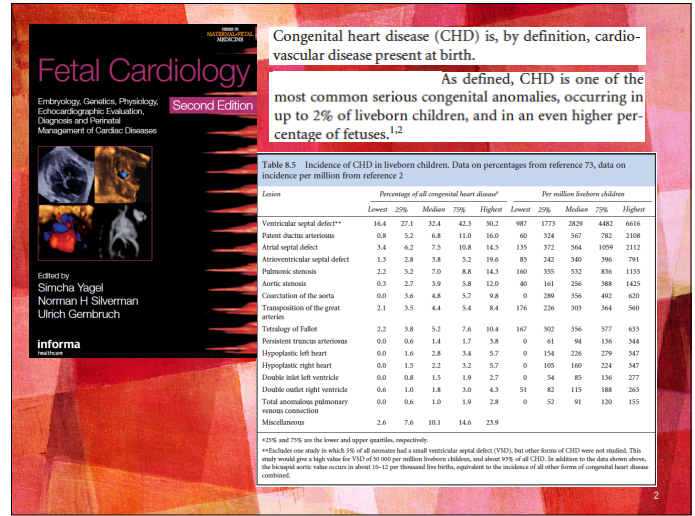
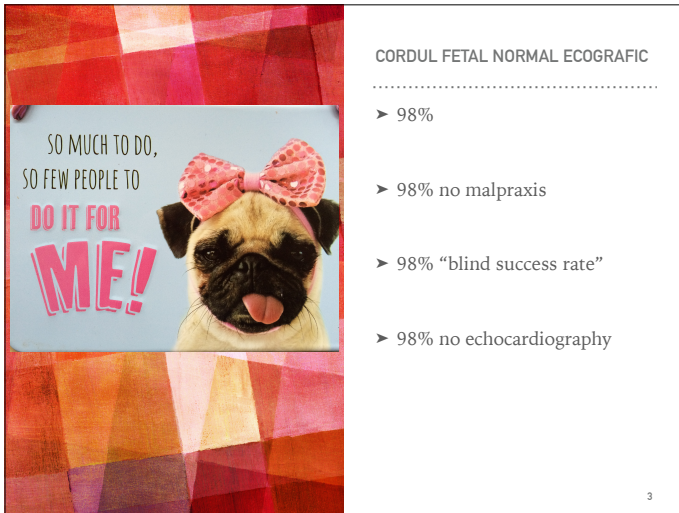




1



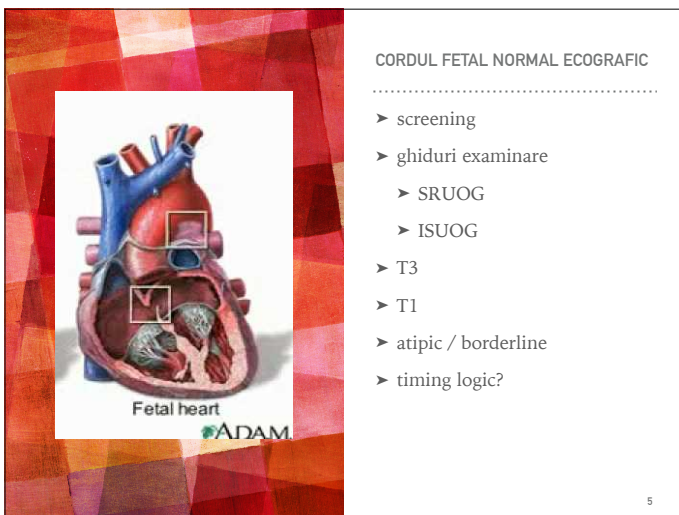
2



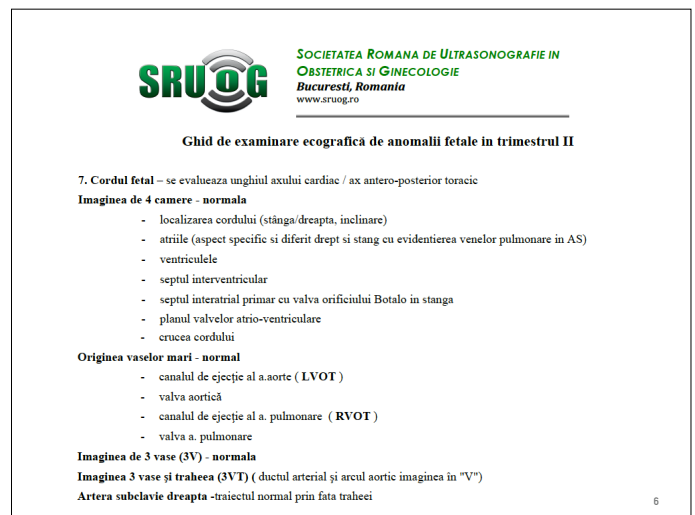
3



4



5



6

Model pentru rezultat examinare ecografică de anomalii fetale în trimestrul

*Cordul fetal –
Imaginea de 4 camere - normala / nevizualizat/neevaluat / anomalii.
Originea vaselor mari - normale / nevizualizat/neevaluat / anomalii.
Imaginea de 3 vase (3V) - normala / nevizualizat/neevaluat / anomalii.
Imaginea 3 vase și traheea (3VT) - normala / nevizualizat/neevaluat / anomalii.
Artera subclavie dreapta - normala / nevizualizat/neevaluat / anomalii.



ISUOG Practice Guidelines (updated): sonographic screening examination of the fetal heart

Ghidurile de Practică ISUOG: evaluarea cordului fetal în cadrul ecografiei de screening pentru anomalii structurale din trimestrul al doilea

Vârsta gestațională

Examinarea ecografică a cordului fetal se face optim între 18 și 22 de săptămâni de gestație, deși multe dintre structurile anatomice pot fi vizualizate la un nivel adecvat și după 22 de săptămâni. În unele cazuri, mai ales la feți cu translučență nucală crescută în primul trimestru, se descrie depistarea anomaliilor cardiace la sfârșitul trimestrului I și începutul trimestrului al II-lea^{30,33}. Screeningul între 20 și 22 de săptămâni face mai puțin probabilă necesitatea repetării ecografiei pentru completarea examinării, deși foarte multe paciențe ar prefera să știe dacă există anomalii cardiace la făt mai devreme în sarcină³⁶.

EXAMINAREA CARDIACA

Luând în considerare timpul scurs de la momentul publicării ghidurilor inițiale ale ISUOG³ și dovezile științifice acumulate în literatură, considerăm că examinarea de screening a cordului fetal ar trebui să includă, pe lângă imaginea de patru camere a inimii și imaginile tracturilor de eiecție ventriculare³⁸⁻⁴⁰.

Imaginea de patru camere

Imaginea de patru camere obținută la examinarea cordului fetal implică evaluarea atentă a unor criterii specifice și nu trebuie confundată cu simpla numărătoare a camerelor cardiace. Principalele elemente de examinare pe secțiunea de patru camere sunt prezentate în Tabelul 1 și Figurile 1 și 2.

Tabel 1. Evaluarea situsului/lateralității fetale și a imaginii de patru camere

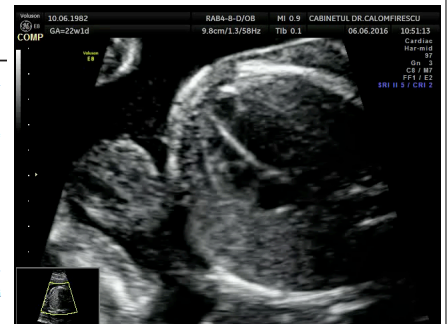
Situsul și aspecte generale	
Lateralitatea fetală (se vor identifica părțile dreaptă și stângă ale fătului după orientarea sa în utero)	
Stomacul și inima sunt normali în situs	
Inima ocupă o treime din aria toracică	
Inima este localizată în mare parte în hemitoracele stângă	
Axa inimii (apexul) e orientată la stânga la un unghi de 45° ± 20°	
Există patru camere	
Rimul cardiac este regulat	
Nu există revasate pericardice	
Atrii	
Doă atrii aproximativ egale în dimensiuni	
Foșta foramen ovale se deschide în atrial stâng	
Septum primum atrial vizibil (la nivelul crucei inimii)	
Venule pulmonare albește în atrial stâng	
Ventriculi	
Doi ventriculi, aproximativ egali în dimensiuni	
Pereții ventriculilor nu sunt hipertrofați	
Banđeleta moderatoare la nivelul apexului ventriculului drept	
Septul ventricular integru (de la apex la nivelul crucei inimii)	
Juncțiunea atrio-ventriculară și valve	
Crucea inimii este intactă	
Cele două valve atrioventriculare sunt distincte, se deschid și se închid liber	
Inserția valvelor atrioventriculare se face la nivele diferite pe septul ventricular, valva tricuspă se inseră mai aproape de apex față de valva mitrală	

Imaginea de patru camere

Imaginea de patru camere obținută la examinarea cordului fetal implică evaluarea atentă a unor criterii specifice și nu trebuie confundată cu simpla numărătoare a camerelor cardiace. Principalele elemente de examinare pe secțiunea de patru camere sunt prezentate în Tabelul 1 și Figurile 1 și 2.

