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

MODUL TEORETIC

MCC Cianogene
Cianoza

• Definitie: colorarea albastruie a pielii si mucoaselor datorita cresterii cc de Hb redusa >5g/100 ml sange

• Cianoza centrala: reducerea cc O2 in sangele arterial

• Cianoza periferica: creste extractia de O2 de catre tesutul periferic, cc O2 in sangele arterial este normala.
Apare in soc, hipovolemie, vasoconstrictie la rece
Box 11-1. CAUSES OF CYANOSIS

- Reduced arterial oxygen saturation (i.e., central cyanosis)
- Inadequate alveolar ventilation
- Central nervous system depression
- Inadequate ventilatory drive (e.g., obesity, pickwickian syndrome)
- Obstruction of the airway, congenital or acquired
- Structural changes in the lungs and/or ventilation-perfusion mismatch (e.g., pneumonia, cystic fibrosis, hyaline membrane disease, pulmonary edema, congestive heart failure)
- Weakness of the respiratory muscles
- Desaturated blood bypassing effective alveolar units
- **Intracardiac right-to-left shunt (i.e., cyanotic congenital heart defect)**
- Intrapulmonary shunt (e.g., pulmonary atroioventricular fistula, chronic hepatic disease resulting in multiple microvascular fistulas in the lungs)
- **Pulmonary hypertension with the resulting right-to-left shunt at the atrial, ventricular, or ductal levels (e.g., Eisenmenger's syndrome, persistent pulmonary hypertension of the newborn)**
- Increased deoxygenation in the capillaries (i.e., peripheral cyanosis)
- Circulatory shock
- Congestive heart failure
- Acrocyanosis of newborns
- Abnormal hemoglobin (unrelated to the degree of oxygenation)
- Methemoglobinemia (e.g., well water ingestion, aniline dye, congenital methemoglobinemia)
- Carbon monoxide poisoning
Detectia cianozei:

• Cea de origine cardiaca trebuie rapid diagnosticata pentru un management corect
• Nn normal:-acrocianoza
  -policitemie

PULSOXIMETRIE
PO2-GAZE SANGVINE
Hyperoxic test
cyanosed or not

- Pulse oximeter - not always reliable
  “a random number generator”

- Rt radial ABG in air and after 5-10 min O2
  paO2 > 250mmHg - excludes CCHD
  paO2 > 160 - CCHD unlikely
    (UO TAPVR False negative!)
  paO2 < 100 - CCHD likely (usually lower)
  (severe Lung disease (high paCO2), PPHN/PFC)
“Radial ABG more useful than ECG or CXR in detection of cyanotic heart disease”

Warburton 1981
Consecintele si complicatiile cianozei
1. Policitemia

**Figura 3. Mecanismos envolvidos na trombogênesis e distúrbios hemorrágicos nas cardiopatias congênitas cianogênicas**
2. Tulburari de coagulare

- Trombocitopenie
- Niveluri scazute de: Fg, fV, fVII
- Petesii, gingivoragii, epistaxis
3. Hipocratism digital

- Mecanism: megacariocitele patrund în circ sistemica și la nivelul capilarelor degetelor și datorită incetinirii fluxului descărcă factori de creștere
- Apare după varsta de 6 l
- Poate exista și în
  - boli hepatice
  - endocardita subacuta
  - ereditar
Cianoza (coloratia albastra) buzelor si a extrematiiilor

Degete hipocratice
4. Crize hipoxice

- perioada de plans extrem de agitat
- hiperpnee
- accentuarea cianozei
- uneori convulsii
- in faza extrema – deces
- squatting
5. Consecințe SNC

- Abces cerebral: febra, cefalee, focar neurologic
- cresterea viscozității - microinfarcte - colonizare bacteriana
- AVC
- emboli: cavitati cardiac / sistem venos
Differential Diagnosis of Cyanosis in the Neonate

