

LE CARDIOPATIE CONGENITE

Ketty SAVINO
Università degli Studi di Perugia



Università degli Studi di Perugia

MALATTIE EREDITARIE

Sindrome di Ellis-Von-Creveld

Sindrome di Holt-Oram

Sindrome di Kartagener

Sindrome di Noonan

Sindrome di Leopard

Distrofie muscolari

CC ASSOCIATA

Pervietà del SIA

Pervietà del SIA

Destrocardia

Stenosi polmonare

Stenosi polmonare

Cardiomiopatia dilatativa

MALATTIE DEL CONNETTIVO

Sindrome di Marfan

Sindrome di Ehlers-Danlos

Dilatazione aortica

Insufficienza aortica e mitralica

Dilatazioni arteriose

MALATTIE METABOLICHE

Malattia di Pompe

Omocistinuria

Mucopolisaccaridosi

Cardiomiopatia dilatativa

Dilatazione grossi vasi

Insufficienza aortica – CMD

DISORDINI CROMOSOMICI

Sindrome di Down

Sindrome di Turner

Pervietà settali – TF – CAV

Coartazione aortica

Principali fattori eziologici alla base delle cardiopatie congenite

Fattori genetici primitivi

geni con carattere di dominanza
geni recessivi

Infezioni materne

rosolia
toxoplasmosi

Farmaci teratogeni

anfetamine
idantoinici
talidomide
litio
warfarin
ormoni sessuali

Condizioni materne

abuso di alcool
diabete
LES
fenilchetonuria

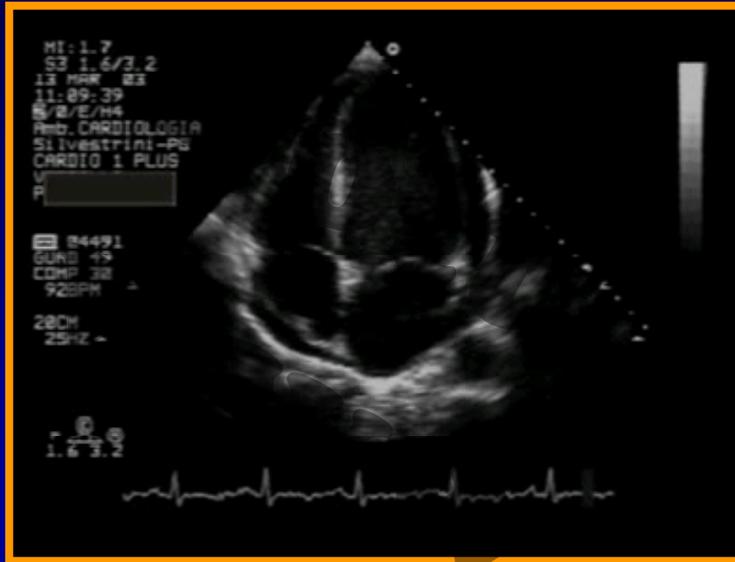
Condizioni ambientali

ipossia da altitudini
radiazioni ionizzanti

Interazioni genetico-ambientali

Frequenza percentuale delle principali cardiopatie congenite

DIV	25 - 40 %
DIA	10 - 15 %
Persistenza DA	5 - 15 %
Stenosi polmonare	7 - 8 %
Coartazione aortica	5 - 13 %
Tetralogia di Fallot	5 - 10 %
Stenosi aortica	3 - 6 %
Trasposizione corretta GV	2 - 7 %
Tronco arterioso comune	1 - 4 %
Atresia della tricuspide	1 - 2 %



REGOLA



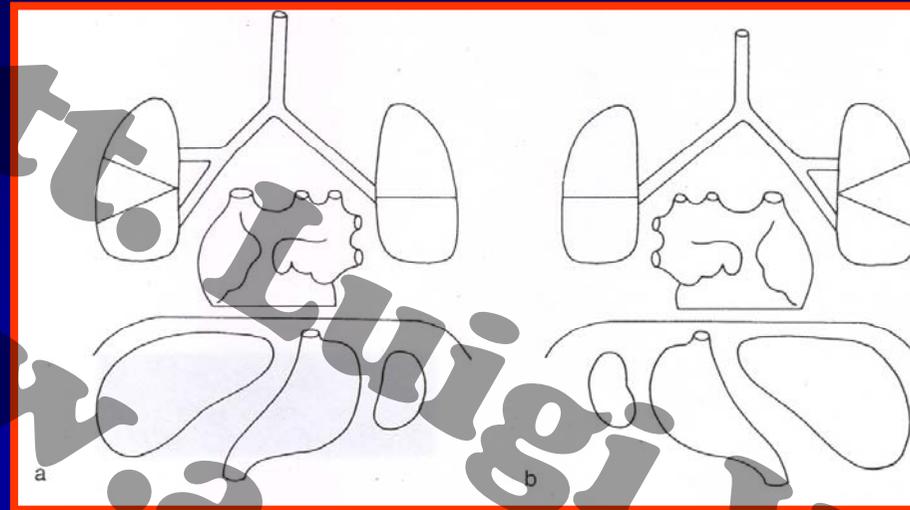
Situs addominale = Situs toracico = Situs atriale

Auricola dx : larga, tozza, a larga base di impianto

Auricola sx : stretta, lunga, a dito di guanto

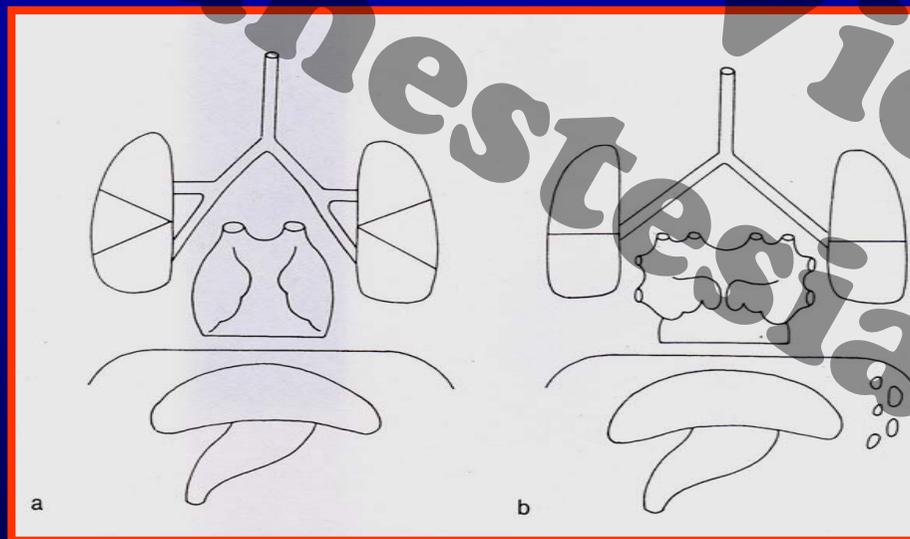
SITUS VISCERO-ATRIALE

Situs solitus



Situs inversus

Isomerismo dx



Isomerismo sx

GIUNZIONE ATRIO-VENTRICOLARE:

tipo di connessione

modo di connessione

2 atri – 2 ventricoli

- **Concordante**
- **Discordante**
- **Ambigua**

D-loop
L-loop

- **2 valvole** (1 può essere imperforata)

- **Valvola comune**

2 atri – 1 ventricolo principale

- **Doppia entrata in VS**
- **Doppia entrata in VD**
- **Assente connessione sx**
- **Assente connessione dx**

- **Valvola “overriding”** (anello)

- **Valvola “straddling”** (apparato tensore)

GIUNZIONE VENTRICOLO-ARTERIOSA :

Tipo di connessione

- **Concordante**
- **Discordante**
- **Doppia uscita**
- **Uscita singola**

da ventricolo dx
da ventricolo sx

truncale
aortica
polmonare

Modo di connessione

- **2 valvole**
(1 può essere imperforata)
- **1 valvola comune**
(solo nel tipo: singola uscita
truncale)

