



Le cardiopatie dotto dipendenti

Francesco De Luca

Direttore U.O. di Cardiologia Pediatrica, Ospedale Ferrarotto
Azienda Ospedali Vittorio Emanuele, Ferrarotto, Santo Bambino
Catania

Nel periodo neonatale, quando è necessario un controllo ecocardiografico, esso ha spesso carattere di urgenza ed in molte sedi la posizione geografica della struttura o l'organizzazione interna non consente la pronta disponibilità di un cardiologo pediatrico.

❑ L'utilizzazione di consulenti provenienti dal servizio di ecocardiografia degli adulti è spesso inadeguato.

❑ Sarebbe auspicabile che il neonatologo potesse sviluppare, nel tempo, una competenza specifica sull'ecocardiografia, così come ha fatto per altri settori dell'ultrasonografia.

❑ Ciò allo scopo di essere in grado di riconoscere negli aspetti essenziali quelle cardiopatie congenite che possono rappresentare un'emergenza neonatale.

Echocardiography on the neonatal unit: a job for the neonatologist or the cardiologist?

Arch Dis Child 1998;78:401-407

Evaluation of echocardiography on the neonatal unit

S Moss, D J Kitchiner, C W Yoxall, N V Subhedar

Conclusions: Echocardiography on the neonatal unit has a high yield for the diagnosis of structural and functional cardiac abnormalities, often results in a change in clinical management, and can be a reliable tool in the hands of neonatologists.

Training

Le componenti essenziali di qualunque programma di “training” includono l’opportunità di sviluppare “praticamente” le competenze nel settore dell’ecocardio neonatale, anche attraverso la partecipazione a **CORSI** dedicati. Ogni unità neonatale dovrebbe dedicare delle sessioni cliniche riservate all’ecocardiografia, con discussione di casi tipici.

In stretta collaborazione con i cardiologi pediatri è essenziale il confronto sulle immagini eco e sugli aspetti clinici che inducono alla diagnosi.

Table 1. Guidelines for Safe Practice for Neonatologists Performing Echocardiography

Training and Audit

- Consider whether you will perform this procedure often enough to acquire and maintain a basic set of skills.
- Attend a formal course in echocardiography and decide on the level of expertise you wish to acquire.
- If you wish to diagnose heart disease accurately, seek a training fellowship or placement within a pediatric cardiac center.
- When you begin practice, keep a log of your scans, and ask a mentor to discuss and audit your progress.

Examination

- Perform a clinical examination prior to echocardiography. If the echocardiographic findings do not fit the clinical picture, request a cardiology review. Always check the femoral or foot pulses.
- Refer any child who has suspected or confirmed structural congenital heart disease for expert cardiology review.
- It may be safer to initiate prostaglandin therapy on the basis of clinical suspicion rather than delaying treatment while a noncardiologist performs echocardiography.
- Do not hesitate to rescan with an open mind if an infant’s clinical signs unexpectedly persist or change.
- Record all scans, audit your performance, and reassess any diagnostic inaccuracies.
- Know your limits: If you are not certain of the diagnosis, obtain a second opinion before altering management on the basis of the scan.

Reporting Scans

- Establish a standard pro forma (if you forget to check something, go back and check!). Title the report “Neonatal Cardiac or Hemodynamic Assessment” or similar to avoid the impression that pediatric cardiologist echocardiography has been performed, which could delay referral later for clinical signs of cardiac disease.
- Always write a full report and be careful to state if you consider heart disease has been excluded.



Il neonato con cardiopatia congenita

*Not everything that counts can be counted, and
not everything that can be counted counts*

Albert Einstein

*Non tutto ciò che conta si può contare, e non
tutto ciò che si può contare conta*

URGENZE CARDIOLOGICHE NEONATALI

La sopravvivenza del neonato dipende da 3 fattori:

a) **rapido riconoscimento della cardiopatia**



b) stabilizzazione delle condizioni cliniche



c) celere invio del neonato in un centro cardiologico-cardiochirurgico di III° livello

Considerazioni

- Le C.C. sono alterazioni strutturali presenti sin dalla nascita i cui sintomi possono non manifestarsi anche per mesi.
- L'età di esordio dipende dal tipo di lesione cardiaca e dai suoi effetti sulla funzione cardiaca.
- Sono generalmente ben tollerate durante la vita fetale e solo con il passaggio alla circolazione postnatale si rendono clinicamente evidenti. Alla chiusura del DA o del FO, si determina un deterioramento dello stato clinico che richiede un tempestivo intervento medico o chirurgico.

Epidemiologia delle cardiopatie congenite

- 6-8 per 1000 nati vivi
- 50% di tutte le malformazioni congenite
- 1/3 delle C.C. è costituito da cardiopatie severe, cioè malformazioni così gravi da richiedere un cateterismo o un intervento chirurgico entro il primo anno di vita
- nei paesi industrializzati le C.C. sono responsabili di oltre il 50% delle morti perinatali e neonatali da malformazione congenita

Nora et al, Oxford University Press, 1991

La torre di Babele delle classificazioni.....

La stessa patologia può essere correttamente inserita in classificazioni differenti!!!



Commento: Questo esempio enfatizza il concetto che molteplici classificazioni possono essere usate indifferentemente. Soltanto una corretta conoscenza della fisiopatologia può rendere pratico e razionale l'approccio alla cardiopatia.



Classificazione delle cardiopatie congenite

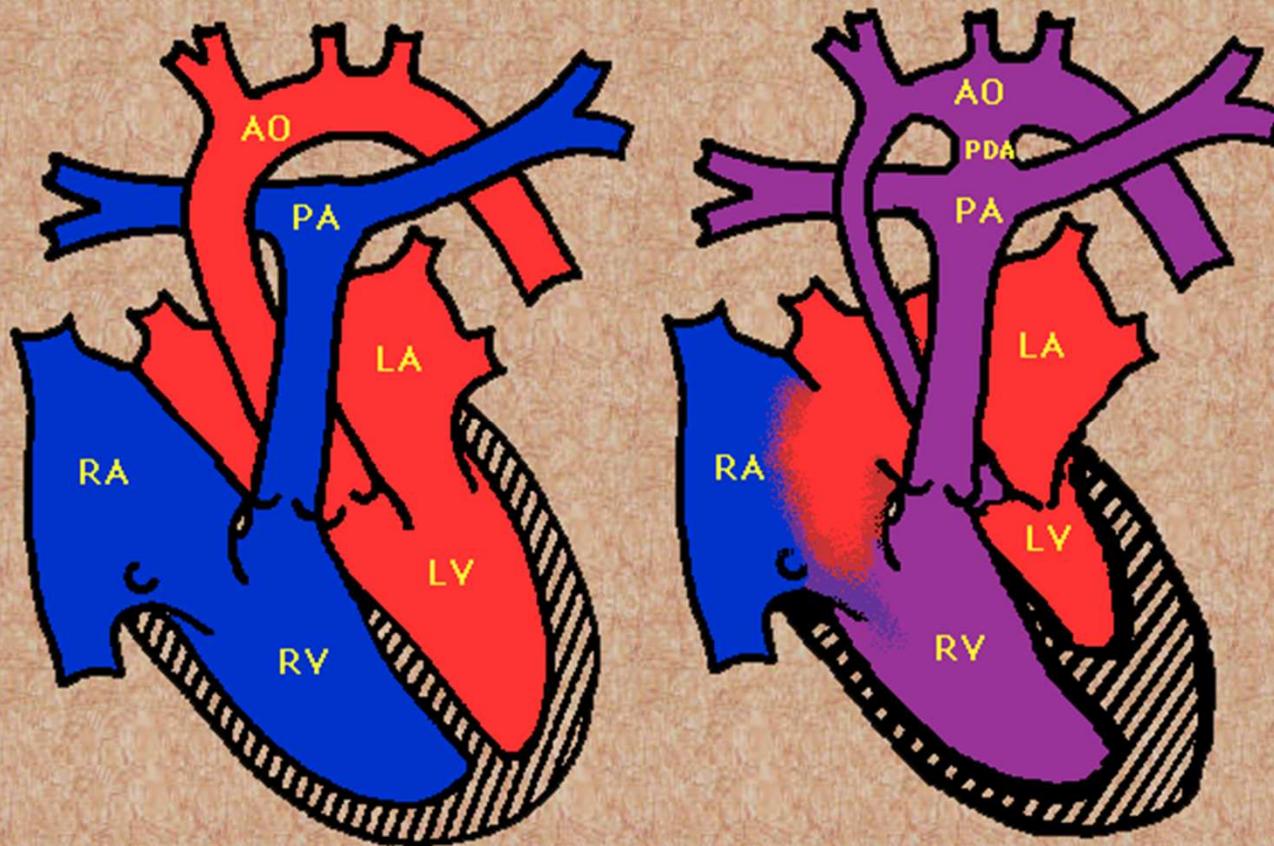
- C.C. con Dotto dipendenza sinistra
- C.C. con Dotto dipendenza destra
- C.C. non dotto dipendenti

Commento: tra le molteplici classificazioni è stata scelta quella, secondo noi, più utile dal punto di vista clinico per il neonatologo. Infatti questa tipo di approccio consente di individuare rapidamente le cardiopatie che necessitano dell'uso di Prostaglandine per mantenere la pervietà del Dotto Arterioso.

Tutte le urgenze cardiologiche neonatali, ad eccezione del RVPAT ostruito e della TGA sono

DOTTO-DIPENDENTI

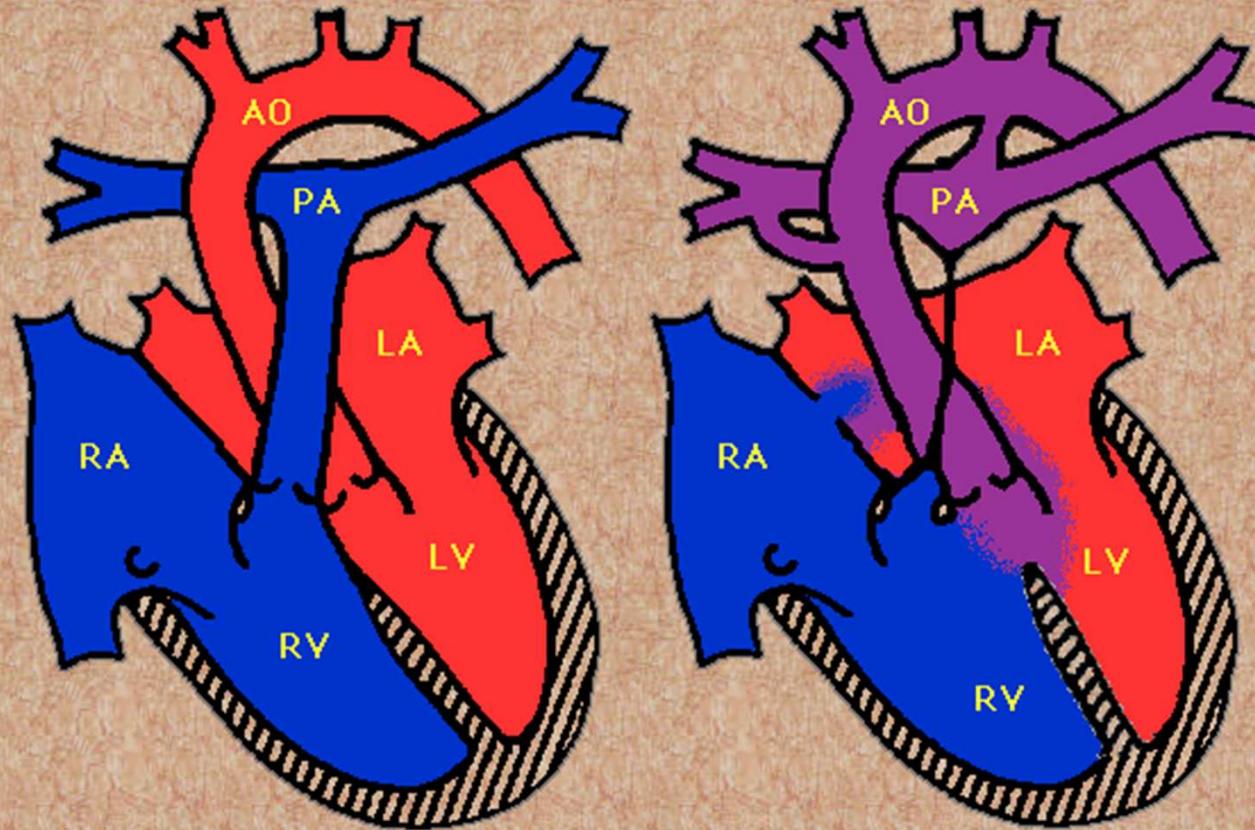
duct dependent systemic circulation



NORMALE

CSI

duct dependent pulmonary circulation



NORMALE

AP + DIV



C.C. con dotto dipendenza

SISTEMICA

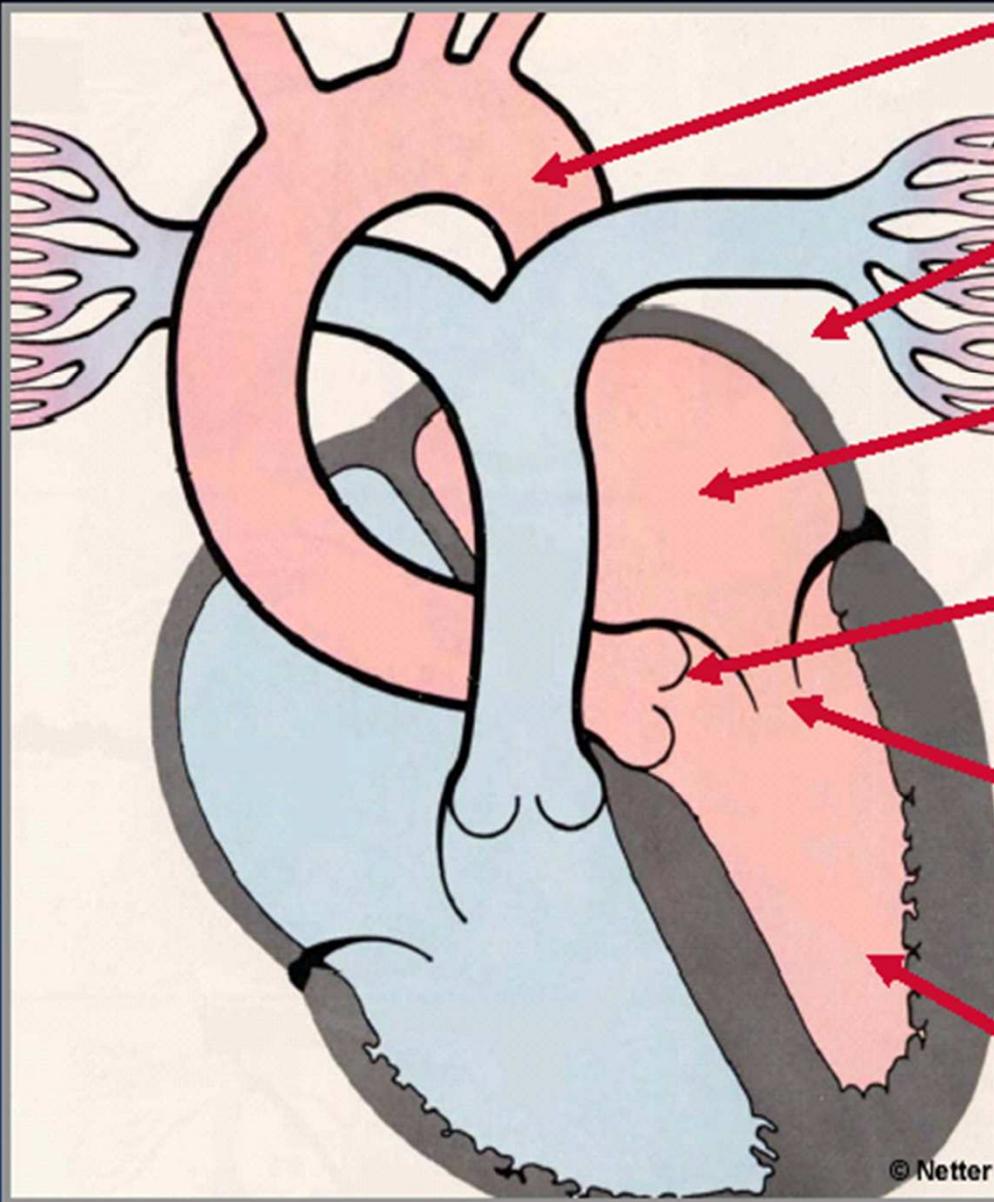
- Sao valvolare critica
- CoAo
- IAAo
- CSI

LA CLINICA..... quesiti da porsi in presenza di un neonato con C.C.