- Primary cardiac lesions
- Decreased pulmonary blood flow, intracardiac right-to-left shunt
  - Critical pulmonary stenosis
  - Tricuspid atresia
  - Pulmonary atresia/intact ventricular septum
  - Tetralogy of Fallot
  - Ebstein anomaly
  - Total anomalous pulmonary venous connection with obstruction
- Normal or increased pulmonary blood flow, intracardiac mixing
  - Hypoplastic left heart syndrome
  - Transposition of the great arteries
  - Truncus arteriosus
  - Complete common atrioventricular canal
  - Total anomalous pulmonary venous connection without obstruction
  - Other single-ventricle complexes
MCC cianogene cu debit pulmonar scazut sunt intracardiac dreapta-stanga

- TETRALOGIA FALLOT
- ATREZIA PULMONARA
- ATREZIA DE VALVA TRICUSPA
- BOALA EBSTEIN
Tetralogy of Fallot

- Etienne-Louis Arthur Fallot made the first published bedside diagnosis that was proven at post-mortem in 1888 and called the condition “maladie bleue”
Tetralogia Fallot

- 10 % din MCC
- Cea mai frecventă MCC cianogena

- DSV larg: perimembranos cu extindere in zona subpulmonara
- Obstructie in CEVD:
  - 45% infundibular, 10% valvular, împreună 30%, 15% atrezie VP
- Hipertrofie VD
- Ao calare pe SIV

- Functional doar 2 elemente sunt necesare
  - DSV larg
  - obstructie in CEVD
  - HVD e sec., iar Ao poate fi dextropusa variabil
Tetralogy of Fallot
• Anomalii coronariene
Variante si leziuni asociate

- Dubla cale de iesire VD
- TF cu CAVC
  - Cel mai frecvent Rastelli C

- TF cu absenta VP
  - Exista valva rudimentara realizand stenoza si insuficienta severa
  - De obicei se asociaza cu absenta CAP
  - Dilatare de ramuri AP cu compresia bronsiilor si arteriopatie pulmonara intraparenchimatoasa

- Anomalii de arc aortic
  - Arc aortic drept -25 %
  - Dublu arc aortic
Variante si leziuni asociate

• TF cu atrezie pulmonara si/sau hipoplazie severa pulmonara
  ➢ Atrezie VP: short segment atrezia
  ➢ Atrezie AP: long segment atrezia

A fost clasificat oarecum gresit ca si Tunchi tip IV (Collet si Edwards). De asemenea descris ca si Pseudotruncus

Comitetul de Nomenclatura al Societatii de Chirurgie a malformatiilor cardiace clasifica aceasta asociere sub umbrela: Atrezie pulmonara cu DSV
TF cu atrezie pulmonara si/sau hipoplasie severa pulmonara

- Exista 3 categorii
  A.
  1. intreruperea fluxului pulmonar anterograd la nivelul VP/AP
  2. exista ramuri AP confluente
  3. CAP
  B.
  1. De cele mai multe ori atrezie AP
  2. Exista ramuri pulmonare si colaterale aortopulmonare/CAP cu varsare in ramuri AP,care iriga ambii lobi pulmonari
  3. Poate exista discontinuitate de ramuri AP
  C.
  1. Nu exista ramuri AP.
  2. Colateralele aortopulmonare iriga direct ambii lobi pulmonari
Manifestari clinice

• Suflul se aude de la nastere: este dat de stenoza pulmonara (DSV este larg nerestrictiv)

• Cianoza apare de la nastere sau la scurt timp după aceea

• Dispneea la efort, squatting, crizele hipoxice apar mai tarziu în evolutie

• Exista forma de TF acianotica-pink Fallot care poate prezenta semne de ICC secundara unui sunt larg stg-dpt
Pink fallot / cyanotic FAllot
Ecografia

- Pozitia cordului, situs atrial, conex venoase, concordanta A-V
- Evaluarea SIA
- Evaluarea valvelor AV
- DSV: malaliniere/inlet (AV canal)/doubly committed
  - existenta DSV musculare
  - restrictiv/nonrestrictiv;
  - directia fluxului prin DSV
- Gradul si morfologia obstructiei in CEVD
- Inelul VP si morfologia VP
- Dimensiunile AP si ramuri
- Evaluarea Vao
- CAP/MAPCA
- Evaluarea arcului aortic
- Evaluarea arterelor coronare
ecografía
Evolutie naturala-TF

