

Prezentare caz

Ioana Ghiorghiu, Geanina Bercu, Carmen Ginghina-
Institutul „C. C. Iliescu” Bucuresti

Motivele internarii

Pacienta G.A. in varsta de 4 ani(12 kg/102 cm):

- Reevaluare clinica si paraclinica, in vederea stabilirii atitudinii terapeutice optime
- Pacienta si familia neaga simptome care sa restrictioneze activitatea zilnica

Istoricul bolii

- Transpozitie corectata de mari vase, diagnosticata dupa nastere, cu leziuni asociate:
 - DSV perimembranos, subpulmonar(operat la 1 an)
 - Stenoza pulmonara valvulara si infundibulara, corectate partial in 2002(rezectie infundibulara) si 2003(comisurotomie)
 - BAV grad III congenital(cardiostimulare initial epicardica-2002, ulterior endocardica, tip VVI-2003)

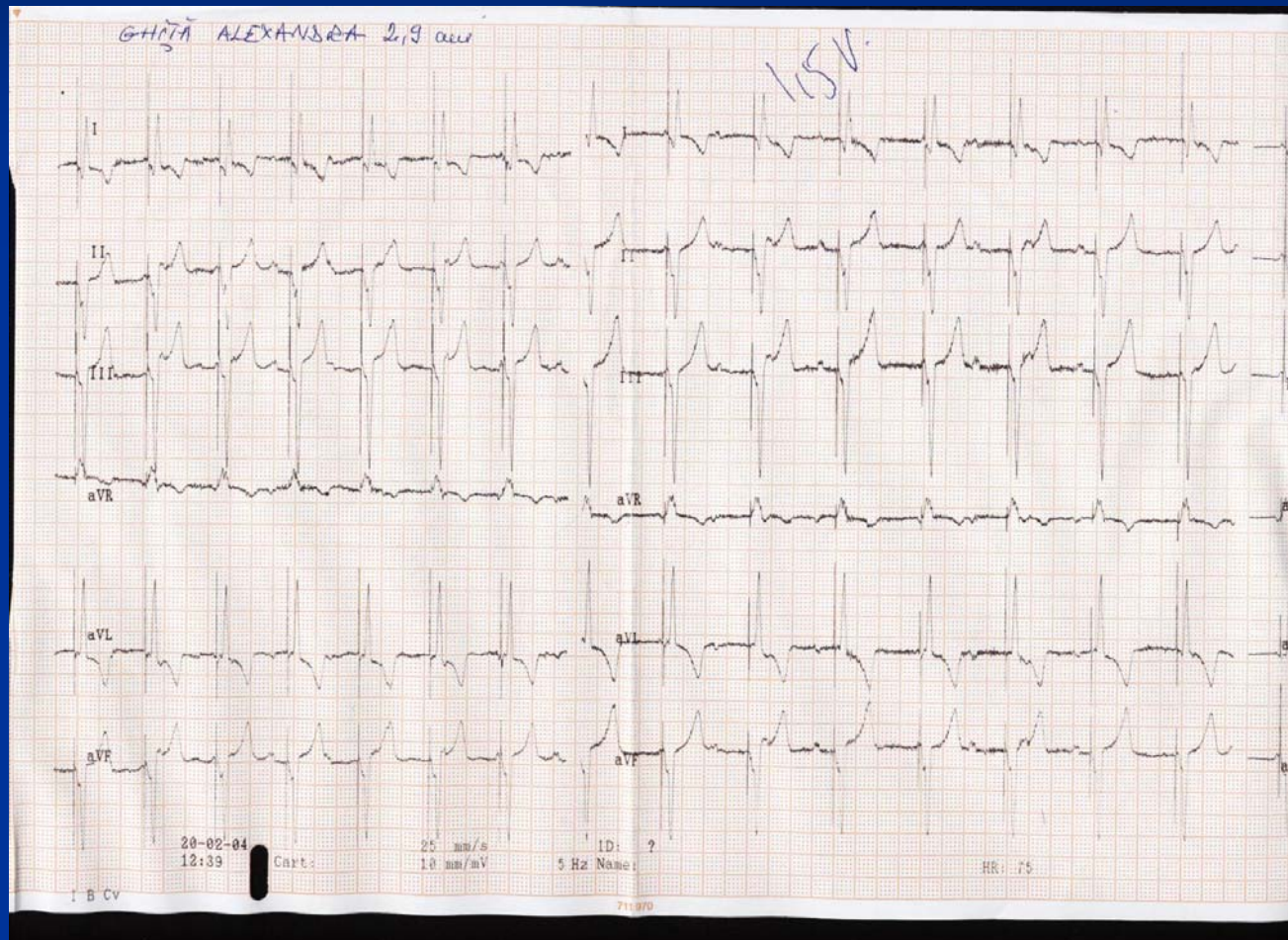
Evolutie

- Gradientul din tractul de ejectie al ventriculului anterior dupa prima interventie chirurgicala 50 mm Hg
- A doua interventie chirurgicala-comisurotomie valvulara pulmonara
- Nu se precizeaza prezenta/severitatea insuficientei atrio-ventriculare posterioare, ea fiind probabil progresiva