- 1) **E' scompensato?**
- 2) **E' cianotico?**
- 3) **Vi è iperafflusso polmonare?**
- 4) **La malformazione origina dalle sezioni dx o sx del cuore?**
- 5) **Vi è ipertensione polmonare?**

Essenziale la risposta ai primi 2 quesiti

C.C. con scompenso precoce: Ostruzioni sinistre



Coartazione aortica

Cor Triatriatum

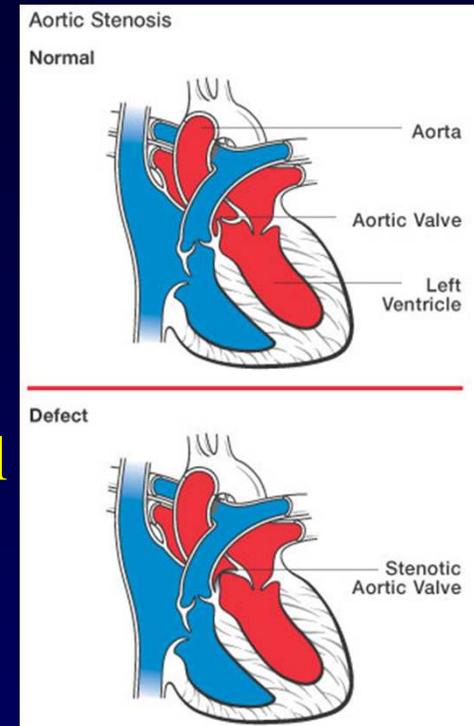
Stenosi aortica
congenita

Stenosi mitralica
congenita

Ventricolo sinistro
ipoplasico

Stenosi aortica congenita

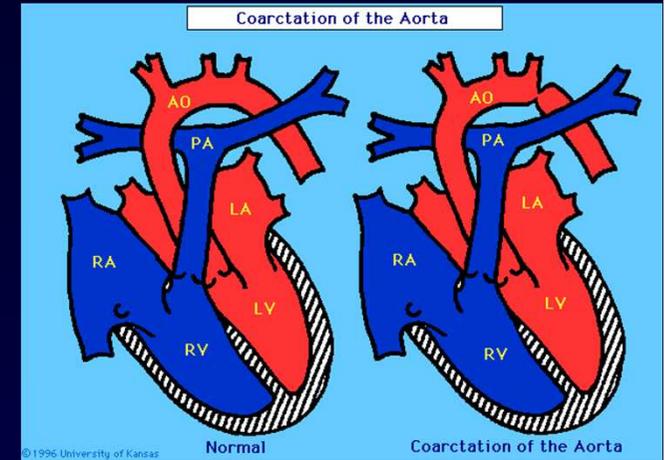
- 5% delle C.C.
- **Valvolare**
 - Valvola uni-, bi-, tri-, quadri-cuspide
- **Sottovalvolare**
 - A diaframma, sperone fibromuscolare, a tunnel
- **Sopravalvolare**
 - Localizzate, diffuse



- Aumento di pressione nel Vsn e sviluppo di gradiente (ΔP) attraverso la valvola:
 - Stenosi lievi: $\Delta P < 30$ mmHg
 - Stenosi medie: ipertrofia ventricolare sinistra senza segni di ischemia
 - Stenosi gravi: $\Delta P > 50$ mmHg, ipertrofia ventricolare sinistra
 - se la PAo diastolica è bassa e la FC \uparrow , la perfusione subendocardica può ridursi

Coartazione aortica

- 7% delle C.C.
- Presente nel 15% delle s. di Turner
- **Restringimento a livello istmo aortico**
- **Anomalie associate**
 - Bicuspidia aortica (80%), SSAo
 - Anomalia dell'arteria succlavia sinistra o destra
 - VDDU, TGA, atresia tricuspidalica, displasia mitralica
- **Dottodipendenza sistemica in età neonatale**



- Ipertrofia ventricolare sinistra
- Pressione arteriosa:
 - ↑ aorta ascendente
 - ↓ aorta discendente (ridotta perfusione renale)

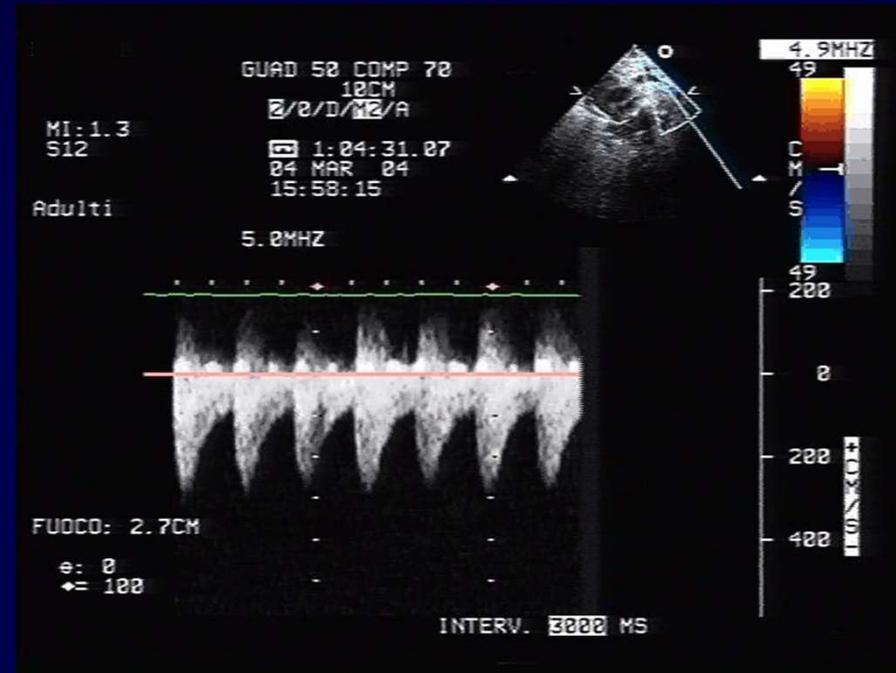
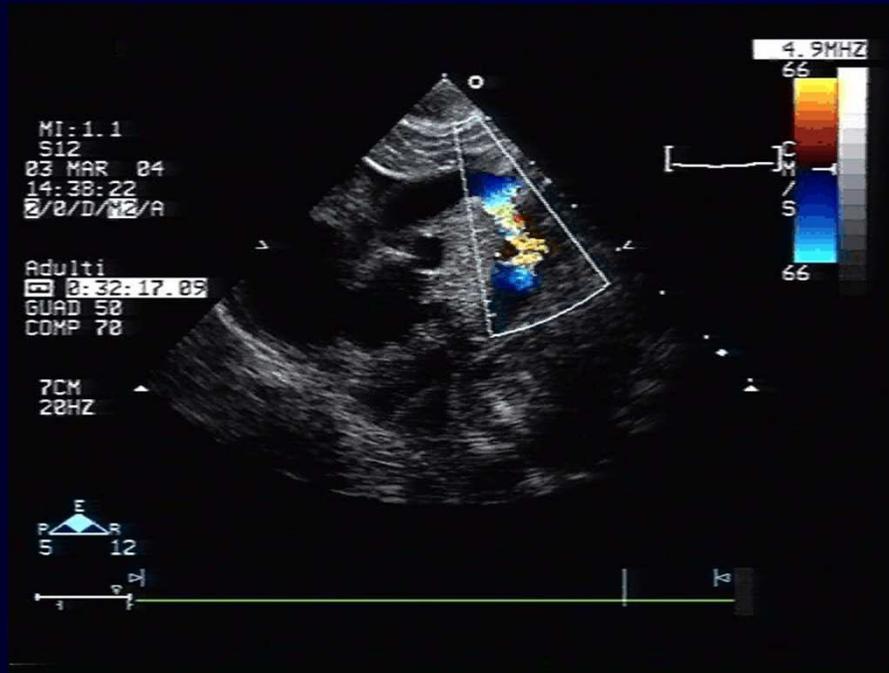
- Neonato:

- segni di bassa portata 7/10 gg di vita

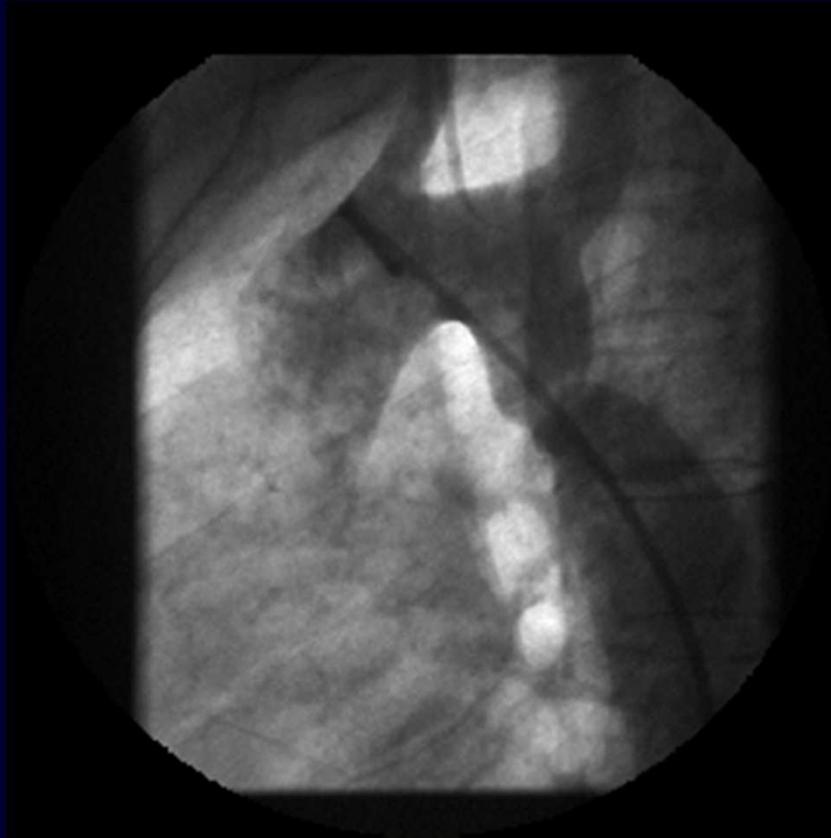
Coartazione aortica critica

- Può **non** essere rilevata all'esame fisico neonatale sin quando la presenza del dotto mantiene un flusso adeguato nelle parte inferiore del corpo. Questi pazienti diventano sintomatici alla chiusura del dotto arterioso, non di rado a dimissioni avvenute.
- Esame obiettivo
 - ✓ Soffio posteriormente nella regione interscapolare
 - ✓ Polsi carotidei iperdinamici
 - ✓ Polsi femorali iposfigmici o asfigmici
- Saturazione O₂
 - ✓ normale arti superiori
 - ✓ ridotta polsi inferiori

