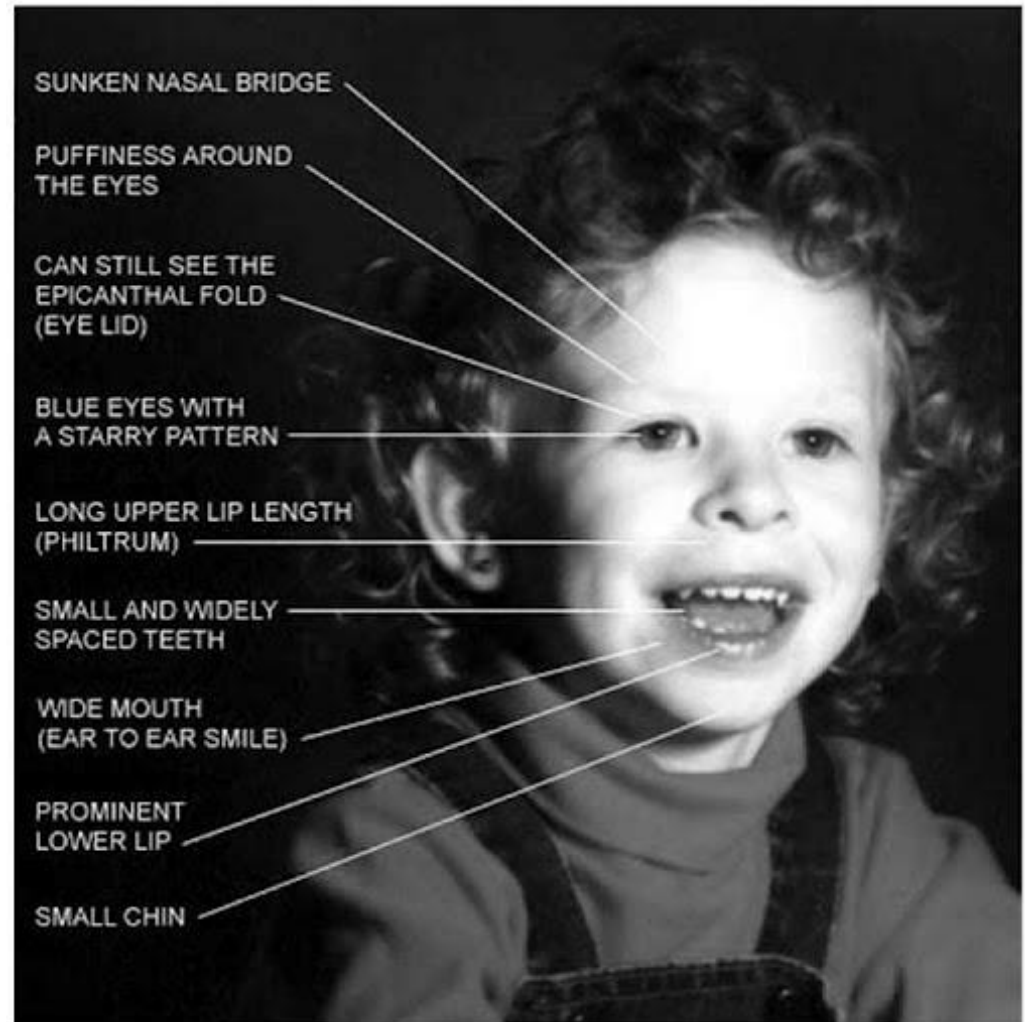
- Complicații postoperatorii:
 - insuficiență aortică (25%)

Stenoza aortică supravaltulară

Monitorizare

- Consult cardiologic, EKG, ecografie cardiacă
- Reevaluare la 3 și 6 luni pentru sugarii și copiii cu SAoSV
- Reevaluare la 6 luni-1 an pentru copiii de vârstă mare
- Intensificarea suflului cardiac poate fi corelată cu progresia stenozei
- Modificările undei T și a segmentului ST pot indica afectarea coronariană

Sd Williams



Clinical features and recommended baseline investigations in Williams Syndrome

Clinical Features of Williams Syndrome

Baseline investigations

(where investigation not indicated for a specific clinical feature, please refer to the relevant age group-specific page for management recommendations)

Confirm diagnosis of Williams Syndrome by testing for microdeletion on chromosome 7 using specialist molecular techniques e.g. FISH test*

- Congenital heart defects (especially supraaortic stenosis (SVAS) and peripheral pulmonary artery stenosis)
- Raised blood/urine calcium levels
- Nephrocalcinosis, bladder and renal tract abnormalities
- Endocrine abnormalities
- Failure to thrive/slow growth rate/feeding problems
- Hypertension
- Scoliosis and other musculoskeletal problems
- Gastrointestinal problems
- Distinctive facial features
- Dental anomalies
- Distinctive behavioural characteristics including irritability, anxiety, overfriendliness
- Hypersensitivity to noise

- Full cardiovascular assessment including scans and BP (blood pressure) measurement in both upper limbs.
- Serum Ca and Urine Ca: Creatinine Ratio
- Renal tract ultrasound to include kidneys and bladder
- Thyroid Function Tests (TFTs)
- Plot growth on appropriate Williams Syndrome growth chart (see page 14)

*Fluorescence in situ hybridisation (FISH) is the most common, but not the only available test for confirming a diagnosis of Williams Syndrome. Some laboratories may use other DNA-based diagnostic techniques.

Recommendations for the management of Williams Syndrome

~ in neonates & infancy (1) ~

AGE 0—1

Recommended Testing/Screening

- Serum Ca and Urine Ca: creatinine ratio

ABNL

- Thyroid Function Tests (TFTs)

ABNL

- Renal tract screening to include kidneys and bladder

ABNL

- Hypertension screening

ABNL

- Cardiac screening

Clinical Management Recommendations

If normal and under 1 year old, repeat test at 12 months.

Management of Hypercalcaemia

- calcium intake should be equal to or less than half of the recommended nutrient intake (RNI) for the patient's age group.
- stop use of supplements containing calcium.
- Ensure that infant feeds are prepared using 'soft' water.
- Ensure adequate rehydration.
- Locasol formula milk (SHS Nutrition)
- Steroids (Prednisolone), orally as necessary.
- Monitor blood pressure
- take sunblock if travelling/in sunny conditions.
- 3 monthly follow up.
- If serum PTH starts to rise, relax calcium intake but monitor blood and urine calcium levels.
- Consider referral to paediatric metabolic bone disorder specialist.
- In rare cases, where hypercalcaemia is refractory to hydration and low-calcium diet, intravenous Pamidronate may be necessary.

Ensure baseline test undertaken.

Repeat thyroid function test if patient symptomatic.

Measure TSH levels and if elevated, consider thyroid scanning.

If nephrocalcinosis refer to nephrologist for 6 monthly screening.

If structural abnormalities, management or referral as necessary.

Annual monitoring of blood pressure in both upper limbs and left leg.

If associated with renal artery stenosis (RAS), refer to nephrologist.

Surgical treatment where necessary.

NB. If RAS is present, angioplasty is not recommended due to elastinopathy.

If essential hypertension, manage with calcium channel blockers where medical management is required (and RAS has been ruled out).

Full cardiac assessment including scans before one year old if diagnosis made in neonatal period.

Annual cardiac examination until 4 years old.

Follow up by cardiologist.

45501220150608

S8-3/Ped-CHD

45501220150608

R 59Hz
1cm

Spitalul Marie Curie
20150608.125045

D
2%
50
Off
es

G
R



L: 128 WW: 256 [D]

JPEG

6/8/2015 12:50:45 PM *** bpm

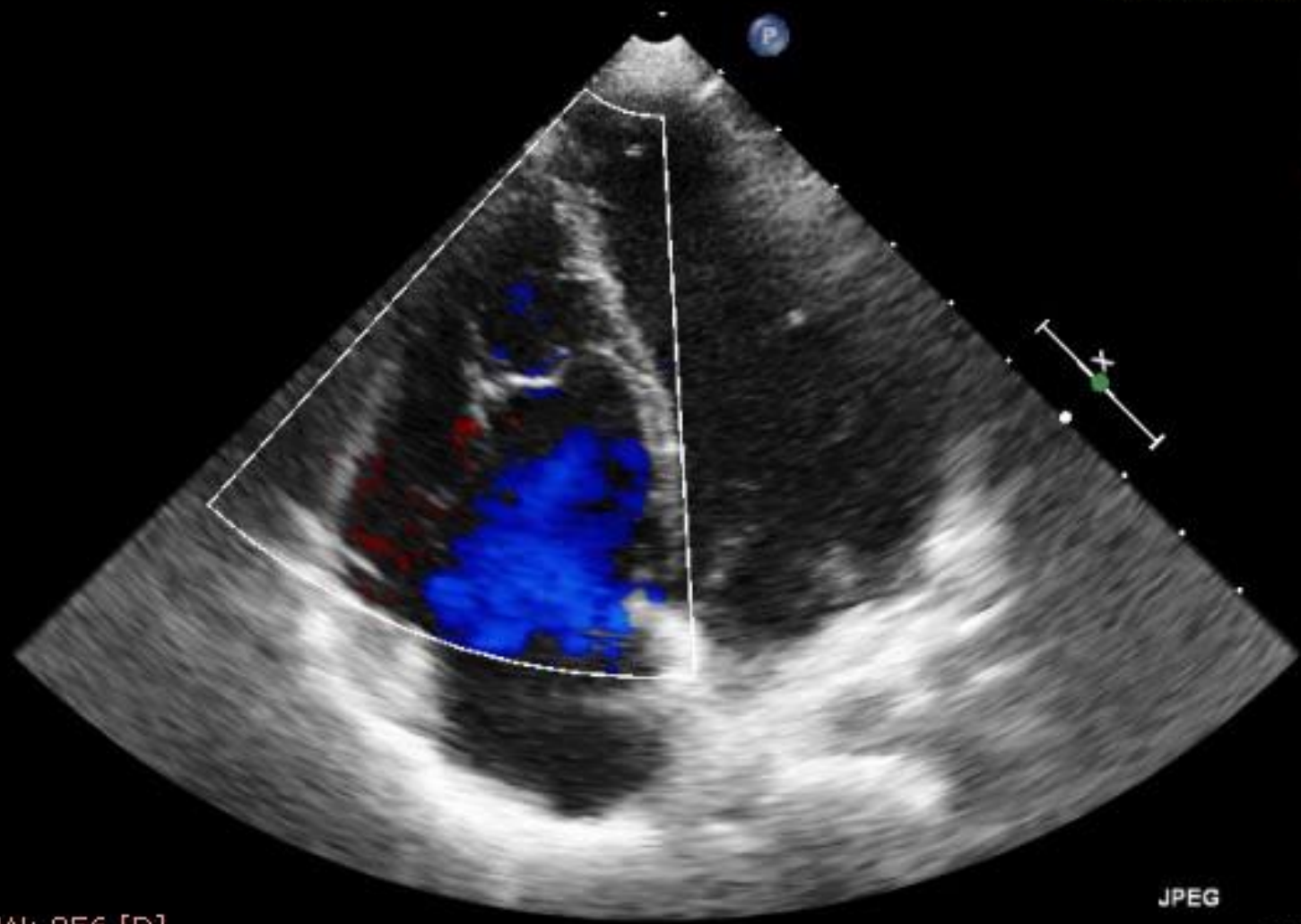
FR 14Hz
11cm

2D
79%
C 50
P Off
Res

CF
77%
3.0MHz
WF High
Med



Spitalul Marie Curie
20150608.125045

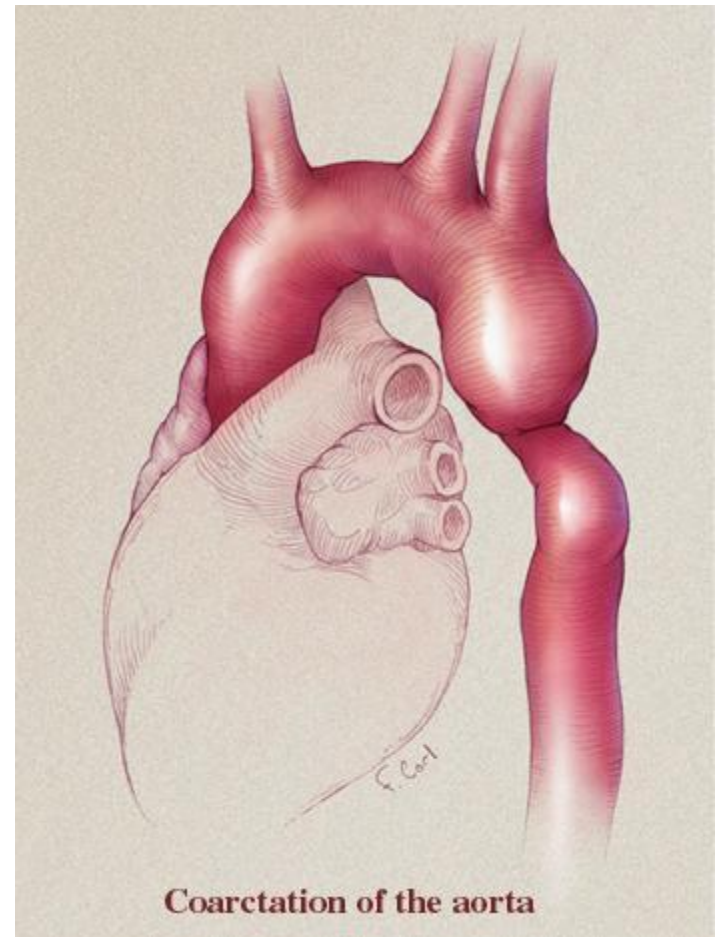


WL: 128 WW: 256 [D]

JPEG

*** bpm
6/8/2015 12:50:45 PM

COARCTAȚIA DE AORTĂ



Coarctation of the aorta was once viewed as a simple discrete narrowing of the aortic isthmus that could be 'cured' by surgical intervention. It is now clear that this condition may: (1) affect the aortic arch in a highly variable manner; (2) be associated with a host of other left sided heart lesions; (3) represent a wider vasculopathy within the pre-coarctation arterial tree, leading to significant prevalence of hypertension by adolescence, and subsequent risk of early morbidity and death. This review outlines the evaluation and treatment of this disease from pre-natal to adult life. (Cardiol J 2011; 18, 5: 487–495)