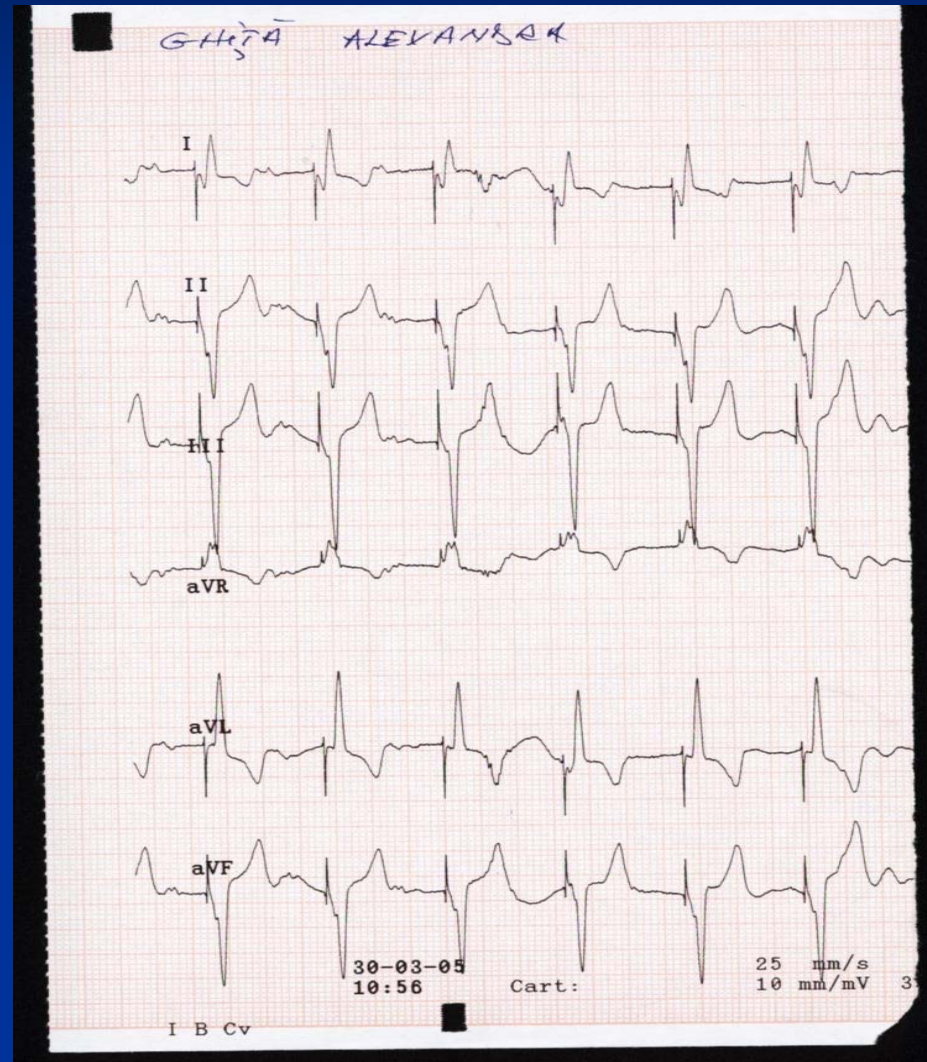
Examen clinic

- Dezvoltare staturo-ponderala normala
- Fara cianoza a extremitatilor
- Aria matitatii cardiace marita in diametrul transversal
- Zgomot II intarit
- Suflu sistolic in focarul pulmonar, grad V/VI, iradiat pe toata aria precordiala si pe arterele carotide
- Suflu sistolic endapexian, grad III/VI
- Fara semne de congestie sistemica
- T.A.=70/40 mm Hg