Coartazione Aortica



Angio CoAO



Coartazione aortica

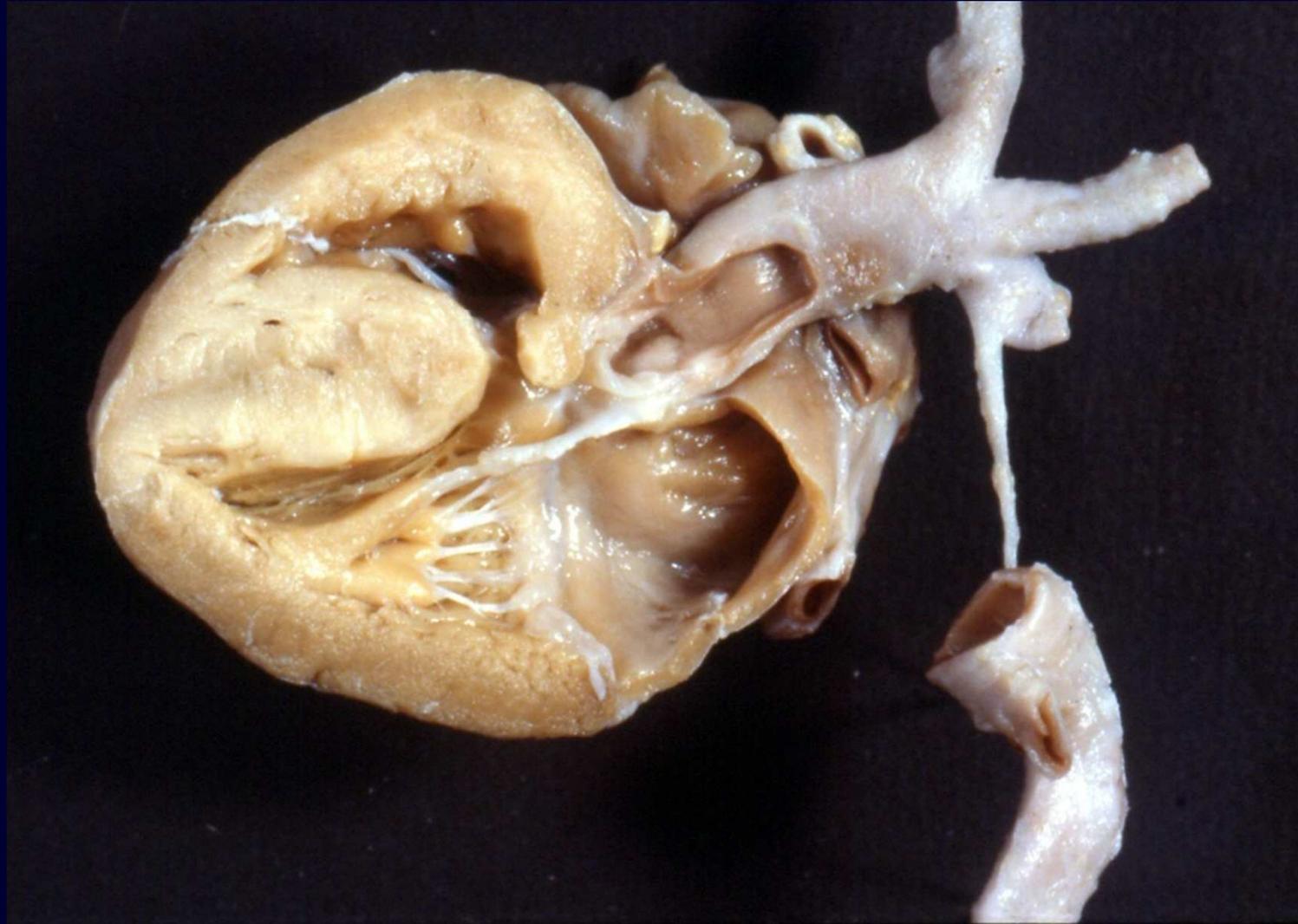
Aortografia



RMN

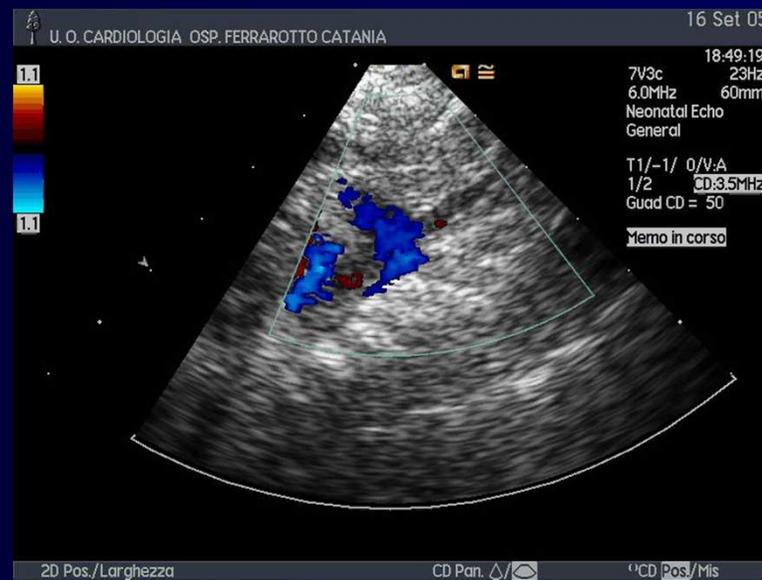


Interrupted Aortic Arch





Interruzione arco aortico



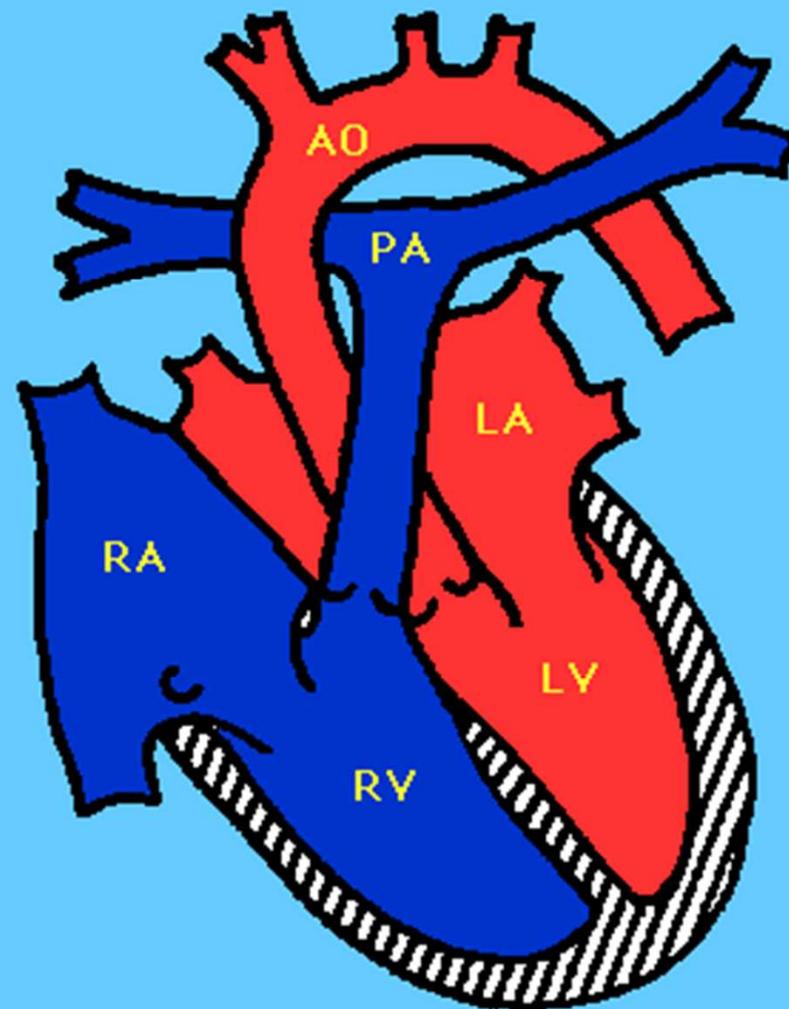
Sindrome del Cuore Sinistro Ipoplasiaco

La Sindrome del Cuore Sinistro Ipoplasiaco è una cardiopatia congenita complessa caratterizzata da uno spettro di malformazioni strutturali che comprendono vari gradi di ipoplasia delle sezioni cardiache sinistre

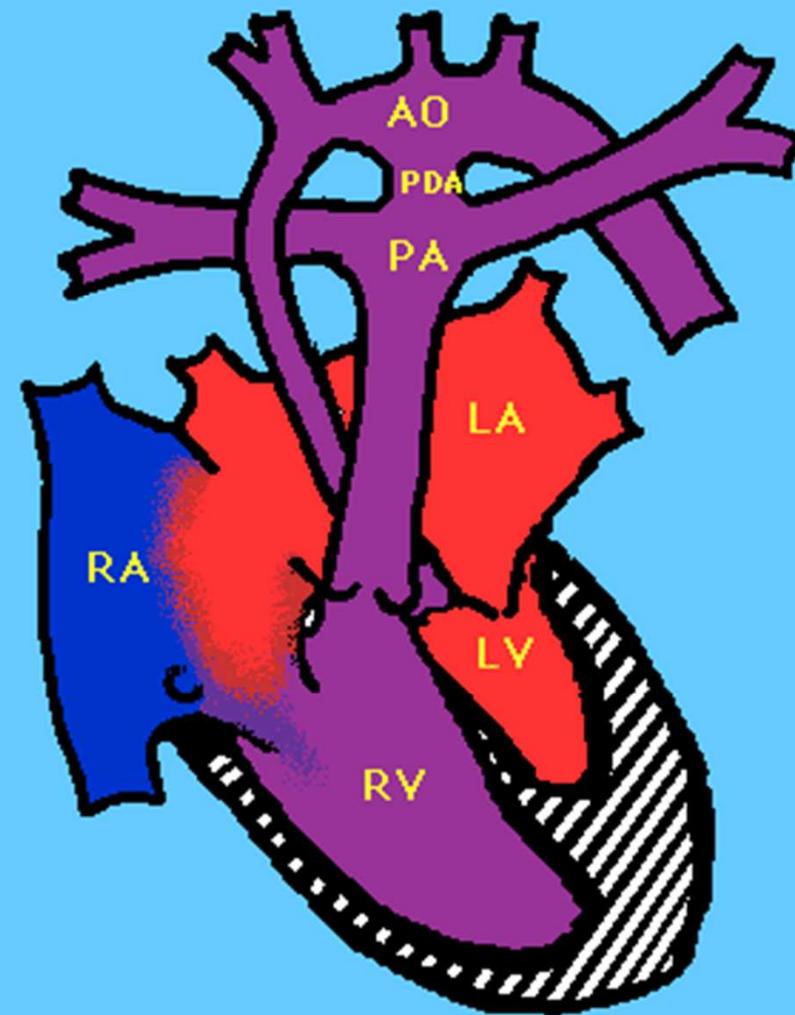
Sindrome del cuore sinistro ipoplasico

- L'incidenza è di 0,2 per mille nati vivi
- Rappresenta il 10% delle c.c.
- Costituisce il 20% delle c.c. diagnosticate in utero
- Necessita di correzione chirurgica nei primi giorni di vita
- L'etiologia è sconosciuta

Hypoplastic Left Heart Syndrome



Normal



Hypoplastic Left Heart

Sindrome del cuore sinistro ipoplasico

Dal punto di vista anatomico la SCSI è caratterizzata dalla presenza di:

- Ventricolo sinistro di dimensioni ridotte
- Atresia/stenosi della valvola mitrale e/o
- Atresia/stenosi della valvola aortica

Fisiopatologia della SCS

L'ipoplasia del tratto di efflusso sinistro farà sì che:

– l'aorta ascendente riceva:

- un ridotto flusso anterogrado ad alta pressione
- un prevalente flusso retrogrado diastolico, a bassa pressione, attraverso il dotto arterioso

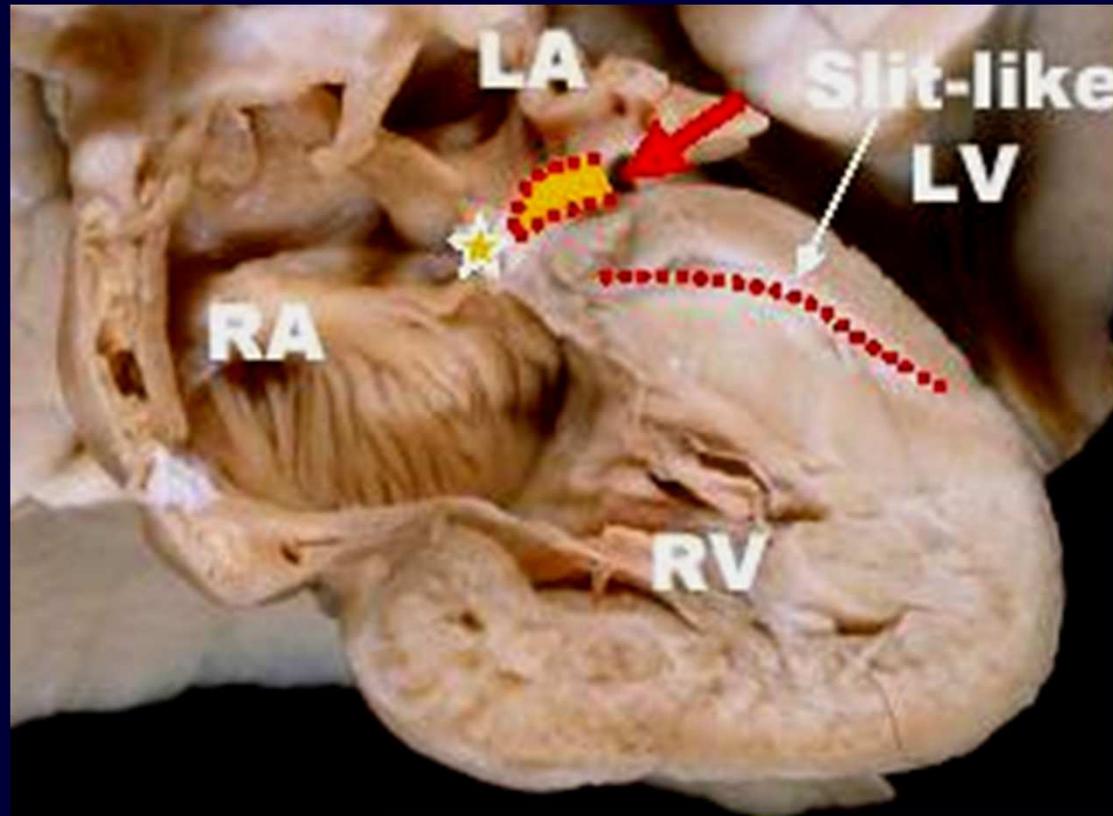
Questo evento patologico, potrebbe causare l'iposviluppo dell'aorta ascendente destinata a diventare ipoplasica

– le elevate pressioni telediastoliche in ventricolo sn producono

- un ridotto riempimento ventricolare in diastole
- un ridotto sviluppo del ventricolo e della valvola mitralica

L'inadeguato riempimento ventricolare sarà il responsabile dell'asimmetrico sviluppo delle camere cardiache

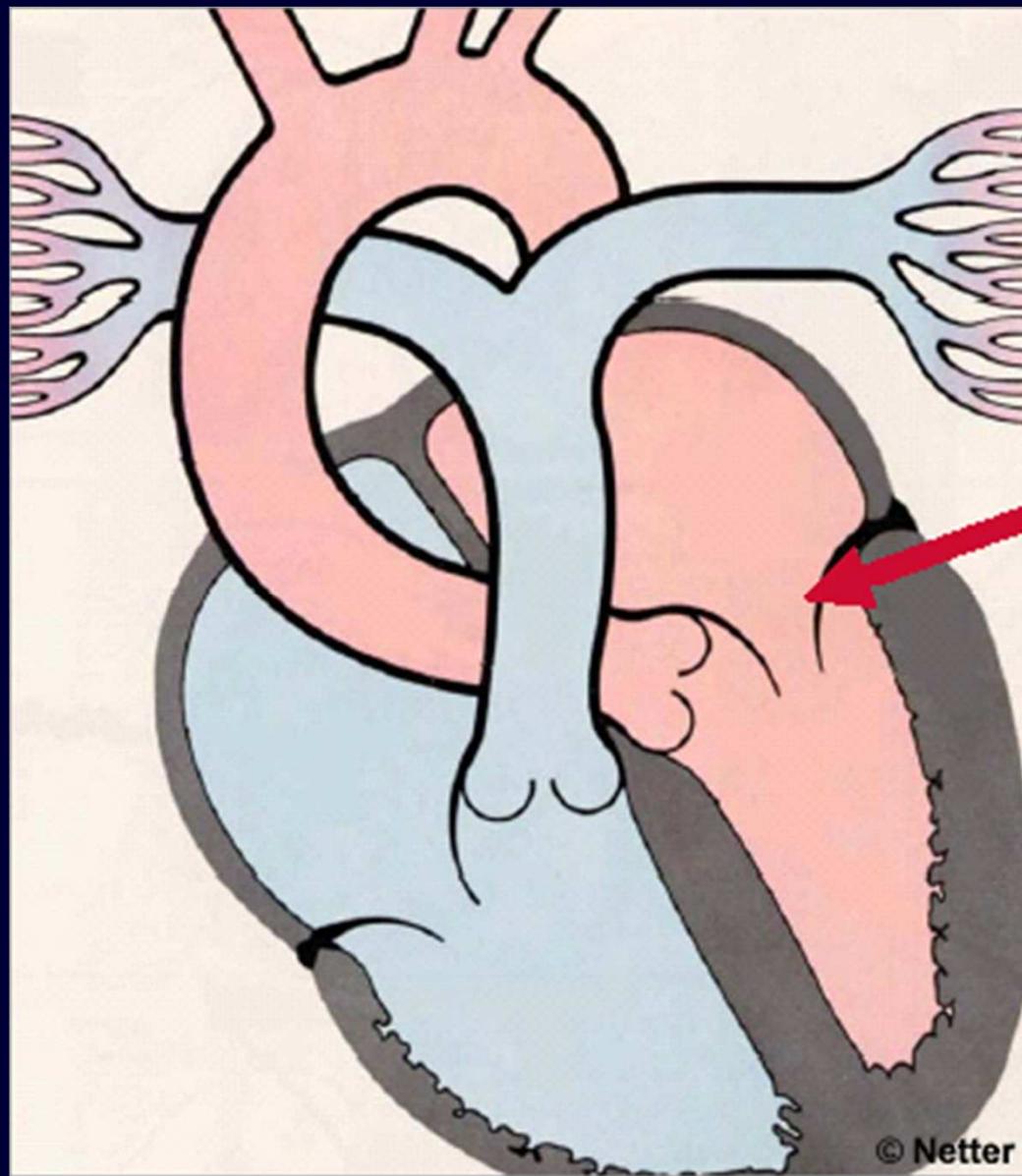
Ipoplasia del ventricolo sinistro



Hypoplastic Left Heart



Stenosi mitralica



Stenosi mitralica congenita

- **E' una anomalia congenita rara in cui la valvola è a forma di imbuto con foglietti ispessiti e corde tendinee retratte e deformate**
- **La valvola mitrale a paracadute è una varietà di stenosi mitrale in cui le corde tendinee sono attaccate a un unico muscolo papillare**
- **Esiste come anomalia isolata nel 25 % dei casi**
- **Associata a DIV ne 30%dei casi**
- **Coesiste con altre forme di ostruzione ventricolare sinistra nel 40% dei casi- Sindrome di SHONE**