• Cianoza se accentueaza gradat

• Policitemie secundara

• Crize hipoxice

• De obicei cresterea este relativ buna, daca cianoza este severa, cresterea este deficitara

• Abcesele cerebrale apar mai tarziu in evolutie , la copilul prescolar/scolar
Crizele hipoxice

- Varf de incidenta 2-4 l
- Nu se coreleaza cu gradul de cianoza in repaus
- Apar la plans, alimentatie, scaun
Crize hipoxice - tratament

- Pozitie genupectorala
- Morfina 0,2 mg/kg
  - deprimă centrul respirator
  - oprește hiperpneea
- O2 se adm de rutina-s-a demonstrat ca are efect minim pe creșterea sat O2
- Bic de Na-corectarea acidozei 1mEq/kg iv, repetat la 10-15 min
- Adrenalina
- Propranolol iv 0,01-0,25 mg/kg
- Ketamina 1-3 mg/kg adm in 60 s, crește rezist sistemica, sedativ
Management

• Medical:
  ➢ Propranolol 0,5-1,5 mg/kg c la 6 ore
  ➢ Tratamentul crizelor hipoxice
  ➢ Tratamentul anemiei
Management

- Chirurgical

1. Paletiv- sunt BT
Management

- Chirurgical

2. Corectie totala
- Simptomatici: 3-4 l
- Asimptomatici: 4-24 l

Mortalitate 2-3 %
Complicatii postoperatorii

• Insuficienta pulmonara

• BRD

• BAV total

• Aritmii ventriculare
Follow-Up of Repaired ToF

- Significant PR - Following transannular patch
- Residual RVOT obst.
- RV Dilatation, TR, RV Failure
- Residual VSD
- Progressive AI with or without root dilation
- LV Dysfunction
- Infective Endocarditis
- Electrical Complications: RBBB, Bifascicular block, 3° AV block, A FI., AF, NSVT, VT
- Sudden Cardiac Death

www.escardio.org/EAE
TF cu absenta de VP
-3-6% din TF
-regurgitare pulmonara severa
--dilatatie anevrismala tr AP si ramuri
  -compresie traheobronksica
cu dificultati severe de respiratie imediat dupa nastere sau din prima saptamana
-exista forme cu simptomatologie usoara
Atrezie pulmonara cu SIV intact

- < 1% din MCC
- VP atretica
- infundibulul pulmonar atretic
- hipoplasie tr AP
- VD variabil
- VT poate fi ebsteinoida/stenotica
- SIV intact
- fistule coronariene-VD.Circ coronariana dependenta de PTDVD

Necesita DSA/CAP pt supravietuire.(CAP este inversat, vertical)
Tipul I
• Atrezie pulmonara
• Hipoplasie VD

➢ Asociaza
- patologie de VT(hipoplasie, Ebstein)
- hipertrofie severa VD
- Fistule coronariene

Tipul II
• Atrezie pulmonara
• Cavitati drepte largite sau normale

• Asociaza
• -IT semnificativa
• AD dilatat
• -Fara fistule aorto-coronariene
ISTORIE NATURALĂ

• 50% din nn mor în primele 2 s
• 85% mor în primele 6 l
Hipertrofie atriială dreaptă

Hipertrofie stânga

ax la stg (anormal pt varsta nn)
Ecografia

- **Debitul prin CAP**
  - mentine debitul pulmonar
- **Suntul prin DSA**
  Decomprimă AD și permit suntul din sistemul venos sistemic către AS
- **Marimea VD**
  - prezentă sau absenta celor 3 segmente: inlet, trabecular, outlet
- **Evaluarea CEVD**
  - prezentă lumenului infundibular, atrezia musculară/membranoasă
- **Prezenta unei deschideri in VP**
  - datorită jetului din CAP greu vizibilă (jetul inchide valva), se poate vizualiza IP
  - Evaluarea VT
  - morfologia valvelor,
  - marimea inelului
  - $Z \text{ score} < -3$, corectie univentriculară; se asociază cu sinusoida
  - $Z \text{ score} > -3$, poate fi corectat biventricular
- Inel T/inel Mi $> 0,5$ prognostic biventricular bun
- Existenta de fistule coronariene – VD/sinusoida
• Evaluarea VT
  - morfologia valvelor,
  - marimea inelului
  Z score< -3, corectie univentriculara; se asociaza cu sinusoida
  Z score > -3, poate fi corectat biventricular
  Inel T/ inel Mi > 0,5 prognostic biventricular bun