Tabel 1. Evaluarea situsului/lateralității fetale și a imaginii de patru camere

Situsul și aspecte generale	
Lateralitatea fetală (se vor identifica părțile dreaptă și stângă ale fătului după orientarea sa în utero)	
Stomacul și inima sunt normali în situs	
Inima ocupă o treime din aria toracică	
Inima este localizată în mare parte în hemitoracele stângă	
Axa inimii (apexul) e orientată la stânga la un unghi de 45° ± 20°	
Există patru camere	
Rimul cardiac este regulat	
Nu există revasate pericardice	
Atrii	
Doă atrii aproximativ egale în dimensiuni	
Foșta foramen ovale se deschide în atrial stâng	
Septum primum atrial vizibil (la nivelul crucei inimii)	
Venule pulmonare albește în atrial stâng	
Ventriculi	
Doi ventriculi, aproximativ egali în dimensiuni	
Pereții ventriculilor nu sunt hipertrofați	
Banđeleta moderatoare la nivelul apexului ventriculului drept	
Septul ventricular integru (de la apex la nivelul crucei inimii)	
Juncțiunea atrio-ventriculară și valve	
Crucea inimii este intactă	
Cele două valve atrioventriculare sunt distincte, se deschid și se închid liber	
Inserția valvelor atrioventriculare se face la nivele diferite pe septul ventricular, valva tricuspă se inseră mai aproape de apex față de valva mitrală	



Vizualizarea tracturilor de eiecție ventriculare

Vizualizarea tracturilor de eiecție ale ventriculului stâng și drept (TEVS, TEVD) constituie parte integrantă a screeningului cordului fetal. Este important să se evalueze aspectul normal al celor două vase, inclusiv originea lor normală (aorta din VS, artera pulmonară din VD), dimensiunile lor relative și poziția, dar și deschiderea adecvată a valvelor arteriale. În situațiile în care aceste date nu pot fi obținute se recomandă evaluarea suplimentară.

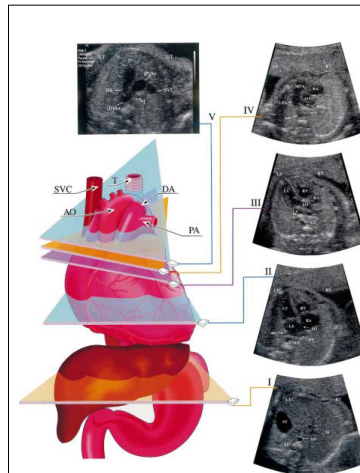
Ca și criterii minime, evaluarea tracturilor de eiecție trebuie să demonstreze că marile vase sunt aproximativ egale în dimensiuni și se încrucișează în unghi drept la ieșirea din ventriculii de origine (încrucișarea normală

Imagini transversale adiționale pot fi obținute și demonstrează aspecte diverse legate de vasele mari și de structurile înconjurătoare, dar fac parte din scanarea continuă care pleacă de la TEVD și include secțiunea de trei vase (3V) și secțiunea celor trei vase și traheea (3VT) (Anexă

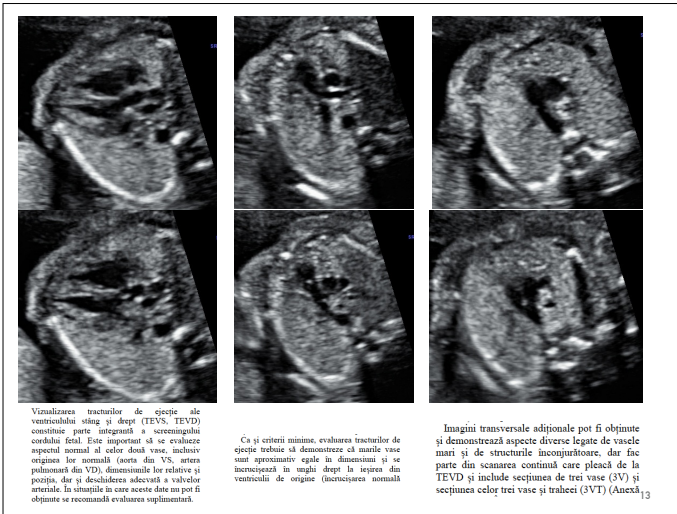
Evaluarea tracturilor de eiecție crește suplimentar gradul de detecție al malformațiilor cardiace majori față de utilizarea doar a secțiunii de patru camere^{30,40,42,61,63}. Includerea în examinarea de rutină a secțiunilor care cuprind tracturile de eiecție face posibilă depistarea anomaliilor conotruncale ca tetralogia Fallot, transpoziția marilor vase, originea comună a ambelor vase în ventriculul drept, trunchiul arterial comun^{34,64,69}.

Tracturile de eiecție ventriculare pot fi vizualizate prin angulația sondei spre capul fetal (tehnica baleiajului gradat) (Figura 4), pornind de la imaginea de patru camere, pentru a vizualiza încrucișarea normală a marilor vase la baza inimii. Bifurcația arterei pulmonare poate fi de asemenea vizualizată (Anexă S1, Panel 1 și 2). În mod alternativ, s-a descris și o variație la metoda descrisă anterior pentru evaluarea tracturilor de eiecție: tehnica rotațională⁴¹ (Anexă S2, Panel 1). De la nivelul imaginii de patru camere, sonda este inițial rotită către unghiul drept. Această tehnică, care este mai ușor de folosit atunci când septul interventricular este perpendicular pe fasciculul ultrasonografic, poate necesita mai multă manualitate, dar permite vizualizarea TEVS și în special a continuității septo-aortice. Permite de asemenea vizualizarea întregii aorte ascendente față de tehnica baleiajului gradat în care se vede doar porțiunea proximală a aortei. Indiferent de tehnica folosită, o dată ce TEVS este vizualizat, sonda este angulată cefalic până se poate vedea artera pulmonară cu direcție aproape perpendiculară pe cea a aortei.

Imagini suplimentare ale aortei și arterei pulmonare pot fi obținute prin mișcarea sau înclinarea sondei către capul fetal de la imaginea TEVD. Aceste secțiuni corespund imaginii de 3V și 3VT care permit evaluarea relației celor două vase mari cu vena cavă superioară și traheea. La acest nivel se observă și arcul ductului arterial și arcul transversal al aortei.^{64,67}