COARCTAȚIA DE AORTĂ

DATE STATISTICE

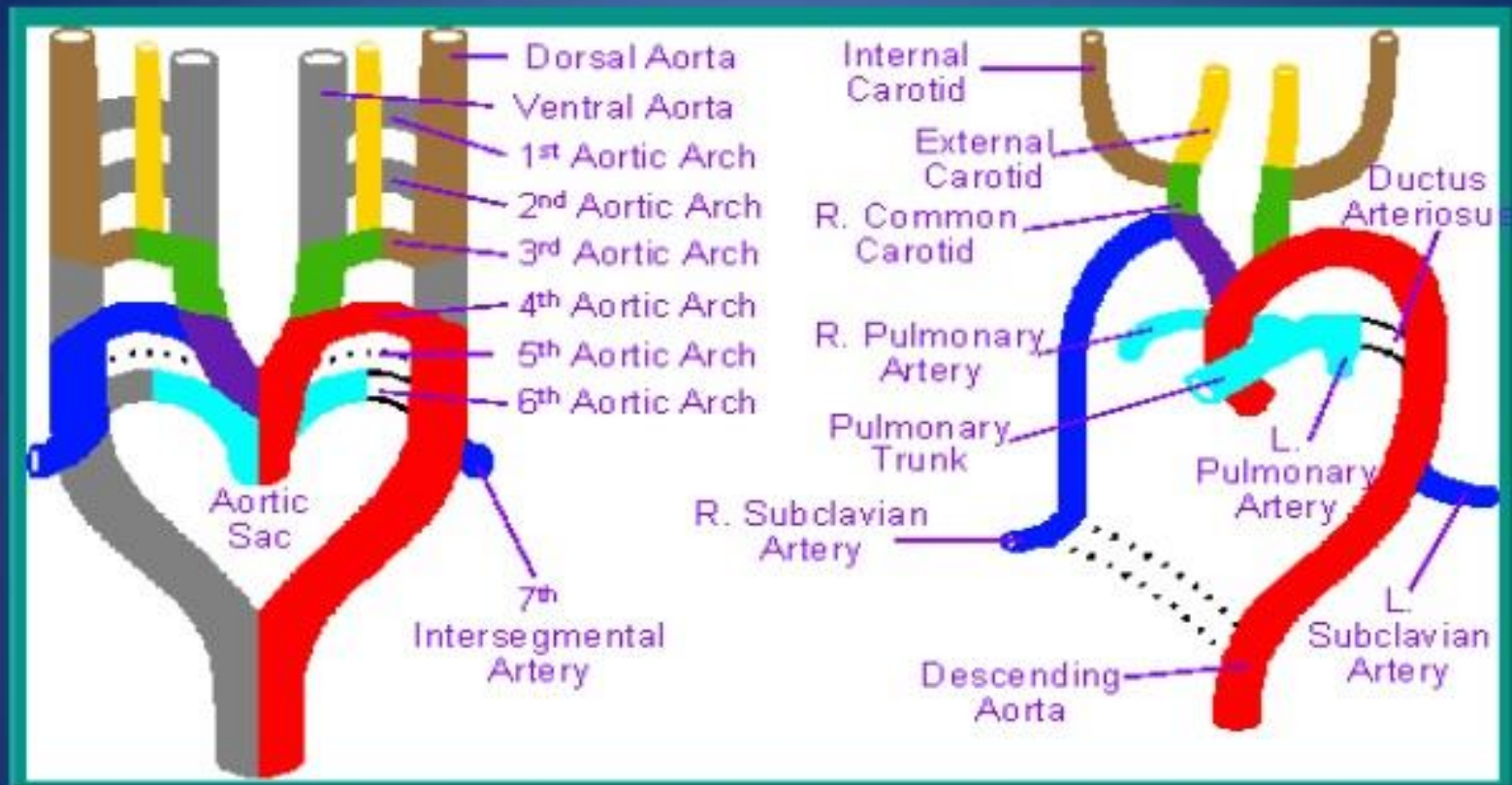
- Prevalență: 5-7% din MCC
- ♂ : ♀ = 2 : 1
- 1/3 din Sd Turner prezintă CoAo
- In 64 % din cazuri se manifesta acut imediat dupa nastere, 36% se manifesta mai tarziu ca varsta

COARCTAȚIA DE AORTĂ

EMBRIOLOGIE

- arcurile aortice și ramurile sale se dezvoltă în săptăm 6-8 de V.I.U.;
- Formarea arcurilor aortice se produce în secvență cranio-caudală și consecutivă, deci nu vor fi prezente toate simultan;

Development of the aortic arch



The left fourth arch vessel becomes the arch of the aorta. The left 6th becomes part of the left pulmonary artery and the ductus arteriosus.

COARCTAȚIA DE AORTĂ

ETIOLOGIE

1. Teoria anomaliei tisulare ductale

Migrația de țesut muscular neted la nivelul aortei periductale cu îngustarea ulterioară a lumenului aortic



concept insuficient ce nu explică celelalte tipuri de coarctații

- chirurgical: îndepărtarea completă a țesutului ductal de la nivelul aortei ductale

COARCTAȚIA DE AORTĂ

ETIOLOGIE

2. Teoria hemodinamică

Modificări hemodinamice ce reduc fluxul de sânge la nivelul arcului aortic (fetal)

*debitul la nivelul istmului aortic

10% din fluxul
ventricular



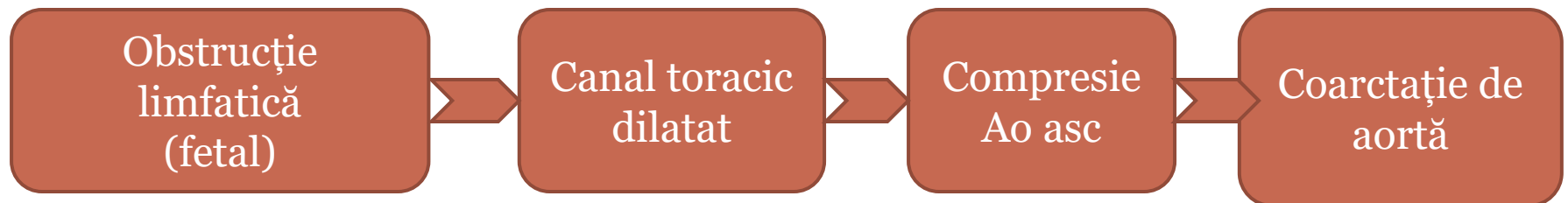
N: calibrul istmului aortic este 70%-80%
din calibrul neonatal al aortei ascendente

- Conform acestei teorii, defectele cardiace ce reduc debitul ventricular favorizează formarea coarctației la făt prin reducerea fluxului sangvin la nivelul istmului aortic (stenoze aortice, bicuspidie aortica, stenoza mitrală, DSV)

COARCTAȚIA DE AORTĂ

ETIOLOGIE

- De asemenea, mecanismul hemodinamic de formare a unei coarctații în cazul Sd Turner (35%):

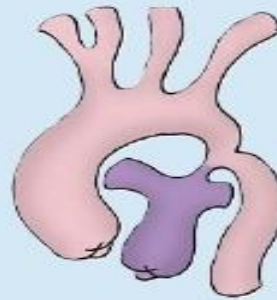


Tipuri anatomice de coarctatie

Coarctation



Preductal

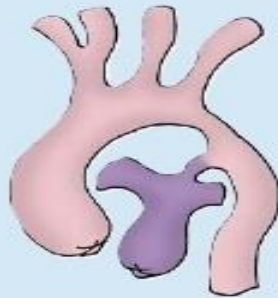


Paraductal



Postductal

Tubular hypoplasia



At isthmus

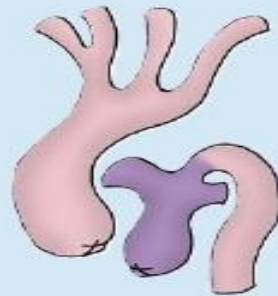


Between left common carotid artery and duct

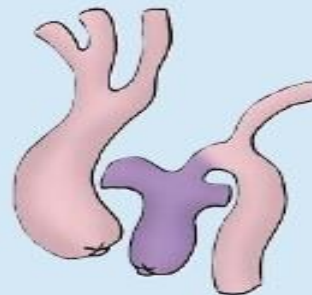


Between brachiocephalic artery and duct

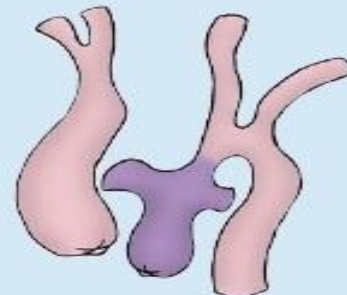
Interruption



At isthmus



Between left common carotid and left subclavian artery



Between brachiocephalic and left common carotid artery

COARCTAȚIA DE AORTĂ

- Fetal, hemodinamica este rar afectată de prezența coarctăției de Ao;
(doar 10% din output-ul ventricular trece prin istmul aortic)

- La sugari simptomatici cu COA, în timpul vieții fetale și la naștere, fluxul în aorta descendentă este furnizat prin fluxul ductal dreapta-la-stânga și de o cantitate redusă de flux antegrade aortic prin istmul aortic. Alte asociate defecte cardiace, cum ar fi hipoplazie aortică, anormale valva aortică, DSV și anomalii valva mitrală sunt adesea prezente. Toate aceste defecte cardiace tind să scadă fluxul anterograde aortic în utero
- Cu închiderea ductului arterial un flux redus anterograde aortic la nivelul aortei descendente produce simptome în viața postnatală imediată. Circulație colaterale nu este dezvoltată la acești sugari
- . Ocazional, sugari fără defecte asociate pot deveni simptomatici din cauza eșecului VS, deoarece apare o creștere bruscă a presiunii VS în viața postnatală timpurie.

- Sugari și copiii asimptomatici cu COA, în timpul vieții fetale, fluxul în aorta descendentă este furnizat atât anterograde prin istmul aortic cât și de fluxul normal prin ductal
- Circulație colaterale bună se dezvoltă treptat între aortei proximală și distală în timpul vieții fetale.

- Prezentarea pacienților cu COA apare într-o distribuție bimodala.
- Există un grup care prezintă simptome circulatorii **precoce** care necesită în timp util diagnostic și gestionarea corectă în primele săptămâni de viață.
- Alt grup este format din sugari și copii cu COA care sunt, în esență, asimptomatici.
- Manifestarea clinică și managementul sunt destul de diferite în aceste două grupuri

Sugar SIMPTOMATIC

- Alimentatie dificila,
- Dispnee
- falimentul cresterii
- semnele șocului circulator acut se poate dezvolta în primele 6 săptămâni de viață, odata cu inchiderea ductului arterial
- Sugarii cu COA sunt palizi prezinta diferite grade de detresă respiratorie.
- Oligurie sau anurie,
- șoc circulator general și acidemia severă sunt comune.
Cianoză diferențiala poate fi prezenta; de exemplu, doar jumătatea inferioară a corpului este cianotic din cauza un șunt ductaldreapta-stânga (în special după perfuzie PGE1)

- Pulsul periferic devine slab,imperceptibil ca urmare a IC
- Ta diferenciala maini-picioare apare doar daca fct cardiaca se amelioreaza sub trat cu inotrope
- Zg II este puternic.Poste exista ritm de galop

- Crește presiunea în VS
- Crește presiunea în AS
- Crește presiunea în venele pulmonare
- Edem pulmonar
- HTP
- Dilatare cavitate drepte

Rx

-CoAo formă severă: cardiomegalie, edem pulmonar



COARCTAȚIA DE AORTĂ

2. Copil/adolescent cu HTA și suflu sistolic

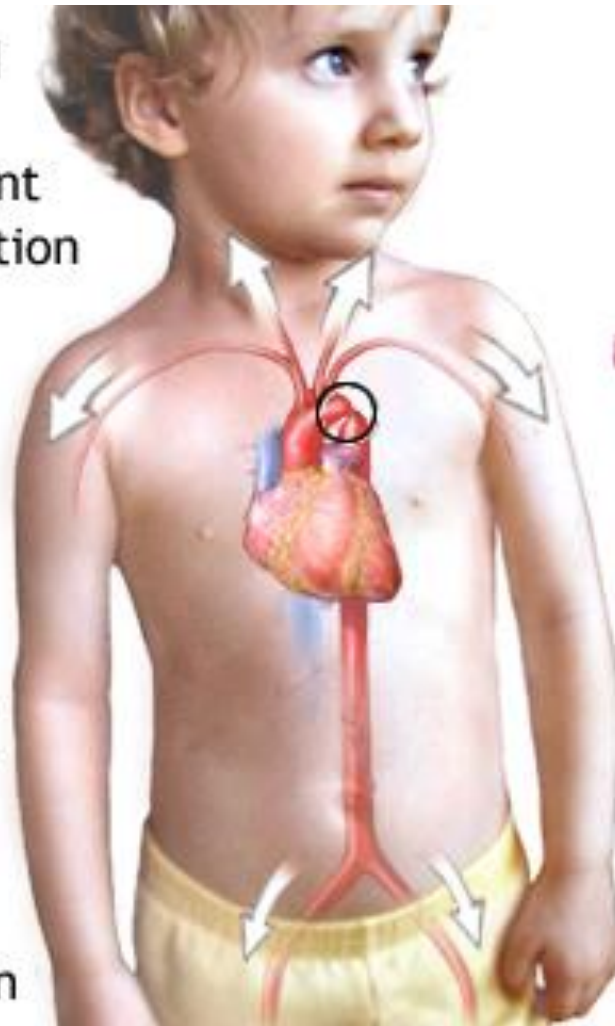
-puls periferic discrepant:

- puls arterial diminuat/decalat distal de sediul coarctației față de cel proximal

-TAs crescută proximal de coarctației, cu gradient presional prezent între MS/MI: un gradient mai mare de 20 mmHg ridică suspiciunea de coarctație de aortă