Fisiopatologia

Una stenosi mitralica significativa comporta:

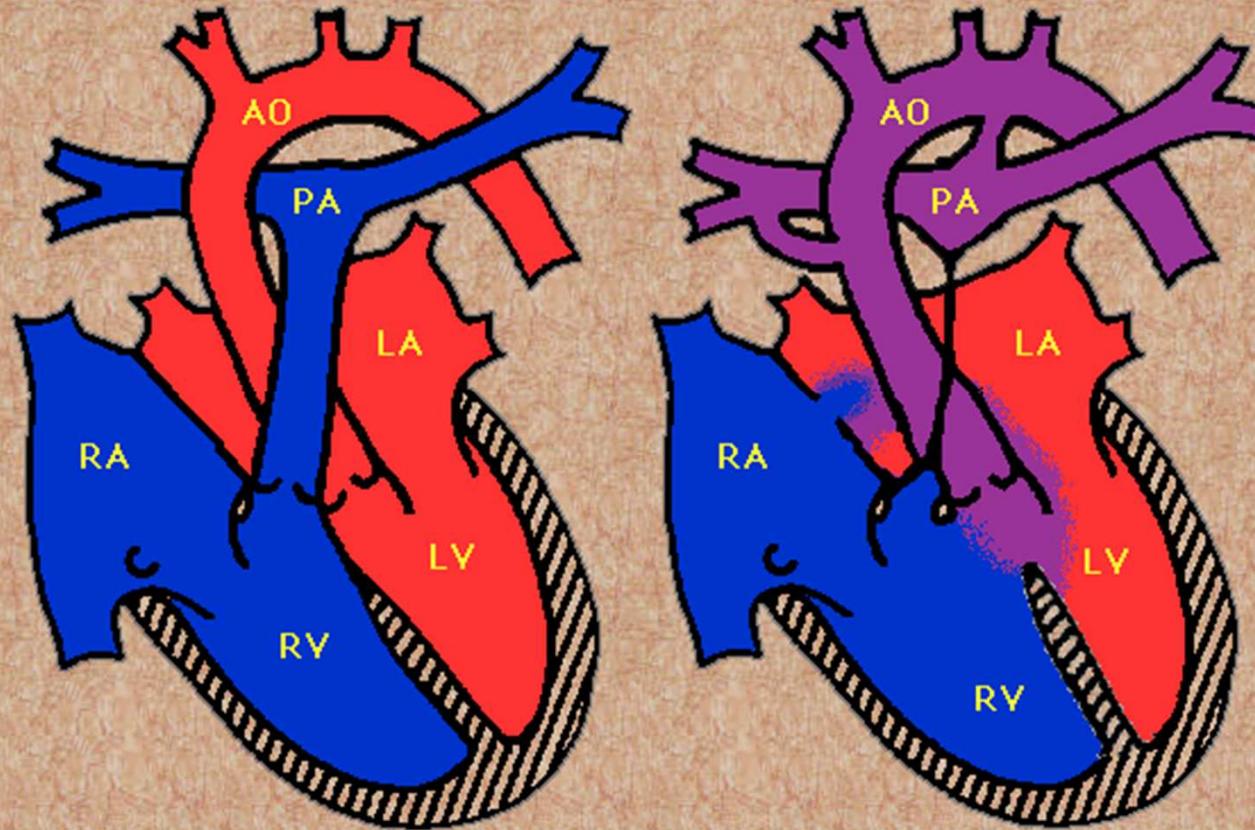
- Aumento della pressione in AS
- Dilatazione e ipertrofia dell'AS
- La comparsa di un gradiente pressorio tra AS e VS
- Aumento di pressione nelle vene e nei capillari polmonari con conseguente edema polmonare

SE IL DOTTO SI CHIUDE COMPAIONO:

- oligoanuria ed acidosi metabolica per le C.C. con dotto-dipendenza sistemica
- cianosi ingravescente, ipossia ed acidosi mista per le C.C. con dotto-dipendenza polmonare



duct dependent pulmonary circulation



NORMALE

AP + DIV

LA CLINICA..... quesiti da porsi in presenza di un neonato con C.C.

1) E' scompensato?

2) E' cianotico?

Definizione di Cianosi

Perchè la cianosi si renda evidente occorre che siano presenti nel sangue arterioso più di 3-5 gr % di emoglobina ridotta.

Tuttavia, anche in neonati con C.C. primitivamente acianogene, in caso di aumento delle resistenze polmonari, patologie polmonari, ipoventilazione polmonare secondaria a scompenso, può comparire cianosi.

La cianosi è uno dei segni clinici più gravi di malformazione cardiaca e rappresenta di solito un'emergenza neonatale.

Rowe diceva: “soltanto una cosa accade ad un neonato nel quale la cianosi non migliora dopo somministrazione di ossigeno: peggiora invariabilmente”.

Diagnosi differenziale della cianosi neonatale

Punto focale: corretta valutazione del quadro respiratorio

- tachipnea in assenza di distress respiratorio

(la cianosi precede la dispnea; test all'iperossia negativo)



Cianosi cardiaca

- tachipnea in presenza di distress respiratorio

(la cianosi segue la dispnea; test all'iperossia positivo)



Cianosi respiratoria

- apnea associata ad ipotonia e letargia

(depressione centro del respiro per sepsi, acidosi, immaturità)



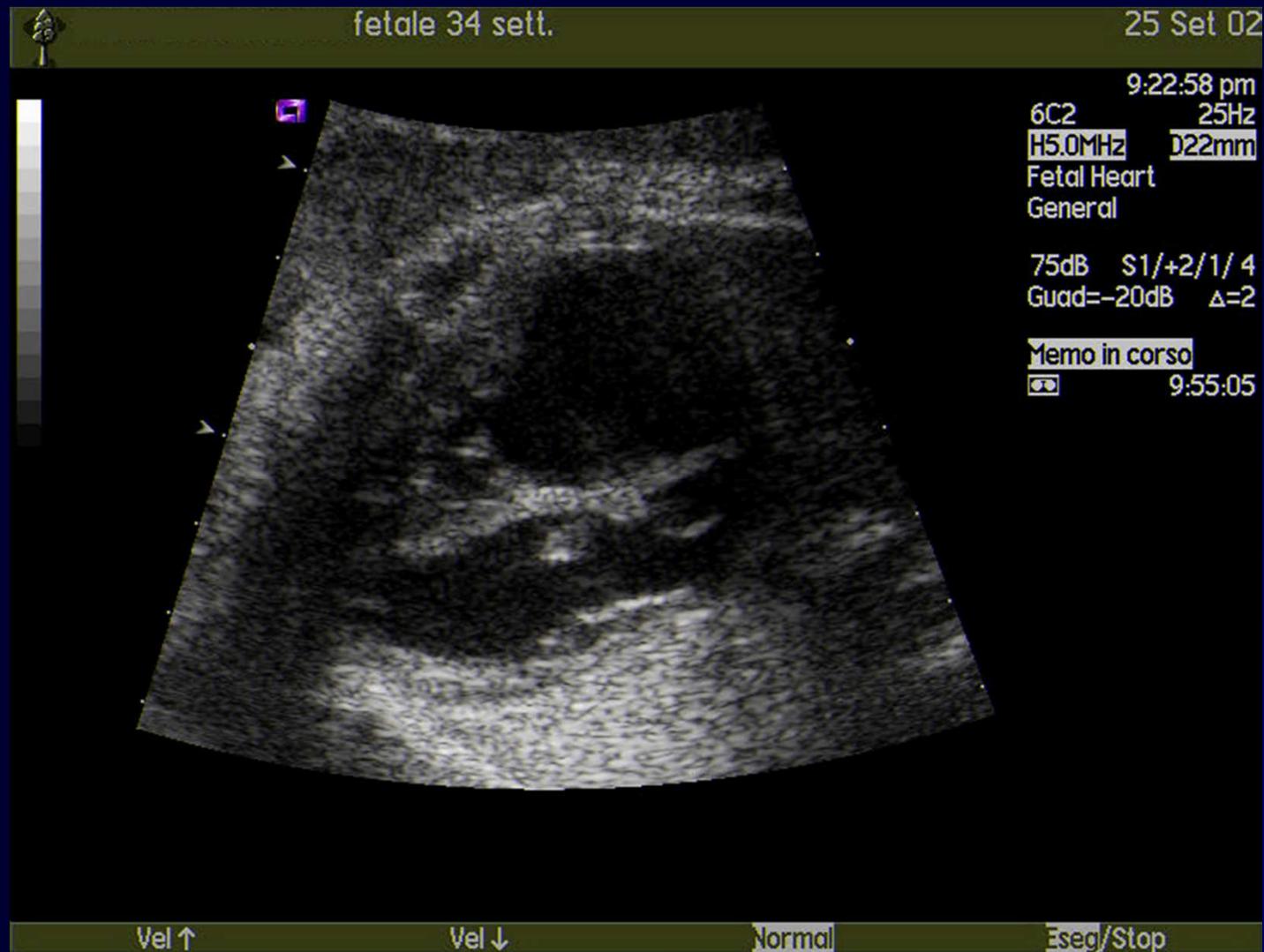
Cianosi cerebrale

C.C. CON CIANOSI PRECOCE

Ostacolo all'efflusso ventricolare dx + shunt dx-sx

- Atresia Polmonare
- Stenosi Polmonare critica
- Atresia Tricuspidale
- Ebstein grave
- Fallot estremo

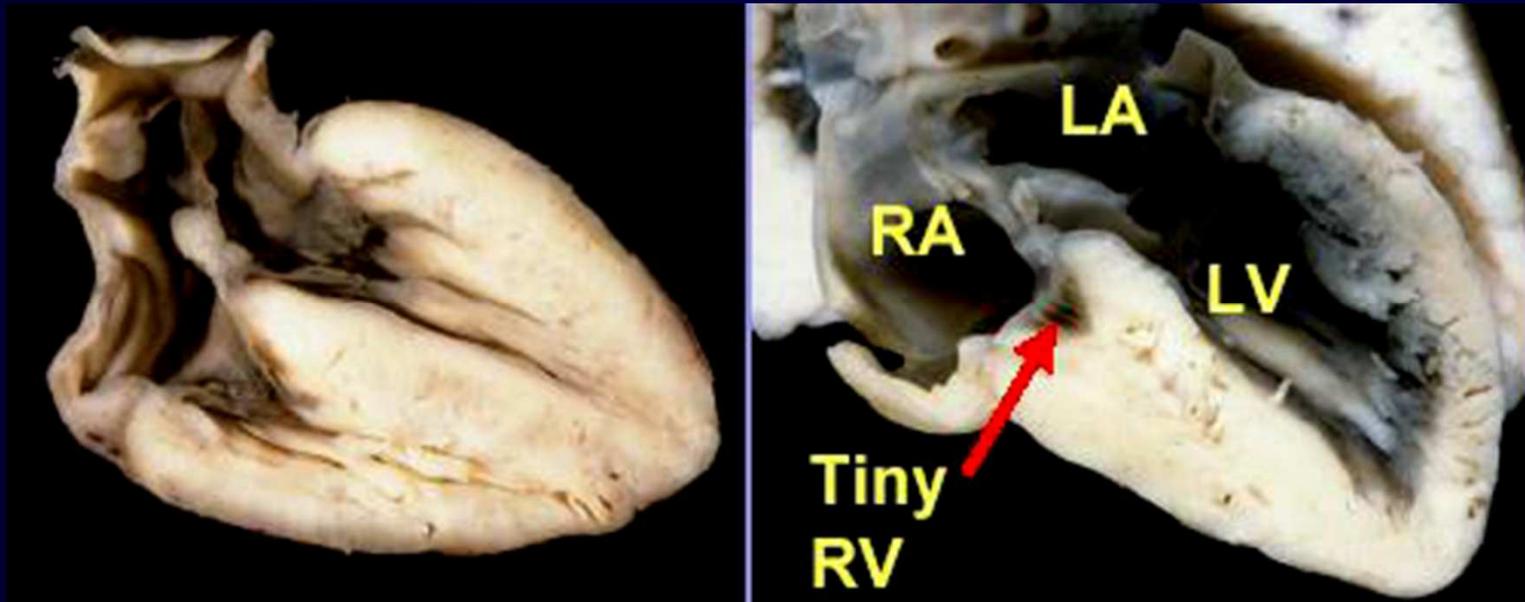
Atresia della valvola polmonare



Atresia della valvola polmonare



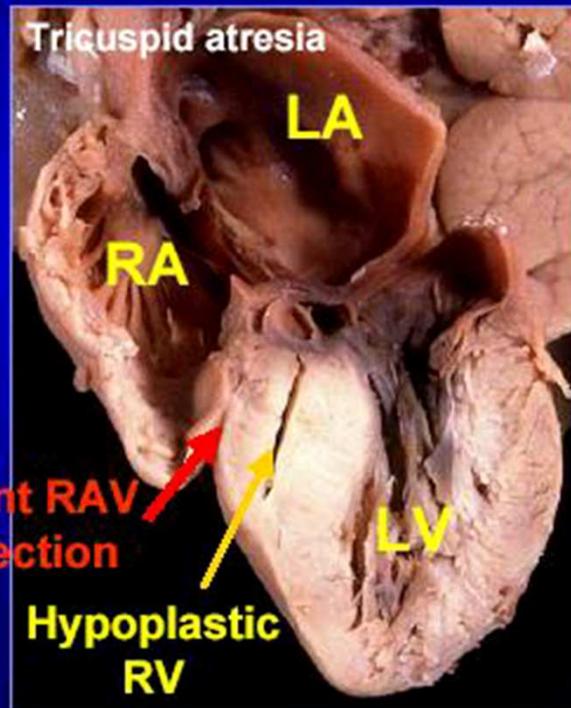
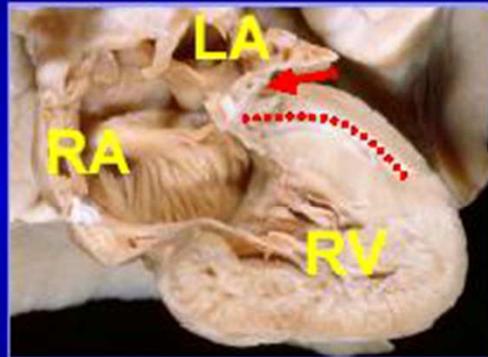
Atresia della tricuspide con ventricolo destro rudimentale