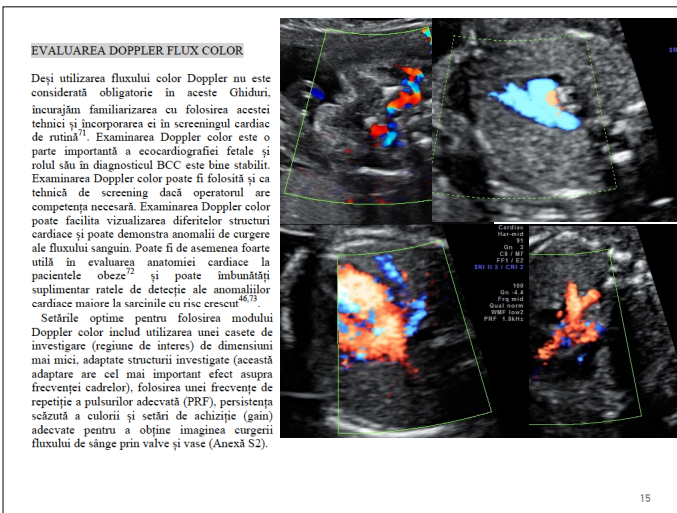
Yagel et al, UOG 2001



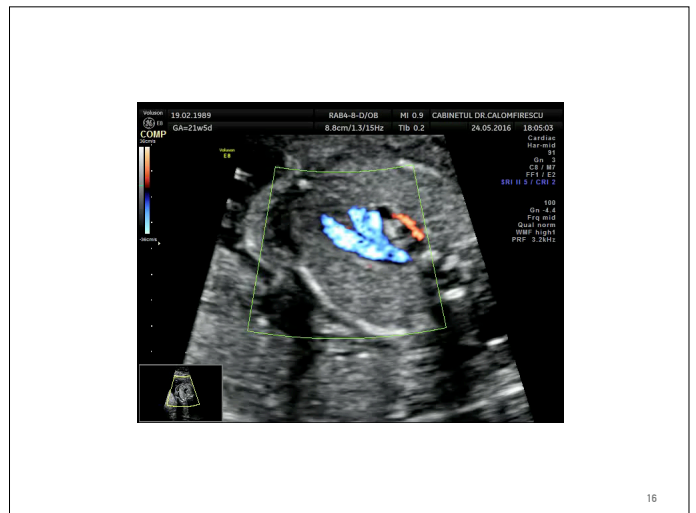
13



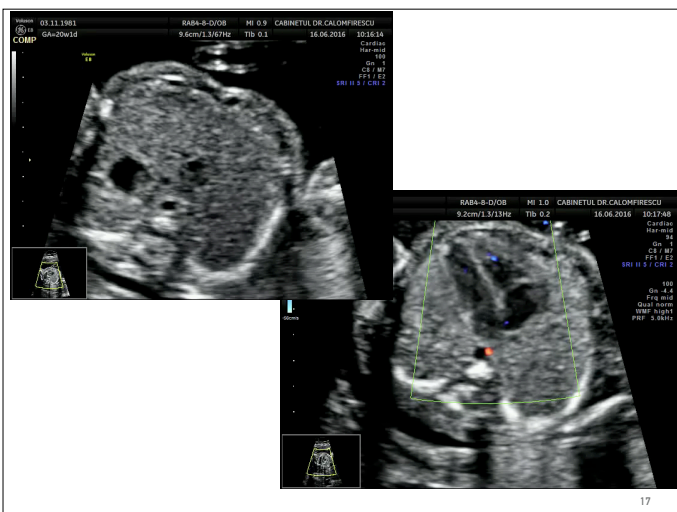
14



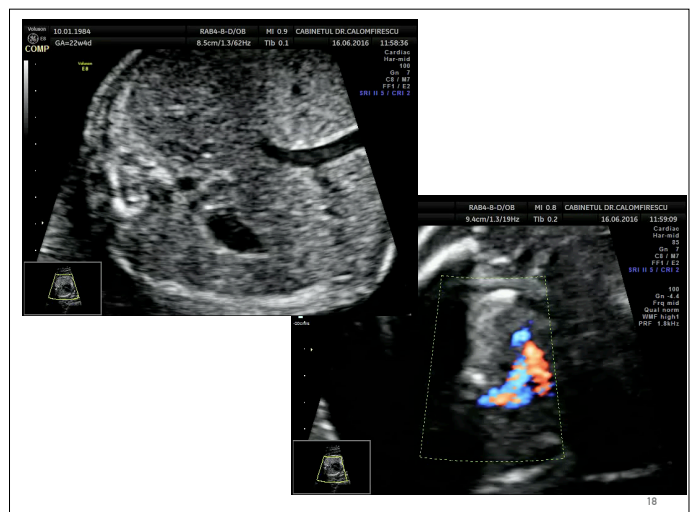
15



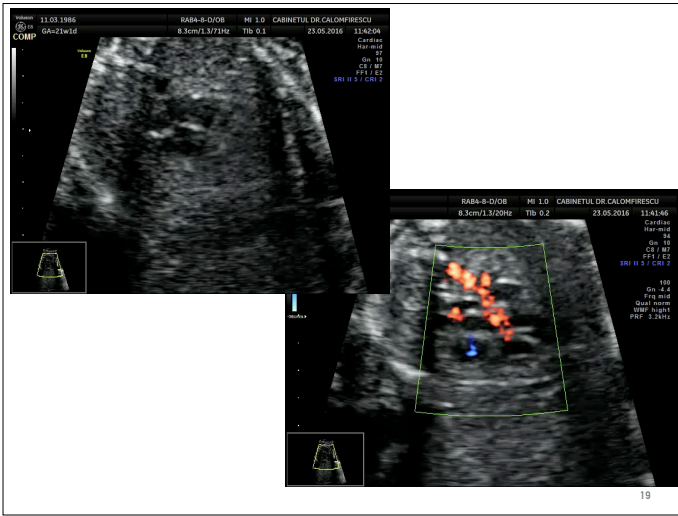
16



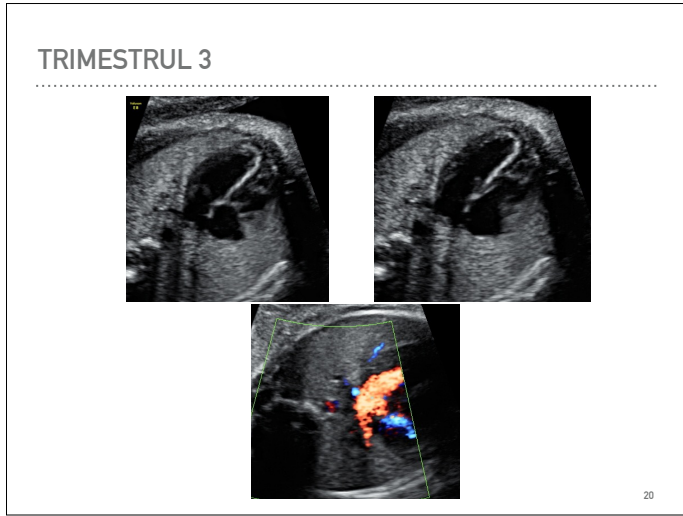
17



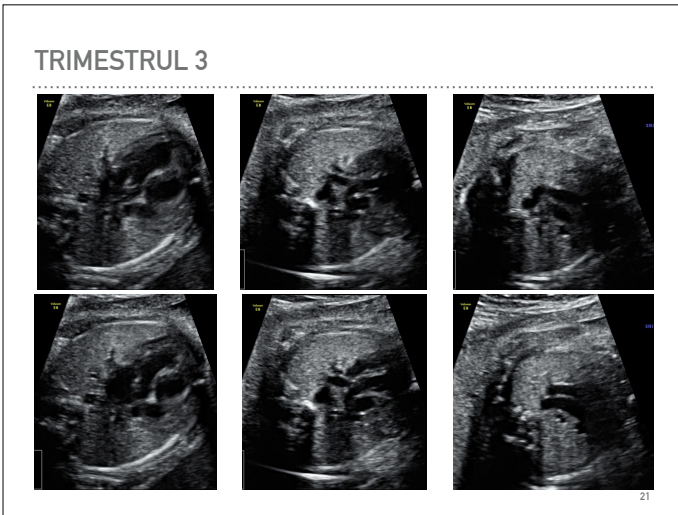
18



19



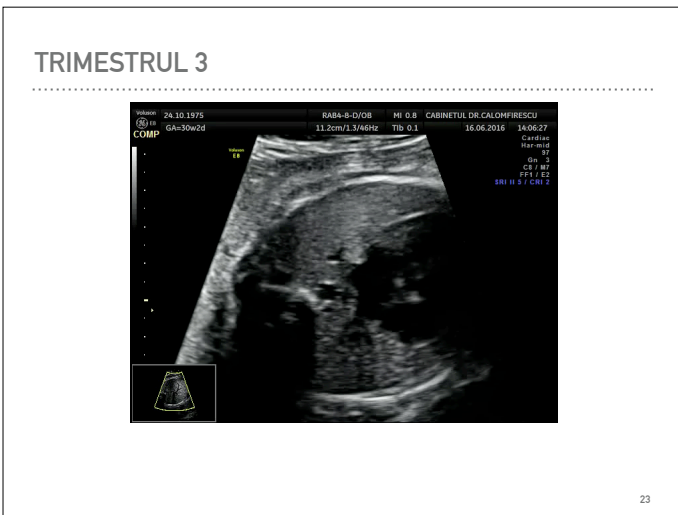
20



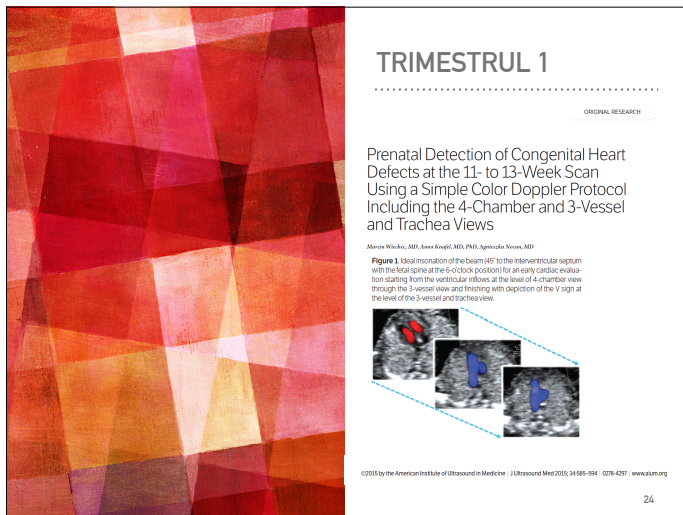
21



22

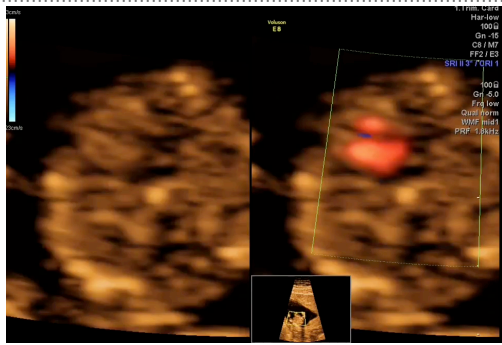


23



24

TRIMESTRUL 1



25

25



UNIVERSITATEA DE
MEDICINĂ ȘI FARMACIE
TIRGU MUREȘ

Clinica de Obstetrică și Ginecologie I

Clinica de Cardiologie III Copii

CURS DE ECOCARDIOGRAFIE FETALĂ

01- 02 iulie 2016

Organizatori : Profesor dr. Rodica Toğănel

Conferențiar dr. Claudiu Mărginean

9.00-11.00 Screening-ul de prim trimestru pentru depistarea anomaliilor cardiace

First trimester screening for the fetal cardiac anomalies dr Fred Ushakov (Londra)

11.00-11.30 Coffee break

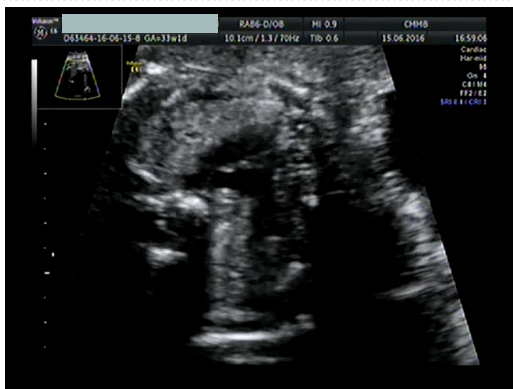
11.30-13.00 Sesiune live de ecografie fetală: cord de trimestrul I

Live session of the fetal ultrasound: first trimester heart dr Fred Ushakov (Londra)

26

26

ATIPIC / BORDERLINE



27

27



UNIVERSITATEA DE
MEDICINĂ ȘI FARMACIE
TIRGU MUREȘ

Clinica de Obstetrică și Ginecologie I

Clinica de Cardiologie III Copii

CURS DE ECOCARDIOGRAFIE FETALĂ

01- 02 iulie 2016

Organizatori : Profesor dr. Rodica Toğănel

Conferențiar dr. Claudiu Mărginean

14.00-14.20 'Borderline findings' în screening-ul pentru depistarea malformațiilor cardiace fetale

'Borderline findings' in the screening for fetal cardiac anomalies-

dr Claudiu Mărginean(Tirgu Mureș)

28

28



MINISTERUL SĂNĂTĂȚII
ROMÂNIEI



MINISTERUL SĂNĂTĂȚII
ROMÂNIEI

PORTAL LEGISLATIV

Capitolul IV Agresiuni asupra fătului

Articolul 201

Întreruperea cursului sarcinii

(1) Întreruperea cursului sarcinii săvârșită în vreuna dintre următoarele împrejurări:

a) în afara instituțiilor medicale sau a cabinetelor medicale autorizate în acest scop;

b) de către o persoană care nu are calitatea de medic de specialitate obstetrică-ginecologică și drept de liberă practică medicală în această specialitate;

c) dacă vârsta sarcinii a depășit paisprezece săptămâni, se pedepsește cu închisoare de la 6 luni la 3 ani sau cu amendă și interzicerea exercitării unor drepturi;

(2) Întreruperea cursului sarcinii, săvârșită în orice condiții, fără consimțământul femeii însărcinate, se pedepsește cu închisoarea de la 2 la 7 ani și interzicerea exercitării unor drepturi.