• Existenta de fistule coronariene – VD/sinusoida
  Sinusoidalele VD sunt canale endoteliale in miocard care comunica cu cavitatea VD.
  Exista in viata fetala timpurie spatii sinusoidale care hranesc miocardul. Acestea pot persista in viata postnatala si determina comunicare VD-artere coronare

Anormalitati artere coronariene: stenoze severe sau atrezia ostiumului coronar-ca urmare
miocardul nu primeste flux anterograd din a coronara ci retrograd din cavitatea
VD. Circulatie coronariana dependenta de VD
Cateterism

• Aprecierea circulației coronariene: stenoze, fistule

• Aprecierea dependentei circ coronariene de VD

• Aprecierea VD
Management

• Medical
  - PG E1
  - corectarea acidozei metabolice
  - mentinerea unui Ht > 40 pentru o perfuzie tisulara adecvata
  - suport inotropic daca perfuzia este inadecvata
  - mentinerea unei sat > 70%
• Chirurgical
  - abordarea poate fi biventriculara sau univentriculara in functie de dimensiunile VD, inelul tricuspidei si prezenta dependentei circulatiei coronariene de VD
Atrezie VT

- 1-3% din MCC
- VT este absenta
- Hipoplazie VD prin nedezvoltare regiunii inlet
- Necesita DSA/DSV/CAP pentru supravietuire
- Vasele mari normal pozitionate in 70% si transpuse in 30%
Manifestari clinice

- Cianoza severa apare de la nastere
- Tahipnee
- Dificultăți de alimentare
Management

• Medical
- PG E1 pentru mentinerea CAP
- Rareori ICC ce necesita tratament

Chirurgical: proceduri paleative-Fontan
EBSTEIN

• <1 % din MCC
• Malformatie VT cu insertie apicalizata a VT septala si posterioara
• Atrializare VD
• AD dilatat
• PFO/DSA
• Regurgitare tricuspidiana variabila
• Asociere cu alte MCC:
  - atrezie pulmonara, T.Fallot, DSV
• Asociere frecenta cu WPW
  - Tulburari de ritm supraventriculare
A pencil sketch of Wilhelm Ebstein published in the Festschrift celebrating Ebstein's 70th birthday. Published by permission of the Mayo Clinic Proceedings, where it was published by Mann RJ, Lie JT. The life story of Wilhelm Ebstein (1836–1912) and his almost overlooked description of a congenital heart disease.
Anatomy

- Maldevelopment of Tricuspid Valve
- *Embryologically, TV is normally formed by delamination or exfoliation of inner layer of RV myocardium up towards the tricuspid annulus*
- If this process is arrested or incomplete, the attachments of the leaflets are apically displaced
Ebstein’s Anomaly
Right Ventricle & Tricuspid Valve

Failure of Delamination

Spectrum with Infinite Variability
Manifestari clinice neonatale

Debit pulmonar scazut datorita

• IT severe

• Disfuncției de VD

• RVP crescute postnatal

Cianoza
- datorita suntului dr-stg prin DSA

Evolutia se amelioreaza odata cu scaderea RVP
“Himalaya” P wave

rSr’ QRS Complex
Ecografia

• Insertie apicalizata VT septala >8 mm/m2
• Morfologia si atasarea de sept a VT septala si anterioara (tethering)
• Coaptarea VT/gradul de IT
• Dilatarea AD
• Prezenta DSA/PFO
• Aprecierea functionala VD
• Asocierea cu alte malformatii
Echo for Ebstein’s
What the Surgeon Wants to Know?