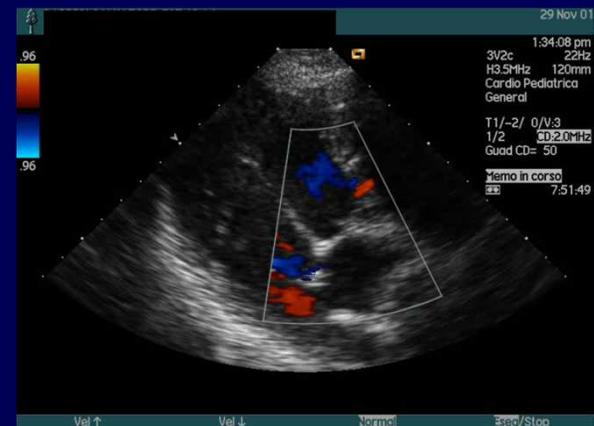
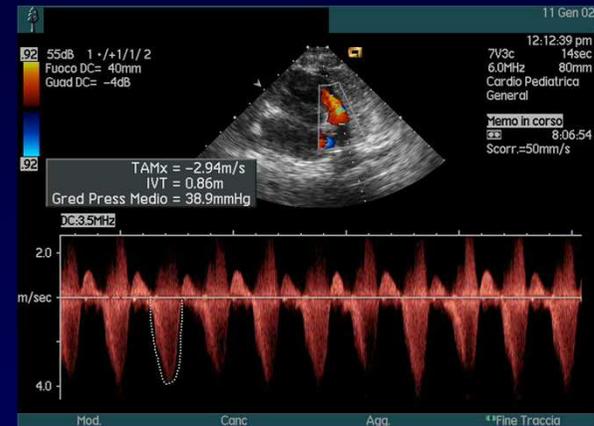
TRICUSPID ATRESIA

▲ 4 chamber plane

Mitral atresia

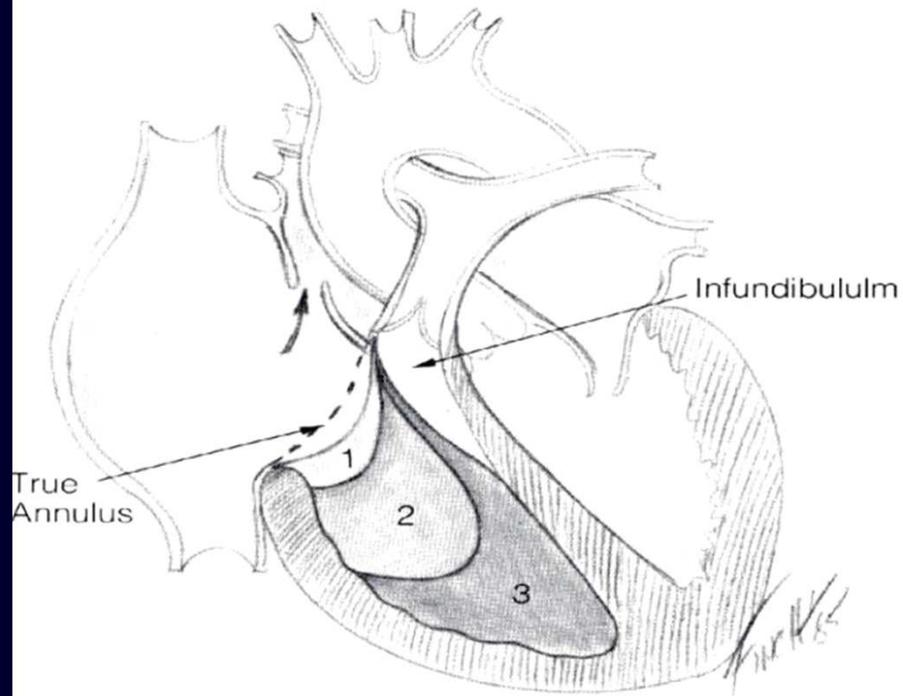


Atresia della tricuspide



Displasia della Valvola Tricuspid

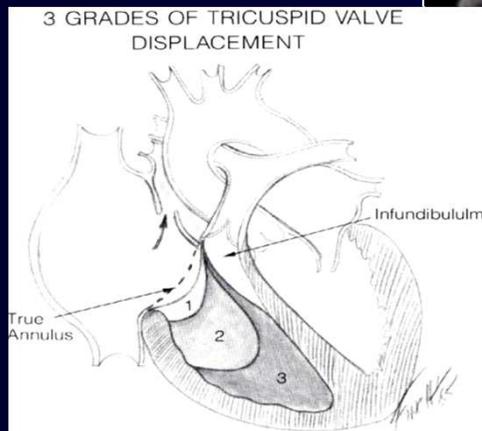
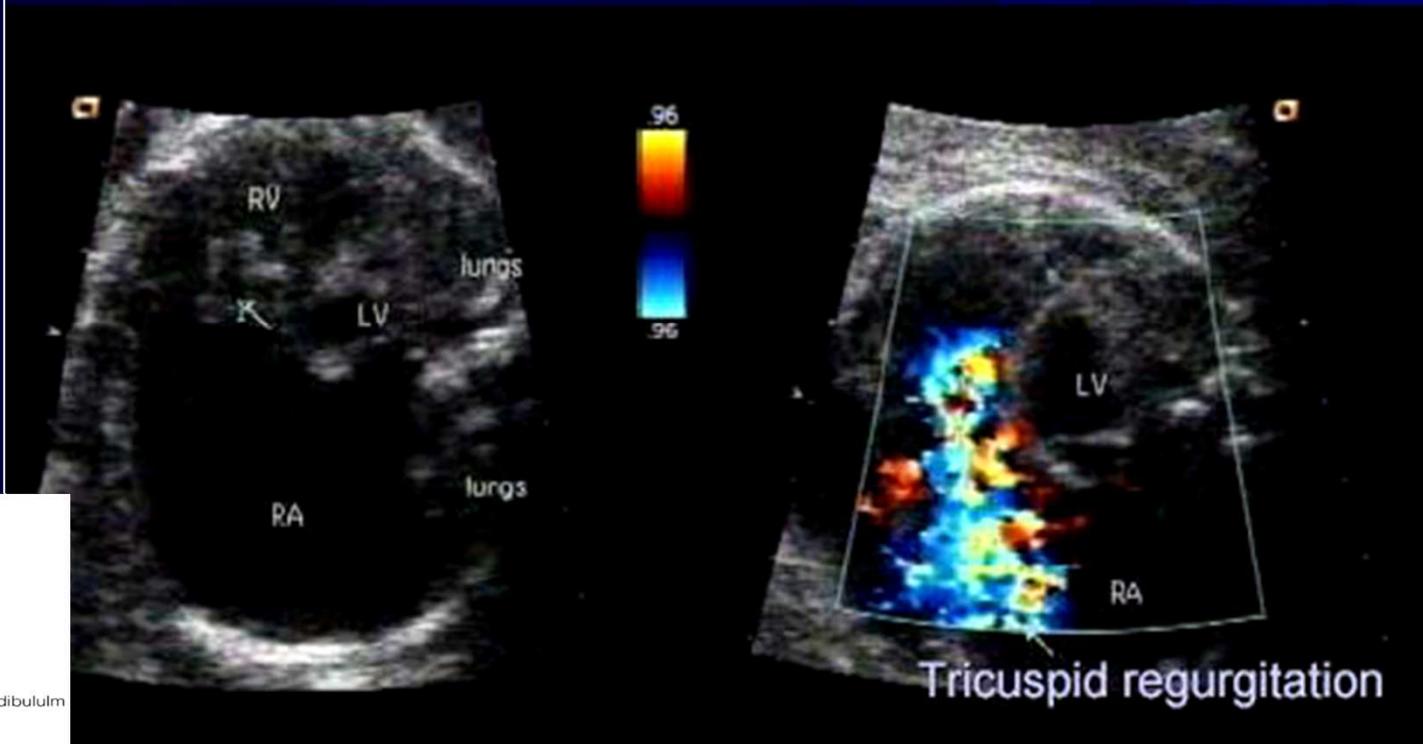
3 GRADES OF TRICUSPID VALVE
DISPLACEMENT



Malattia di Ebstein



Ebstein' malformation, cardiomegaly



- Le patologie del cuore destro sono raramente associate a cromosomopatie
- Le forme più frequenti sono le atresie valvolari
- La scansione “4 camere” è fondamentale per la diagnosi
- Ad eccezione delle forme severe di Ebstein, sono ben tollerate in utero
- Accurati dati anatomico-ecografici sono fondamentali per il management neonatale ed il “counseling”
- Rappresentano quasi sempre delle emergenze neonatali

3 Minute Examination

- ✓ 1 minuto per rilevare la frequenza respiratoria
- ✓ Colorito cutaneo del paziente
- ✓ Refill capillare
- ✓ Edema periferico
- ✓ Palpazione dell'addome
- ✓ Palpazione del precordio
- ✓ Polsi arteriosi periferici
- ✓ Ascoltazione cardiaca e **polmonare**

Presentation of congenital heart disease in infancy: implications for routine examination

Christopher Wren, Sam Richmond, Liam Donaldson
Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 1999;**80**:F49–F53 F49

Abstract

Aim—To investigate the performance of routine neonatal and 6 week examinations for detecting congenital heart disease.

Methods—A retrospective review of findings on clinical examination was conducted of a cohort of live born infants with congenital heart disease in one health region in 1987–94

Results—Of 1590 babies with congenital heart disease, 529 (33%) presented before neonatal examination because of symptoms or non-cardiac abnormalities. 1061 underwent routine neonatal examination which was abnormal in only 170 (16%). Of 891 discharged with no diagnosis, 306 presented or died undiagnosed before 6 weeks. At 6 weeks 252 of 569 babies underwent a second routine examination which was abnormal in 164 (65%).

Conclusions - Routine neonatal examination fails to detect more than half of babies with heart disease; examination at 6 weeks misses one third. A normal examination does not exclude heart disease.

Key points

- More than half of babies with undiagnosed congenital heart disease which comes to light in infancy are missed by routine neonatal examination and more than one third by the 6 week examination
- Parents, community midwives, health visitors, general practitioners and paediatricians should recognise that a normal neonatal examination does not guarantee that the baby is normal and certainly does not exclude life threatening cardiovascular malformation
- Follow up of babies with murmurs without arranging for an early definitive (echocardiographic) diagnosis is of little value and can be risky
- Babies with murmurs at neonatal or 6 week examinations should be referred for early paediatric cardiological evaluation. This will result either in a definitive diagnosis of congenital heart disease or in authoritative reassurance of normal cardiac anatomy and function
- Babies with Down's syndrome have a high prevalence of congenital heart disease and all should be referred for early echocardiographic examination.



Linee guida generali

- Non tutti i neonati con un soffio hanno una C.C.
- Non tutti i neonati con C.C. hanno un soffio
- Non tutti i neonati con reperti clinici di C.C. necessitano di intervento immediato
- Nei neonati è spesso difficile differenziare le C.C. dalle patologie polmonari o da altre come ad esempio la sepsi

Commento: Si vuole sottolineare l'insidiosità connessa alla diagnosi di C.C. e la grande attenzione e cautela prima di ogni "decision making".



Conclusioni

- i. La diagnosi precoce, il controllo accurato dei parametri vitali, la rapidità del trasporto protetto, la tempestività del trattamento, rappresentano le condizioni essenziali per assicurare al neonato critico le maggiori possibilità di sopravvivenza;
- ii. insieme alla corretta conoscenza della fisiopatologia e della clinica delle C.C., naturale bagaglio di ogni neonatologo, la capacità di organizzare un “lavoro di squadra” multidisciplinare riveste un ruolo centrale nella gestione efficace del neonato cardiopatico critico.

La collaborazione tra Cardiologo Pediatra e Neonatologo è essenziale per il raggiungimento dei migliori risultati