(3) Dacă prin faptele prevăzute în alin. (1) și alin. (2) s-a cauzat femeii însărcinate o vătămare corporală, pedeapsa este închisoarea de la 3 la 10 ani și interzicerea exercitării unor drepturi, iar dacă fapta a avut ca urmare moartea femeii însărcinate, pedeapsa este închisoarea de la 6 la 12 ani și interzicerea exercitării unor drepturi.

(4) Când faptele au fost săvârșite de un medic, pe lângă pedeapsa închisoriei, se va aplica și interzicerea exercitării profesiei de medic.

(5) Tentativa la infracțiunile prevăzute în alin. (1) și alin. (2) se pedepsește.

(6) Nu constituie infracțiune întreruperea cursului sarcinii în scop terapeutic efectuată de un medic de specialitate obstetrică-ginecologică, până la vârsta sarcinii de douăzeci și patru de săptămâni, sau întreruperea ulterioară a cursului sarcinii, în scop terapeutic, în interesul mamei sau al fătului.

(7) Nu se pedepsește femeia însărcinată care își întrerupe cursul sarcinii.

29

29



MINISTERUL SĂNĂTĂȚII
ROMÂNIEI



MINISTERUL SĂNĂTĂȚII
ROMÂNIEI

PORTAL LEGISLATIV

ORDIN nr. 359 din 4 aprilie 2012

privind criteriile de înregistrare și declarare a nou-născutului

EMITENT MINISTERUL SĂNĂTĂȚII

Publicat în MONITORUL OFICIAL nr. 237 din 9 aprilie 2012

Articolul 1

Produsul de concepție expulzat sau extras complet din organismul matern, indiferent de durata amenoreei ori vârsta de gestație, este declarat născut viu dacă prezintă după expulzie sau extragere unul dintre următoarele semne de viață: respirație spontană, activitate cardiacă (pulsuși ale cordonului ombilical) ori contracția voluntară a unui mușchi.

Articolul 2

(1) Acesta va fi înregistrat ca nou-născut viu în registrul de nașteri al unității în care s-a produs nașterea, imediat după expulzie, de către medicul de specialitate obstetrică-ginecologică care a asistat, a supravegheat sau a constatat nașterea, dacă vârsta gestațională este mai mare de 24 de săptămâni.

(2) Produsul de concepție expulzat la o vârstă gestațională mai mică de 24 de săptămâni care prezintă semne de viață va beneficia de îngrijiri de terapie intensivă neonatală și va fi înregistrat într-un registru special pentru aceste cazuri, după care la împlinirea vârstei de 24 de săptămâni de gestație, va fi înregistrat în registrul de nașteri.

Articolul 3

Pentru nou-născutul viu se completează foaia de observație clinică a nou-născutului.

Articolul 4

(1) Produsul de concepție fără semne de viață expulzat din organismul matern după vârsta de gestație de 28 de săptămâni este declarat făt născut mort.

(2) Acesta se înregistrează ca făt născut mort în registrul de nașteri de către medicul de specialitate obstetrică-ginecologică care a asistat sau a supravegheat nașterea.

Articolul 5

Expulzia din organismul matern a unui produs de concepție fără semne de viață înainte de vârsta gestațională de 28 de săptămâni este declarată și înregistrată ca avort. (1)

30

30

1 Iulie 2016



Transpoziția de vase mari

u TVM
cc TVM


Unitatea de
Diagnostic
Prenatal
Craiova



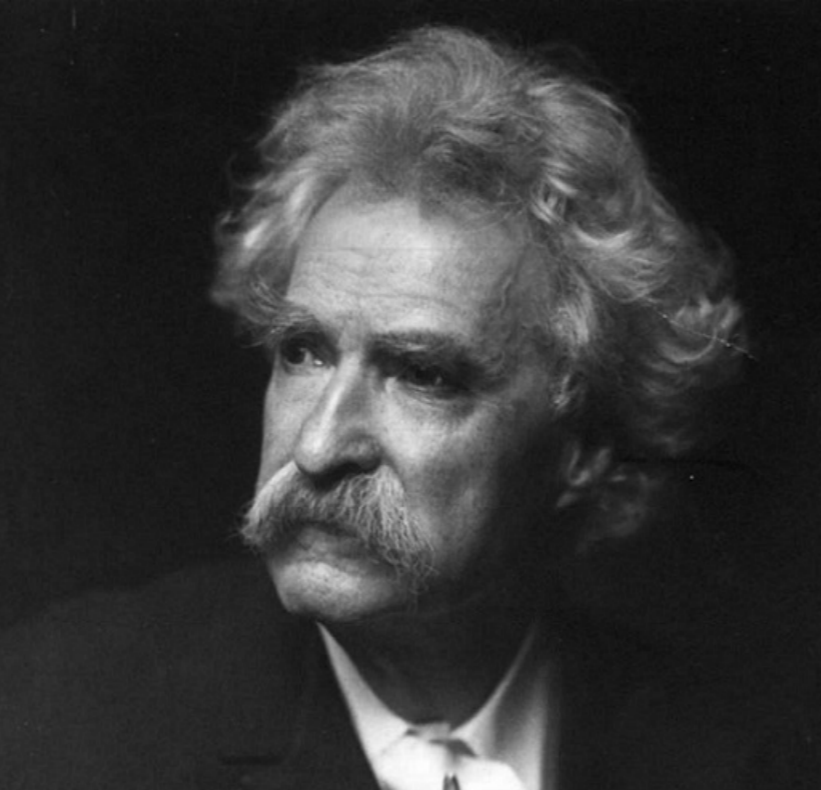
Dr. Ștefania Tudorache
UMF Craiova



*"Fricile
nu sunt altceva
decât
o stare a minții."*



Napoleon Hill

A dark blue rectangular graphic containing a quote on the left and a portrait of Napoleon Hill on the right. The quote is in a white, serif font. The portrait is a black and white headshot of a man in a suit.

"Curajul înseamnă
rezistența la frică,
stăpânirea fricii,
nicidecum
absența fricii."

Mark Twain

A dark grey rectangular graphic containing a portrait of Mark Twain on the left and a quote on the right. The portrait is a black and white headshot of an older man with a mustache. The quote is in a white, sans-serif font. A thin white horizontal line is positioned above the name 'Mark Twain'.



Transpoziția de vase mari?