- Mechanism of TR - # of jets, location
- Delamination & tethering of each leaflet
- Status of leaflet edges
- How much annular dilatation
- Unsupported segments, fenestrations
- Size & function of RV & atrialized RV
- Ventricular septum & LV function
Severe Ebstein's malformation of tricuspid valve (4-chamber view) showing marked downward displacement of shelf-like posterior leaflet with attachment to underlying free wall by numerous muscular stumps (arrows), markedly dilated atrialized portion of right ventricle (ARV), small functional portion of right ventricle (RV), leftward bowing of ventricular septum, and marked dilatation of right atrium (RA). LA indicates left atrium; LV, left ventricle.
Carpentier’s classification

- In 1988, Carpentier et al. proposed the following classification of Ebstein’s anomaly -
  - **Type A**: The volume of the true RV is adequate
  - **Type B**: A large atrialized component of the RV exists, but the anterior leaflet of the TV moves freely
  - **Type C**: The anterior leaflet is severely restricted in its movement and may cause significant obstruction of the RVOT
  - **Type D**: Almost complete atrialization of the ventricle except for a small infundibular component.
EBSTEIN’S ANOMALY
(Carpentier’s classification)

TYPE A (M+C+)

TYPE B (M+C-)

TYPE C (M-C-)

TYPE D (“tricuspid suck”)

M – mobility  C - contractility
Celermajer Index

- Celermajer et al. described an echocardiographic grading score for neonates with Ebstein’s anomaly, the Great Ormond Street Echocardiography (GOSE) score, with grades 1 to 4.
- The ratio of the combined area of the RA and atrialized RV is compared to the functional RV and left heart. This classification is particularly helpful with neonatal Ebstein’s anomaly.
  - Grade 1: ratio < 0.5
  - Grade 2: ratio of 0.5 to 0.99
  - Grade 3: ratio of 1.0 to 1.49
  - Grade 4: ratio ≥ 1.5

Evolutie naturala

• 18 % din nn simptomatici, deces in perioada neonatala
• -30% deces pana la varsta de 10 a
• Cianoza, ICC, disfunctie VS, tulburari de ritm
Management

• Medical

- nn cianotici sever:
  ➢ PGE1,
  ➢ suport inotrop,
  ➢ vasodilatatoare pulmonare, OXID NITRIC
  ➢ corectia acidozei metabolice
Preop Mx of Critically ill neonates & infants

- Hypoxia & Acidosis cause pulmonary vasoconstriction !!

while

- Hyperoxia & Alkosis causes pulmonary vasodilatation !!
Preop Mx of Critically ill neonates & infants

- **Measures to reduce PVR**
  - Mechanical Ventilation - High FiO2/ Hyperventillation /PEEP
  - Sedation + Paralysis – avoids reflex ↑ in PVR secondary to noxious stimuli
  - Alkalosis-pulmonary vasodilator /pH7.50-7.60/ sodabicarb or THAM
  - Inhaled NO-starting dose 5-40ppm

- **PGE1 infusion** - to keep the ductus arteriosus patent & maintain the pulmonary blood flow

- **Correction of Metabolic Acidosis** – improves myocardial function

- **Inotropes** - Avoid Adrenaline as far as possible as it ↑es PVR

- **Avoid Overzealous Volume Infusions** - can cause further annular dilatation – worsen the TR
Management

• Chirurgical

• *Indicatie*:
1. Nn critici care in ciuda trat medical simptomatologia persista
2. Restrictia severa a activitatii fizice, clasa functionala III,IV
3. Cianoza severa, ICC
4. Aritmii severe- ablatia cu RF

• *Abordare*
1. - inchidere DSA/chirurgia VT
2. - protezare VT
3. Proceduri Fontan
Neonatal Management

Ebstein’s

Antegrade Pulmonary Flow Good AL
- 2-VENTRICLE REPAIR

Anatomic Pulmonary Atresia, Hypoplastic PA
- 1-VENTRICLE REPAIR

Functional Pulmonary Atresia
- Small, poor LV: TRANSPLANT
- Stable, Good AL: 2-VENTRICLE REPAIR
- Unstable, Poor AL: 1-VENTRICLE REPAIR
Operative steps for Ebstein's anomaly repair