GRAZIE per l'attenzione



OBIETTIVI DEL TRATTAMENTO

↑ Sopravvivenza

↓ Morbilità

↑ Capacità di esercizio

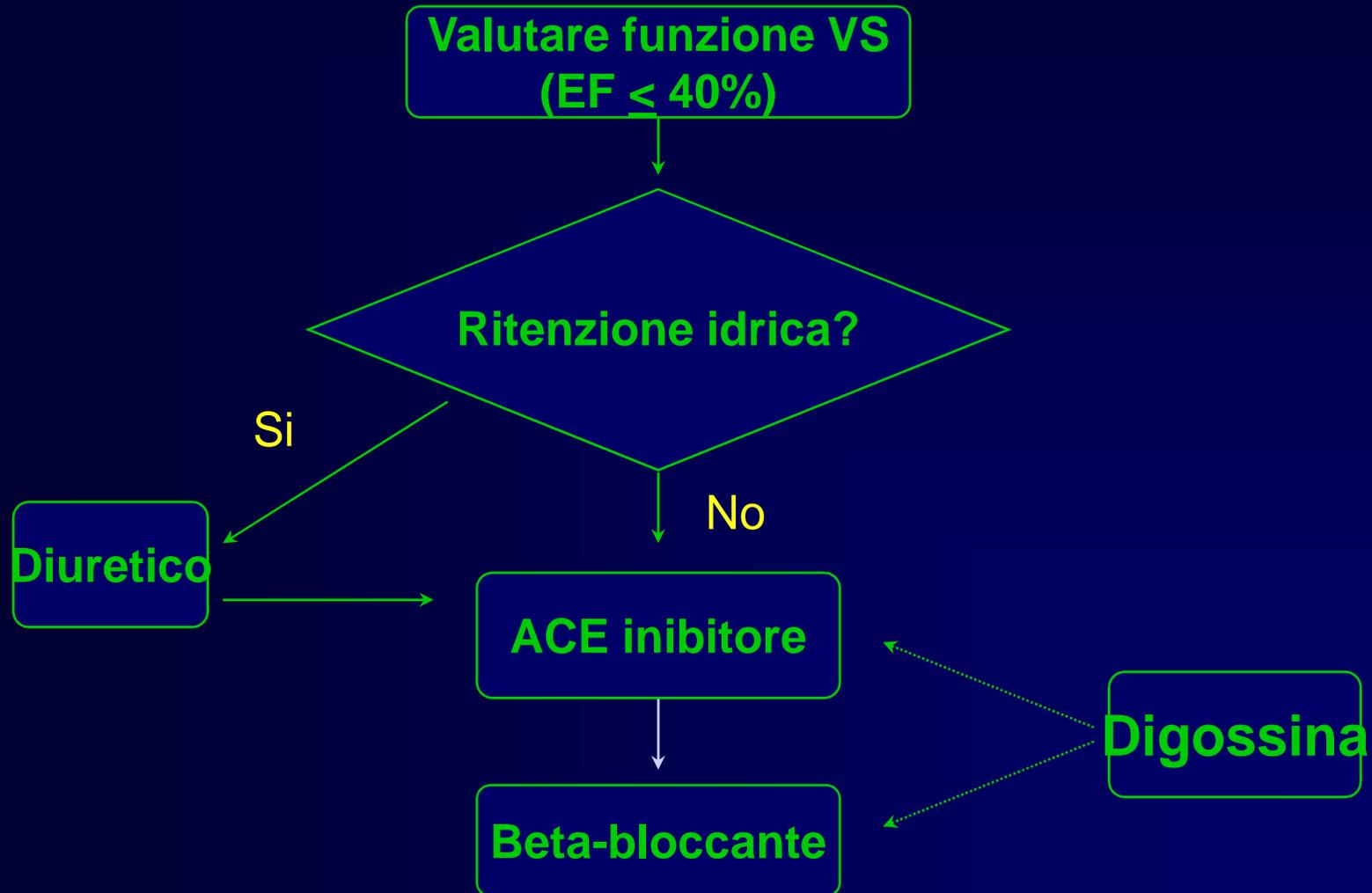
↑ Qualità di vita

↓ Variazioni neuroormonali

↓ Progressione dello SC

↓ Sintomi

Approccio al paziente con SC

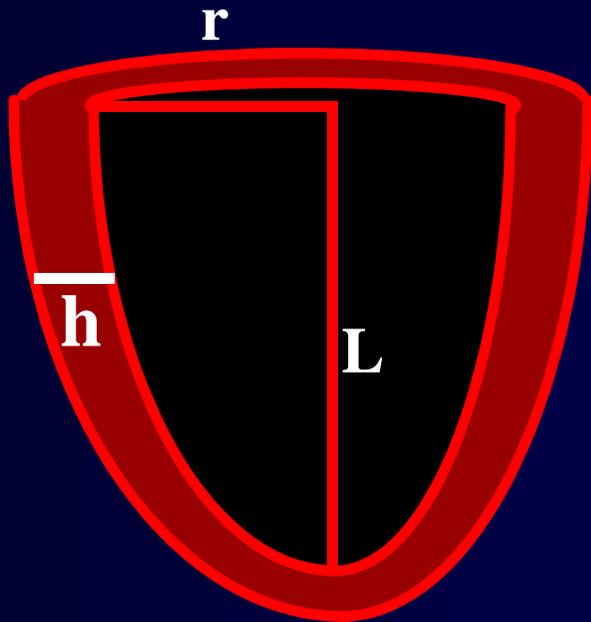


URGENZE CARDIOLOGICHE NEONATALI

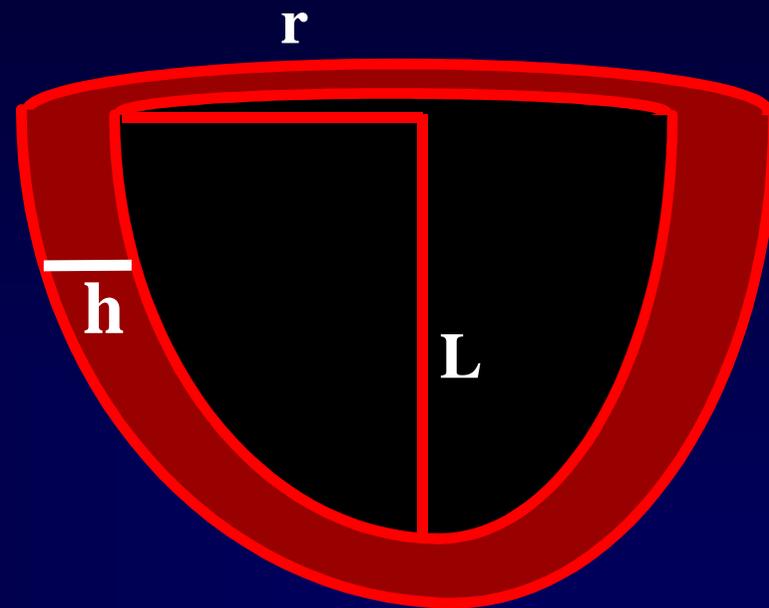
neonato con scompenso cardiaco

- Diagnosi differenziale con:
- sepsi
 - ipervolemia
 - anemia grave
 - ipoglicemia
 - ipocalcemia

Stress di parete nello SC



Normale
Ellittica



SC
Sferica

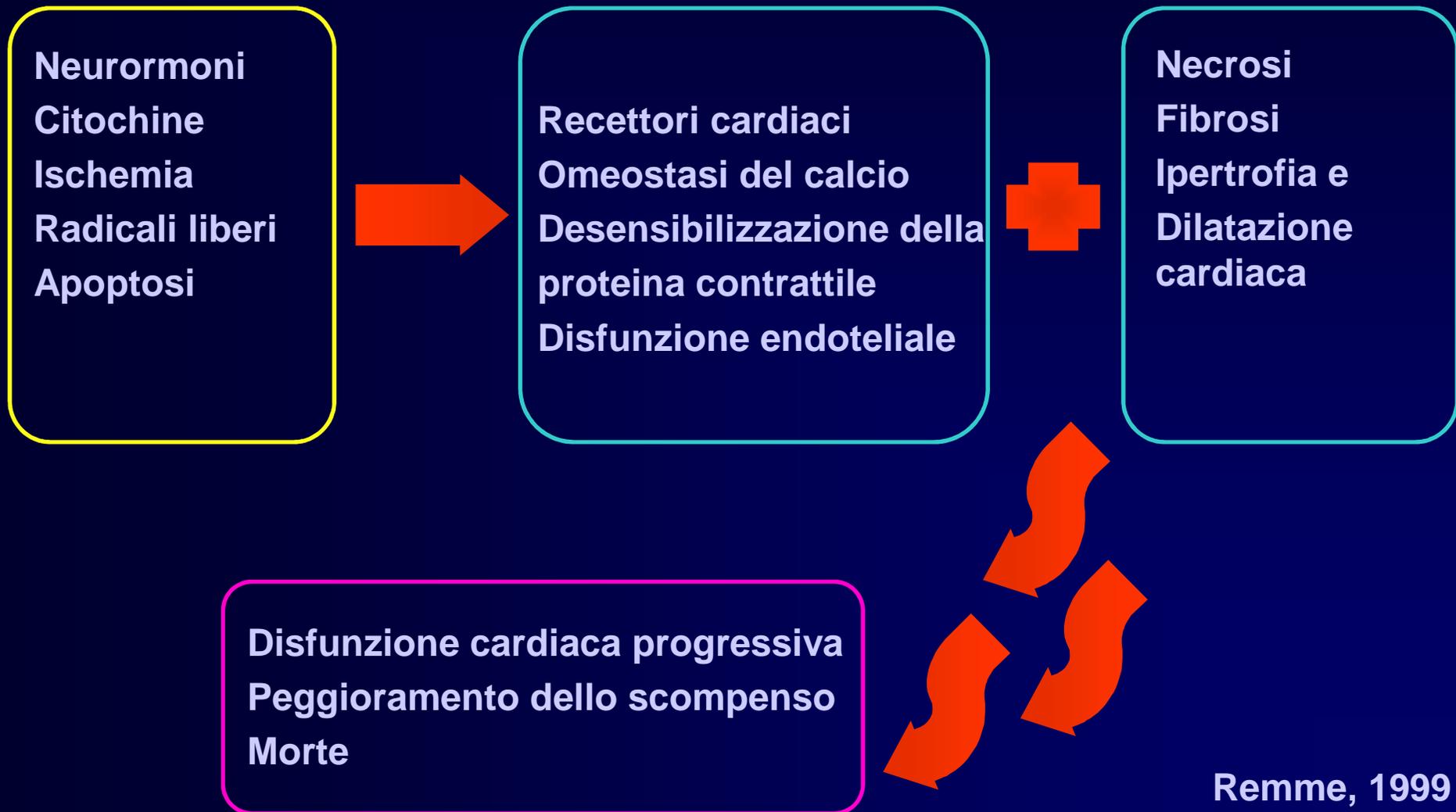
Mechanisms and Models in Heart Failure

The Biomechanical Model and Beyond *Circulation* May 31, 2005

Neurohormonal Mechanisms for the Progression of Heart Failure

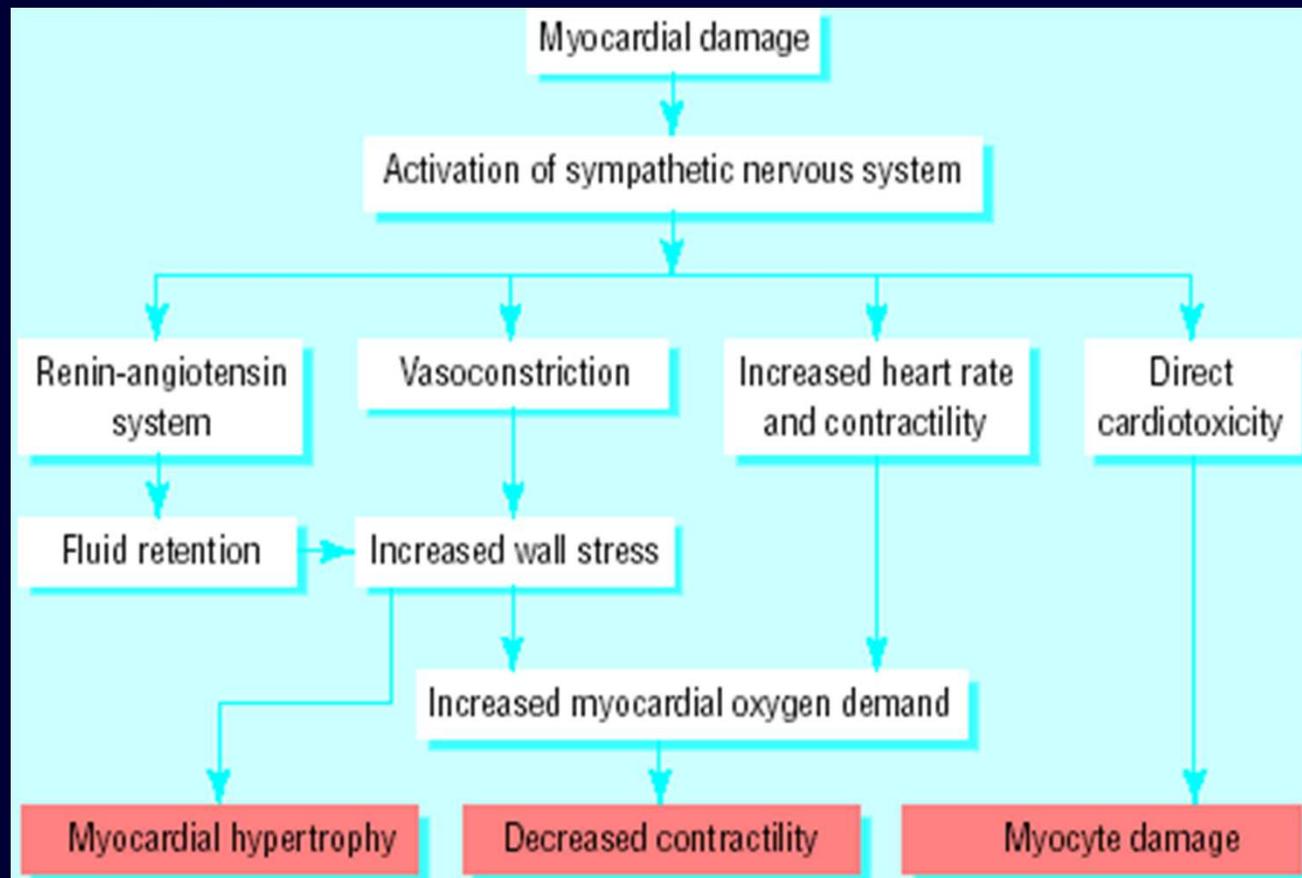
In the latter part of the 1980s and early 1990s, evidence began to appear that 2 types of therapies, namely, ACE inhibitors and adrenergic blocking agents, have dramatically changed the way in which we conceptualize heart failure. Should be viewed as a “neurohormonal model”. “Neurohormone”, historical term, reflecting the original observation that many of the molecules that were elaborated in heart failure were produced by the neuroendocrine system... Many of the so-called classic neurohormones such as **norepinephrine and angiotensin II are synthesized directly within the myocardium** and thus act in an autocrine and paracrine manner. Molecules such as angiotensin II, natriuretic peptides, and tumor necrosis factor (TNF) are peptide growth factors and/or cytokines that are produced by a variety of cell types within the heart, and thus do not have a neuroendocrine origin.