♥ **Situs**

solitus
inversus
ambiguus

♥ **Posizione del cuore**

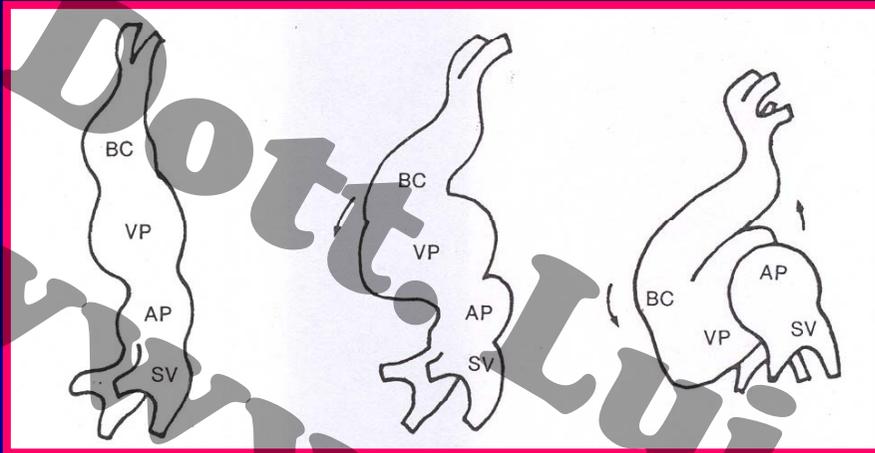
levocardia
destrocardia
mesocardia

♥ **Connessioni**

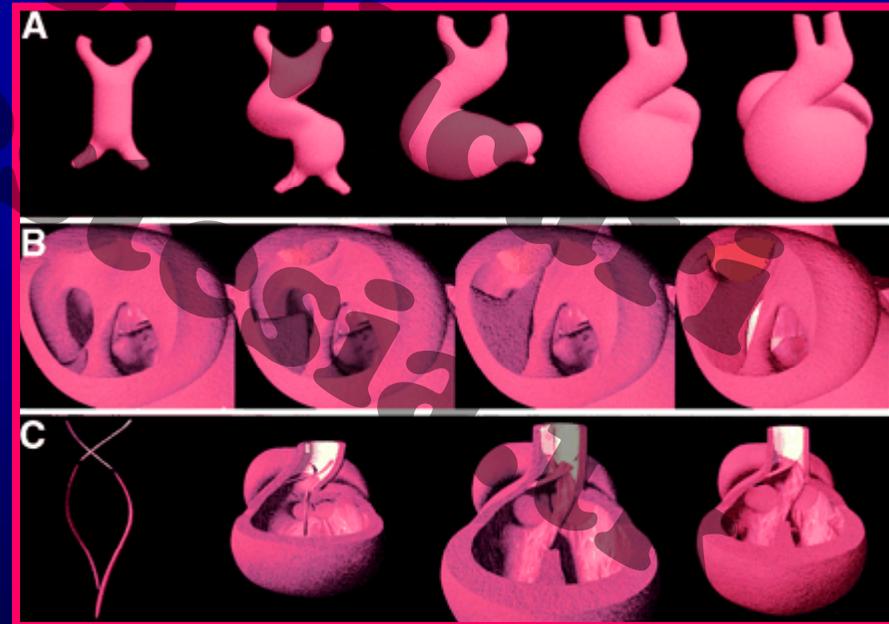
veno-atriali
atrio-ventricolari
ventricolo-arteriose

♥ **Relazioni**

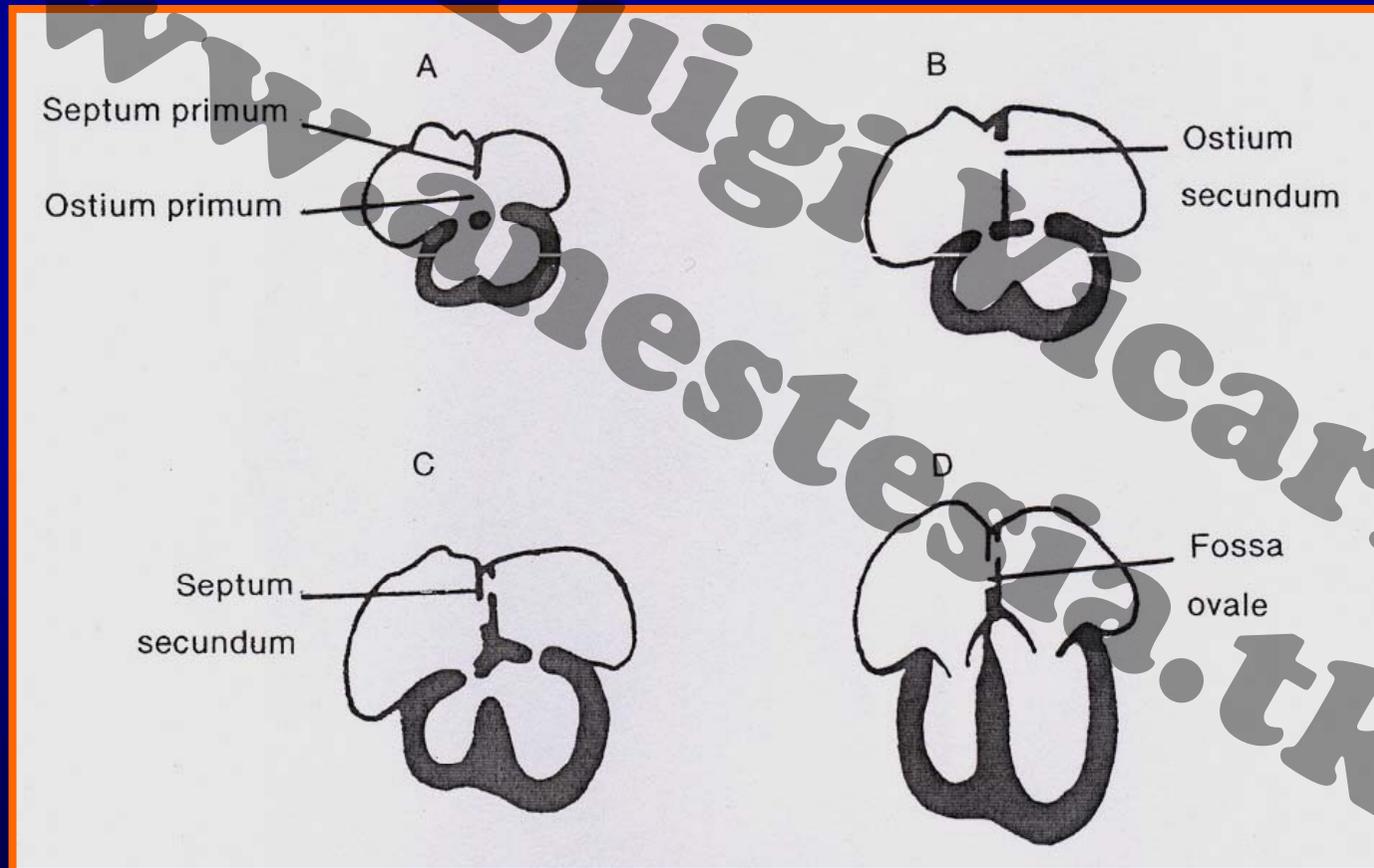
dai ventricoli
dalle grandi arterie



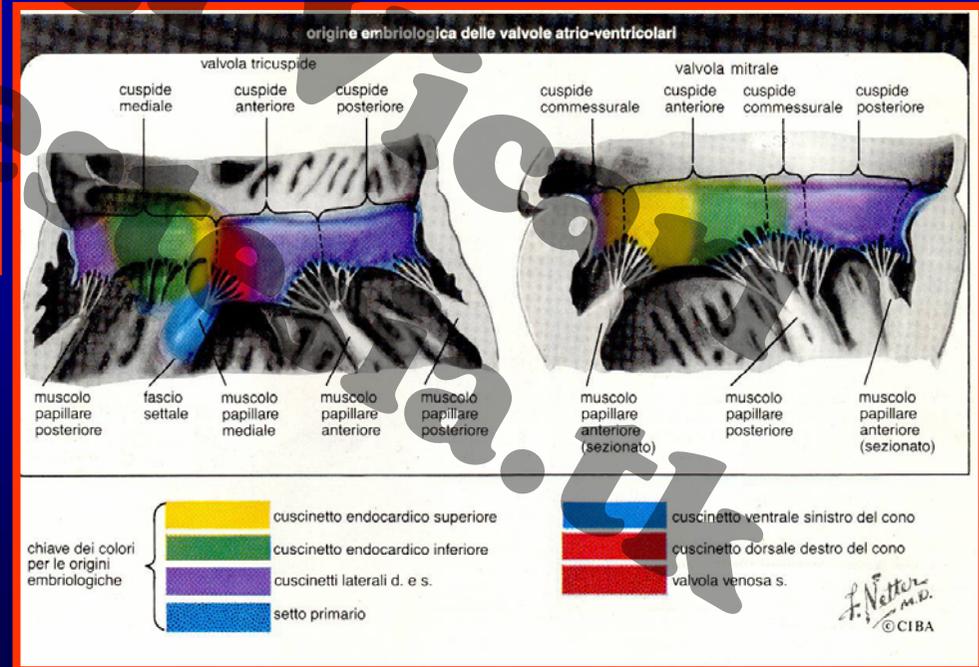
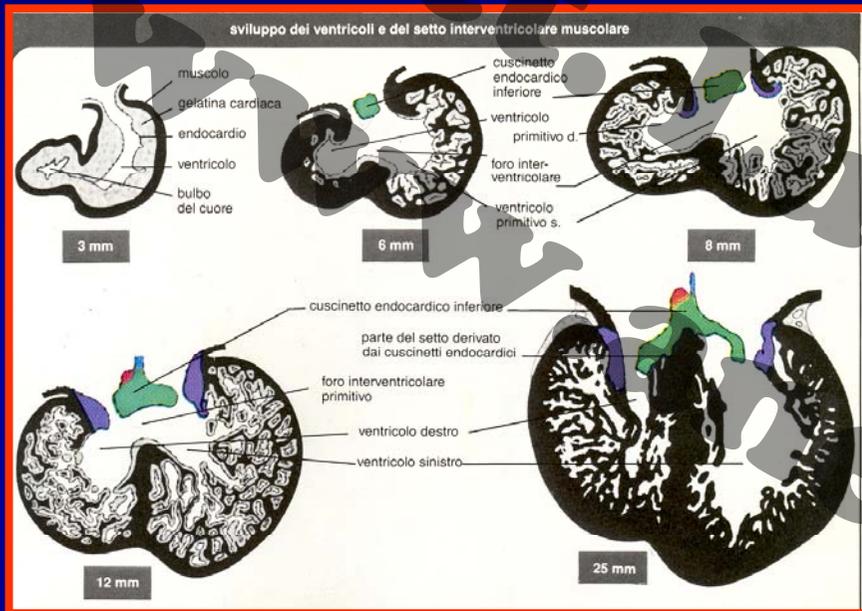
BC: bulbus cordis
VP: ventricolo primitivo
AP: atrio primitivo
SV: seno venoso