MCC CIANOGENE CU DEBIT PULMONAR CRESCUT

• TRANSPOZITIA DE MARI VASE

• TRUNCHI ARTERIAL COMUN

• VENTRICUL UNIC
TRANSPOZITIA DE MARI VASE

- 5% din MCC
  - Ao are origine in VD
  - AP are origine in VS
  - PFO/DSA
  - DSV -30%
  - DSV+obstructie semnificativa CEVS: 10%
  - Asociere alte MCC: CoAo,Arc aortic intrerupt
  - Forma clasica D transpozitie,Ao este situata anterior si la dreapta fata de AP
Fiziopatologie

- TMV+PFO(DSA restrictiv)

-Nn este cianotic la nastere si are sat O2=30-50%
Rezulta **glicoliza anaeroba** – **acidoza metabolica**
- **hipoxie+acidoza** – **disfunctie miocardica**
- postnatal
  - scad RVP si creste fluxul pulmonar
  - suprasolicita AS si VS. Asociat cu disfuncția miocardica=insuf cardiaca
• TMV+ DSA
Sat O2 =80 %
-nu apare acidoza și nici IC în primele 10-15 zile postnatal
Deci DSA nerestrictiv este esential în evolutia clinică a TMV
Manoeuvre de RASHKIND
ECO
Evolutie naturala

- Hipoxie, acidoza, ICC - 90% deces in primele 6 l
- TMV cu SIV intact este grupul cel mai afectat, cu imbunatatire spectaculoasa dupa Rashkind
- TMV+CAP evolutie ca TMV+DSV
- TMV+DSV+St pulm=plaman protejat, evolutia cea mai buna
Management

- Medical
- -corectia acidozei
- -corectia hipoglicemiei
- -corectia hipocalcemiei
- Prostaglandina E1-deschiderea si mentinerea CAP
- Tratamentul IC: diuretic , suport inotrop
Management

- Chirurgical

  - Timing:
    - TMV /+DSV/+CAP --2 sapt
    - TMV-st pulm: 6-9l
    - Mortalitate <5 %
Dubla cale de iesire VD

< 1% din MCC

Ao dextropusa >50%. Ambele vase mari au originea in VD
- vase mari normopuse/transpuse
- DSV: subaortic sau subpulmonar (Taussig-Bing)

- Discontinuitate intre inelul mitral si inelul vavelor semilunare
Manifestari clinice

• Fara stenoza pulmonare
  -evolutie tip DSV larg nerestrictiv → ICC

• Cu stenoza pulmonara
• -evolutie tip Tetralogie Fallot
TRUNCHI ARTERIAL COMUN

• <1 %
• -exista un singur trunchi arterial ce furnizeaza debit pentru circulatia sistemica,pulmonara,coronariana
• DSV larg
• Valva truncala: bicuspa, tricuspa, quadricuspa, de cele mai multe ori cu grad de incompetenta
• F rar stenotica
• Asocierea cu Sd Di George 30%
Classification & Anatomy

COLLETT & EDWARDS

VAN PRAAGH
• Frecvent tipul I si II cu flux crescut pulmonar, evolutie asemanatoare cu transpozitia de mari vase

• Tipul III si IV frecvent cu debit scazut pulmonar-evolutie asemanatoare T.Fallot
Manifestari clinice

• Cianoza care poate apare imediat după nastere

• ICC la zile sau saptămâni după nastere

• Istoric de dispnee la alimentare, curba ponderala deficitara, infectii respiratorii frecvente
Evaluare clinica

• Ex fizica:
  - tahicardie, tahipnee
  - Suflu sistolic, suflu diastolic dacă există incompetența de valva truncala

• Rx
  - Cardiomegalie
  - Cresterea vascularizării pulmonare/scaderea vascularizării pulmonare

• ECG
  - HBV
Management

• Medical
- trat ICC

• Chirurgical
- abordare biventriculara
- mortalitate <10%
- varsta optima <3l
Operative technique for type I truncus arteriosus.