Electrocardiograma 2004



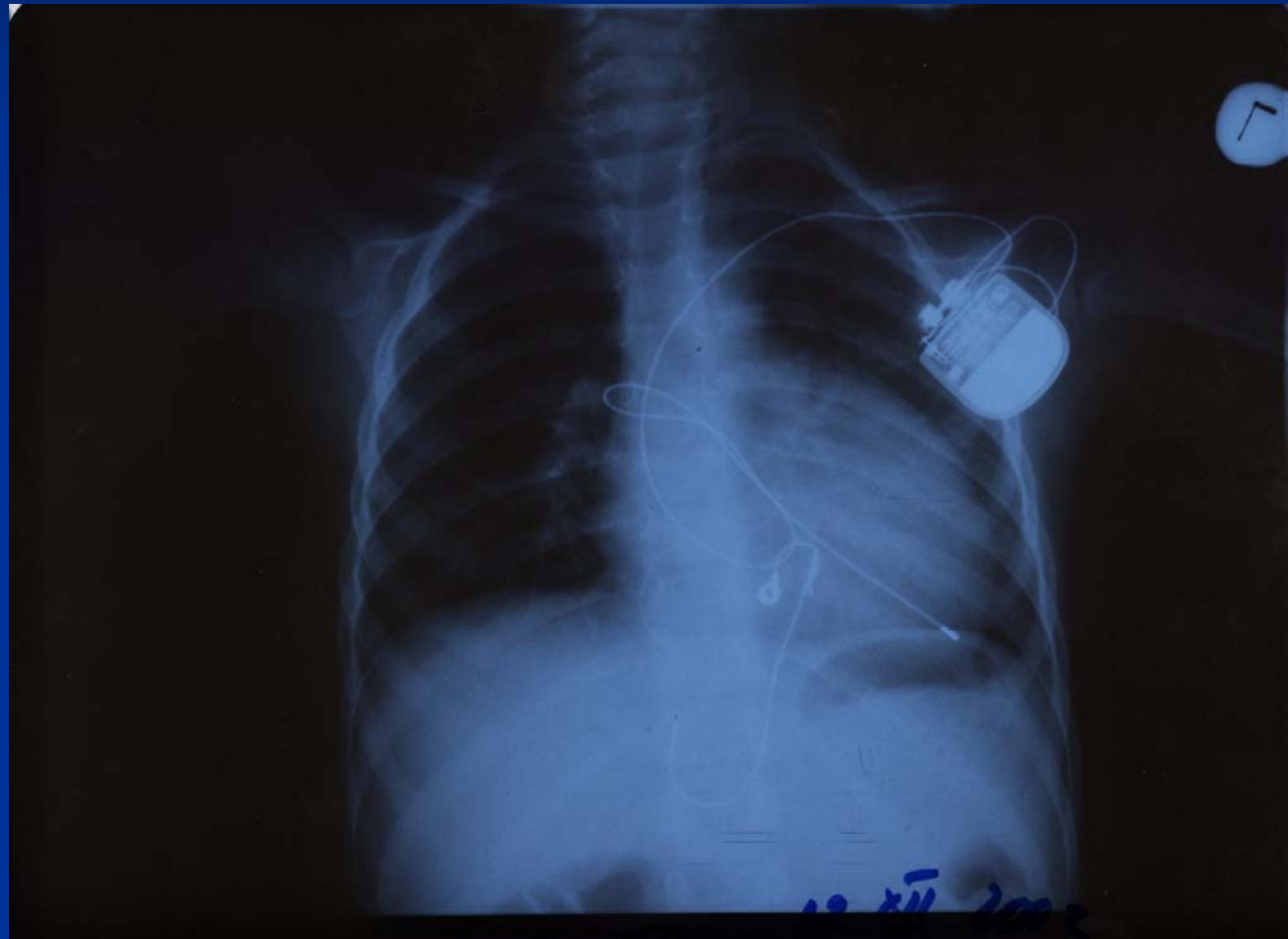
Electrocardiograma 2005



Radiografia toracica