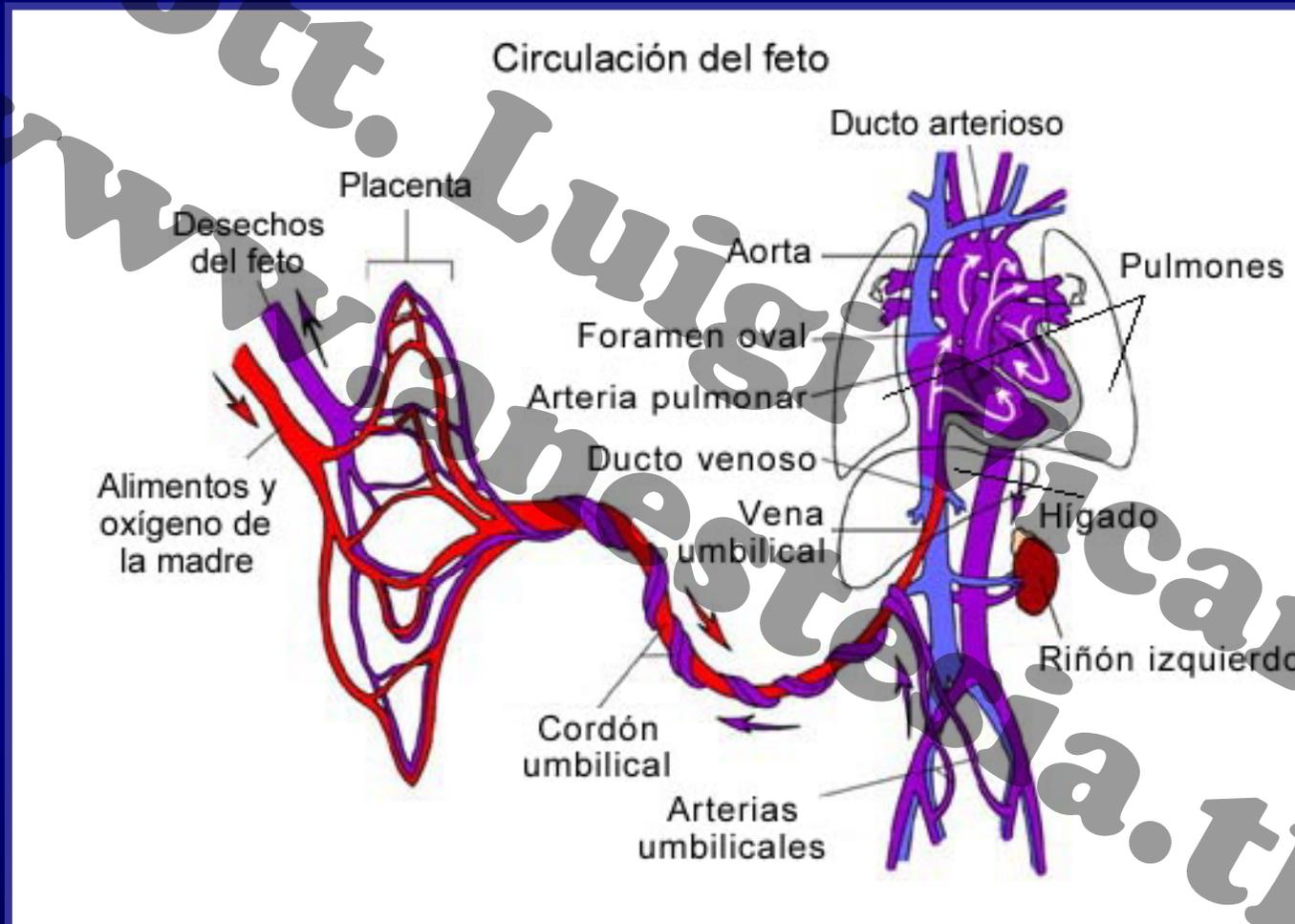
SVILUPPO DEL SETTO INTERATRIALE



SVILUPPO DEL SETTO INTERVENTRICOLARE E DELLE VALVOLE ATRIO-VENTRICOLARI



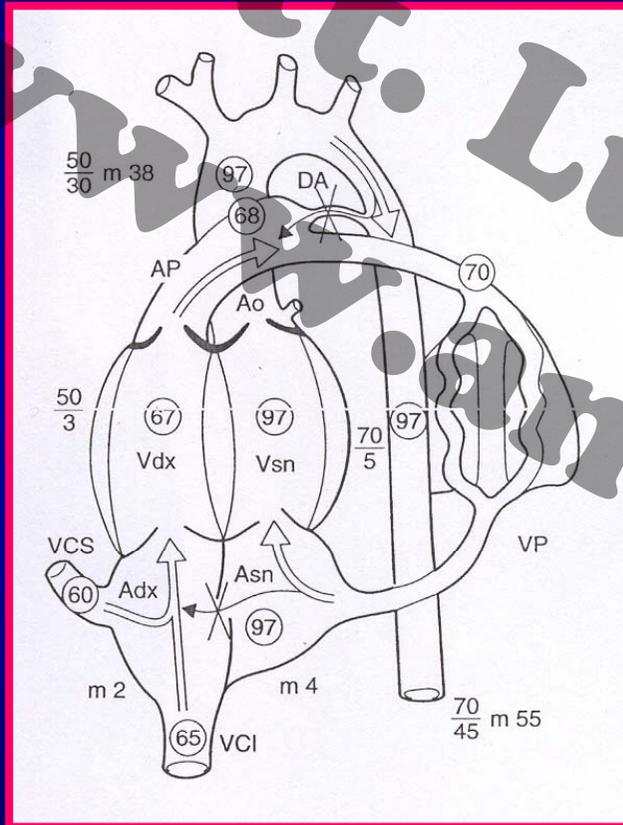
CIRCOLAZIONE FETALE



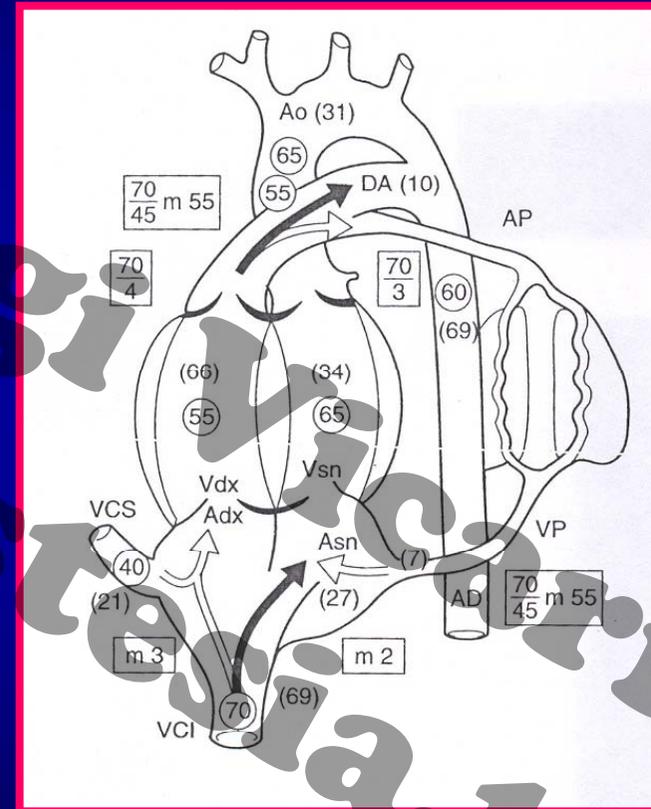
PO₂ mmHg

- 10
- 15
- 19-22
- 25-28

CIRCOLAZIONE FETALE E POST-NATALE



Limitata capacità di rendimento
 Lavoro del miocardio fetale alla max capacità
 PC fortemente dipendente dalla FC
 (H_2O_2 , mm, immaturità simpatico e metab mit)