High blood pressure
before point
of coarctation

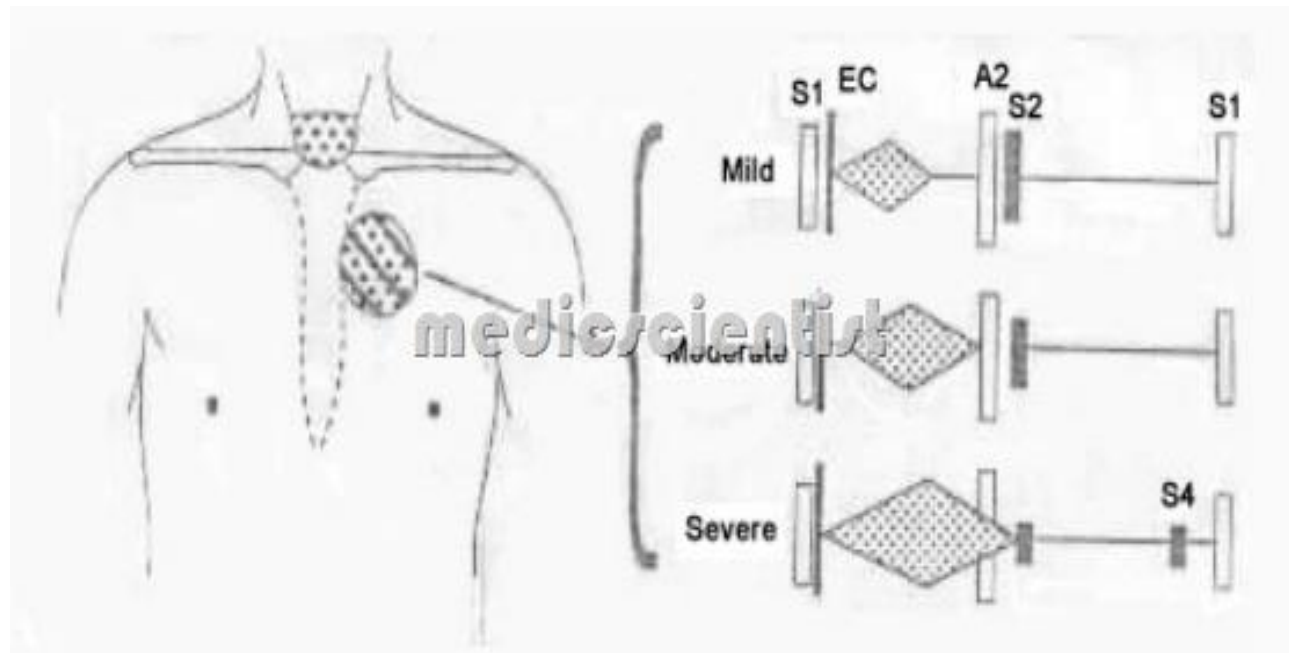
Low blood pressure
beyond
point of coarctation

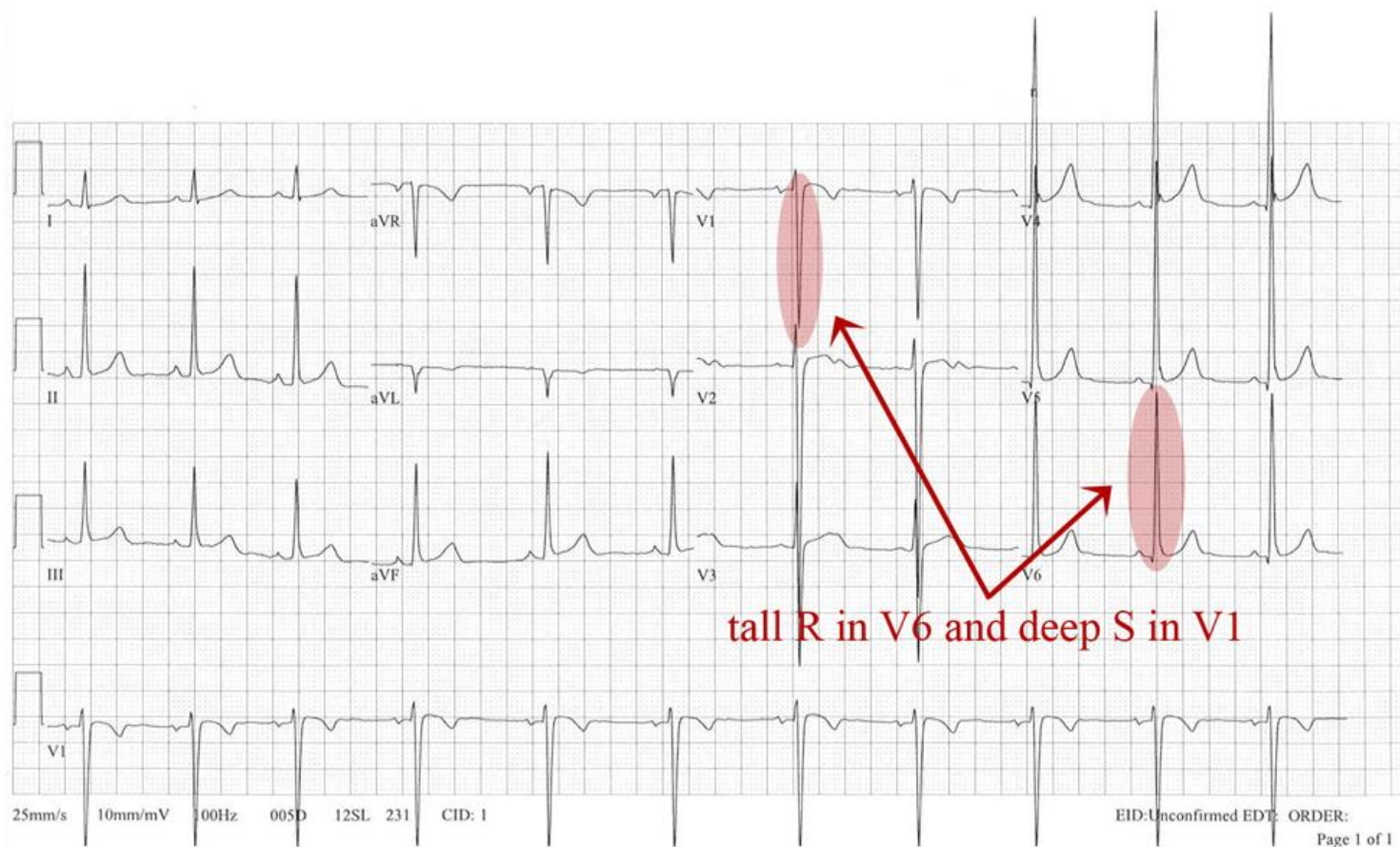


Coarctation
of the aorta

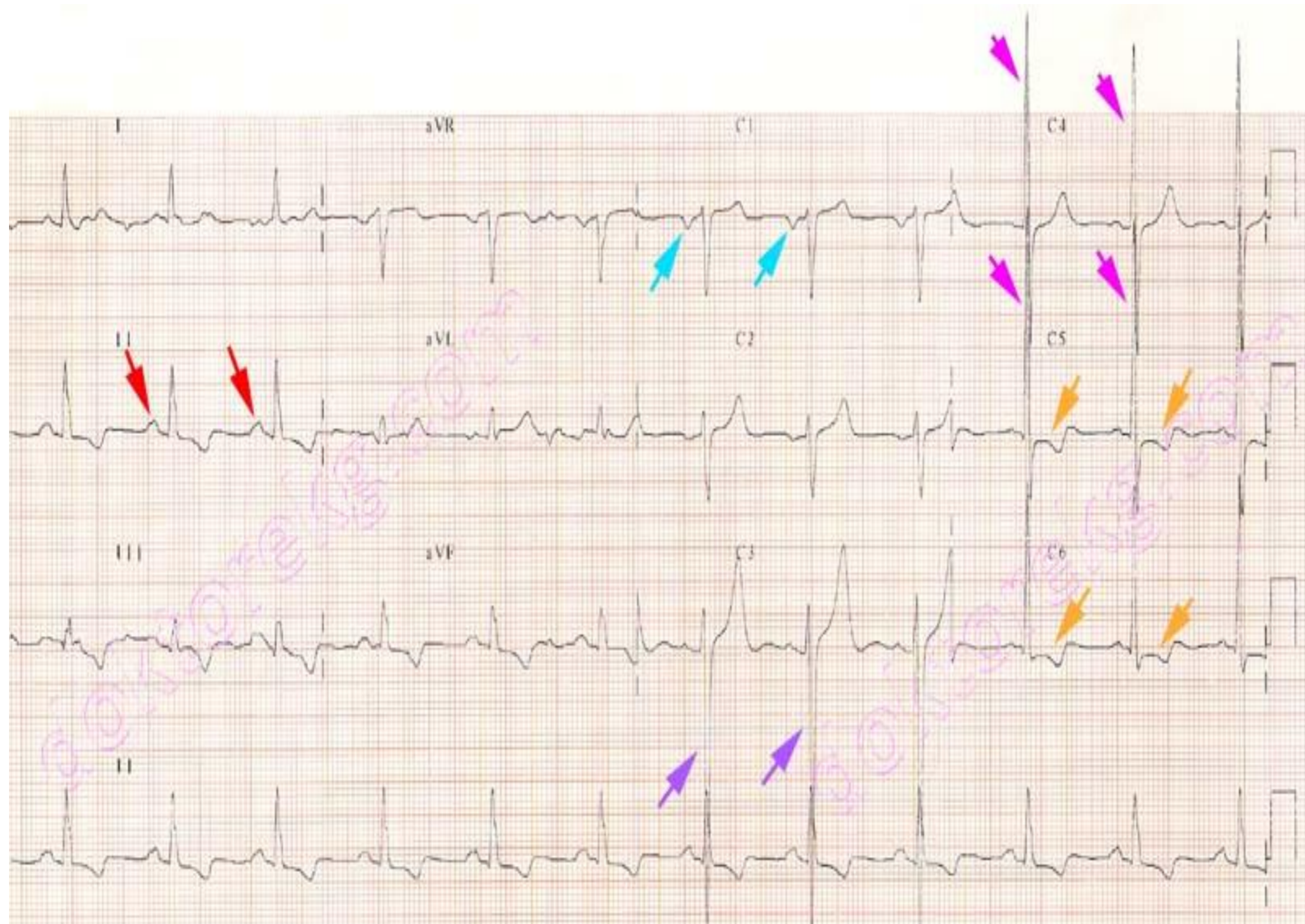


- Dureri toracice
- Picioare reci
- Claudicatie
- Ameteli sau sincopa
- Scaderea tolerantei la efort
- Epistaxis
- Cefalee





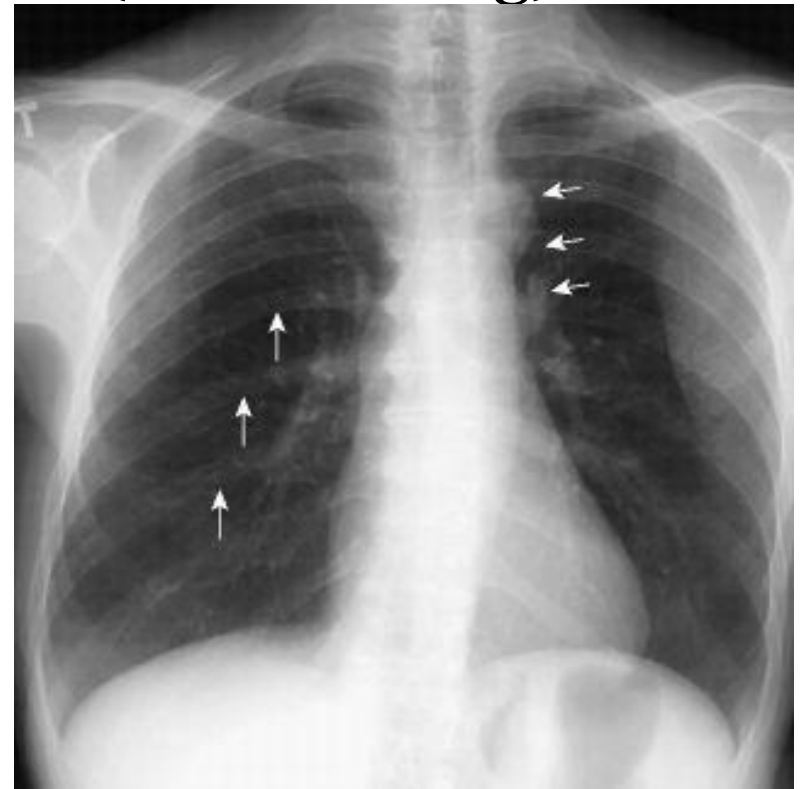
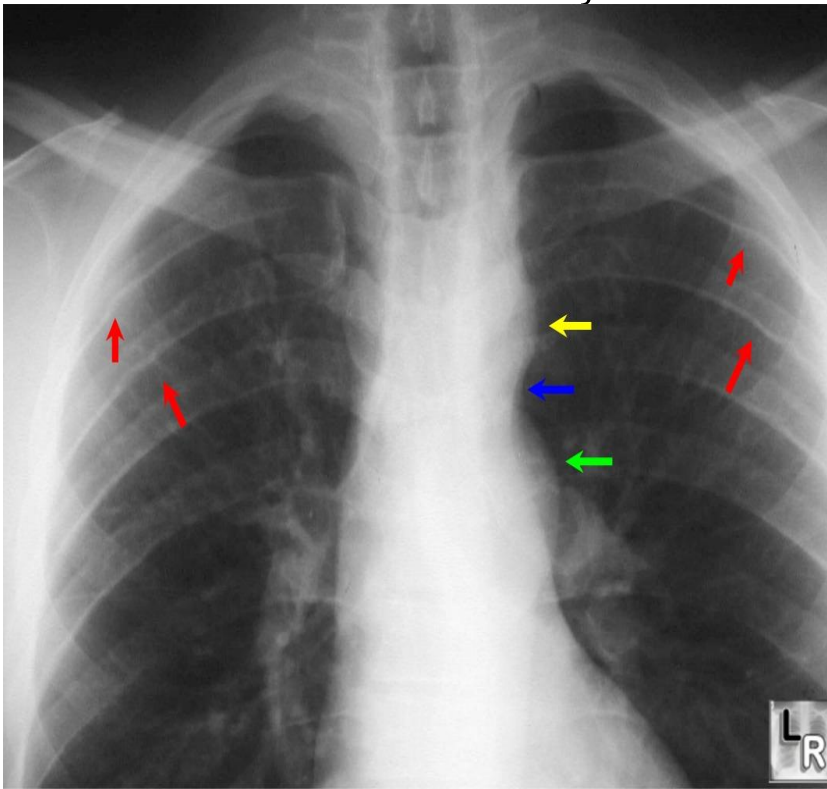
COARCTAȚIA DE AORTĂ ECG