Figure 14-59 Operative technique for type I truncus arteriosus. A, Truncus arteriosus type I is shown with a large ventricular septal defect (VSD; broken circle) directly under the truncal valve. The vertical broken line on the right ventricle (RV) is the site of the right ventriculotomy. B, The pulmonary artery (PA) trunk has been cut away from the truncal artery, and the opening in the truncal artery is sutured to the truncal artery. Patch closure of the VSD (which is visible through the ventriculotomy) is completed in such a way that only left ventricular blood goes out to the truncal artery (creating the left ventricle [LV]–to–truncal artery pathway). C, A valved conduit or homograft is anastomosed to the pulmonary trunk. The posterior half of the proximal conduit is anastomosed to the upper end of the ventriculotomy. A small pericardial patch is trimmed and sutured into place to fill the defect between the allograft and the lower end of the right ventriculotomy. AO, aorta; RA, right atrium.
Dubla cale de intrare VS

- <1%
- ambele VAV sunt conectate la un ventricul predominant, de obicei VS (80%)
- exista un ventricul rudimentar
- un vas arterial are originea in ventriculul predominant, celalalt in ventriculul rudimentar
- D-TGA sau L-TGA in 85% din cazuri
- forma cea mai frecventa: DCIVS/L-TGA, aorta cu origine din ventriculul rudimentar
- 50% din cazuri, stenoza pulmonara
- Frecvent asociere cu CoAo sau intrerupere de arc aortic
• Evolutia depinde de fluxul pulmonar
• Flux pulmonar crescut
• -evolutia asemanatoare TMV sau DSV larg
• Flux pulmonar scazut
• -evolutie aemanatoare TF
Management

- Medical
- -trat ICC
- -mentinerea CAP deschis
- Chirurgical
- -proceduri paleative catre procedura Fontan
DRENAJ VENOS PULMONAR TOTAL ABERANT

• 1% din MCC
• Nu exista comunicare directa intre venele pulmonare si AS; venele pulmonare se varsa in sistemul venos tributar AD sau direct AD
• Exista DSA
• Cavitatile stangi sunt reduse de volum
• Poate exista obstructie in intoarcerea venoasa asociata cu HTP (frecvent cele infracardiaci)
• Supracardiac 50% -drenează in SVC printr-o vena verticală și vena inominată stg
• Cardiac 20 %: fie in sinusul coronar sau direct în AD
• Infracardiac 20% : in VCI, vena hepatica, vena porta
• Mixt 10 %
Manifestari clinice

• Depind de prezenta sau absenta obstructiei in intoarcerea venoasa
• Fara obstructie
  - ICC(tahicardie,tahipnee,dispnee,hepatomegalie)
  - cianoza usoara
Supracardiac TAPVC - CXR

“Snowman” appearance secondary to dilated vertical vein, innominate vein and right superior vena cava draining all the pulmonary venous blood.

- ECG
- semne de HVD, rsR in V1
Manifestari clinice

• Cu obstructie in intoarcerea venoasa pulmonara
cianoza severa
-stress respirator sever
Management

• Medical
  -tratamentul ICC;diuretic, suport inotrop
  -trat acidozei metabolice
  -inducerea unei respiratii alcalotice care sa scada RVP
  -PGE1?

• Chirurgical
  ➢ timing:
    -cu obstructie: cat mai repede , chiar in perioada neonatala
    -fara obstructie: 4-6 l, in functie de evolutia DSA
  ➢ Mortalitate 5 %
Complicatii:

- Criza de HTP
- Obstructie la locul anastomozei sau pe venele pulmonare
- Aritmii frecvent supraventriculare
Acest material a fost documentat/ validat/ prezentat la sesiunile de formare în cadrul proiectului „AD-COR Program inovativ de formare în domeniul cardiologiei pediatrice” - POSDRU/179/3.2/S/152012, proiect cofinanțat din Fondul Social Operațional Sectorial Dezvoltarea Resurselor Umane 2007-2013.

Beneficiar: Universitatea de Medicină și Farmacie „Carol Davila” București