Distacco placenta: \uparrow RVS \uparrow PA
 Atti respiratori: \downarrow P polmonari
 \uparrow PAS \rightarrow \uparrow AS \rightarrow chiusura FOP
 \uparrow pO₂ polmonare (vasodilat pulm \uparrow bradichinine e PG)

IP PERSISTENTE NEL NEONATO

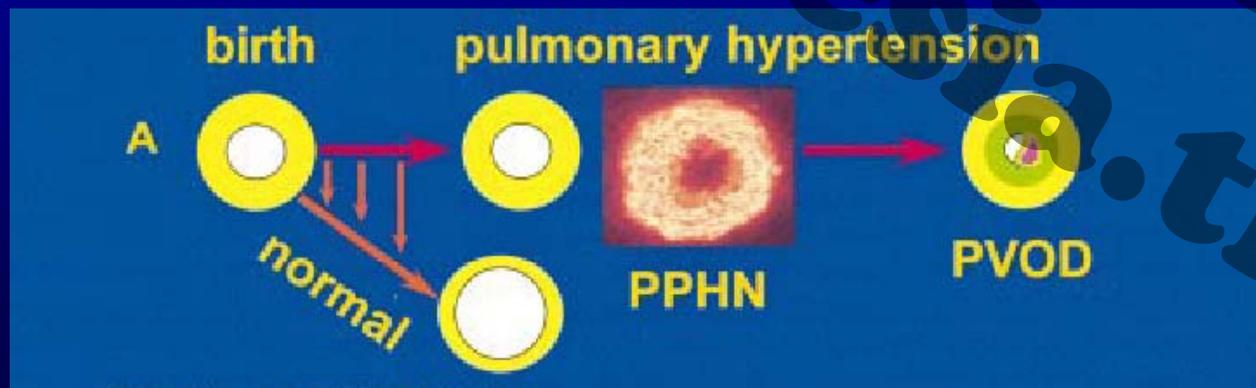
Alterato adattamento del circolo polmonare alla vita extrauterina

Incidenza 2-9%

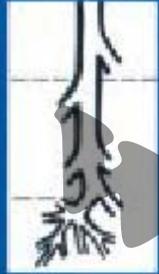
Mortalità fino al 20%

Varianti:

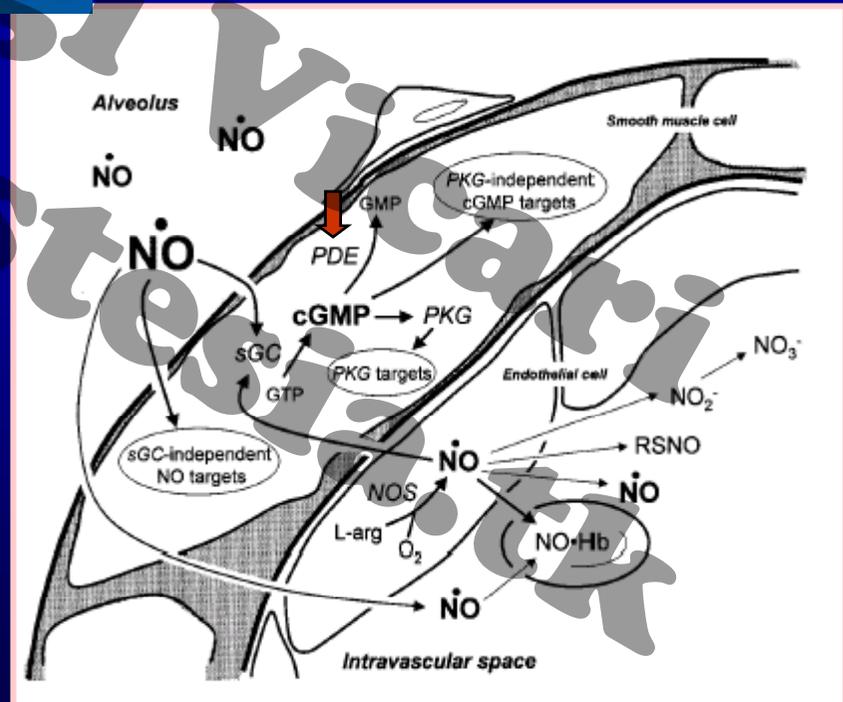
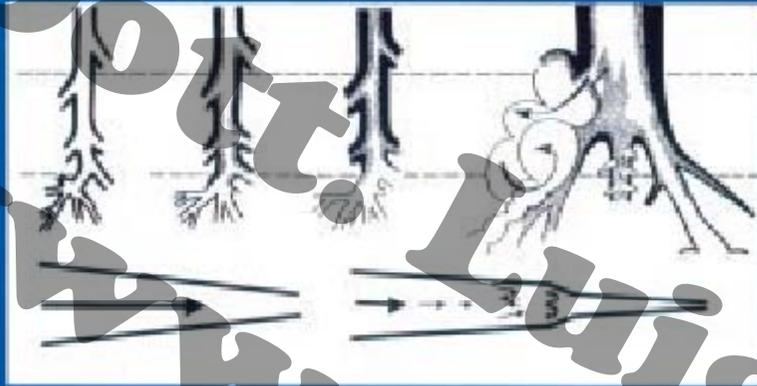
- ⊕ incompleto sviluppo del letto vascolare polmonare
- ⊕ anomalo sviluppo del letto vascolare polmonare **ipossia fetale cr.**
chiusura precoce di FOP , DA
- ⊕ mal adattamento del letto vascolare **sofferenza fetale**
asfissia perinatale
s. aspirazione di meconio
m. infettiva polmonare



Evolution of pulmonary vascular disease and changing flow patterns



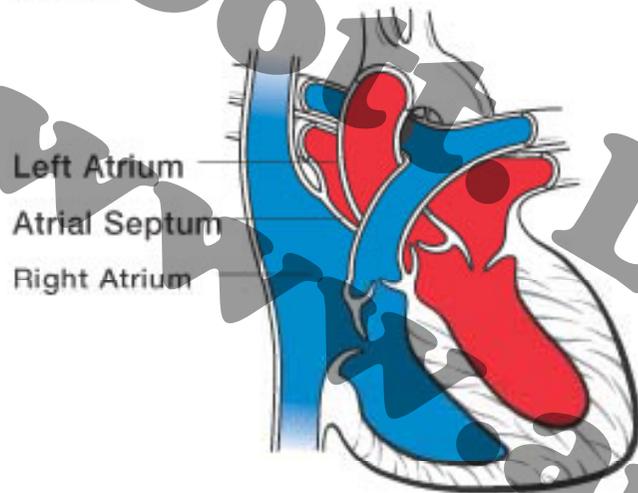
Normal



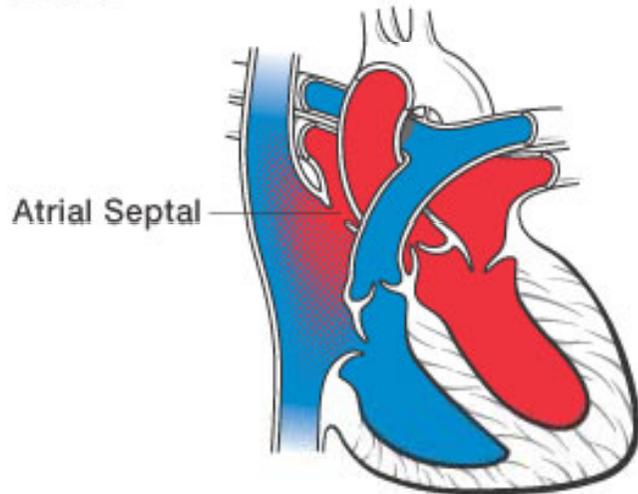
DIA

Atrial Septal Defect (ASD)