postero-anterioara 2002



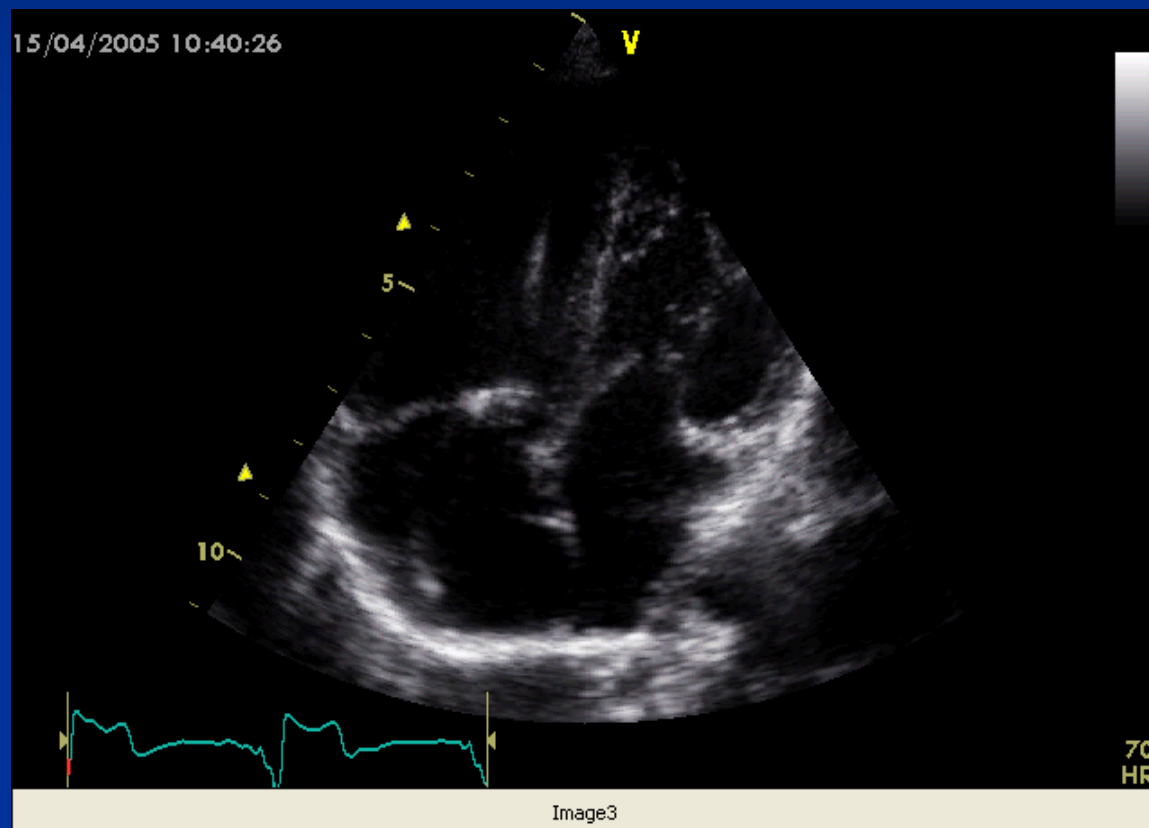
Radiografia toracica postero-anterioara 2003