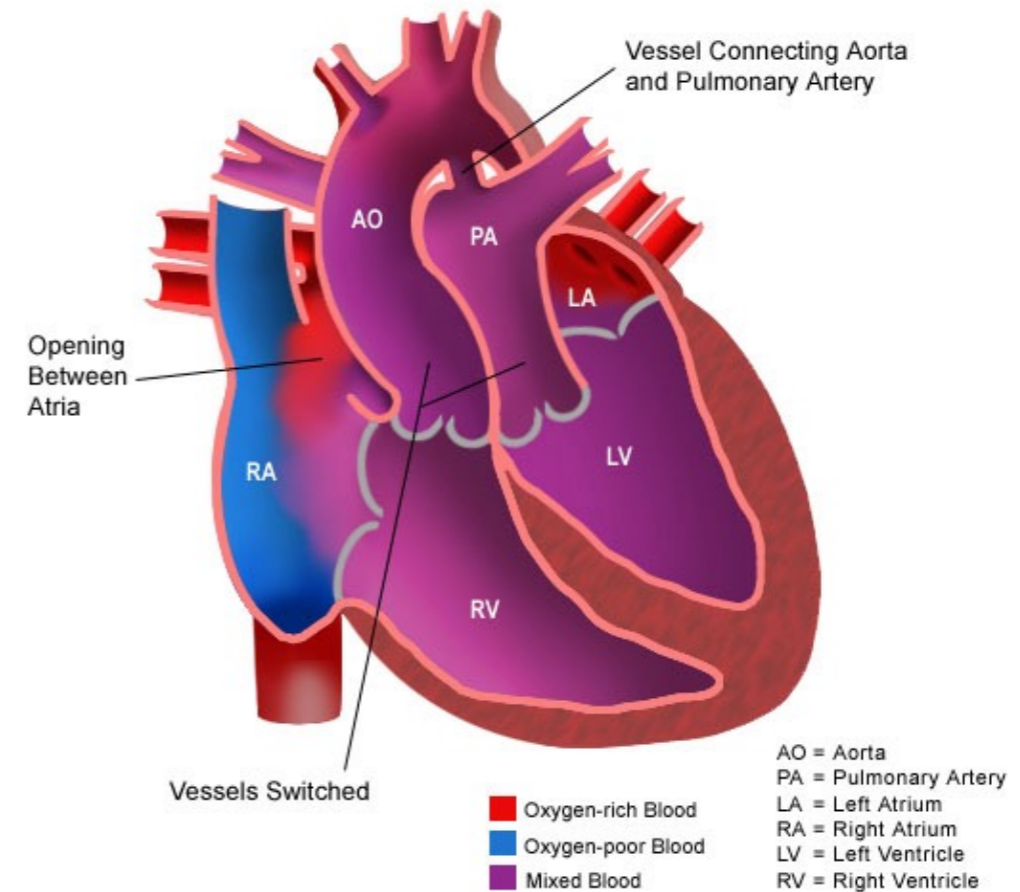
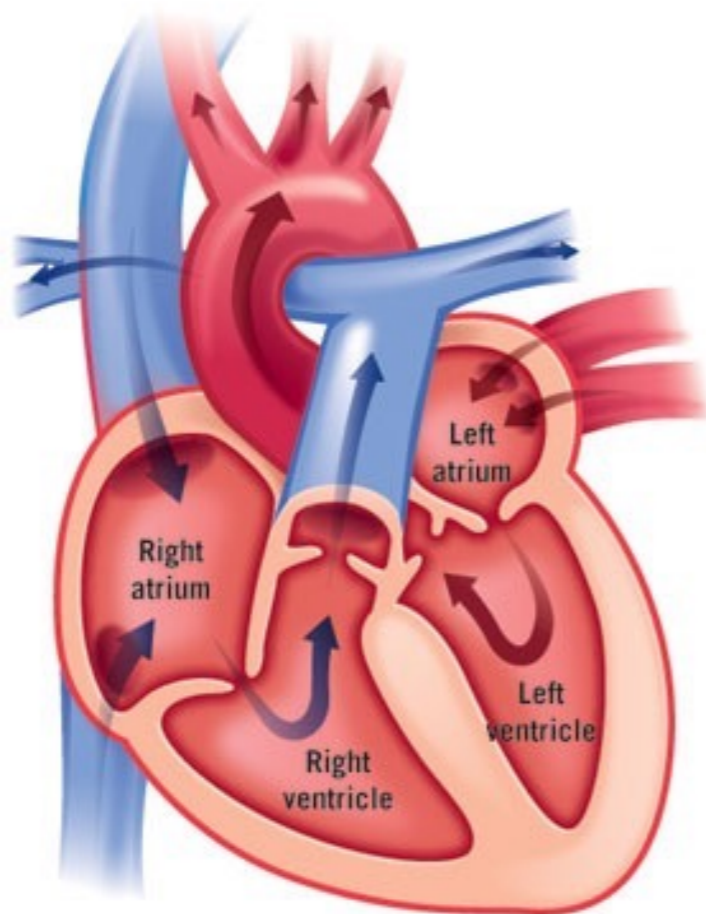
- -relativ frecventă (5-7% din toate ACC) (0.3 cazuri/1000 nn vii)
- -aproape întotdeauna izolată (niciodată anomalii cromozomiale, extrem de rar anomalii asociate, cardiace - 30% DSV, de obicei membranos, uneori StP – ROT obstruction sau extracardiace)
- -rate de detecție slabe (3-17%)(!!)
- -foarte bine tolerată in utero
- -morbiditate și mortalitate nn scăzută, dacă e dg antenatal
- -prognostic postchirurgical excelent, dacă se intervine înainte de apariția complicațiilor






Transpoziția vaselor mari (TVM) este un tip de malformație cardiacă congenitală, în care cele două artere mari (aP și Ao) sunt inversate, adică:

- Ao iese din VD și primește sânge neoxigenat, care este trimis înapoi în organism, fără a fi oxigenat,
- aP iese din VS, primește sânge oxigenat și îl trimite iar în plămâni.



= concordanță AV și discordanță V-arterială



 The Children's Hospital of Philadelphia®
THE CARDIAC CENTER | heart.chop.edu





Malformațiile cardiace congenitale **asociate** cu TVM sunt:

- Defectul septal atrial (DSA) - o comunicare anormală între cele două atrii, ce produce un șunt stânga-dreapta între cele două cavități.
- Defectul septal ventricular (DSV) - lipsa unei porțiuni a SIV, care pune în comunicare directă cele două cavități ventriculare (aproximativ 20% din copiii născuți cu TVM au asociat DSV).
- Persistența canalului arterial – CA este un vas care pleacă în viața intrauterină din aP spre Ao; acesta se închide în mod normal imediat după naștere; dacă nu se închide, sângele circulă între aP și Ao. La copiii cu TVM, se administrează după naștere prostaglandina E1, pentru a menține deschis canalul arterial.
- St P (obstrucția tractului de ejecție a VS)



Factori de risc pentru TVM

Cauza exactă a apariției TVM nu este cunoscută, însă mai mulți factori pot crește riscul de apariție:

- DZ matern
- infecția rubeoloasă (și alte boli virale) contactată în primul trimestru
- prezența TVM sau a altor ACC la unul dintre părinți
- consumul excesiv de alcool în timpul sarcinii
- alimentația necorespunzătoare (dietă săracă) în timpul sarcinii
- vârsta maternă peste 40 de ani
- sdr. Down.



Simptomele TVM

- Cianoza (tegument, buze, pat unghial (TVM este cea mai frecventă malformație cardiacă congenitală cianogenă) - apare de obicei în primele ore de viață.
- Dispnee
- Slăbiciune și oboseală (din cauza toleranței reduse la efort, alimentația naturală poate fi deosebit de dificilă).
- Degete "hipocratice" (unghii lucioase și curbate convex, comparate cu "sticla de ceas", la mâini și la picioare)
- Întârziere în creștere și dezvoltare
- Lipotimie sau sincopă (pierdere temporară a conștienței, absența/alterarea semnelor vitale).



Complicațiile TVM:

- Hipoxia.
- Insuficiența cardiacă congestivă (se dezvoltă întotdeauna, cu excepția cazurilor în care există malformații cardiace asociate, care permit amestecul sângelui oxigenat cu cel neoxigenat).
 - Boala vasculară pulmonară obstructivă.
 - Moartea.

Fără intervenție chirurgicală, TVM este fatală, în majoritatea cazurilor, în primele șase luni de viață !!!



Diagnostic

Diagnosticul de TVM poate fi stabilit cu ajutorul **ecografiei prenatale**.

După naștere, suspiciunea se precizează clinic (cianoză și/sau dispnee).

Radiografia toracică (informații indirecte)

Electrocardiograma (necaracteristică) (aritmii).

Ecocardiografia (identifică și defecte cardiace asociate, DSV, DSA).

Cateterismul cardiac - procedură invazivă, informații detaliate despre structurile cardiace (abord prin vena sau artera femurală, până la nivelul inimii –AS; în cursul intervenției se măsoară presiunea sangvină și a oxigenului în cele patru cavități ale inimii, precum și în aP și în Ao; frecvent se injectează o substanță de contrast, pentru vizualizarea mai clară a structurilor intracardiac.



Tratament

Toți nou-născuții cu TVM necesită intervenție chirurgicală, pentru corectarea defectului cardiac.





Tratament înainte de intervenția chirurgicală

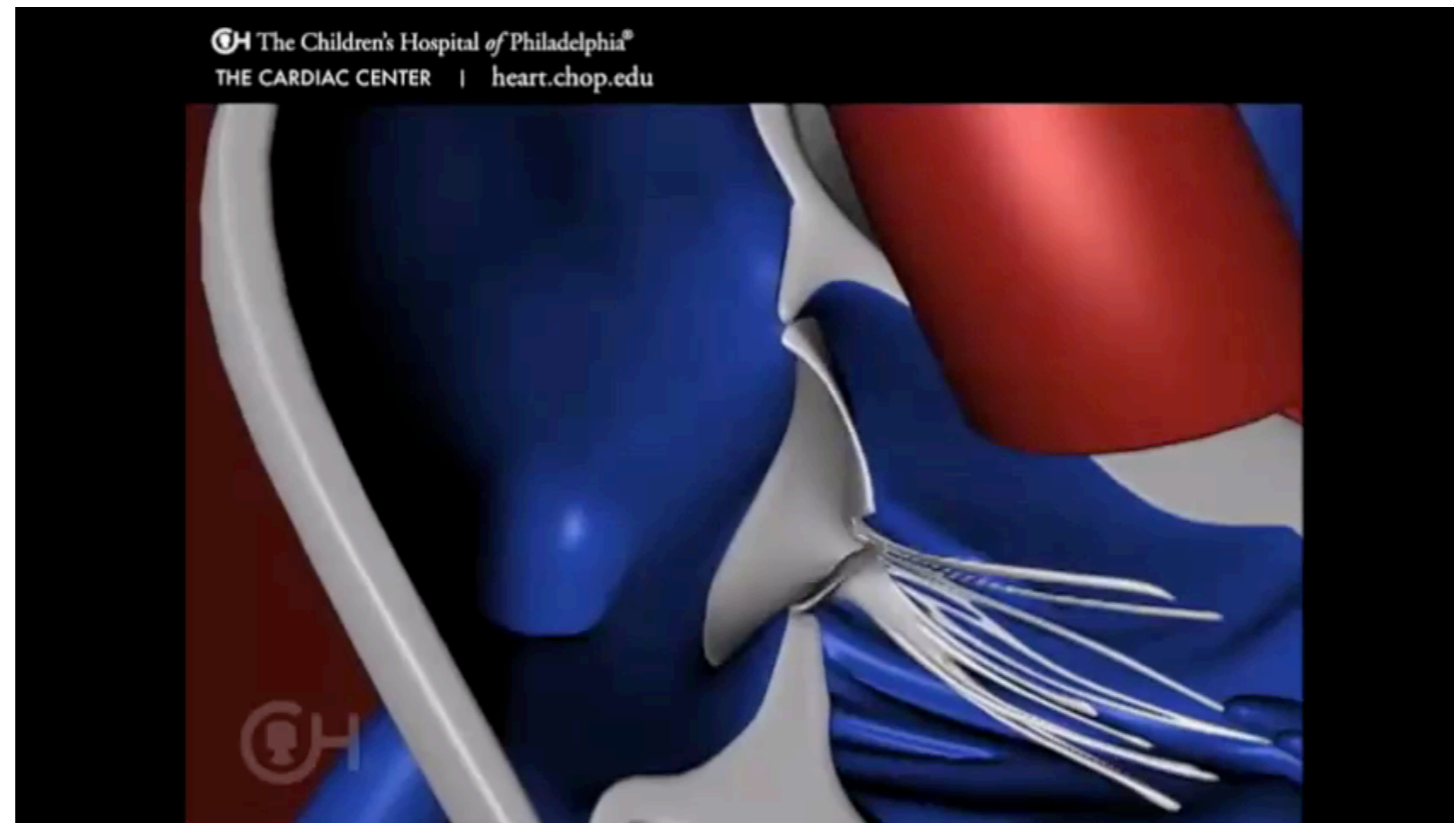
- **Medicație.** Prostaglandina E-1 – menține deschiderea CA, crește fluxul sangvin și realizează amestecul sângelui oxigenat cu cel neoxigenat, reduce hipoxemia și acidoza metabolică, previne șocul circulator. Oxigenoterapia este aplicată în cazurile cu hipoxie.