Normal



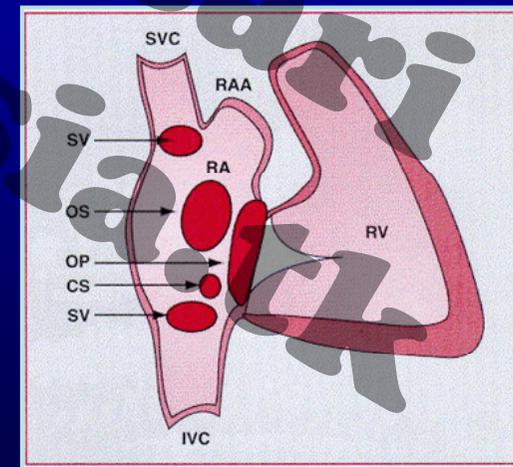
Defect



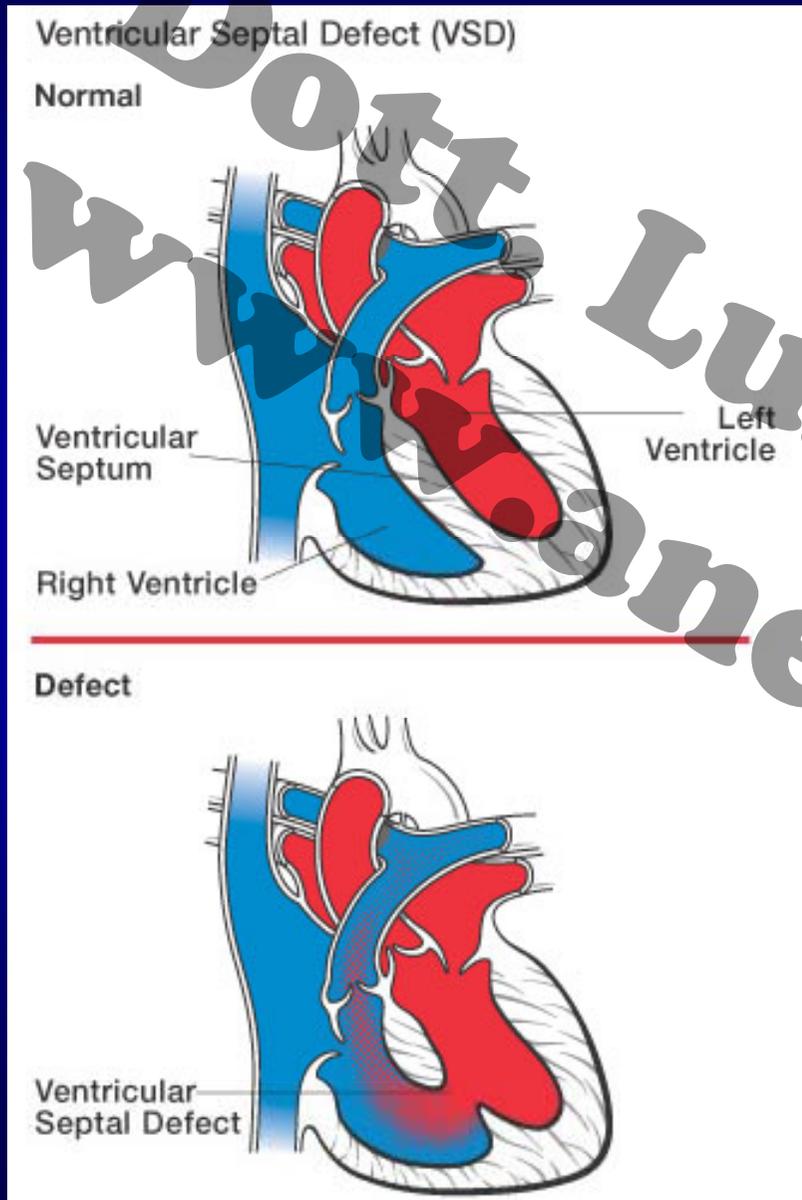
Rappresenta il 10-15% delle CC
e 1/3 delle CC nell'adulto

75% tipo ostium secundum
15% tipo ostium primum
10% tipo seno venoso

< 0,5 cm piccolo shunt
| 2 cm ampio shunt



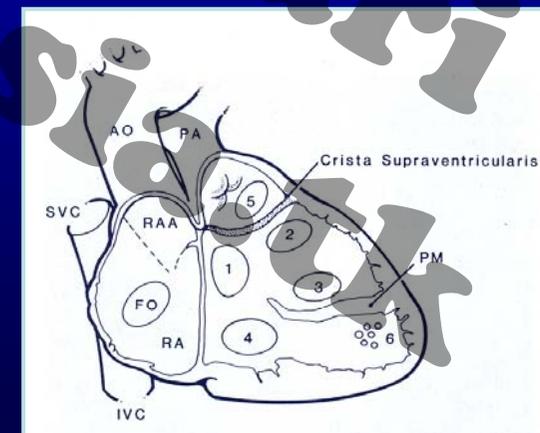
DIV



E' il tipo più comune di CC con una
incidenza compresa fra 25 – 40 %

70% DIV membranoso
20% DIV setto muscolare
5% DIV sotto aortico
5% DIV giunzione Mi/Tri

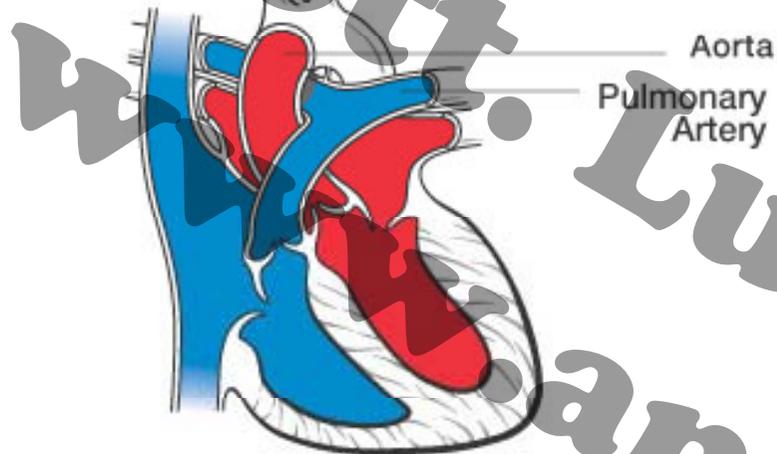
Nel 20-40% chiude spontaneamente



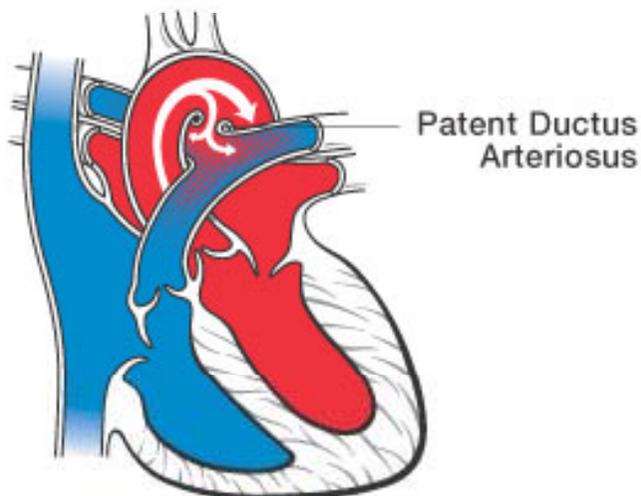
DA

Patent Ductus Arteriosus (PDA)