Fisiopatologia dello scompenso cardiaco

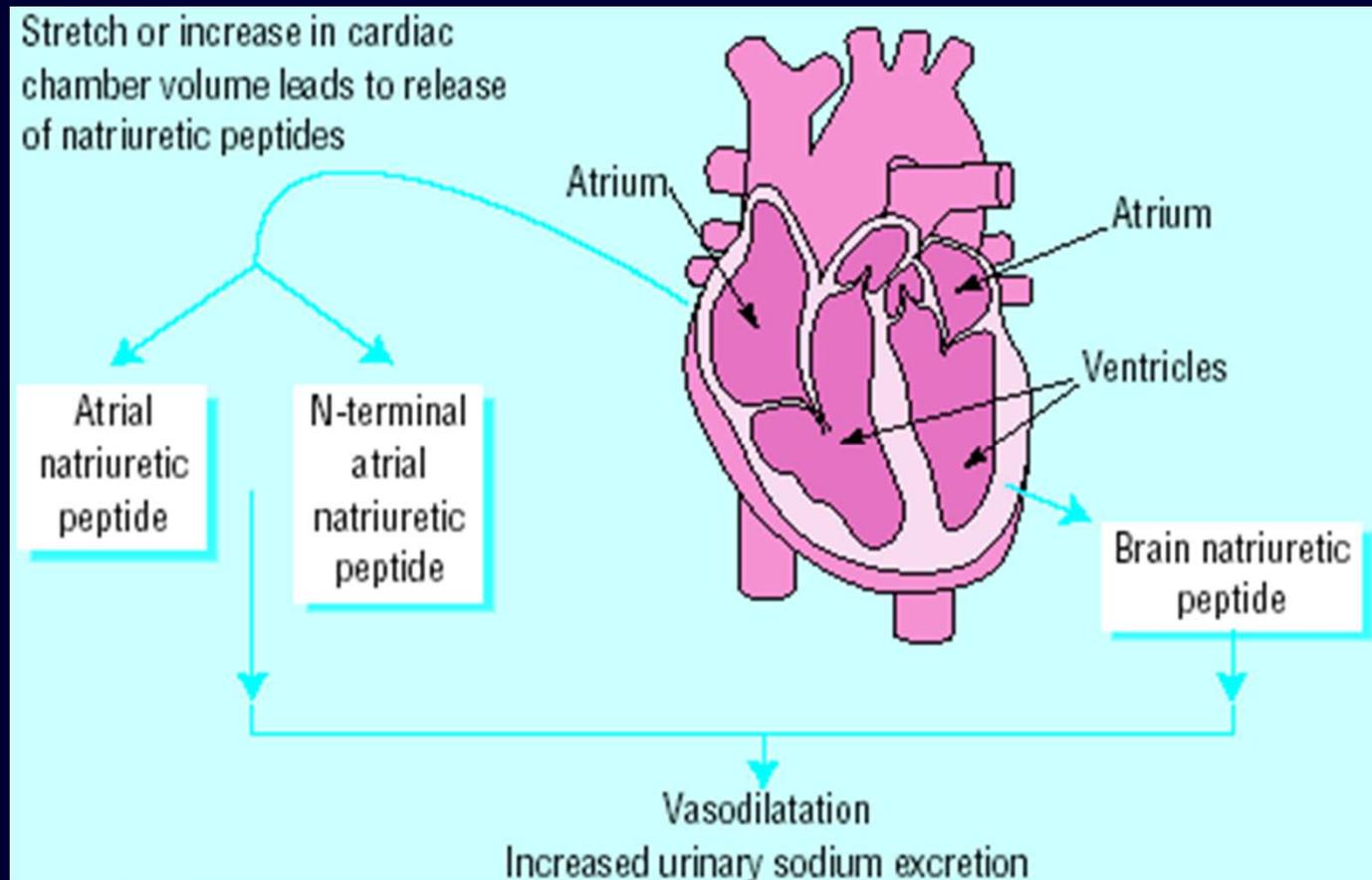


Effetto Attivazione Simpatica

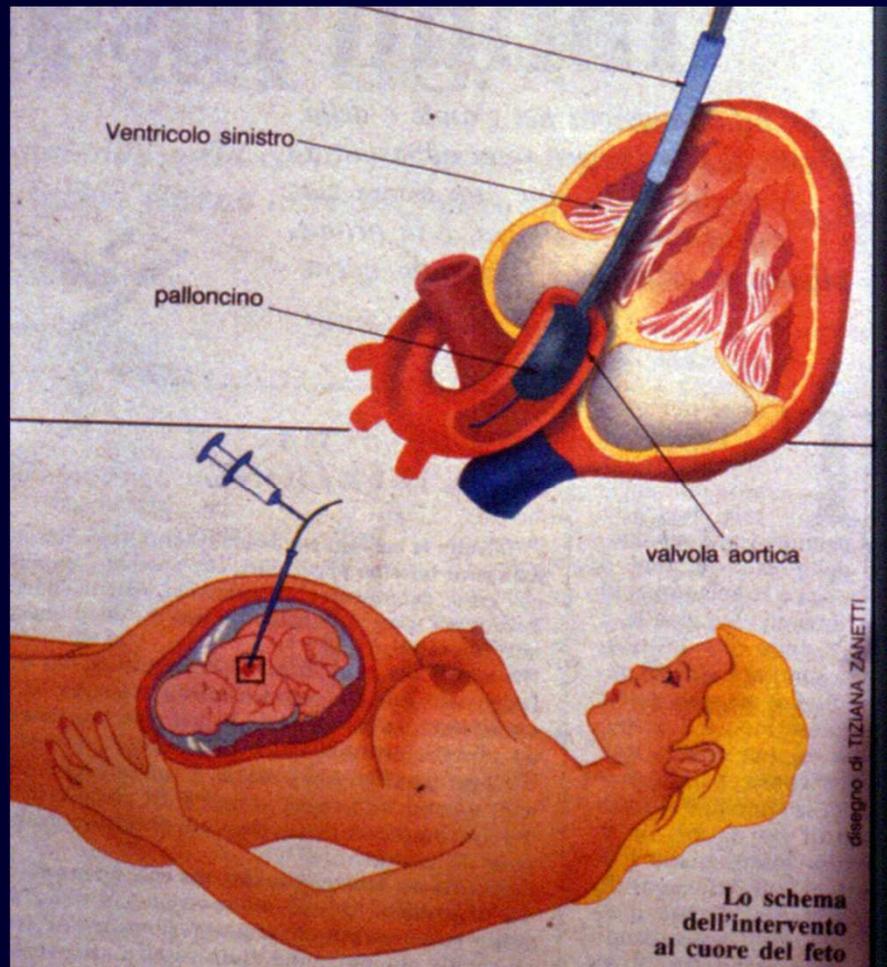
Modello Neuro Endocrino



Effetti dei Peptidi Natriuretici



Fetal Aortic Stenosis



Prenatal Balloon
Dilation of the
Aortic Valve

Balloon dilatation of the aortic valve in the fetus:
a report of two cases.

Maxwell D, Allan L, Tynan MJ.

Department of Fetal Medicine, Guy's Hospital, London.

Br Heart J 1991 May;65(5):256-8

Definizione di scompenso cardiaco

“Situazione in cui il cuore è incapace di mantenere una gittata cardiaca adeguata alle esigenze metaboliche dei tessuti”

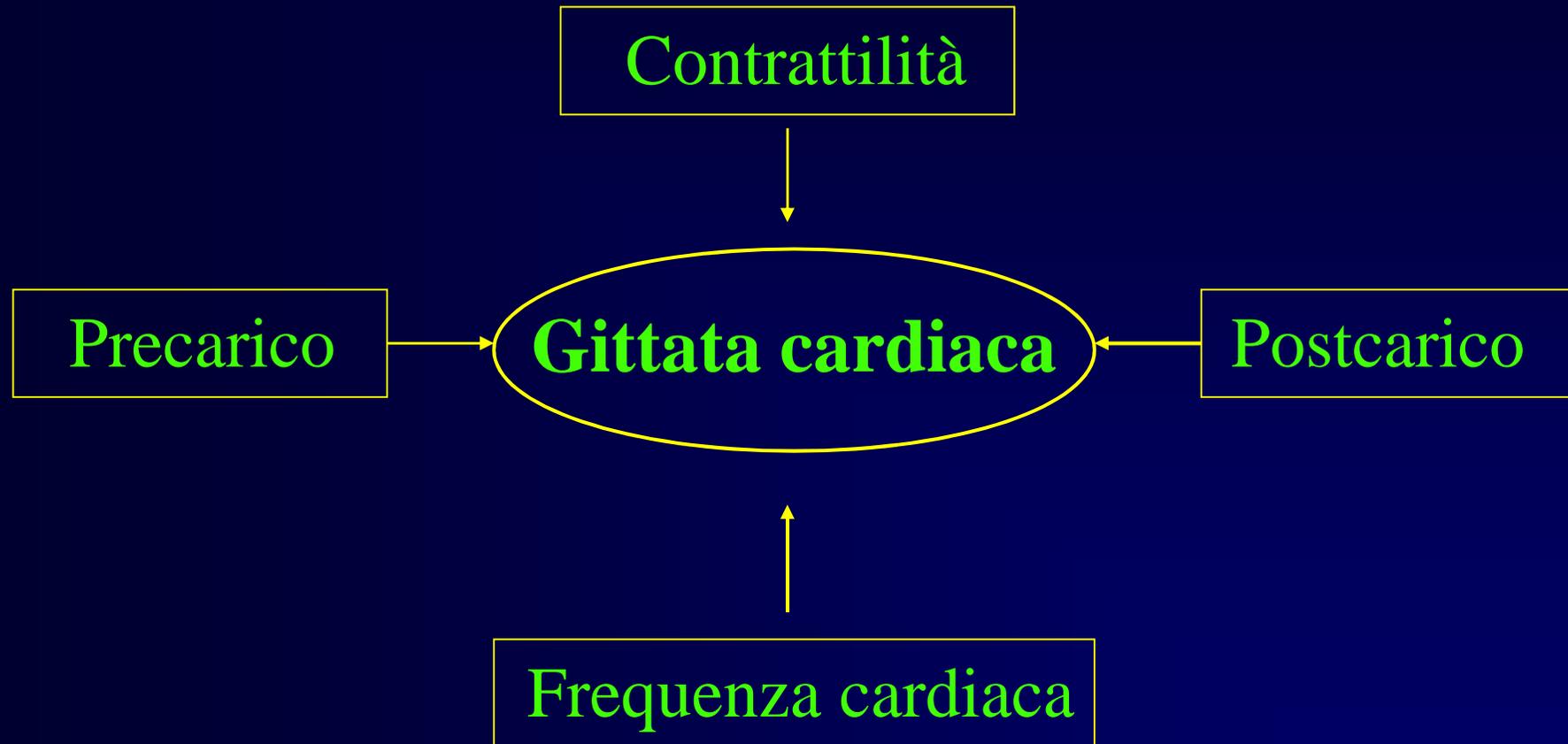
E. Braunwald

Tale definizione, però, in età pediatrica non risulta sempre corretta se si pensa che la causa di scompenso più comune nei neonati è il DIV, condizione in cui la funzione miocardica è spesso normale

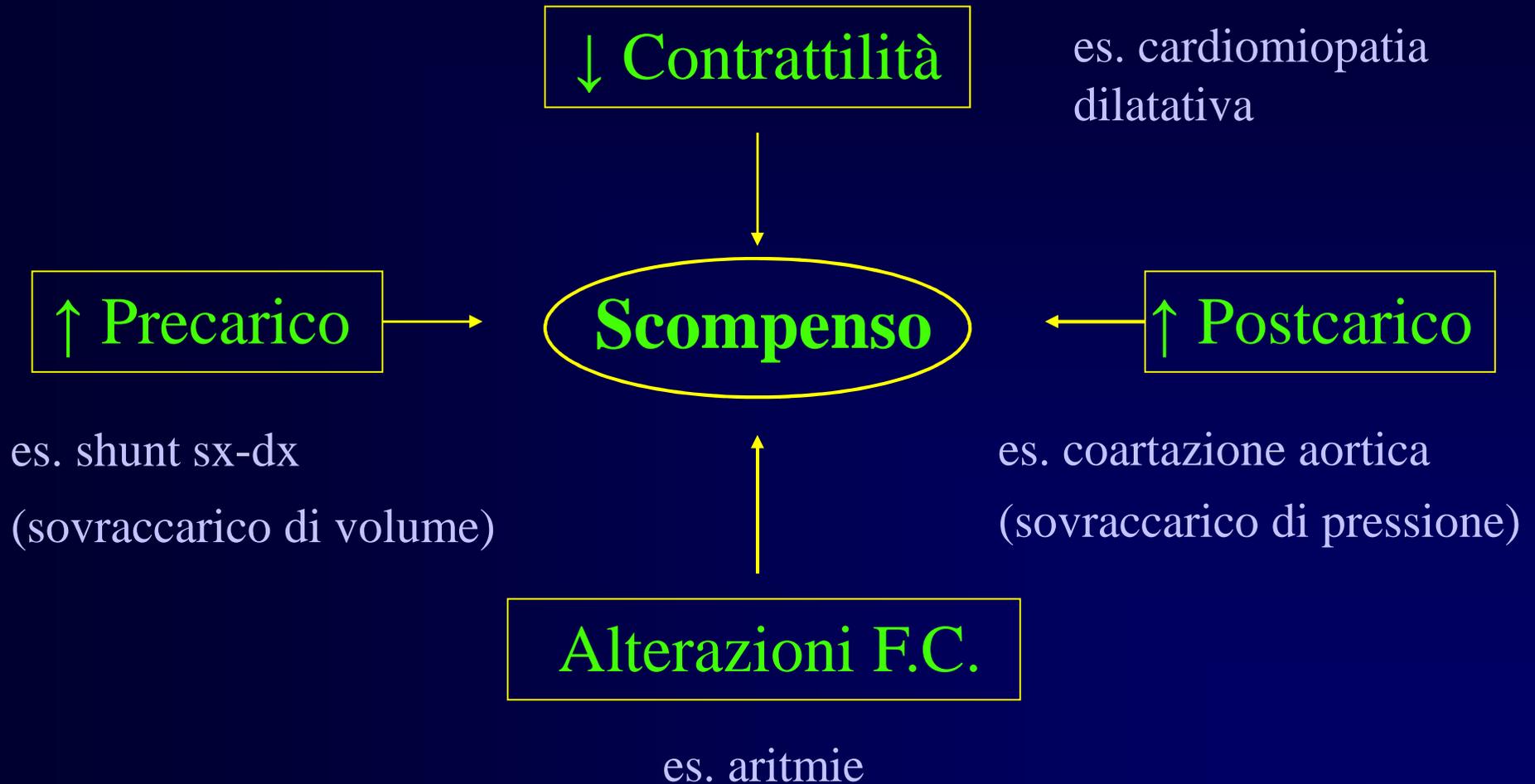
Lo scompenso cardiaco nei neonati si differenzia da quello degli adulti perchè:

- Esistono differenze legate alla maturazione del cuore, che rendono il miocardio immaturo più sensibile
- La causa più frequente è rappresentata da cardiopatie congenite correggibili solo chirurgicamente
- **Ogni forma di trattamento proposto è sulla base di trials non controllati. Non esistono studi prospettici a lungo termine, randomizzati o a doppio cieco**

Determinanti della gittata cardiaca



Cause di scompenso cardiaco



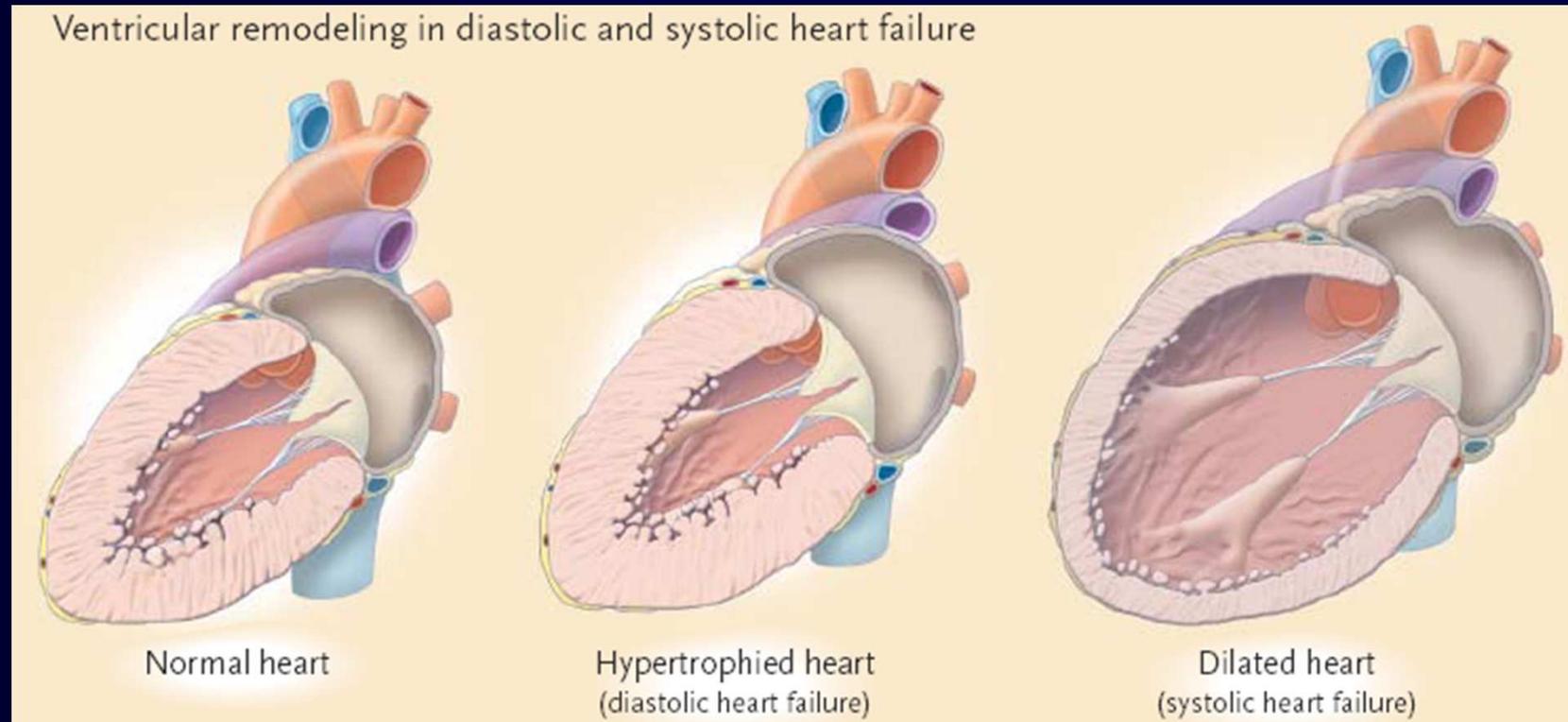
Fisiopatologia dello SC

- La comprensione della fisiopatologia dello SC è di molto progredita con l'abbandono del modello emodinamico. E' stato dimostrato il ruolo fondamentale:
 - del sistema neuro endocrino, con l'attivazione del sistema renina angiotensina
 - del sistema infiammatorio, con l'innalzamento dei livelli di citochine e del fattore necrotico tumorale (TNF)
 - dei peptidi natriuretici

Rimodellamento ventricolare

Processo per cui fattori neuroormonali e meccanici alterano le dimensioni la forma e la funzione ventricolare.