- **Septostomia atrială.** - crearea sau lărgirea unei comunicări interatriale, pentru a realiza amestecul sângelui oxigenat cu cel neoxigenat. Septostomia este obținută prin ruperea valvei foramen ovale, cu ajutorul unui cateter cu balon, în cursul cateterismului cordului stâng, sau prin septostomie cu lama (septostomia atrială chirurgicală este rareori necesară). -

- Operația de "**switch atrial**"- realizarea unui "tunel" între cele două atrii. Intervenția deviază sângele neoxigenat spre VS și aP, iar sângele oxigenat este deviat spre VD și Ao. În urma procedurii, VD trebuie să pompeze sânge pentru întreg corpul, în loc să vascularizeze doar plămânii. Aceasta procedură este asociată cu multe complicații (aritmii, obstrucția tunelului, insuficiența tricuspidiană, disfuncția VD).



Septostomie atrială (cateterizare cu balonet)





Intervenția chirurgicală

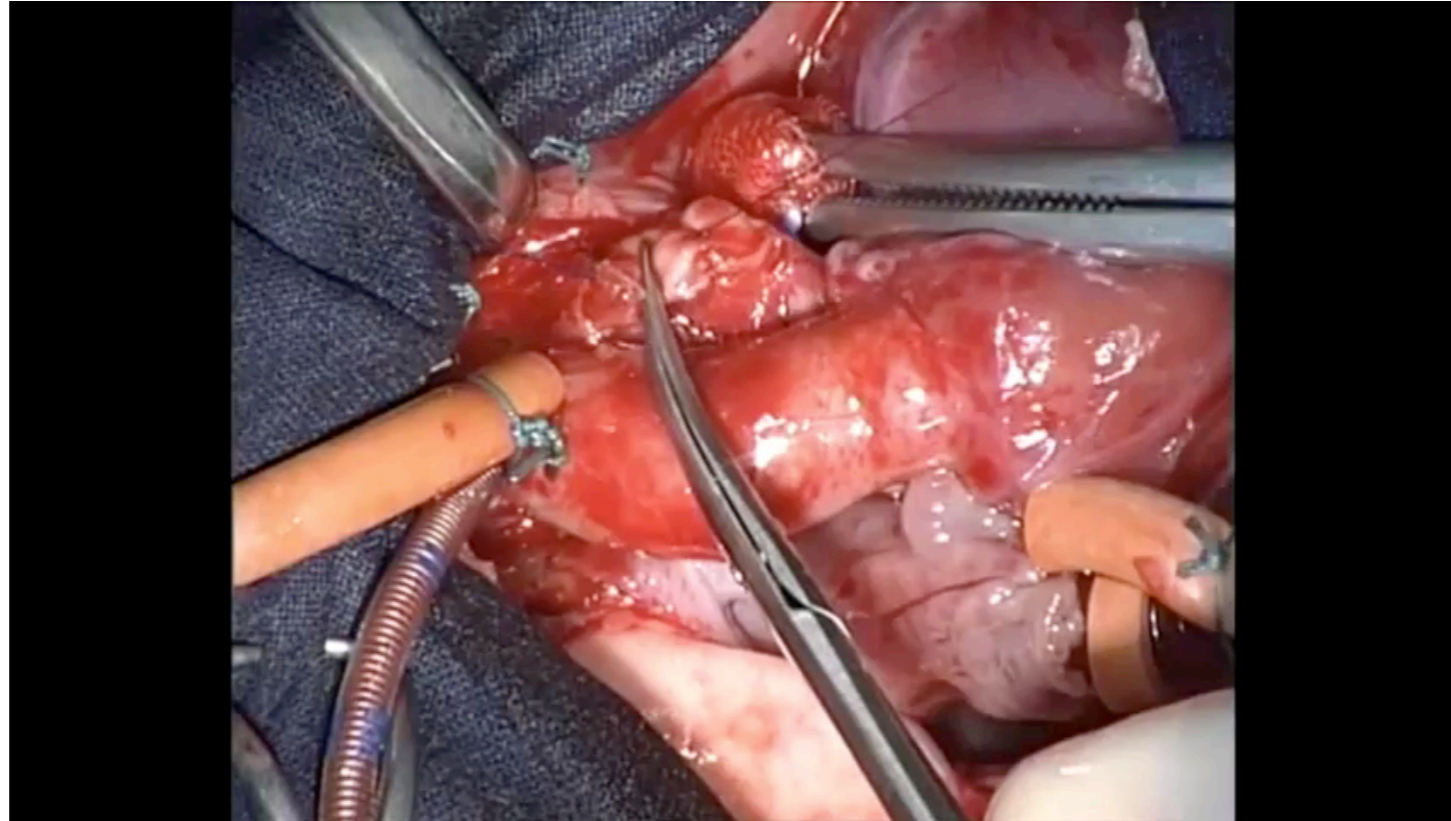
- *Operatia de "switch" arterial* - cel mai des folosită; efectuată de obicei în prima lună de viață. aP și Ao sunt mutate în pozițiile lor normale: aP este conectată la VD, iar Ao este conectată la VS.

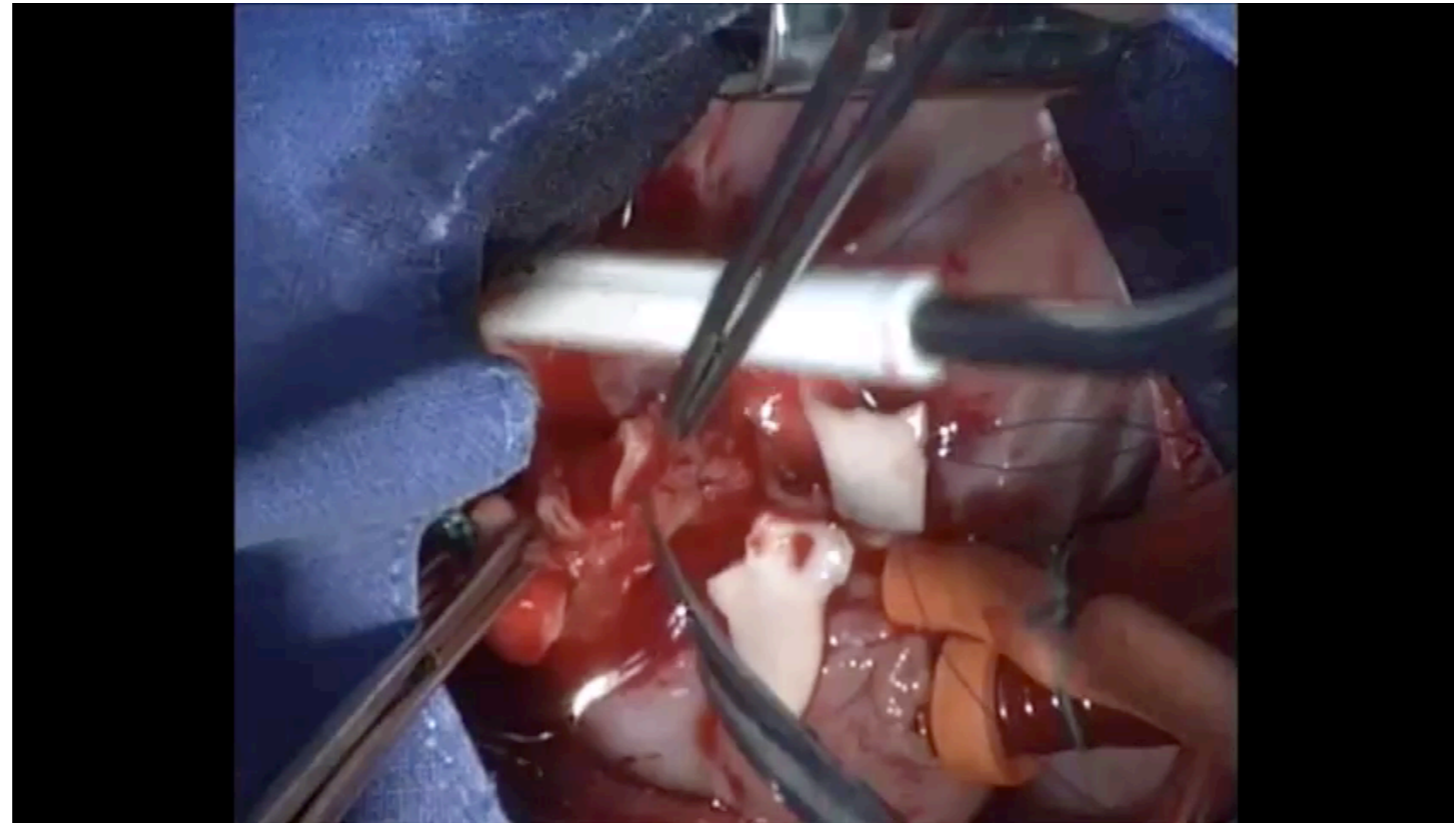
Arterele coronare, deasemenea, sunt conectate la Ao. În cazul asocierii DSA, DSV, acestea sunt închise în timpul intervenției chirurgicale.