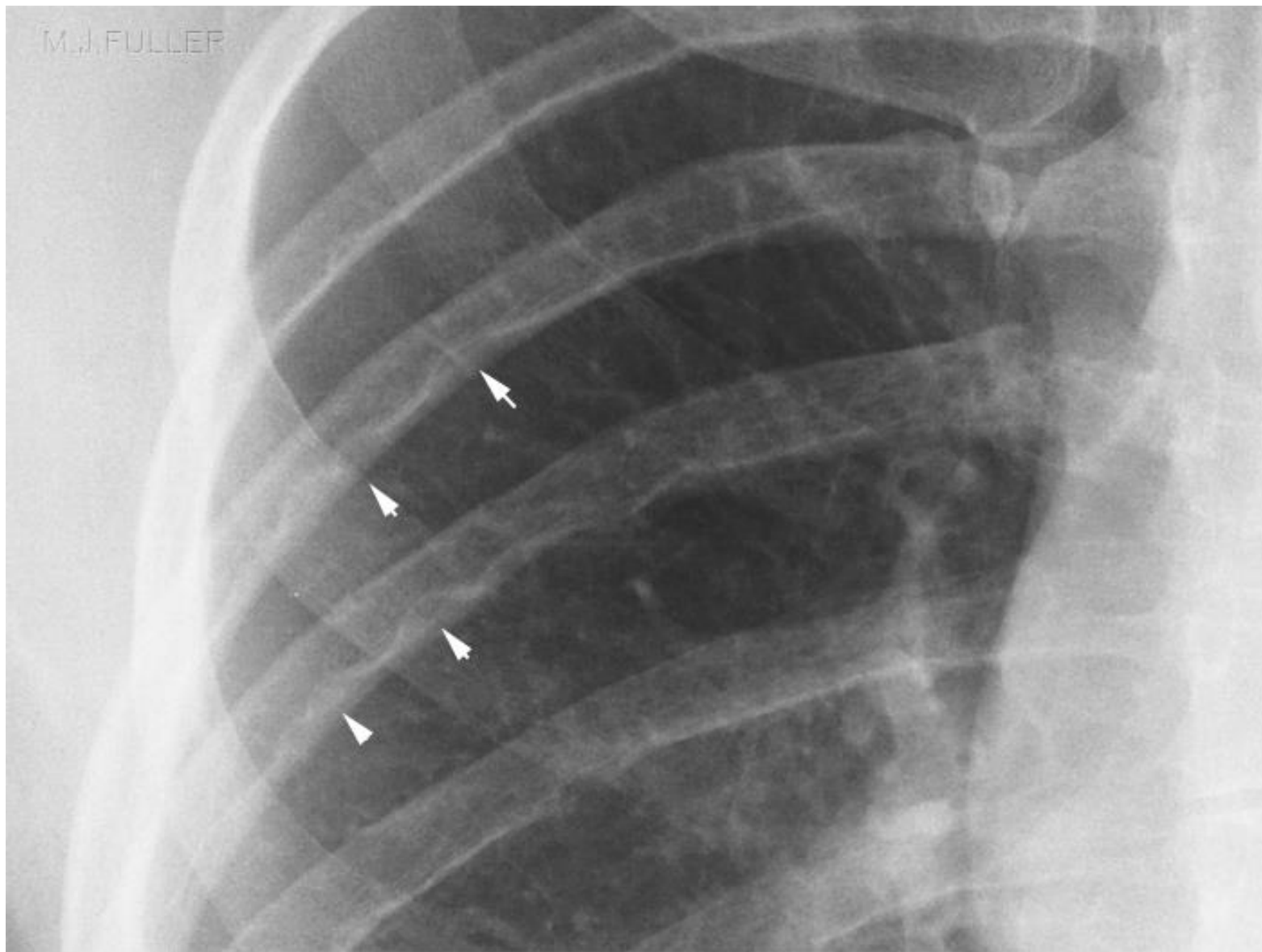


COARCTAȚIA DE AORTĂ

Rx

- cardiomegalie
- semnul cifrei 3 (format de dilatarea prestenotică a arcului aortic și de artera subclavie stângă)
- semne ale circulației colaterale (rib notching)

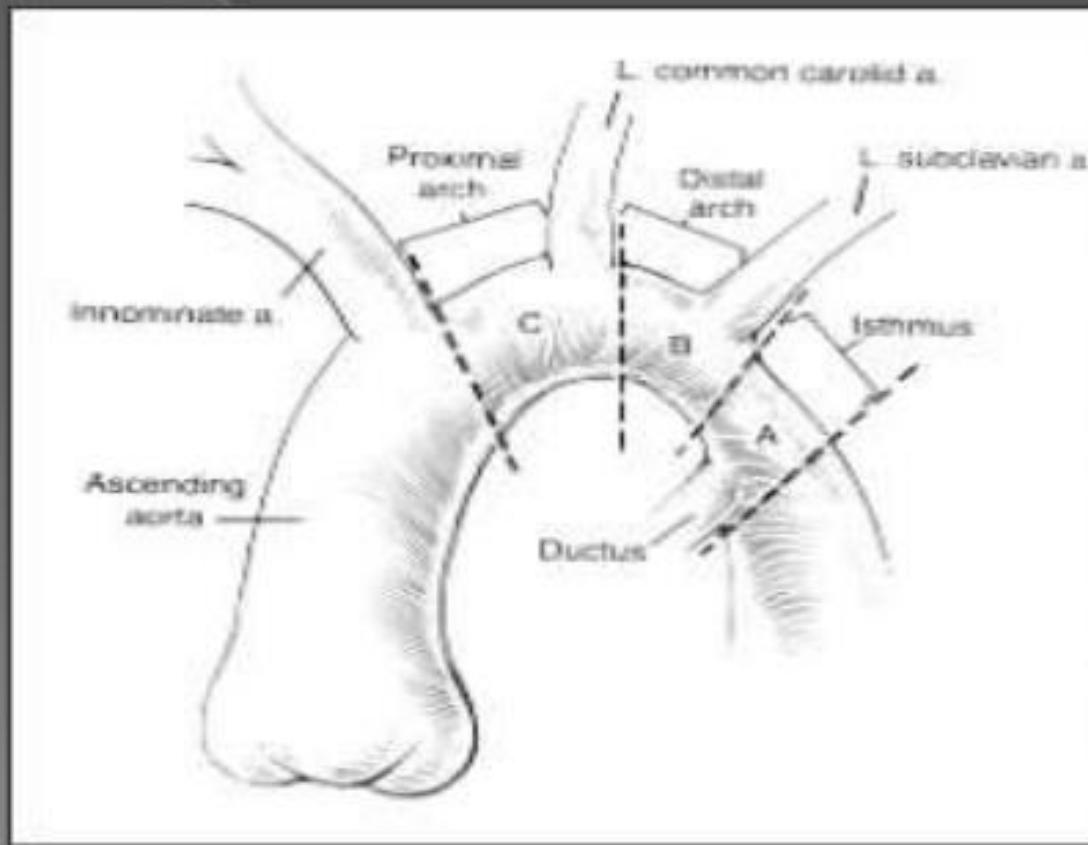




Ecocardiografic:

1. Situsul cardiac, evaluare secventiala
2. Evaluare anatomie arc aortic
 - origini artere cap si gat
 - istm aortic
 - aorta desc proximala
3. Gradient in arcul aortic transvers si CoAo
4. Flux in canalul arterial
5. VS
 - morfologie
 - dimensiuni
 - functie
6. CIVS
 - supramitral
 - VM
7. CEVS
 - subvalvulat
 - Vao
 - Supravalvular
8. SIA
 - +/- sunt
 - directia fluxului
9. Evaluarea HTP
10. Alte anomalii asociate

Anatomy of arch of aorta



MI:1.0
S8
21 APR 02
12:34:00
2/0/D/F2
KFSH & RC
NON INV LAB HP1
Pediatric
ABBAS
ASSIL
499837
P-02-40/02-526
07249
GAIN 52
COMP 40
82BPM
10CM
81HZ

T
P R
3 E

PHILIPS



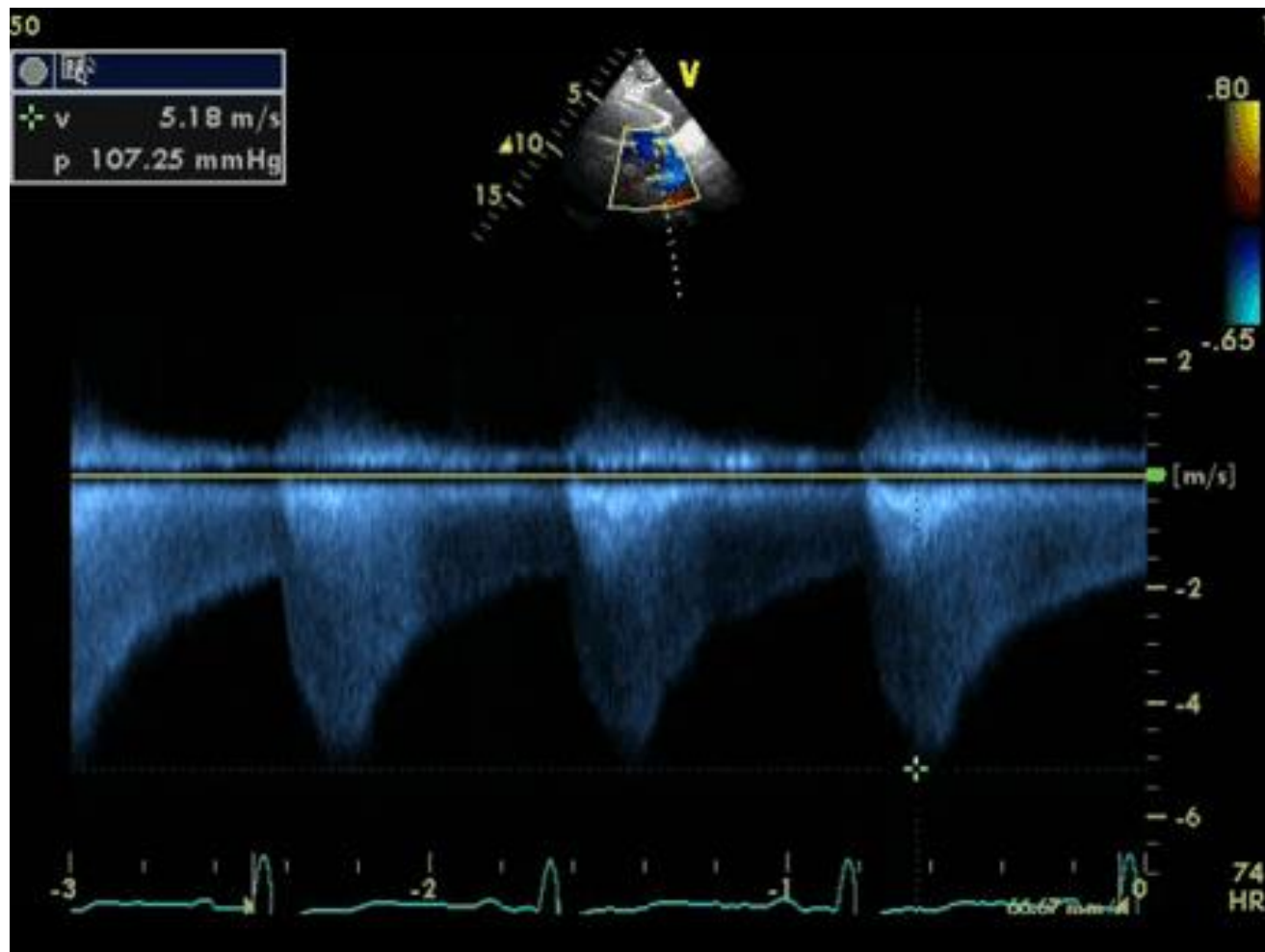
MI:1.0
SB
20 IEC 05
16:28:43
2/2/D/F2
KFST & RC JEDDAH
NON-INVASIVE LAB
Pediatric
ABDULLMAJEED
SALMA
863748
POS-146/05-2485
0:15:20
GAIN 60
COMP 45
11SEPM
10CM
7MHz



PHILIPS







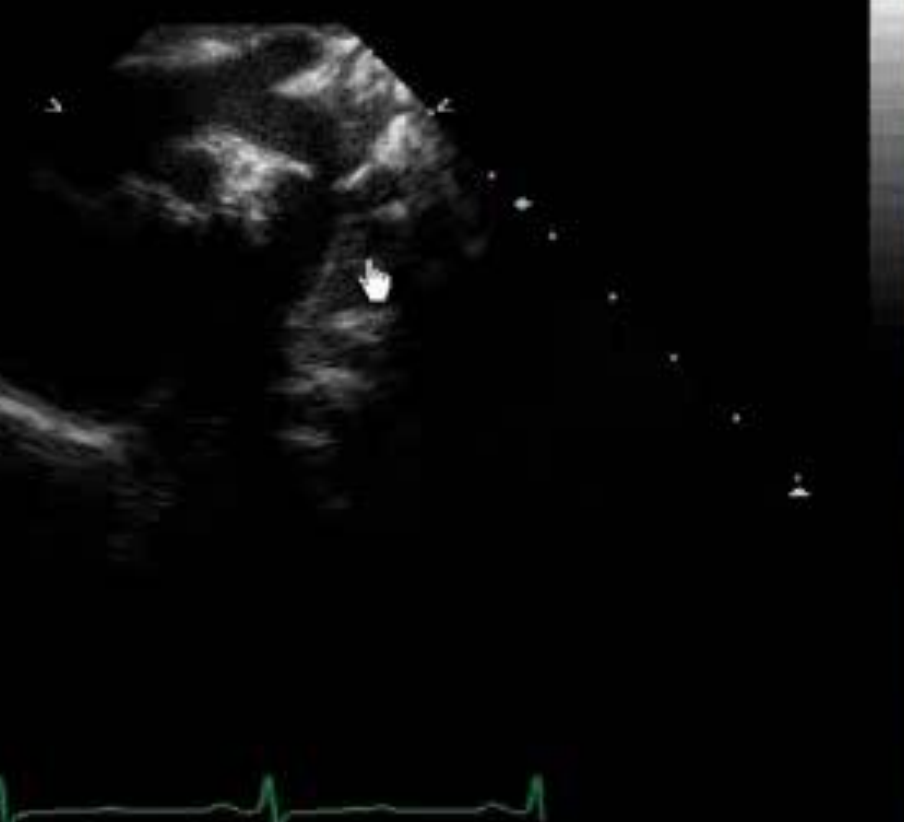
MI:0.9
S12
17 OCT 05
12:11:56
2/0/D/F2
KFSH&RC JED

Pediatric
ALMALKI
MAMDOUH
856120
P-05-122/5-2044
0:14:20
GAIN 72
COMP 43
125BPM

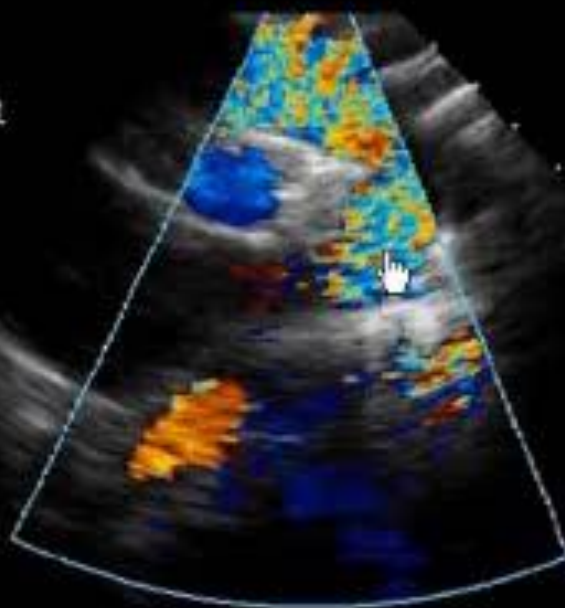
9CM
82HZ

P 5
T
R 12

PHILIPS



TIS: 1.6
58
28 APR 02
16:33:17
2/0/D/12/A
KFSH & RC
NON INV LAB HP1
Pediatric
NEARATAMA
ZAINAB
524139
P-02-43/02-570
04379.06
GAIN 76
COMP 46
92BPM
13CM
17HZ



3.3MHz
56
CM/S
56

P 3
R 8

PHILIPS

COARCTAȚIA DE AORTĂ

Cateterism cardiac și examinarea angiografică:

-de obicei nu este necesara

-permite evaluarea severității coarctației, lungimea segmentului stenozat, prezența CAP, evaluarea arcului aortic, prezența circulației colaterale, prezența defectelor cardiace asociate

-evaluarea funcției VS, p AP

Un gradient peak-to-peak peste 20 mmHg – obstrucție semnificativă, însă nu este corelat cu severitatea stenozei deoarece gradientul la nivelul coarctației depinde și de circulația colaterală existentă sau de prezența defectelor asociate.