Normal



Defect



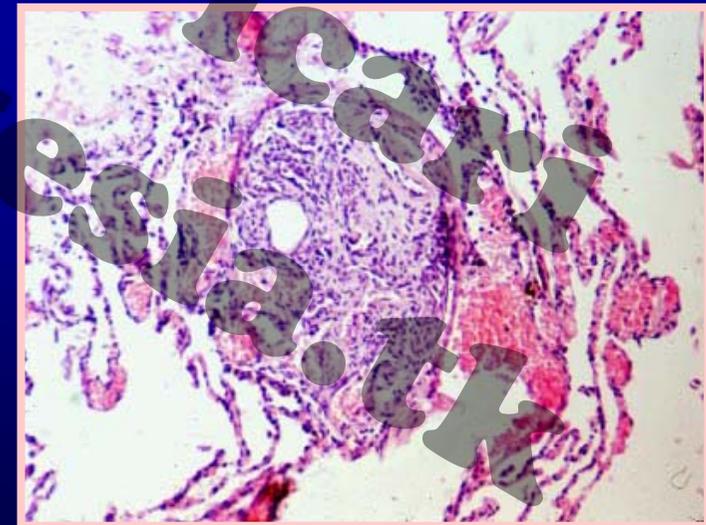
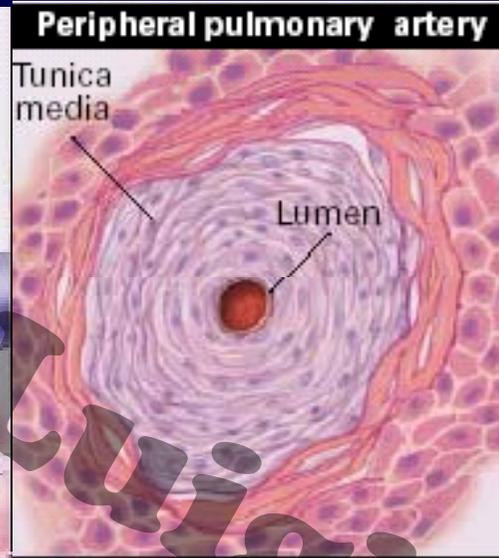
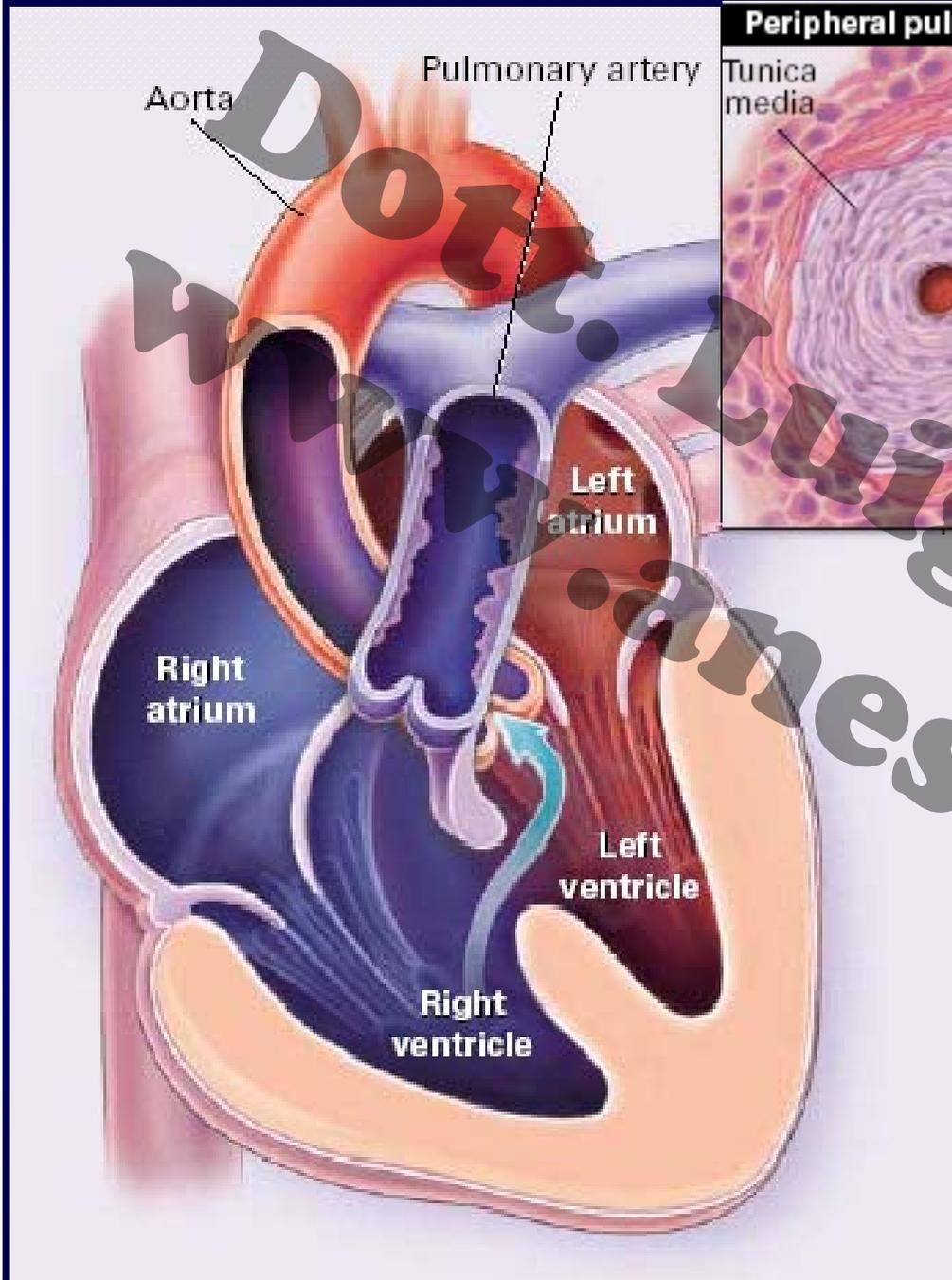
Incidenza del 10 %

Maggiore frequenza:
ipossiemia perinatale
nati prematuri
nati da madri con rosolia

Piccole dimensioni
asintomatico
rischio endocarditi

Ampie dimensioni
Scompenso cardiaco
Ipertensione polmonare
Endoarteriti
Mortalità elevata (40-60 aa)