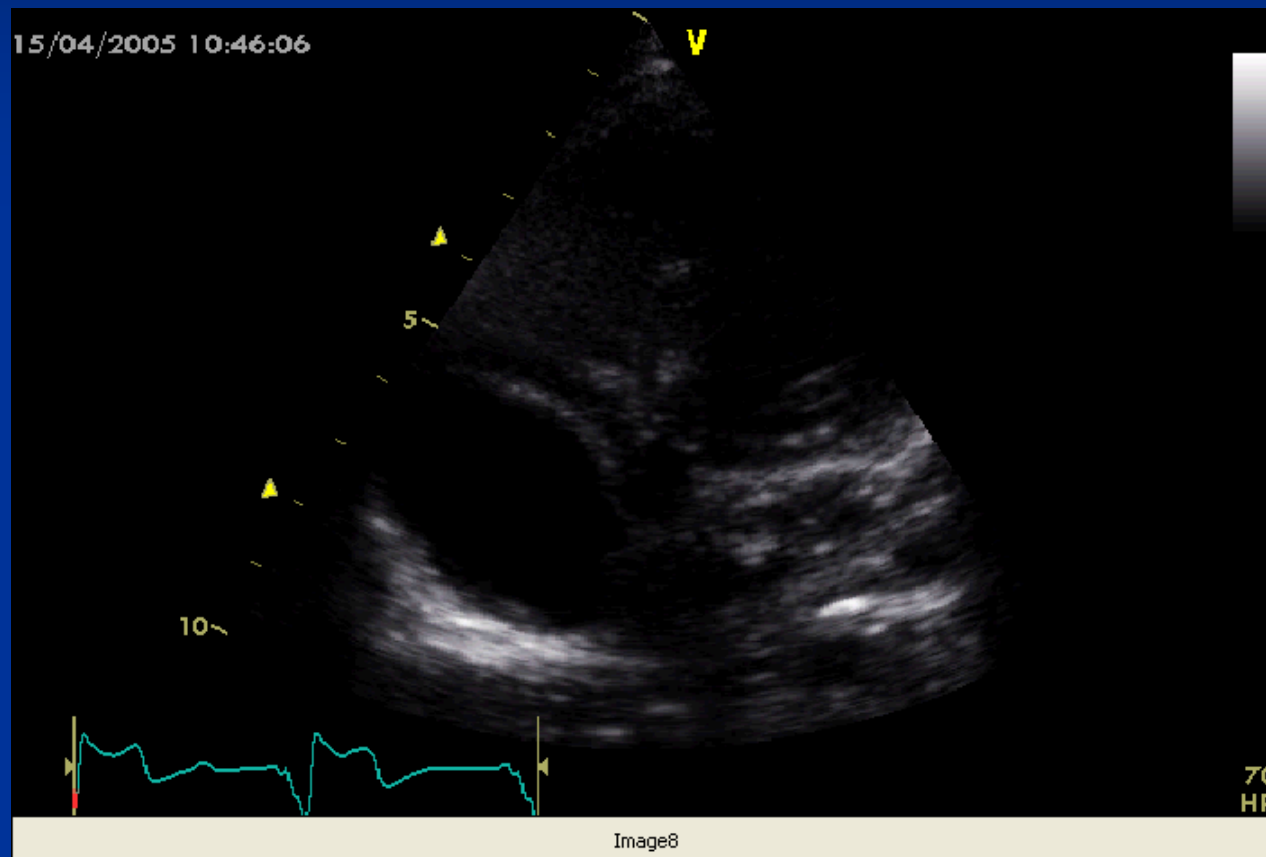
Biologic

Fara modificari patologice

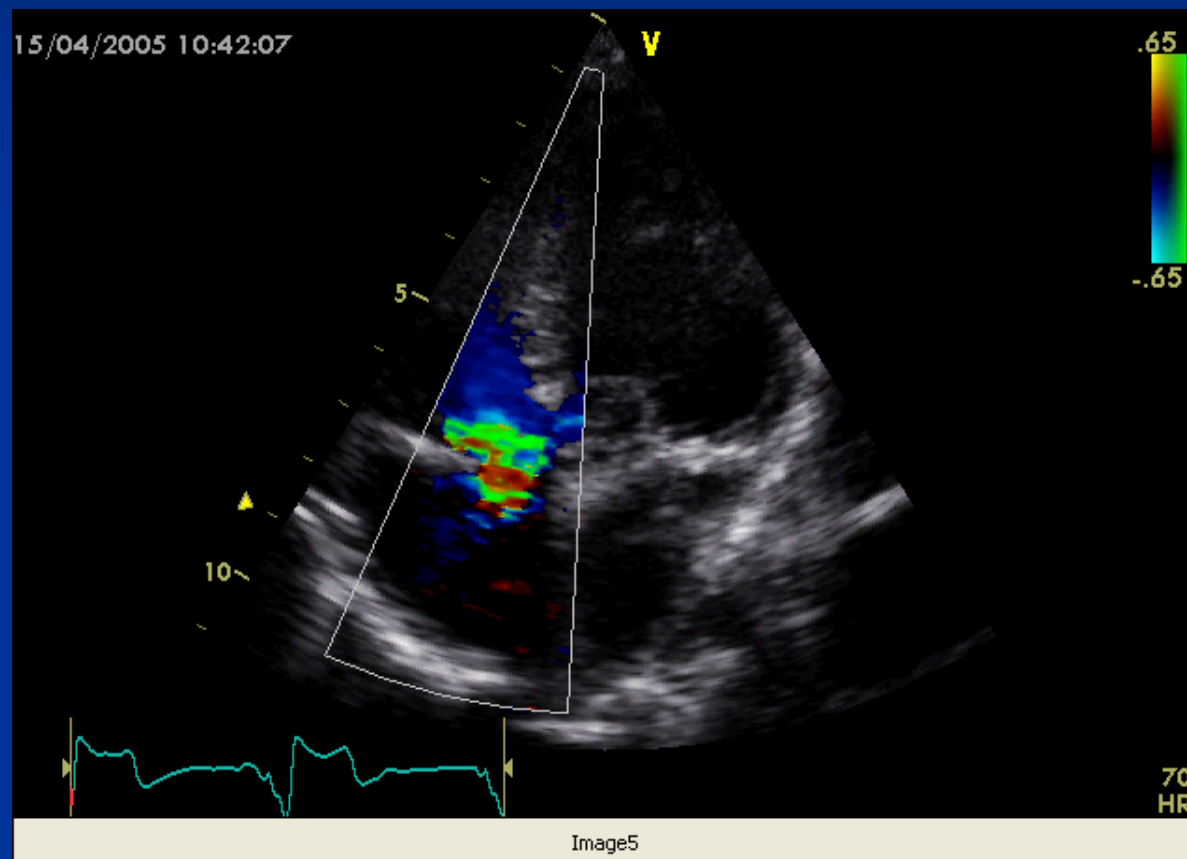
Ecocardiografia transtoracica



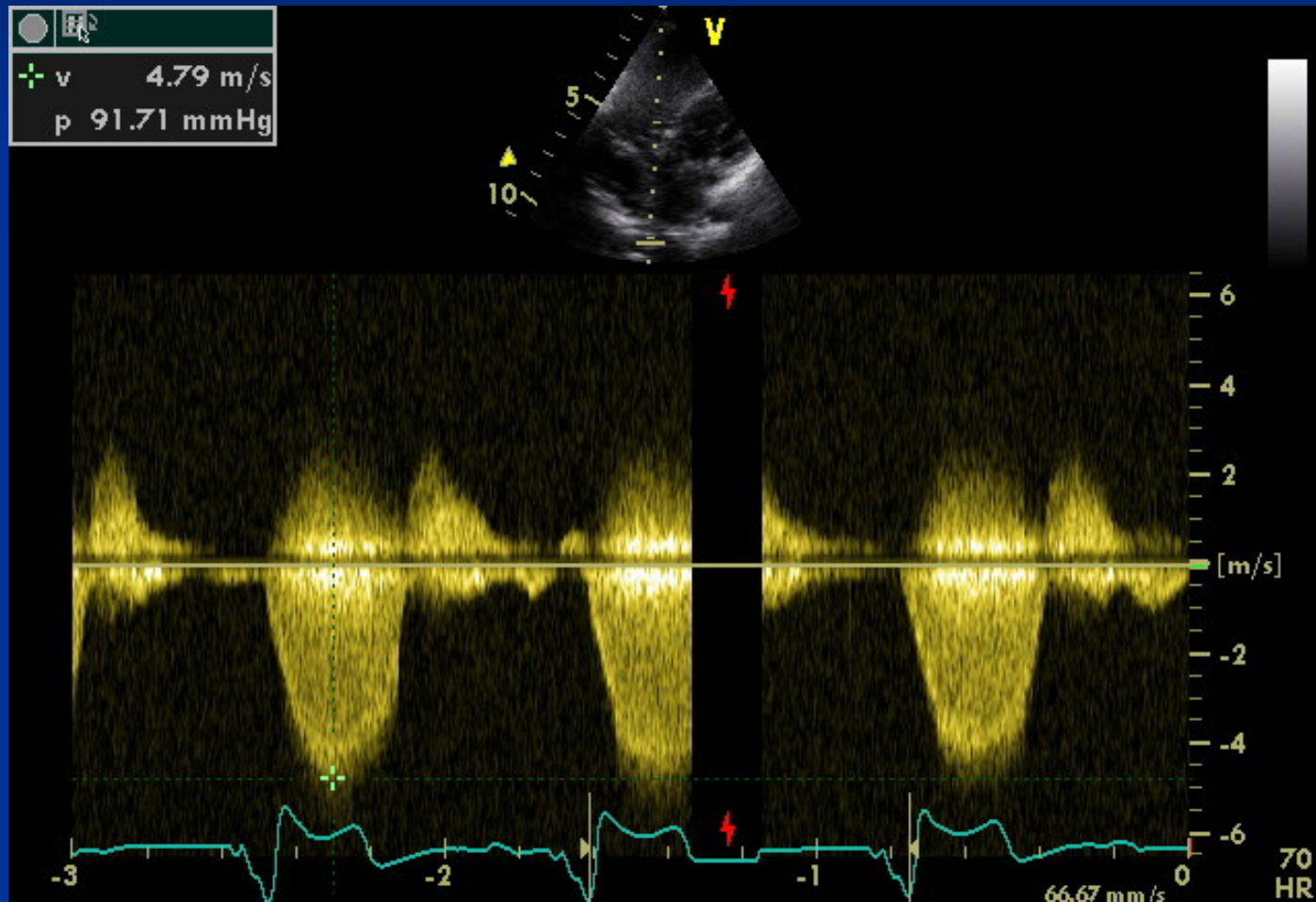
Ecocardiografia transtoracica



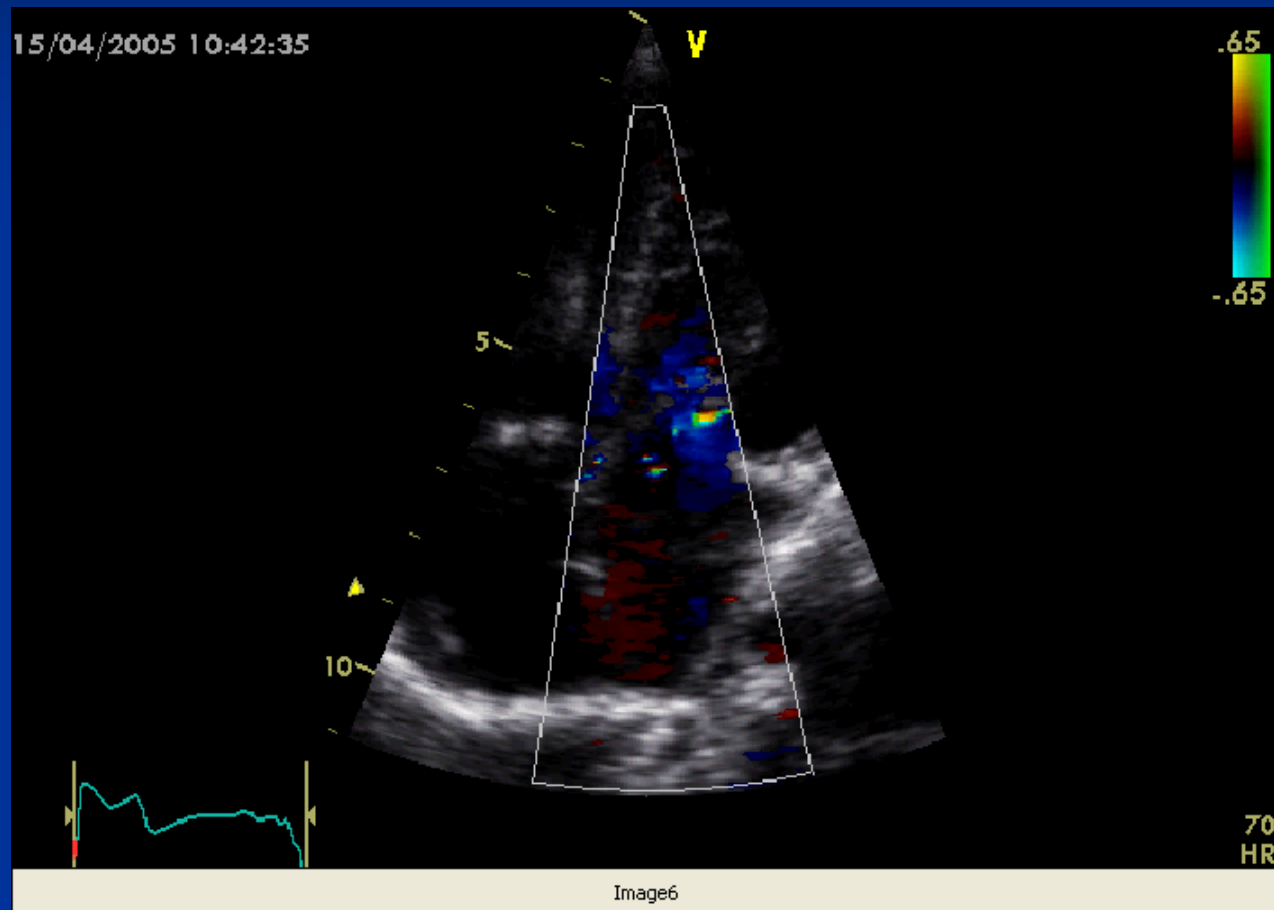
Ecocardiografia transtoracica



Ecocardiografia transtoracica



Ecocardiografia transtoracica



Ecocardiografia transtoracica

- Situs solitus atrial
- Concordanta veno-atriala
- Discordanta atrio-ventriculara si ventriculo-arteriala
- Regurgitare semnificativa la nivelul valvei atrio-ventriculare posterioara
- Stenoza stransa infundibulara, posibil si valvulara pulmonara (gradient maxim 92 mm Hg)
- Hipoplazie usoara de trunchi pulmonar (12 mm; ram drept 8 mm; ram stang 8 mm)