COARCTAȚIA DE AORTĂ

Managementul medical al CoAo severe implică:

- sunt cazuri cu ICC instalată, deci administrare de tratament diuretic si inotrop+;
- adm. de PGE iv pentru menținerea PCA (in cele preductale si juxtaductale;
- monitorizarea echilibrului acido-bazic
- intervenție chirurgicală/procedura intervențională pentru corectarea coarctației

COARCTAȚIA DE AORTĂ

Managementul medical al CoAo (cazurile mai puțin severe):

- corectarea HTA cu tratament b-blocant (atenție la diferențele de TA între MS/MI)
- tratamentul cu b-blocant preoperator poate reduce severitatea HTA postoperatorii

➡ tratamentul HTA postoperator:

- Nitroprusiat de Na
- Esmolol
- ACE

COARCTATIA DE AORTĂ

ANGIOPLASTIA CU BALON

- artera femurală/ombilicală (NN) sau abord venos în cazurile în care aorta poate fi accesată din VD (TMV, DORV, DSV);

- dimensiunea balonului:

2x calibrul coarctat, dar nu mai mare decât calibrul aortei descendente (la nivel diafragmatic),

sau un balon cu dimensiunea reprezentând media dintre calibrul aortei istmice și calibrul aortei diafragmatice;

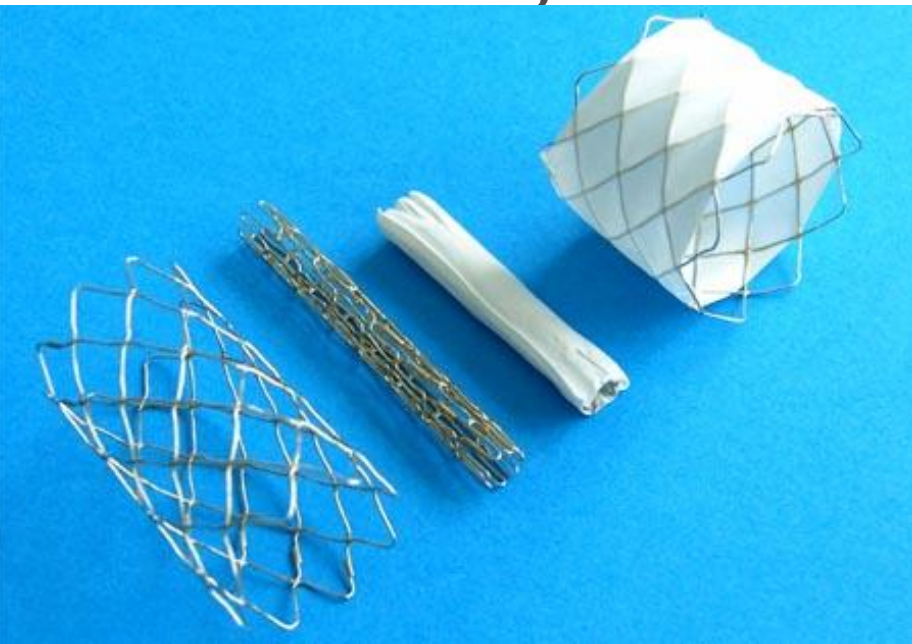
- dacă după dilatare nu se obține un gradient cu 20 mmHg mai mic se recurge la un balon cu diametrul similar aortei diafragmatice.

COARCTAȚIA DE AORTĂ

Stent aortic

- scad rata de recoarctare
- diminuează riscul de incidență a anevrismelor
- scad valoarea gradientului rezidual la < 5 mmHg pentru pacienții cu coarctatie largă
- sunt eficiente și în unele cazuri de hipoplazie de arc transvers
- stenturile montate în perioada de creștere necesită dilatare
- depind și de anatomia coarctatiei (sediul coarctatiei, lungimea stenozei, calibrul aortei prestenoză/poststenoză)

COARCTAȚIA DE AORTĂ





BVM
— 24 hours a Day —

COARCTAȚIA DE AORTĂ

Managementul chirurgical al CoAo severe implică:

- riscul operator depinde de anomaliile cardiace prezente, rata de mortalitate variind între 2%-10%
- corectarea unui defect de coarctatie d eAo poate îmbunătăți evoluția clinică în cazurile prezenței unor defecte asociate; de exemplu, postoperator se constată diminuarea magnitudinii unui șunt stg-dr al unui DSV, cu îmbunătățirea consecutivă a funcției ventriculare și dispariția semnelor de ICC;
- pentru CoAo+DSV larg sau CoAo+D-transposition+DSV sau DORV – banding AP consecutiv corectării coarctatiei

COARCTAȚIA DE AORTĂ

Managementul chirurgical al CoAo (cazurile mai puțin severe):

- corecția chirurgicală se poate face la vârsta de 2-3 ani (pentru copiii asimptomatici fără gradient presional mare MS/MI)
- riscul de recoarctatie este crescut daca intervenția are loc în primul an de viață (calibrul aortei descendente la vârsta de 3 ani atinge 55% din diametrul final la un adult)

COARCTAȚIA DE AORTĂ

Managementul chirurgical al CoAo (cazurile mai puțin severe):

*datorită riscului de HTA reziduală și a riscului de boală cardiovasculară aterosclerotică, corecția nu trebuie amânată pentru perioada adolescenței sau spre sfârșitul copilăriei;

- corecție la vârsta 1-5 ani – 6% HTA reziduală
- corecție la vârstă > 5 ani – 30-50% HTA reziduală

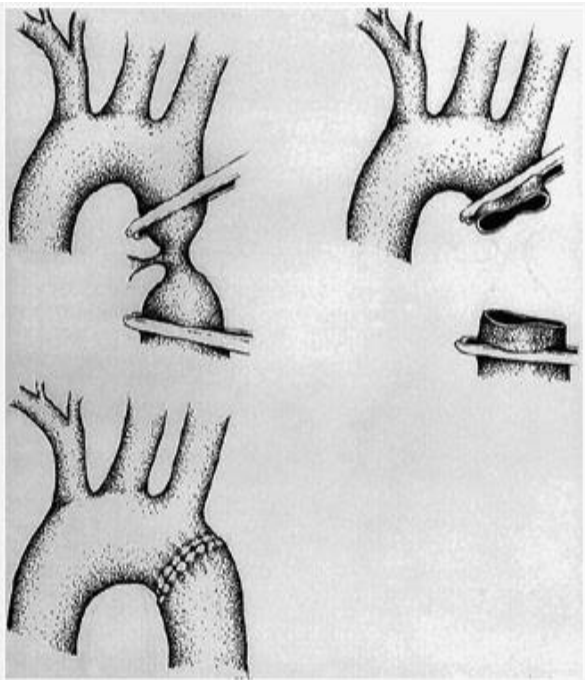
COARCTAȚIA DE AORTĂ

TRATAMENT CHIRURGICAL

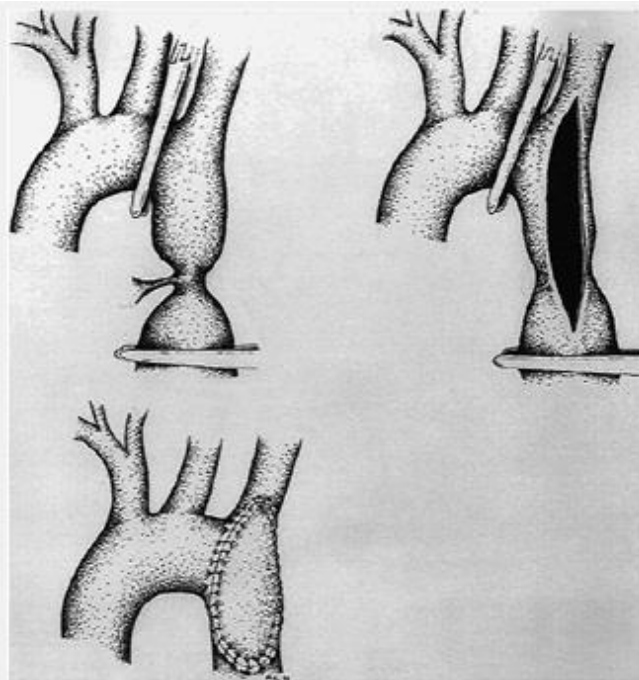
-indicații: prezența HTA semnificative sau a ICC

- Rezecție și anastomoză termino-terminală
 - Plastie cu patch
 - Plastia a. subclavie stg cu flap
 - Bypass între aorta toracică-descendentă cu graft
 - tipul de incizie depinde dacă CoAo este izolată sau asociază defecte intracardiace
 - Timp de clampare Ao < 30 min pt a proteja maduva spinării
- gradient rezidual < 10 mmHg postoperator sau < 20 mmHg ulterior, indiferent de abordarea chirurgicală

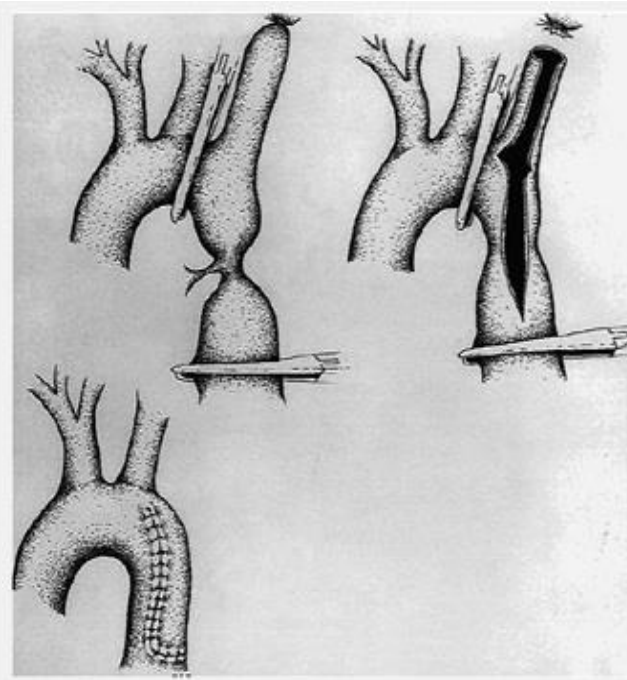
COARCTAȚIA DE AORTĂ



Rezecție și anastomoză
termino-terminală



Plastie cu patch



Plastia a. subclavie stg
cu flap

COARCTAȚIA DE AORTĂ



FIGURE 49.19 Large (65 Å— 76 mm) aortic aneurysm in a 28-year-old patient 16 years after prosthetic patch repair of coarctation. Three-dimensional surface rendered image obtained utilizing ECG-gated inflow magnetic resonance angiography. (Figure courtesy of W. James Parks, M.D., The Children's Heart Center, Emory University, Atlanta, GA.)

COARCTAȚIA DE AORTĂ

Complicații:

- injuria arterei femurale cu tromboza acesteia
- dilatare anevrismală
- hemoragie ce a necesitat transfuzii
- AVC
- parapareza

COARCTAȚIA DE AORTĂ

Chirurgie vs Dialatare intervențională

- eficiență similară pentru ambele grupuri
- rate de mortalitate similare (corelate probabil și după defectele intracardiacă asociate)
- rata de apariție a complicațiilor mai redusă pentru dilatarea cu balon decât pentru metoda chirurgicală

COARCTAȚIA DE AORTĂ

Prognostic

- foarte bun pentru o viață normală, creștere și dezvoltare normală, cu mici restricții la efortul fizic
- profilaxia endocarditei infecțioase

Condiții hemodinamice ce pot afecta prognosticul

1. coarctatie reziduală sau recurentă
2. HTA (în repaus/la efort)
3. Anevrism aortic
4. Disecție de aortă
5. Hemoragie intracraniană
6. Sindromul de furt subvlavicular
7. Endocardita infecțioasă
8. Asocierea defectelor intracardiace

COARCTAȚIA DE AORTĂ

Prognostic

-recoarctăția este mai frecventă în cazul sugarilor operați decât în cazul copiilor de vârstă mare (idem și pentru dilatarea cu balon)

➡ 15% la 5 ani – 30% la 10 ani

(pentru corecția chirurgicală în primul an de viață)

-rezultate mai bune în cazul anastomozei termino-terminale

-riscul de HTA: 10-20%

-riscul de anevrism:

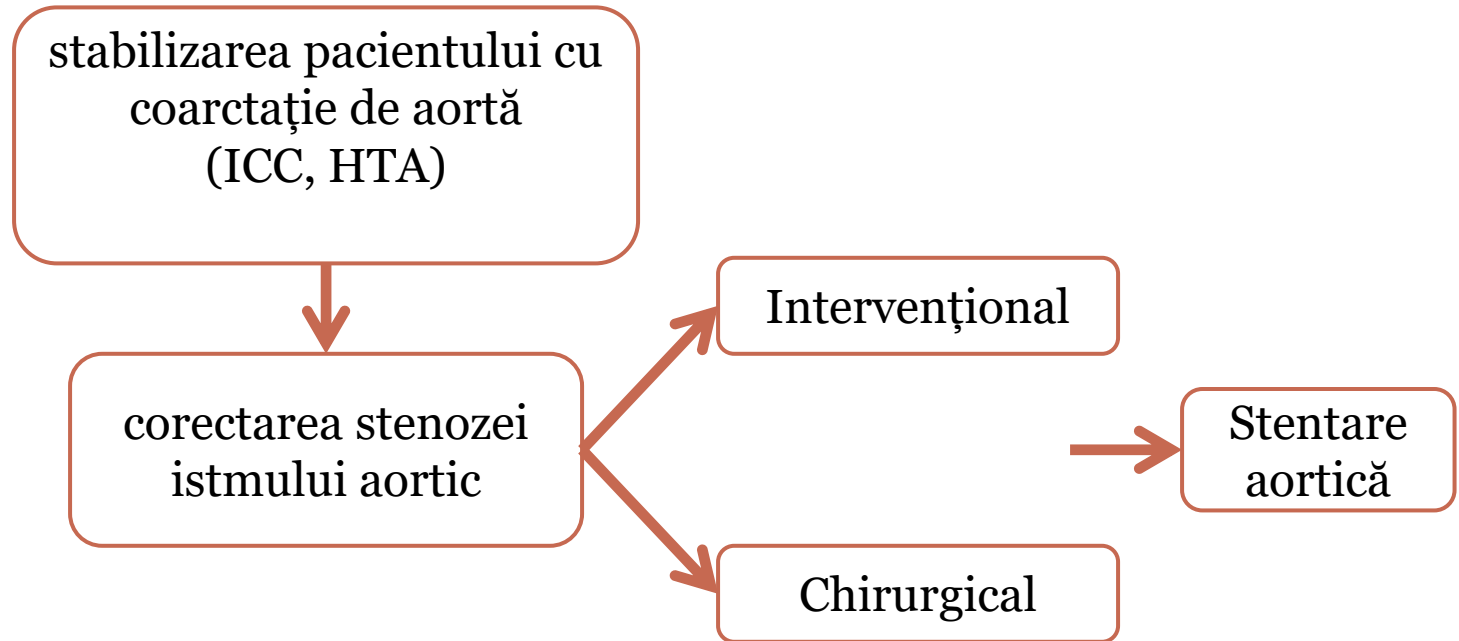
- 24% pe o perioadă între 1-19 ani, după aortoplastie cu patch*
- 5-10 % după angioplastie cu balon (1-15 ani)**

*Fawzy ME, Awad M, Hassam W, et al. Long-term outcome (up to 15 years) of balloon angioplasty of discrete native coarctation of the aorta in adolescents and adults. J Am Coll Cardiol 2004;43:1062-1067.

**Fawzy ME, Awad M, Hassam W, et al. Long-term outcome (up to 15 years) of balloon angioplasty of discrete native coarctation of the aorta in adolescents and adults. J Am Coll Cardiol 2004;43:1062-1067.

COARCTAȚIA DE AORTĂ

Concluzii



- NN + sugari - intervenție chirurgicală (pacienții în stare critică cu disfuncție VS pot beneficia de angioplastie cu balon)
- Copii – angioplastie cu balon
- Adolescenți și adulți – stentare aortică
- Anatomia coarctăției și a arcului aortic are o influență majoră asupra tipului de intervenție ales

2D
65%
C 50
P Low
HGen



WL: 128 WW: 256 [D]

Im: 1/167

Se: 1

Lossy compression (JPEG)

COSTACHE GEORGE

02221620150416

17/04/2015

08:40:16

COSTACHE GEORGE

02221620150416

7/9/2000

Spitalul Marie Curie

20150417.083422

S5-1/Ped-CHD

FR 55Hz

13cm

2D

65%

C 50

P Low

HGen

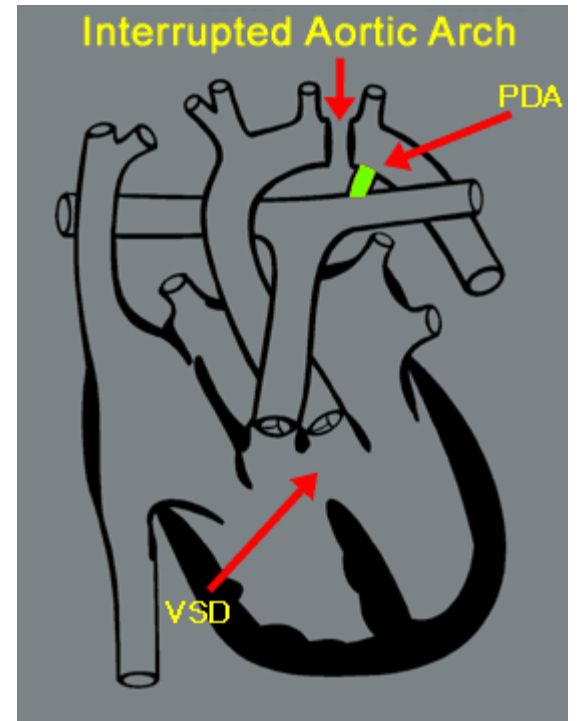


WL: 128 WW: 256 [D]

JPEG

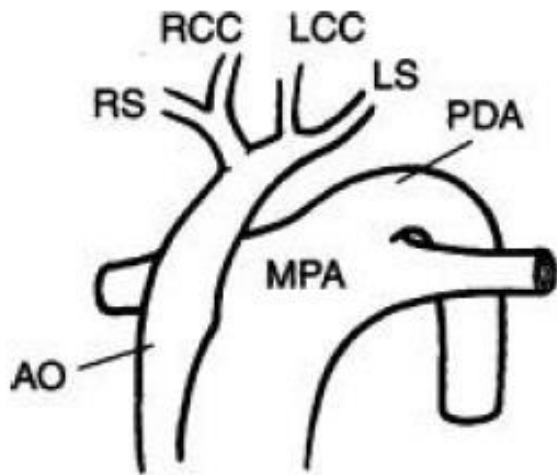
*** bpm
4/17/2015 8:34:22 AM

ARC AORTIC ÎNTRERUPT

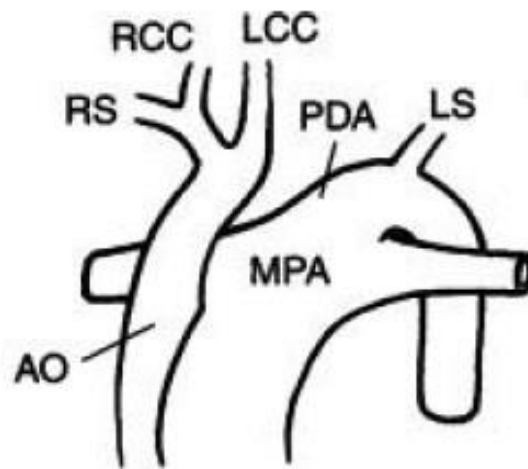


ARC AORTIC ÎNTRERUPT

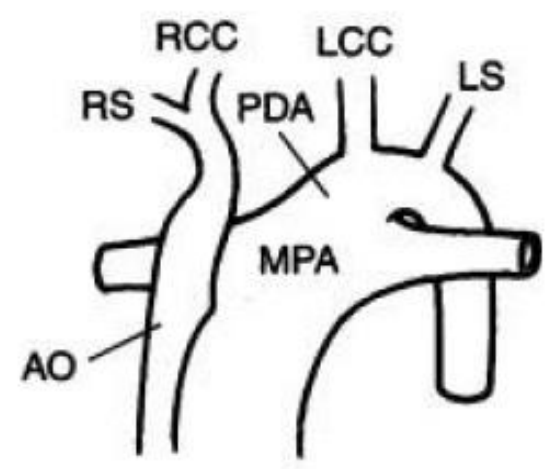
- Separarea completă a aortei ascendente de segmentul descendent prin absența sau atrezia unui segment al arcului aortic;
- Forma severă de coarctare de aortă (12% - UK);
- 2/100.000 NN vii (USA)