Sindrome di Eisenmenger

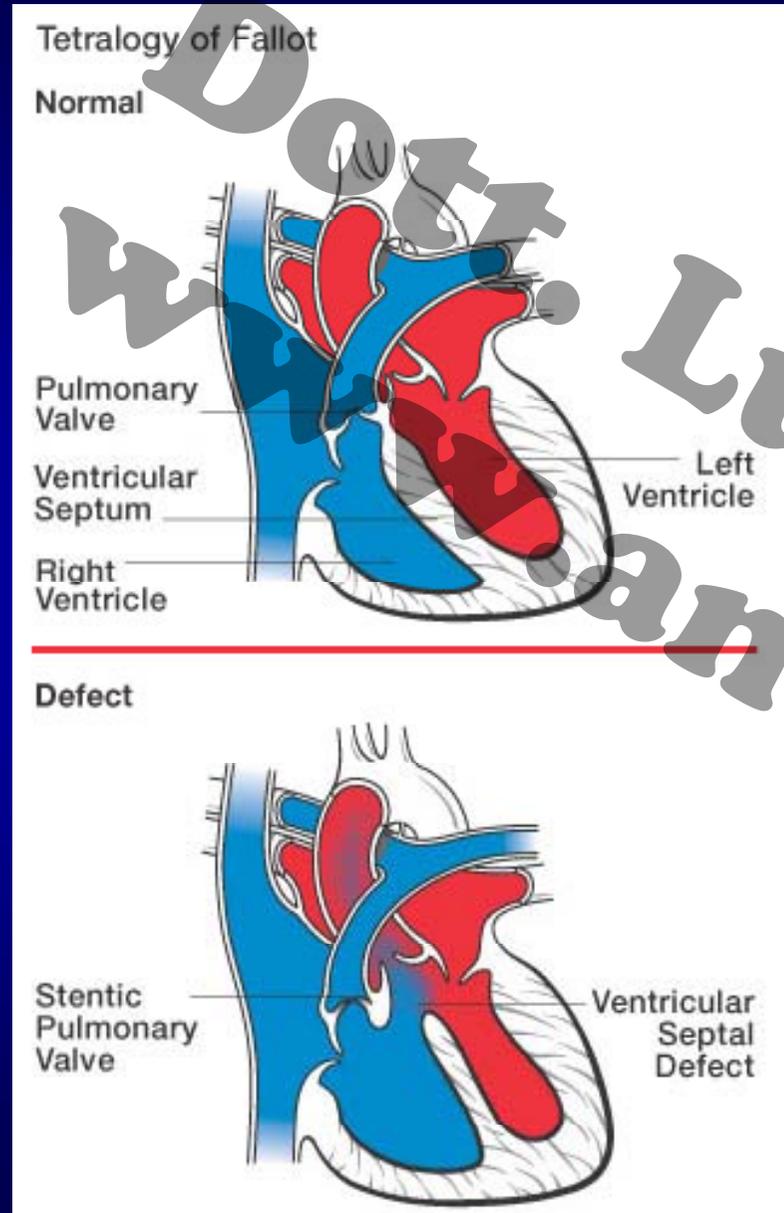


STADI ANATOMO-PATOLOGICI DELL'IP



Dott. Luigi Vicari
www.amesnesia.tk

TF



Incidenza 5-15%

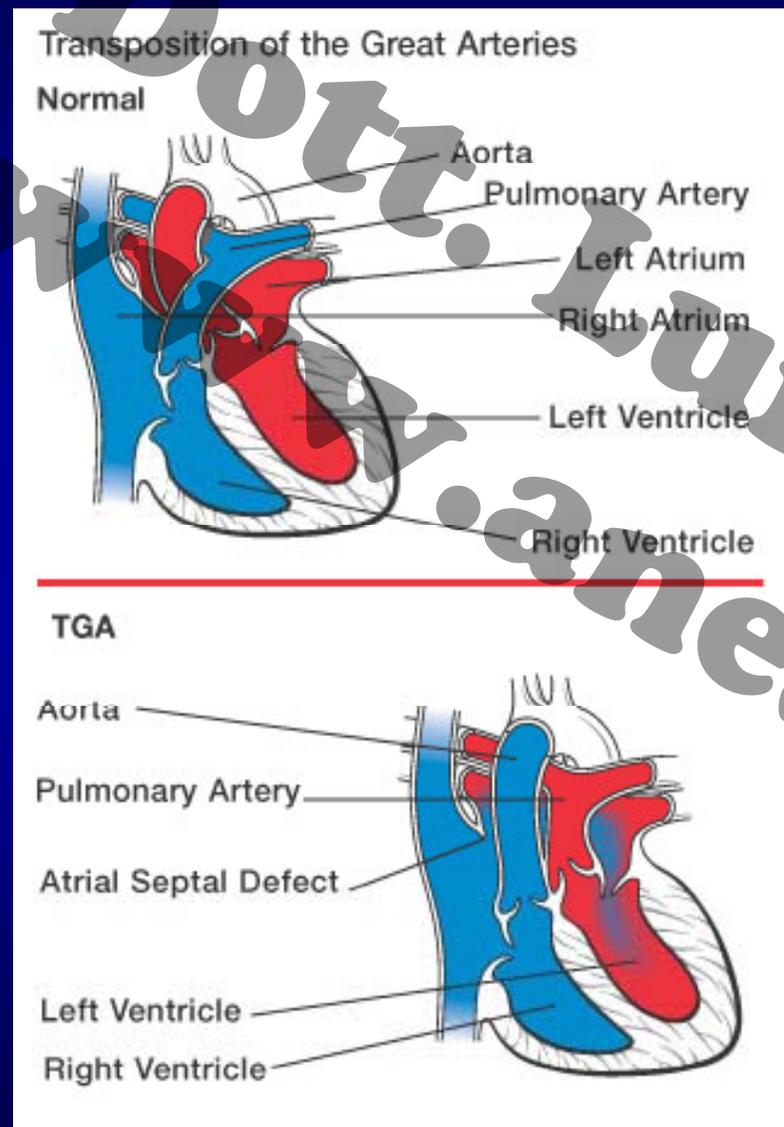
Anastomosi riparative

WATERSON: side-to-side

POTTS: side-to-side

BLALOCK-TAUSSIG: end-to-side

TGV



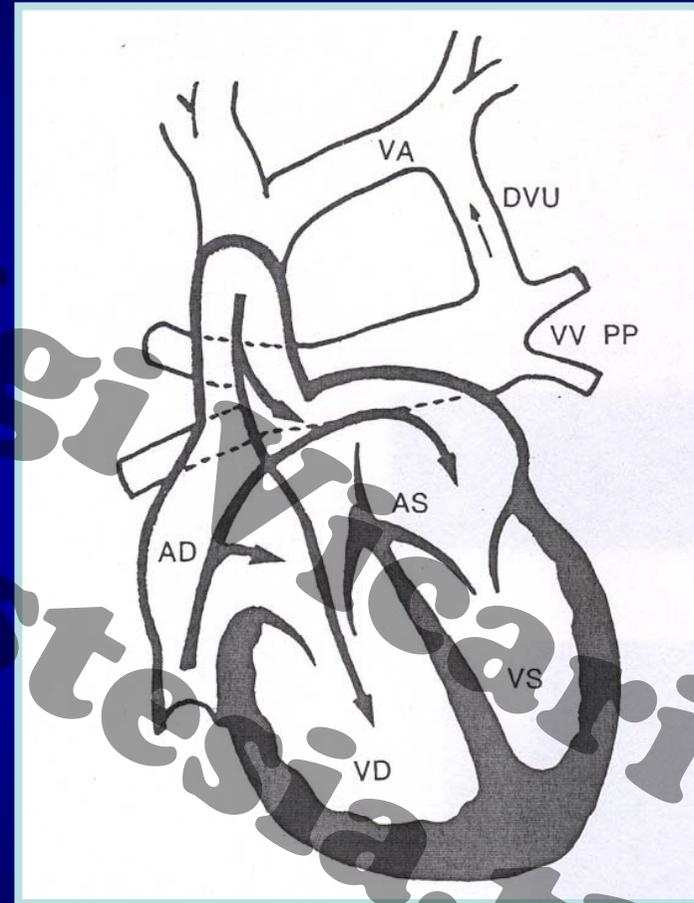
Incidenza 5%

Interventi riparativi

Arterial switch

Atrial switch

RITORNO VENOSO ANOMALO



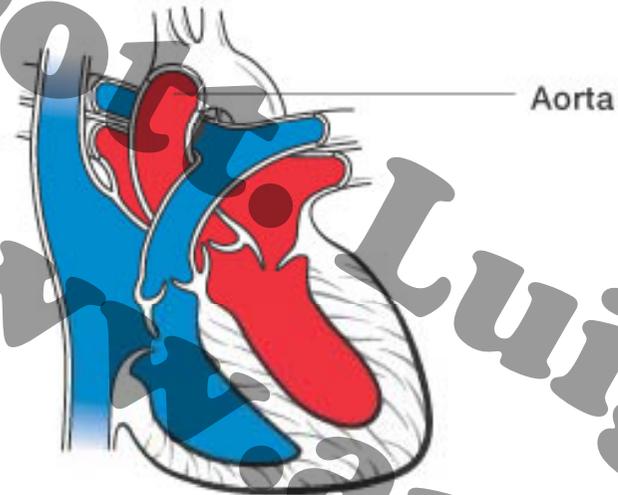
Totale / Parziale

Sopradiaframmatico / Sottodiaframmatico

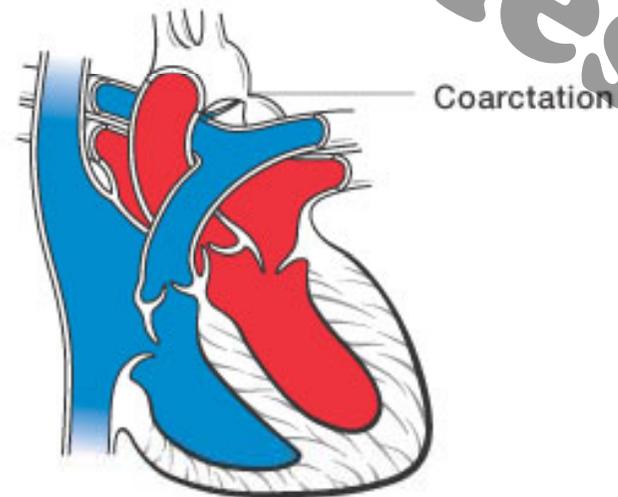
Dotto unico / Singole vv polmonari

Coarctation of the Aorta

Normal