Tale meccanismo può essere reversibile



Scompenso: manifestazioni cliniche

- **Segni di danno della performance cardiaca**

- tachicardia
- ritmo di galoppo (S3)
- cardiomegalia (Rx torace)
- segni di vasocostrizione (estremità fredde, polsi periferici deboli, ↓ PA)
- ritardo di crescita (per alterata perfusione tissutale)
- sudorazione
- difficoltà nell'alimentazione

- **Segni di congestione polmonare**

- tachipnea
- rantoli
- dispnea
- tosse

- **Segni di congestione venosa sistemica**

- epatomegalia
- edema periferico (raro)

Cause principali di SC in età pediatrica

- **CC con ostruzione all'efflusso sinistro:** (cuore sn ipoplasico, IAAo, CoAo).
- **CC a shunt sx-dx:** generalmente dopo le prime settimane di vita.
- **Cuore funzionalmente normale con dilatazione delle camere specialmente di dx:** fistola extracardiaca (epatica o cerebrale).
- **Versamento pericardico con tamponamento**
- **Cardiomiopatia dilatativa con deficit della funzione contrattile:** anomala origine della coronaria sx dall'arteria polmonare. Miocardite.

Il test diagnostico essenziale è l'ecocardiografia color doppler

C.C. CON SCOMPENSO PRECOCE

Ostruzione all'efflusso ventricolare sx

- Ventricolo sx ipoplasico
- Stenosi aortica critica
- Coartazione aortica
- Interruzione arco aortico

Ampio shunt sx-dx

- Canale atrioventricolare
- Difetto interventricolare
- Pervietà dotto arterioso
- Truncus arterioso

Caso Clinico

- Bambino di 4 giorni dimesso il giorno dopo il parto con esame obiettivo di routine negativo. Per un collasso improvviso giunge alla nostra osservazione. Il bambino appare pallido con labbra grigie. Il polso brachiale destro è appena palpabile, i polsi femorali non sono apprezzabili. L'emogasanalisi evidenzia una grave acidosi metabolica. Si procede alla correzione dell'acidosi e si esegue un prelievo di routine ed una emocoltura. Nel sospetto di sepsi si instaura terapia antibiotica e.v. Si avvia infusione con prostaglandine.
- Entro due ore il piccolo presenta un colorito roseo, un miglioramento della perfusione periferica e l'acidosi è quasi completamente regredita.
- L'ecocardiografia rivelava la presenza di una **coartazione aortica severa**.
- Il piccolo aveva manifestato i segni clinici di shock, per ostruzione cardiaca sinistra, non appena il dotto aveva iniziato a chiudersi.
- **Il mantenimento della pervietà del dotto arterioso è vitale per la sopravvivenza dei neonati con cardiopatia dotto-dipendente.**

URGENZE CARDIOLOGICHE NEONATALI

a) Rapido riconoscimento della cardiopatia

neonato con cianosi

Diagnosi differenziale con:

- patologia polmonare
- patologia neurologica
- patologia ematologica

Esami di supporto: emogasanalisi arteriosa, monitoraggio della Sat.O₂

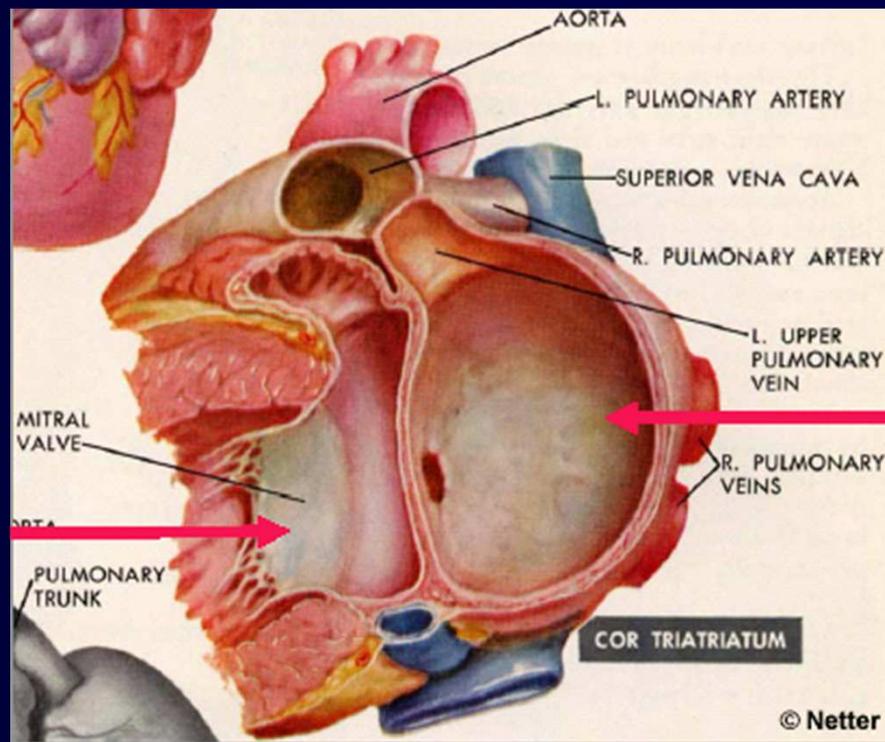
Contemporaneo agli arti sup./inf., test all' iperossia, misurazione pressione ai 4 arti, esami ematochimici, Rx torace, ECG eventuale Eco cerebrale, TAC cerebrale, EEG

Cor triatriatum

- Rara anomalia congenita in cui la vena polmonare comune non viene incorporata nell'atrio sinistro
- L'AS è diviso da un setto fibromuscolare con una singola apertura centrale in:



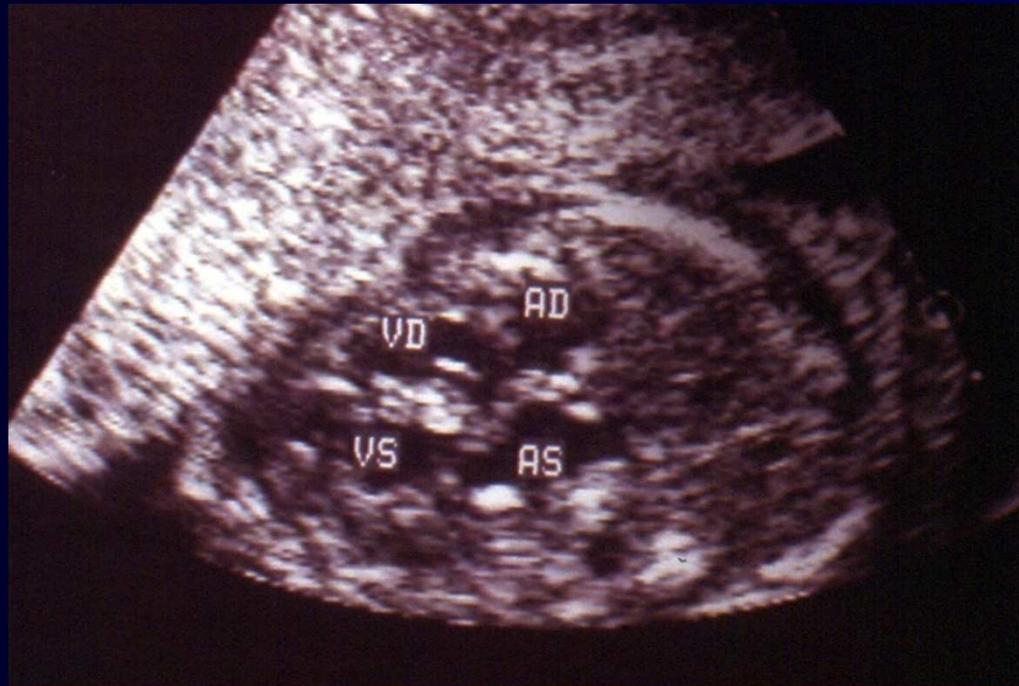
**Cavità inferiore
(vero AS) o
distale che si
svuota nel VS
attraverso la
valvola mitrale**



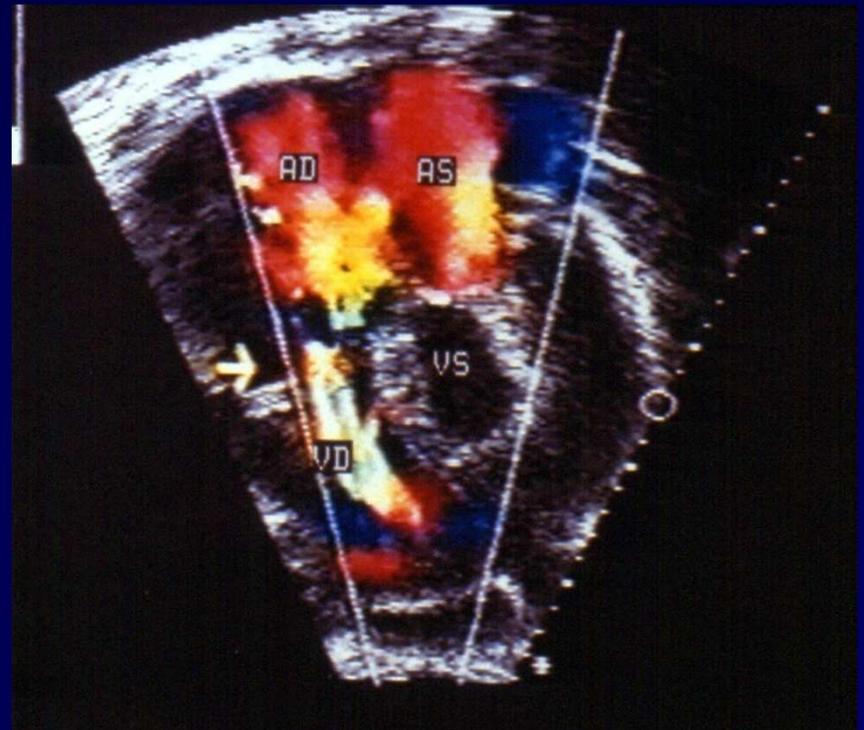
**Cavità superiore
accessoria o
prossimale (vena
polmonare comune
che drena le quattro
vene polmonari)**

Aortic Stenosis

26 weeks gestation



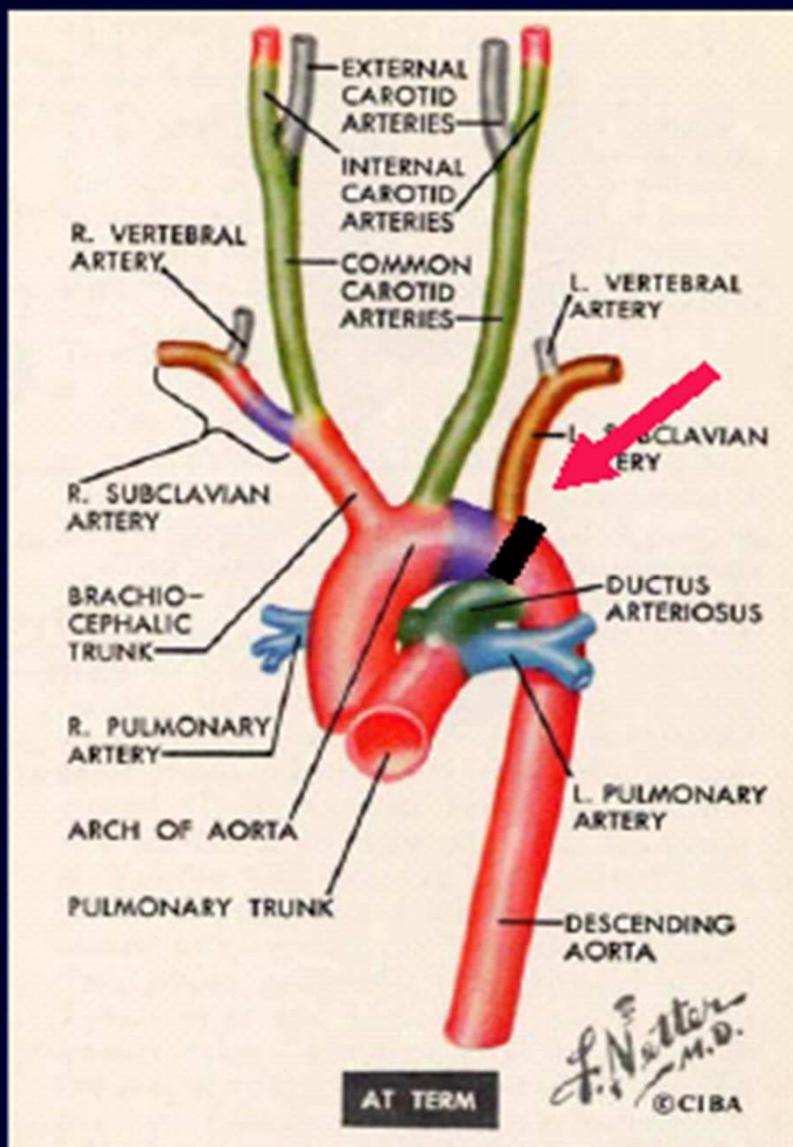
Neonate





Coartazione aortica iuxtaduttale associata ad ipoplasia tubulare dell'arco trasversale

Fisiopatologia



I vasi epiaortici sono irrorati dal ventricolo sinistro da sangue ossigenato:

- Estremità superiore rosee
- Polsi carotidei e radiali scoccanti
- P.A. arto superiore elevata

L'aorta discendente è perfusa attraverso il dotto arterioso dal cuore destro da sangue non ossigenato (dotto dipendenza)

- Estremità inferiori cianotiche
- Polsi femorali, poplitei, tibiali posteriori e pedidi dorsali deboli (assenti nel 40% dei casi)
- P.A arti inferiori spesso difficile da rilevare