A



B

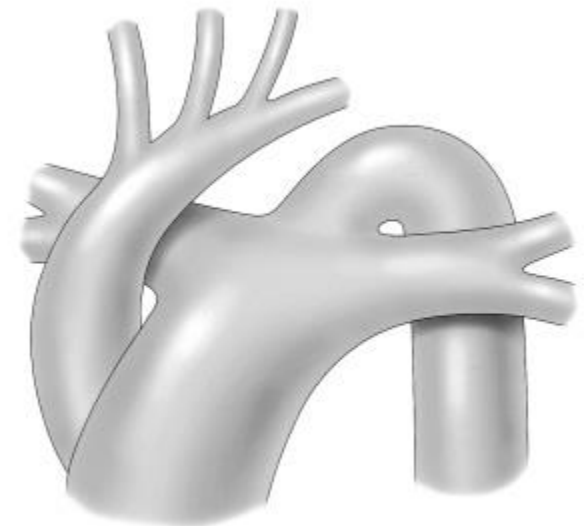


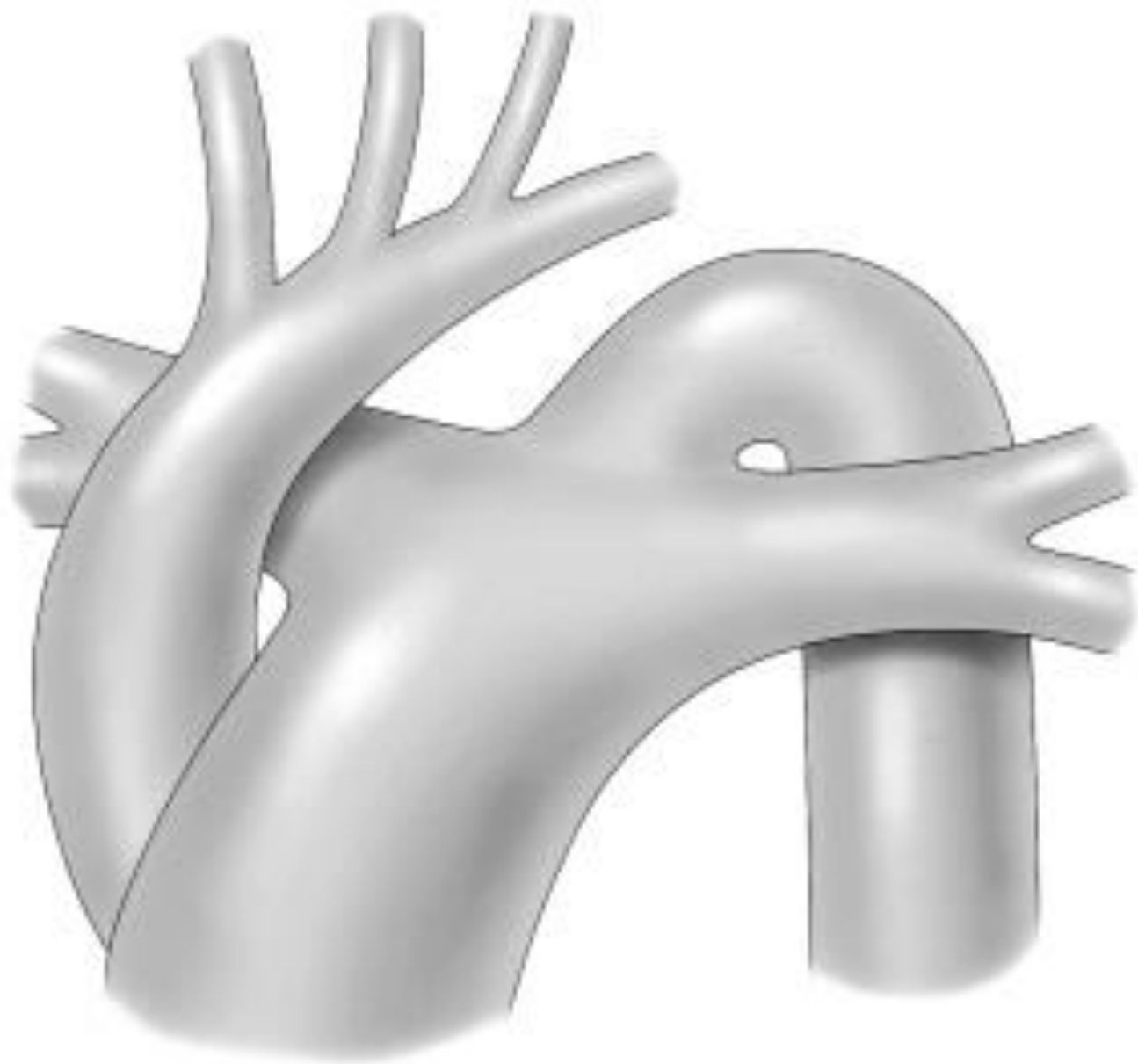
C

ARC AORTIC ÎNTRERUPT

CLASIFICARE

I. Arcul aortic este întrerupt la nivelul istmului aortic, distal de originea a. subclavie stg. - **33%**

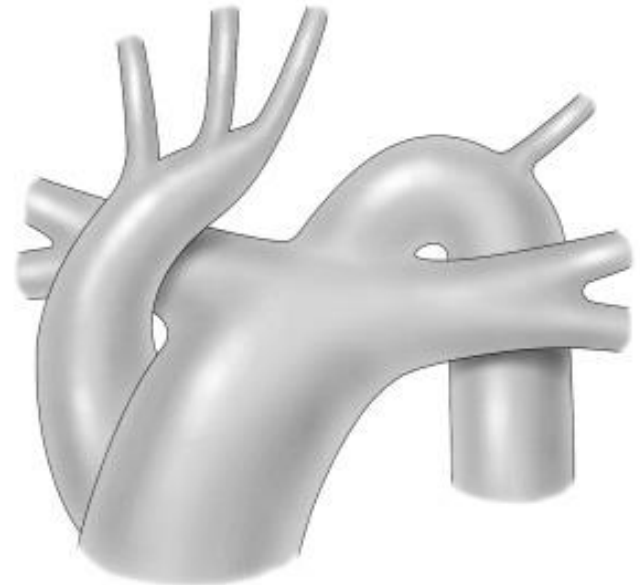


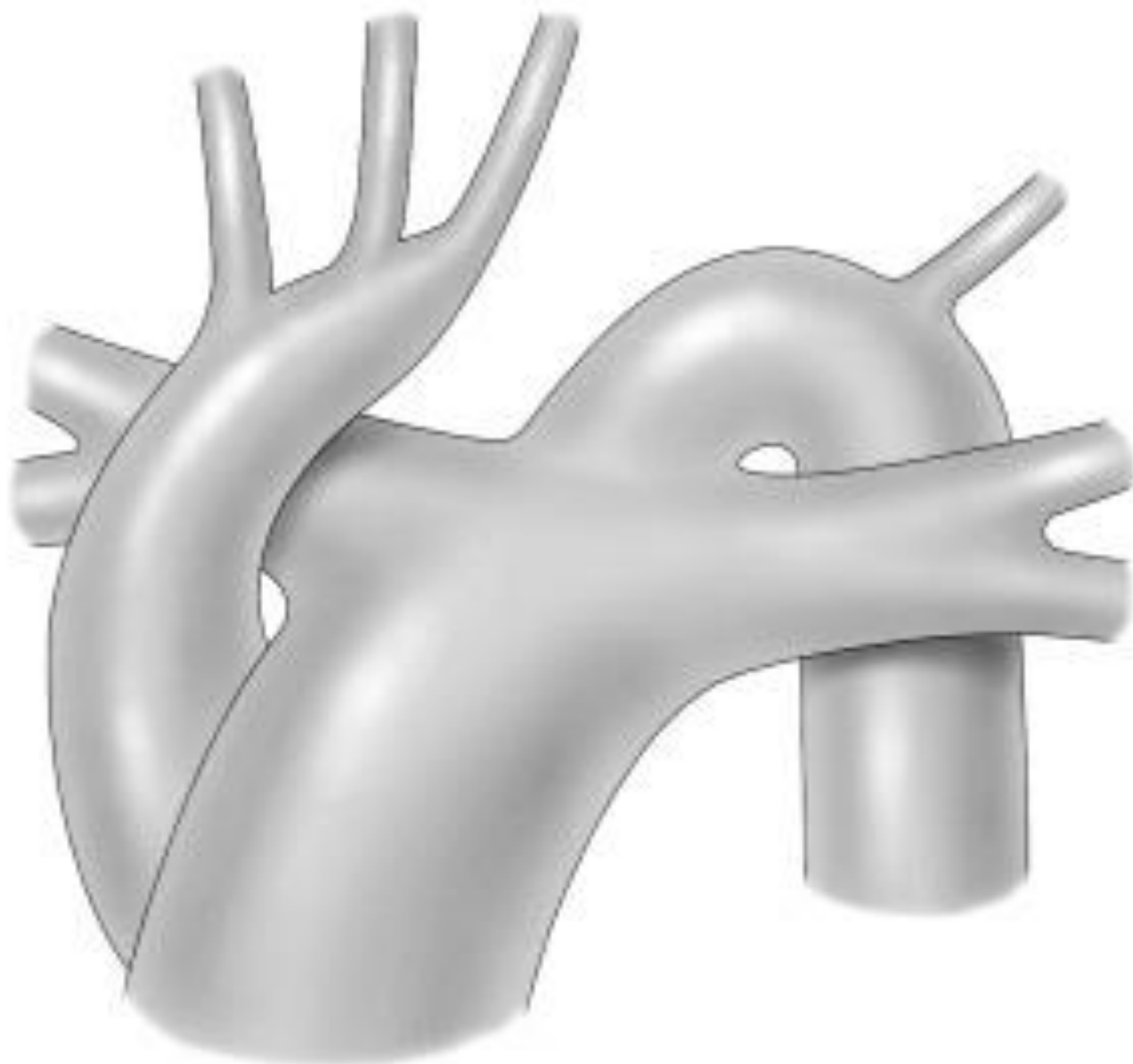


ARC AORTIC ÎNTRERUPT

CLASIFICARE

II. Arcul aortic este între a. subclavie stg și ACS - 66%

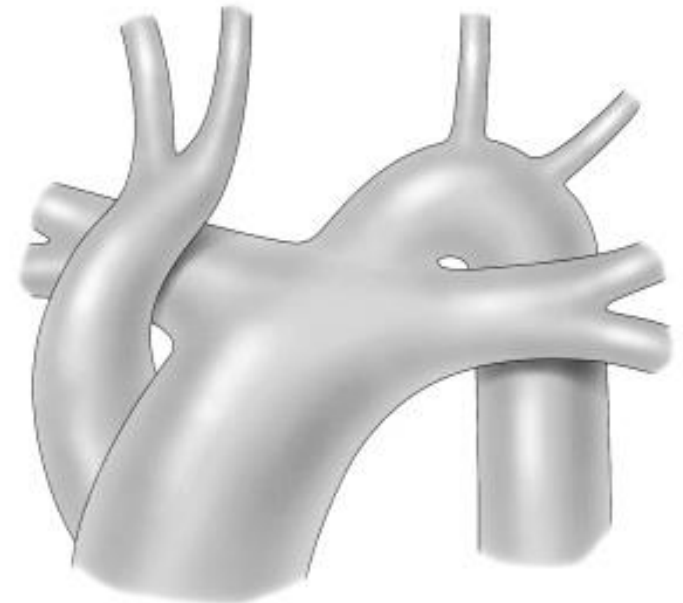


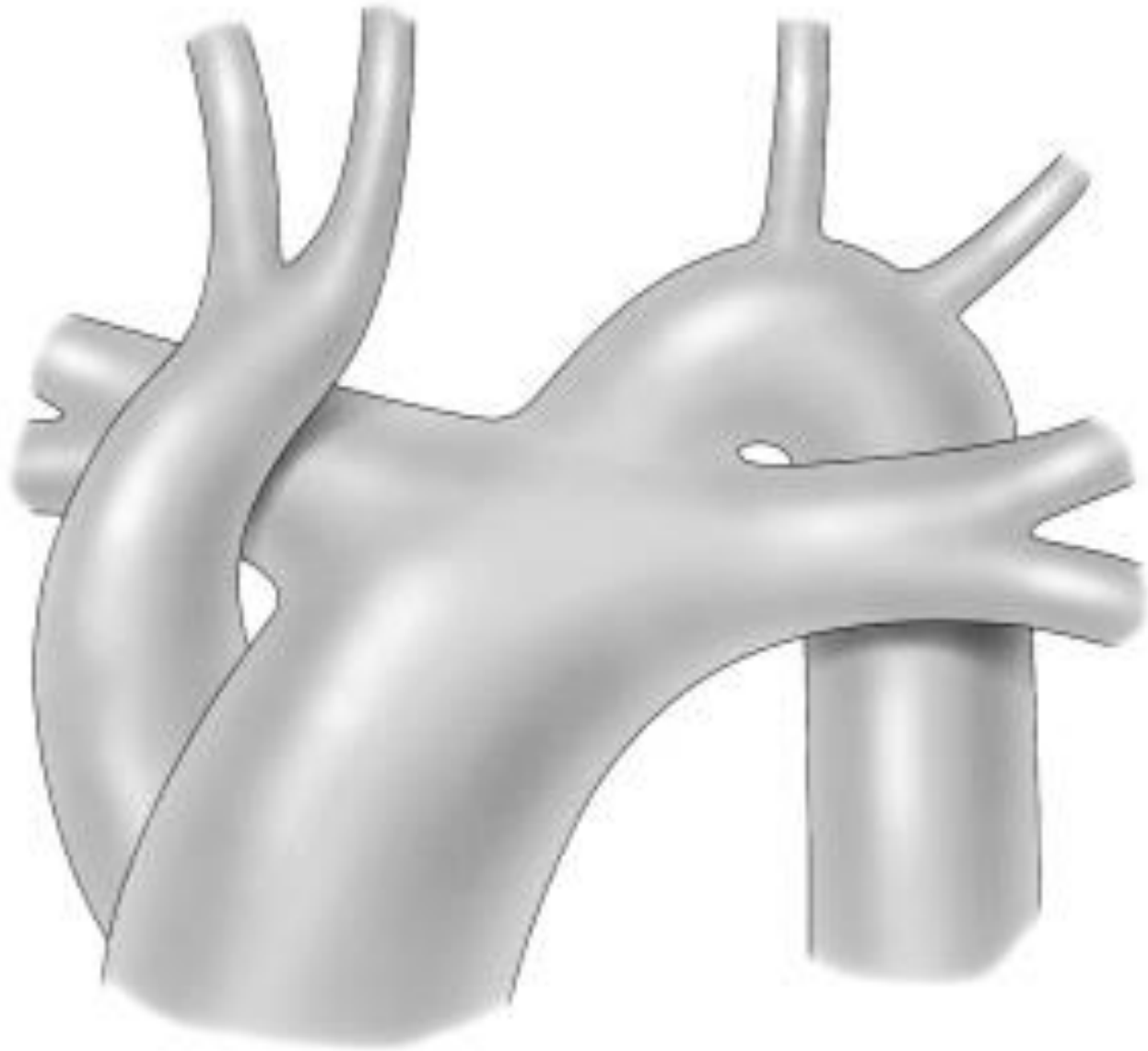


ARC AORTIC ÎNTRERERUPT

CLASIFICARE

II. Arcul aortic este între cele 2 artere carotide
<1%





EMBRIOLOGIE

Tip A

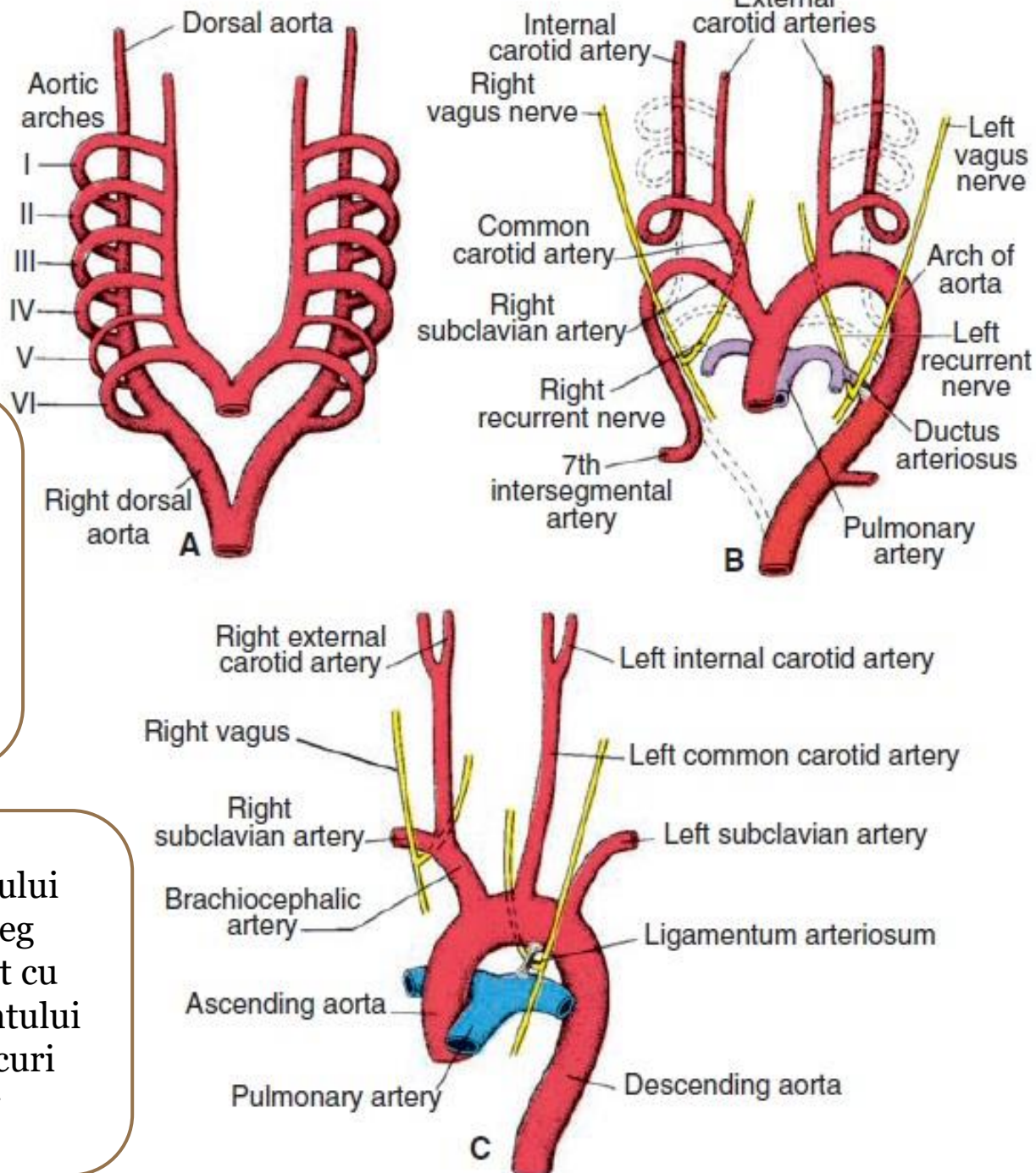
Involuția ambelor a. dorsale distal de arcul IV și proximal de arcul VI care ulterior va forma aorta desc.