Operația de ”switch arterial” în tratamentul TVM









După intervenția chirurgicală

Risc crescut de a dezvolta endocardită infecțioasă.

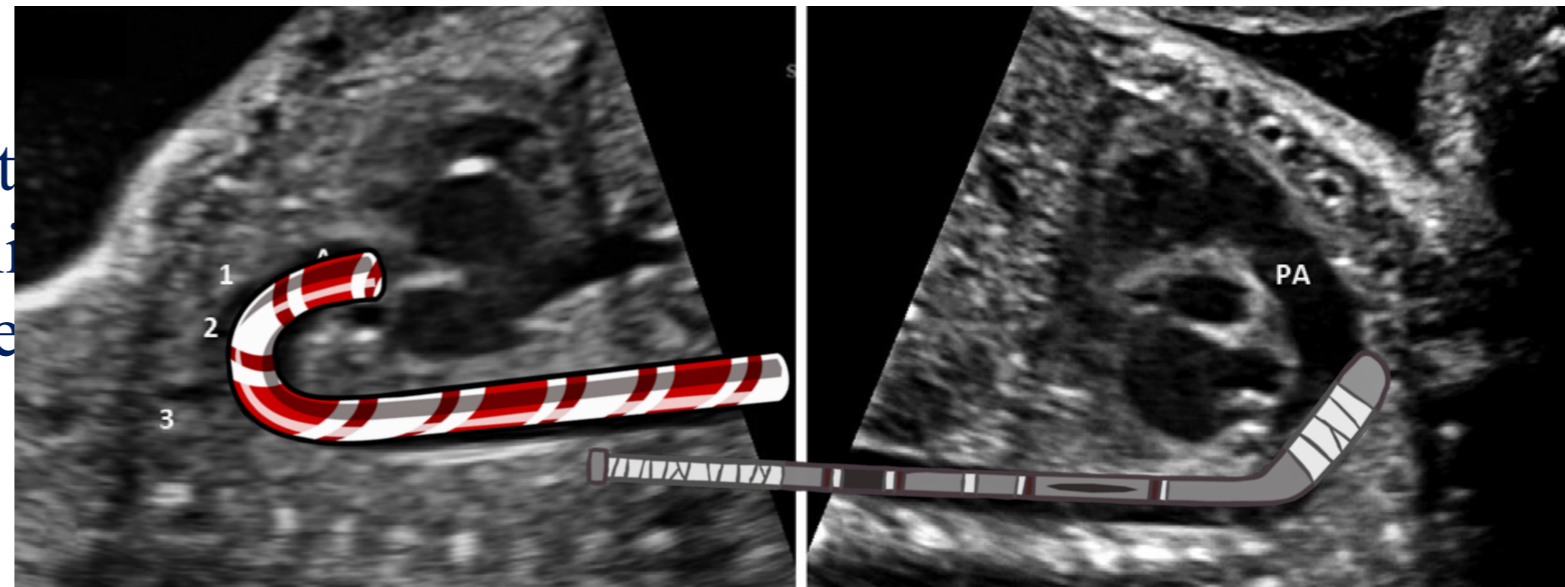
Tratamentul antibiotic este necesar ori de câte ori pacientul trebuie să efectueze o manevră invazivă (intervenții stomatologice, procedee chirurgicale, naștere prin operație cezariană, traumatisme, endoscopie digestivă superioară, colonoscopie, cistoscopie, tubaj gastro-duodenal etc)



Ce găsim ecografic?

1. Nu 3VTv "V sign", ci un singur vas mare (arcul aortic transvers) (Ao e poziționată anterior și superior de aP), și VCS la dreapta
2. În axul scurt se vizualizează ambele vase, ca niște structuri circulare, adiacente (aP nu este văzută într-o secțiune longitudinală, care "înfășoară" Ao)

3. În secțiuni longitudinale, arcul Ao este
dă naștere vaselor ce se îndreaptă cranial
"cane", este orientată și se curbează spre
aP arată semnul "hockey stick"



4. Harta Doppler nu este necesară în T II, dar ajută diagnosticul, și precizarea de asociere a DSV, ca și la confirmarea unui FO patent.