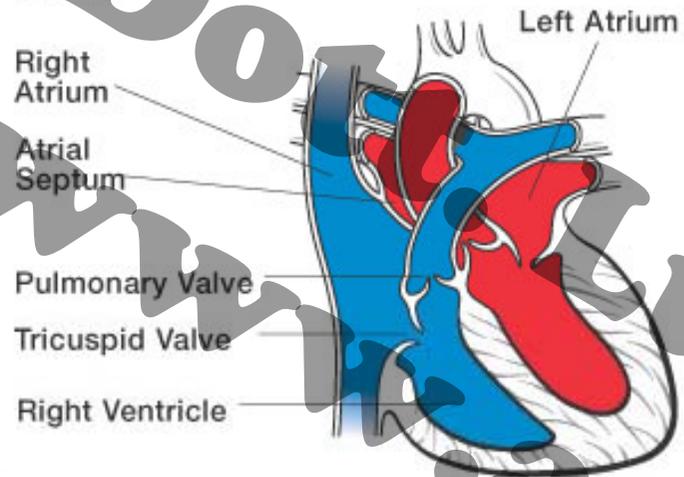
Defect



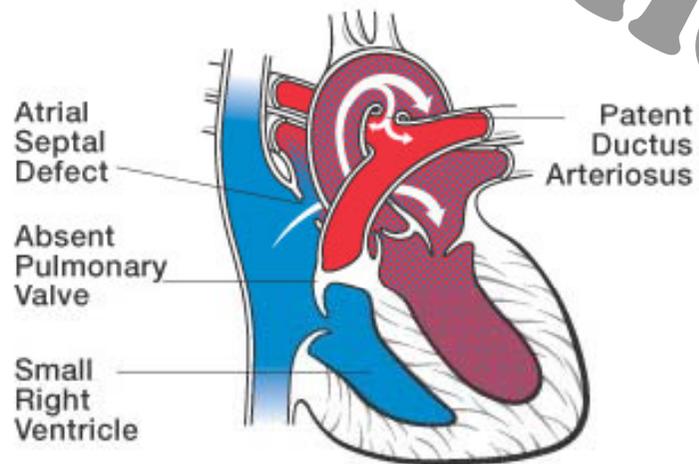
www.LuigiVicari.com
www.anestesia.tk

Pulmonary Atresia

Normal

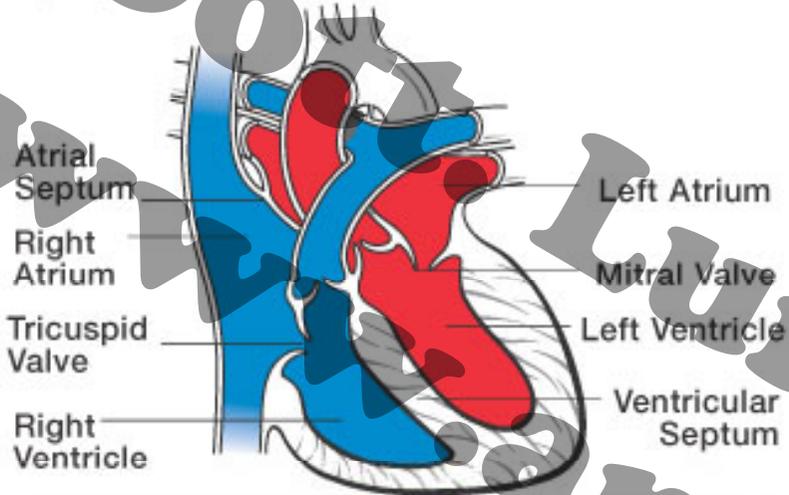


Defect

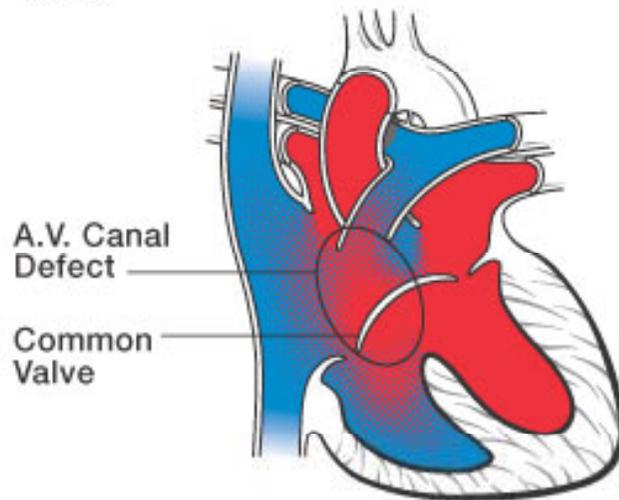


Atrioventricular Canal Defect
(Endocardial Cushion Defect, Atrioventricular Septal Defect)

Normal

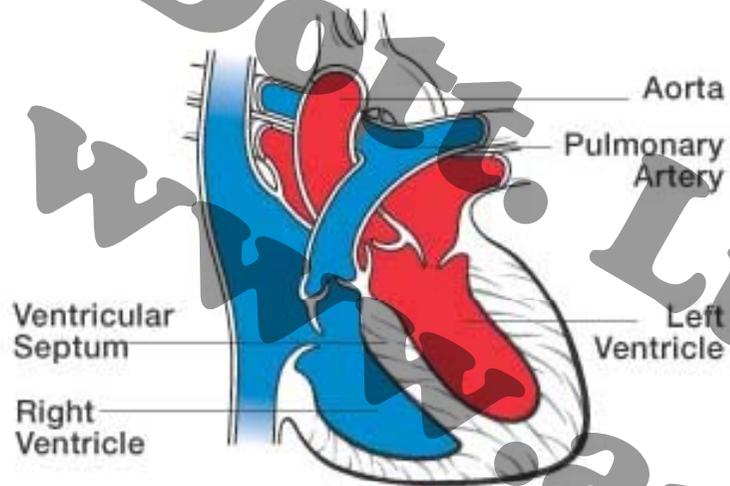


Defect

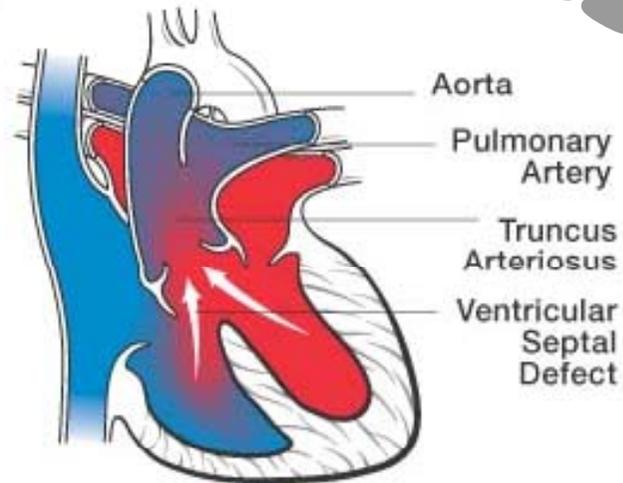


Truncus Arteriosus

Normal

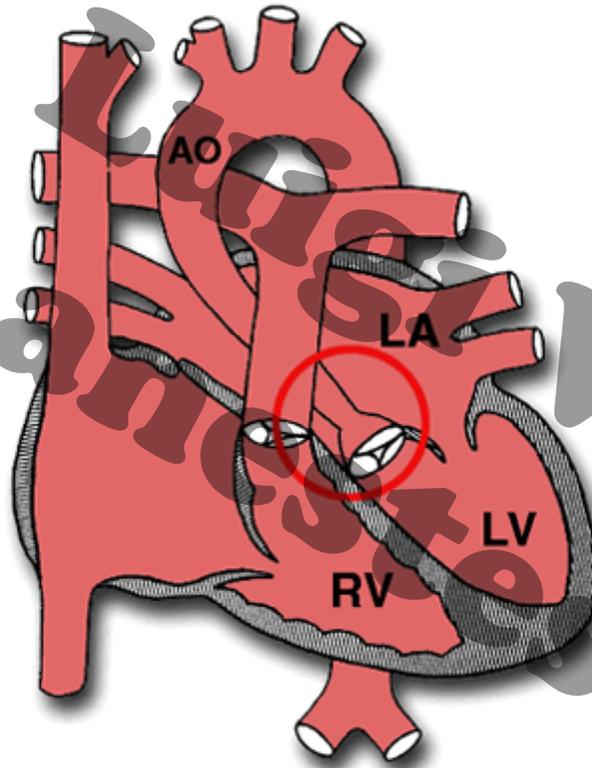


Defect

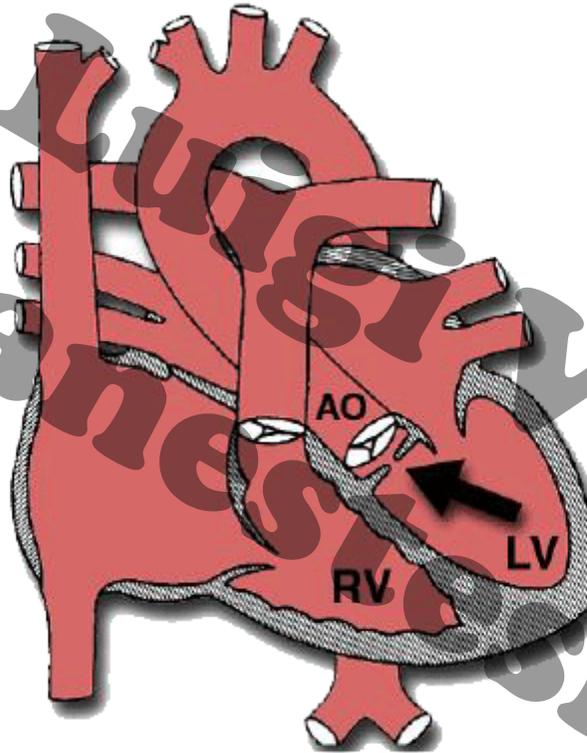


Luigi Vicari
anestesia.tk

Supravalvular Aortic Stenosis



Membranous Subaortic Stenosis



Ebstein's Anomaly