Tip B

Involuția unui arc IV și a a. dorsale (dintre IV – VI) sau involuția ambelor arcuri IV și a arcului VI contralateral de aorta desc (pentru var. cu a subclavie dr aberantă)

Tip C

Involuția unui segment al sacului trunco-aortic împreună cu seg proximal al arcului III, asociat cu arcul IV, cu persistența segmentului aortic restant dintre cele 2 arcuri arteriale, numit și “*ductus caroticus*”



ARC AORTIC ÎNTRERUPT

DEFECTE CARDIACE ASOCIATE

- PCA și DSV sunt cele mai frecvente patologii asociate (>90%)
- Bicuspidie aortică (60%)
- Stenoză aortică subvalvulară (20%)
- Afectarea aparatului valvular mitral (10%)
- Persistența de trunchi arterial (10%)
- Sd DiGeorge – 15% din cazuri

ARC AORTIC ÎNTRERUPT

Fiziopatologie / hemodinamică

- Tablou hemodinamic este similar MCC obstructive ducto-dependente, tablou clinic sever cu evoluție rapidă-severă după închiderea canalului arterial către ICC, șoc hipovolemic și exitus;

ARC AORTIC ÎNTRERUPT

Examen fizic

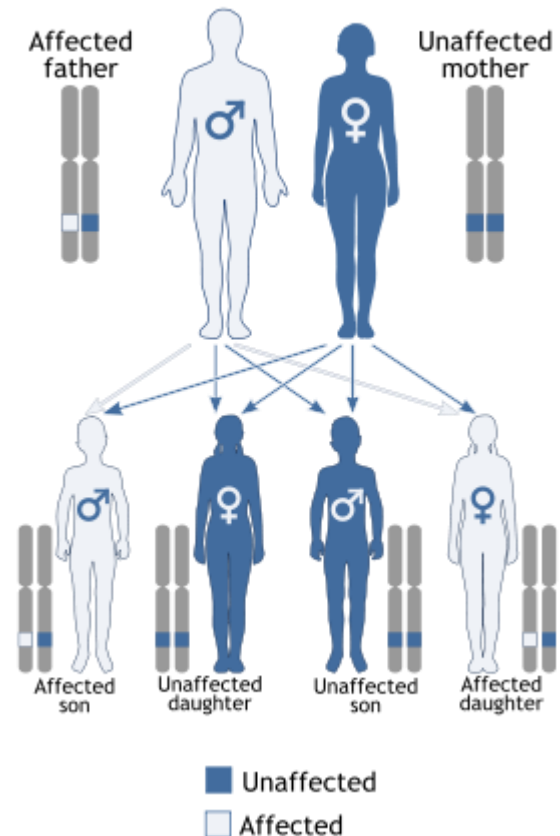
- Tahipnee, alimentație dificilă, letargie;
- Grade variabile de cianoză (în funcție și de prezența DSV);
- Puls periferic slab;
- Suflu sistolic de ejecție gr II-III/VI (la baza cordului)
- Detresă respiratorie;
- Valori ale TA M.S. dr > MI, exceptând cazurile de a. subclavie dr cu origine aberantă;
- Semne de insuficiență cardiacă.
- Dismorfism facial (Sd DiGeorge)

ARC AORTIC ÎNTRERUPT

Sindromul DiGeorge



Autosomal dominant



- Descris 1st de Angelo DiGeorge
 - (pediatru endocrinolog) în 1968
- Sindrom genetic cauzat de deleția
 - cromozomului 22 (*22q11.2*)
- Autozomal dominant;
- Prevalență: 1:4000;

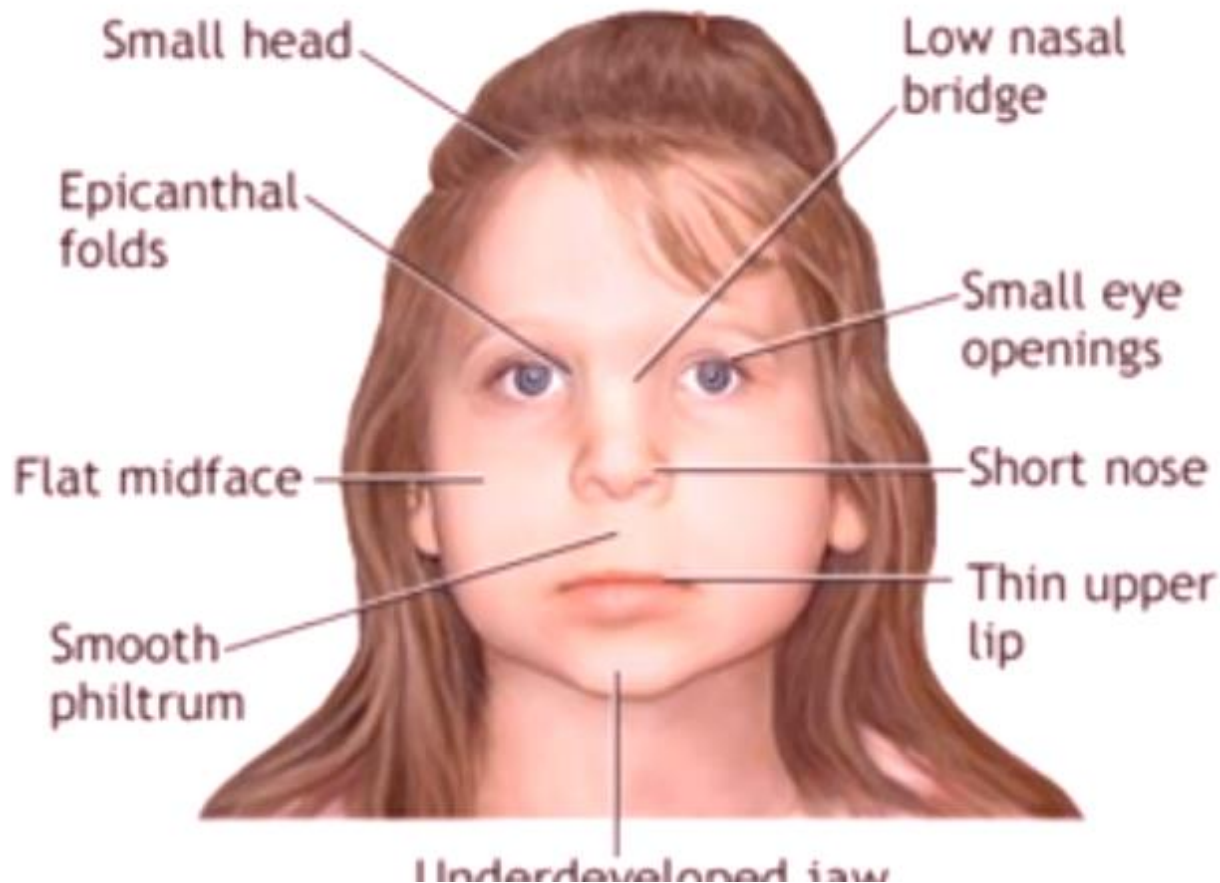
ARC AORTIC ÎNTRERUPT

Sindromul DiGeorge

- MCC (40 din cazuri) – TOF, arc aortic întrerupt, DSV, trunchi arterial;
- Cianoză
- Malformații de palat
- Deficit cognitiv, deficit de atenție
- Hipocalcemie - 50% (hipoparatiroidism)
- Probleme de alimentație (30%)
- Hipoacuzie (de conducere și neurosenzorială)
- Afectare renală (37%)
- Malformații laringo-traheo-esofagiene)
- Deficit GH
- Boli ale sistemului imun
- Convulsii (datorate sau nu hipocalcemiei)
- Anomalii de schelet

ARC AORTIC ÎNTRERUPT

Sindromul DiGeorge - dismorfism facial



ARC AORTIC ÎNTRERUPT

EKG

- EKG:
- -HVD
- -modificări ST
- -ocazional QT prelungit
- (hipocalcemie – Sd DiGeorge)

ARC AORTIC ÎNTRERUPT

Imagistică

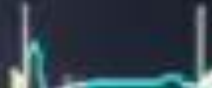
- Rx pulmonară:
- Cardiomegalie;
- Desen vascular pulmonar accentuat;
- Posibil mediastin superior îngustat – absența timusului în Sd DiGeorge.

ARC AORTIC ÎNTRERUPT

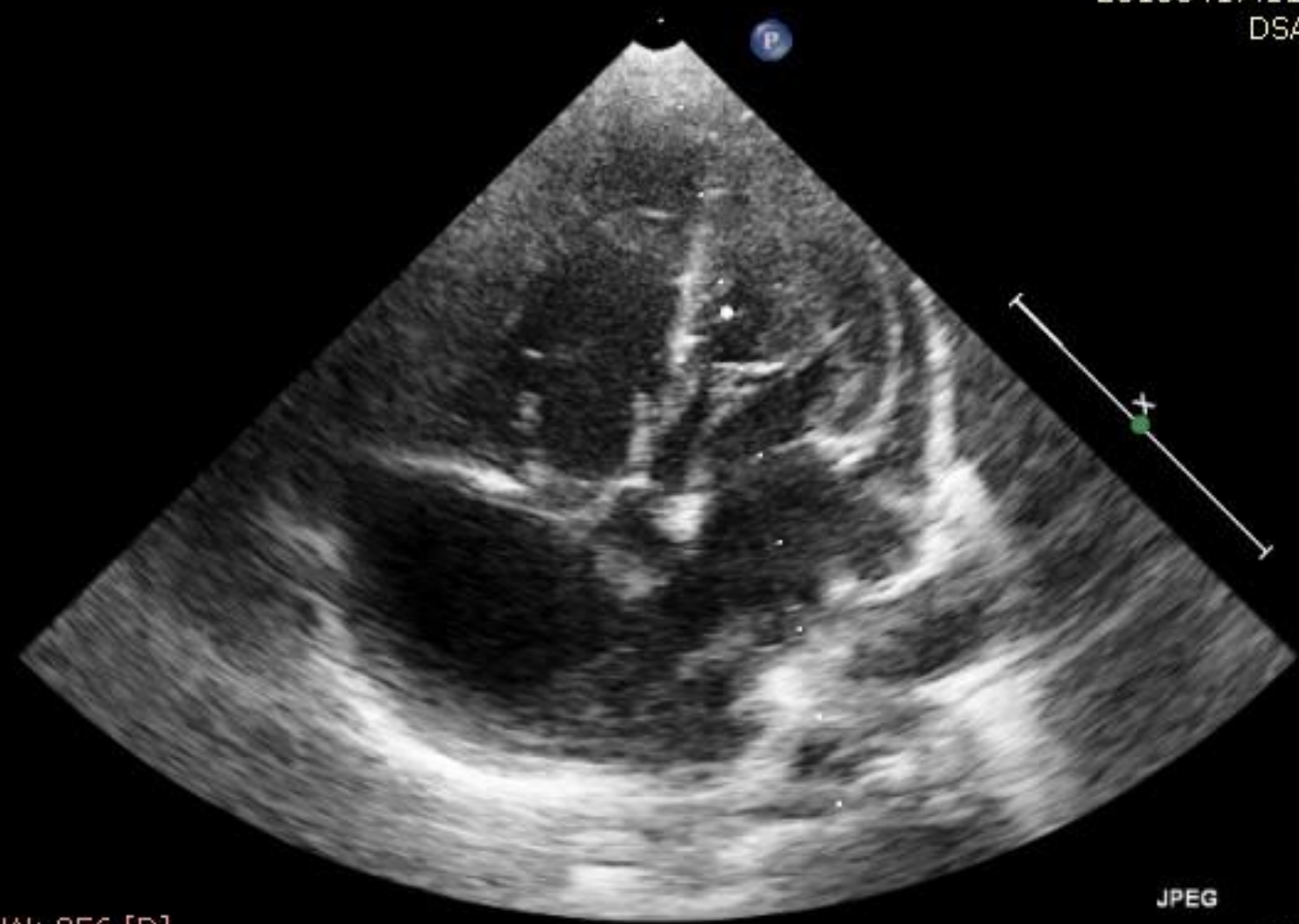
Imagistică

- Ecografic:
- Evidențierea întreruperii de arc aortic;
- Prezența a. subclavie dr aberantă/izolată;
- Defecte asociate: VSD, CAP;
- Evaluarea CEVS;
- Evaluarea VAo, hipoplazia subaortică (50-80% din cazuri);
- +/- timus.

12/05/2006 16:21:39



2D
73%
C 50
P Off
Res



WL: 128 WW: 256 [D]

JPEG

*** hpm
4/17/2015 11:01:05 AM

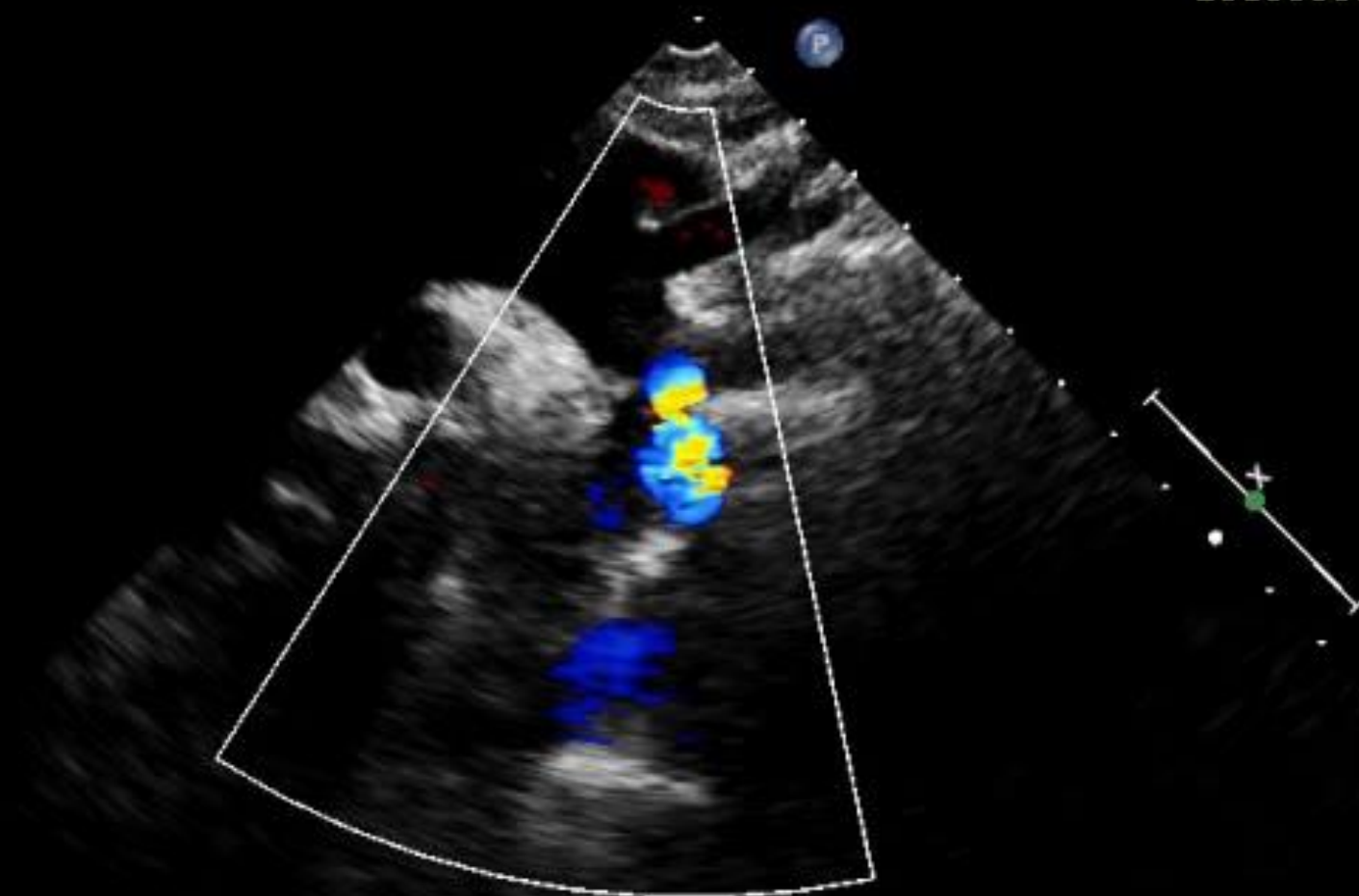
R 13Hz
4cm

D
72%
50
Low
Gen

F
66%
5MHz
WF High
led



PL: 128.WW: 256 [D]



JPEG

6/8/2015 12:06:27 PM

test





**Munca pe care o îndeplinim
cu plăcere ne vindecă
de truda ei.**

William Shakespeare