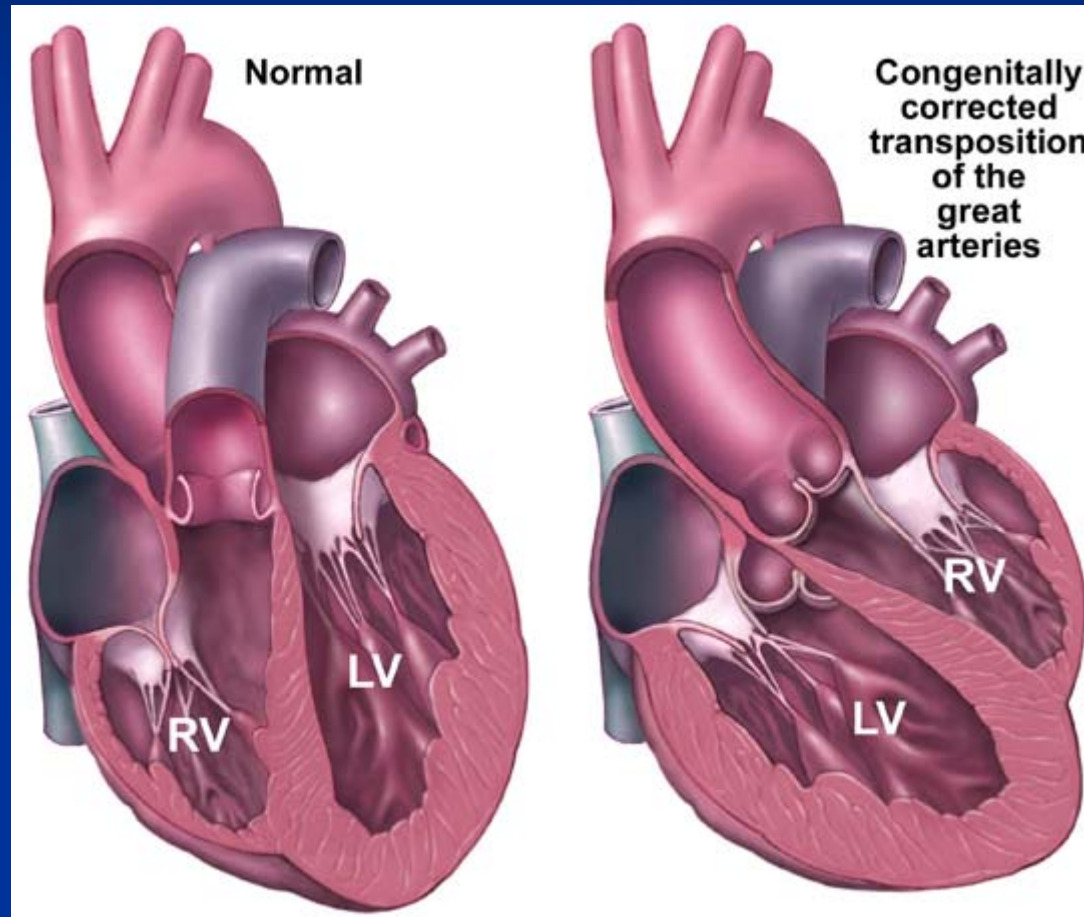
Diagnostic

- Transpozitie corectata de mari vase
- Stenoza stransa infundibulara si valvulara pulmonara
- Insuficienta atrio-ventriculara posterioara grad III
- BAV grad III congenital(cardiostimulare permanenta endocavitara)
- DSV perimembranos, subpulmonar operat(2002)
- Insuficienta cardiaca congestiva clasa II NYHA

Tratament actual

- Spironolactona 25 mg zilnic
- Furosemid 10 mg zilnic

Transpozitia corectata de mari vase



Date generale

- Boala rara (0,5 % din pacienții cu boli cardiace congenitale / mai puțin de 1000 cazuri raportate în literatură), asociind multiple anomalii morfologice și tulburări de conducere
- Supraviețuirea la 10 ani de la momentul diagnosticului 64-83%, funcție de anomaliile asociate

Dezvoltare embriologica

- Looping left-handed al tubului cardiac >>> discordanta atrio-ventriculara
- Lipsa rotatiei septului aorto-pulmonar >>> discordanta ventriculo-arteriala

Anomalii asociate-prevalenta

- Situs solitus atrial- 85-90 %
- DSV perimembranos, subpulmonar- 60-70 % (de regula, nerrestrictiv, cu shunt important stanga-dreapta)
- BAV grad III-30 %, prezenta de la nastere sau aparand ulterior-2 %/an(nAV anormal; coexistenta unui nAV accesoriu)
- Obstructia tractului de ejectie al ventriculului anterior, tipic asociat DSV-30-50 %
- Anomalii morfologice de valva atrio-ventriculara posterioara- 90 %

Mecanismele obstructiei tractului de ejectie al ventriculului anterior

- Componente ale valvelor atrio-ventriculare inversate
- Stenoze fixe infundibulare si valvulare pulmonare
- Fragmente de tesut derivate din SIV
intact/perforat(anevrism septal membranos sau
veritabile „buzunare”)
- Chisturi cu continut sangvin, atasate valvei pulmonare

Anomaliile valvei atrio-ventriculare posterioare

- Leziuni malformative/ imperforatie valvulara
- Deplasare apicala a foitei septale
- Dispunere „calare” in conditiile coexistentei DSV

Indicatori de prognostic nefavorabil

- Cianoza
- Policitemia
- Varsta mai mica in momentul interventiei chirurgicale
- Dimensiunile defectului interventricular
- Boala vasculara pulmonara obstructiva
- Regurgitarea atrio-ventriculara posterioara
- Functia sistolica a ventriculului sistemic

Tratament

- Profilactic- endocardita infectioasa
- Medical- fara impact asupra supravietuirii la pacientii cu boli cardiace congenitale
- Chirurgical- dictat de leziuni asociate si statusul hemodinamic;
 - inchidere DSV
 - conduct ventricul anterior-trunchi pulmonar
 - inlocuire valvulara atrio-ventriculara posterioara
 - double-switch(cu/fara banding pulmonar preoperator)
 - cardiostimulare

„Particularitatea” cazului

- Necesitatea reinterventiei chirurgicale (a 3-a interventie pe cord deschis pana la varsta de 4 ani)