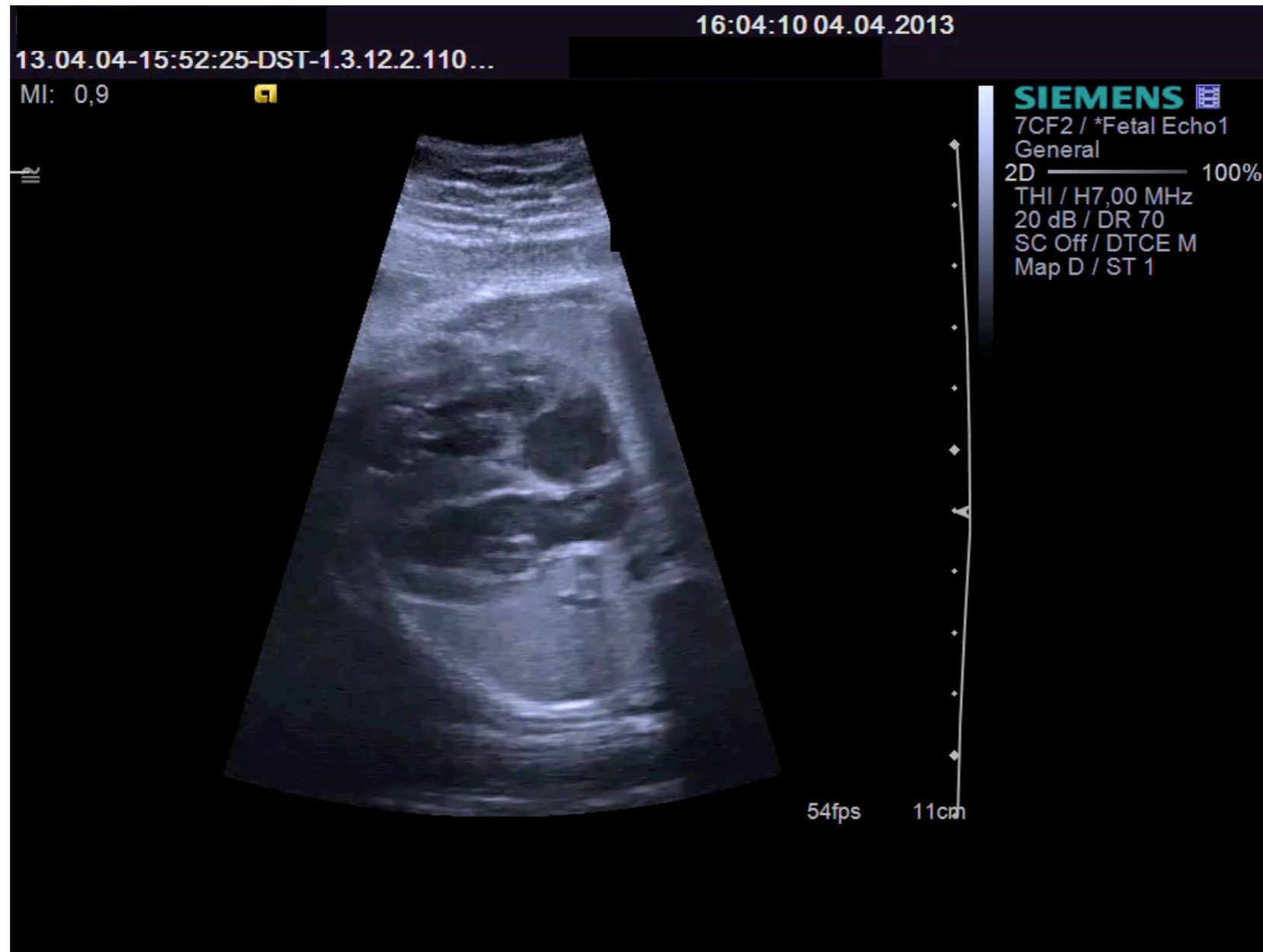
35 SA



Dr. Mărginean Claudiu
Dr. Liliana Gozar
Tg Mureș



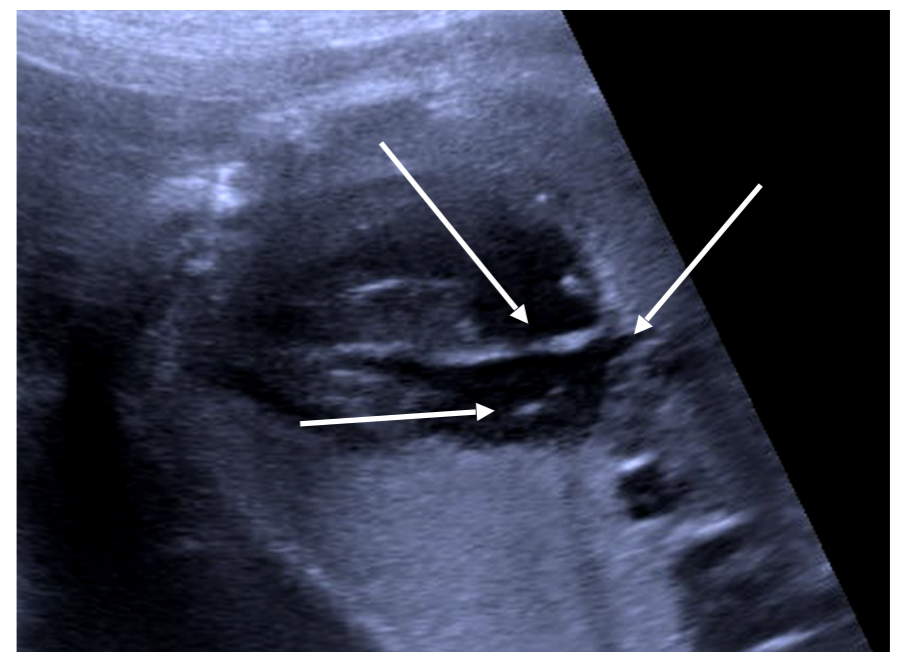
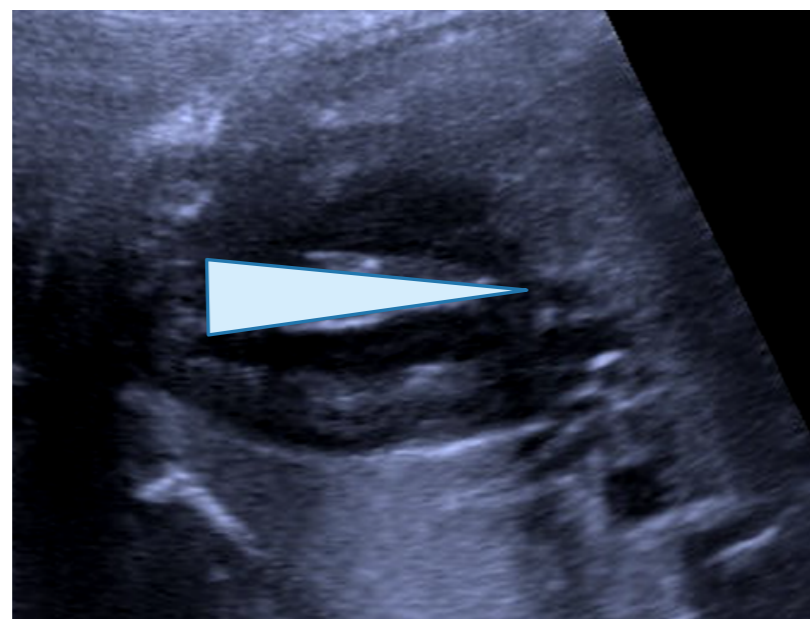
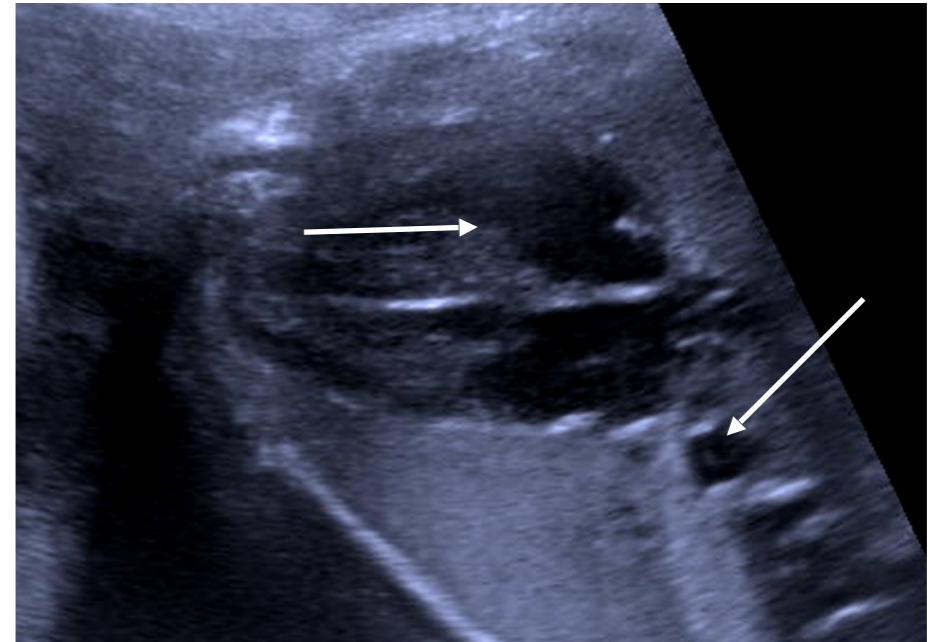
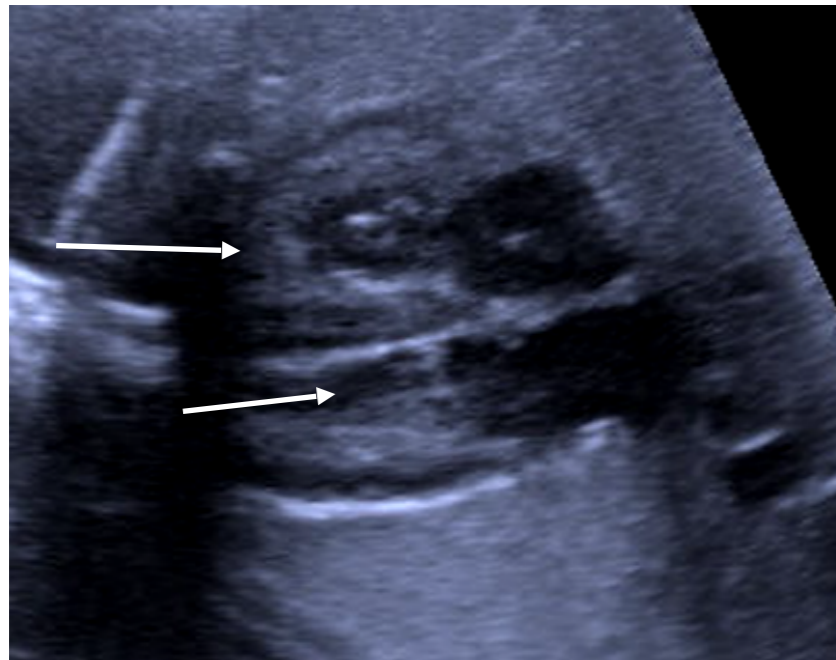
35 SA



Dr. Mărginean Claudiu
Dr. Liliana Gozar
Tg Mureș



4CV Wonderful Thing!





35 SA

WHAT?



Dr. Mărginean Claudiu
Dr. Liliana Gozar
Tg Mureș



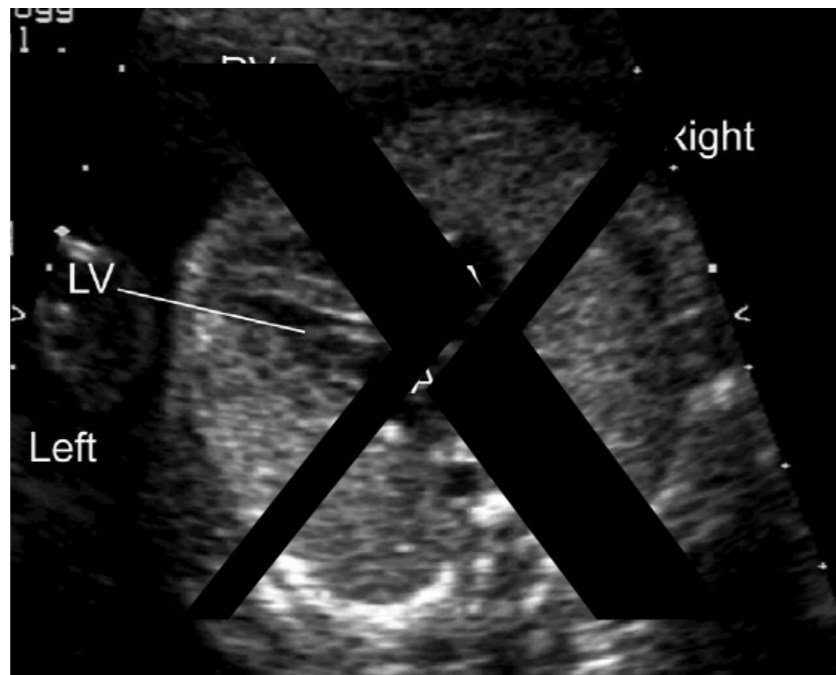
TVMM!



Dr. Mărginean Claudiu
Dr. Liliana Gozar
Tg Mureș



NUMAI 4CV?



NOPE.

...CHIAR DACĂ E EXCELENTĂ

Numai 30% din anomaliile marilor vase asociază și imagine anormală de 4C....



the MustHave

MARILE VASE DE LA BAZA CORDULUI

Vizualizarea marilor vase de la baza inimii (canalele de ejecție ale Ao din VS și al aP din VD) este considerată parte integrantă a examenului de screening cardiac fetal.



Examinarea trebuie repetată până când sunt obținute!



35 SA



Dr. Mărginean Claudiu
Dr. Liliana Gozar
Tg Mureș



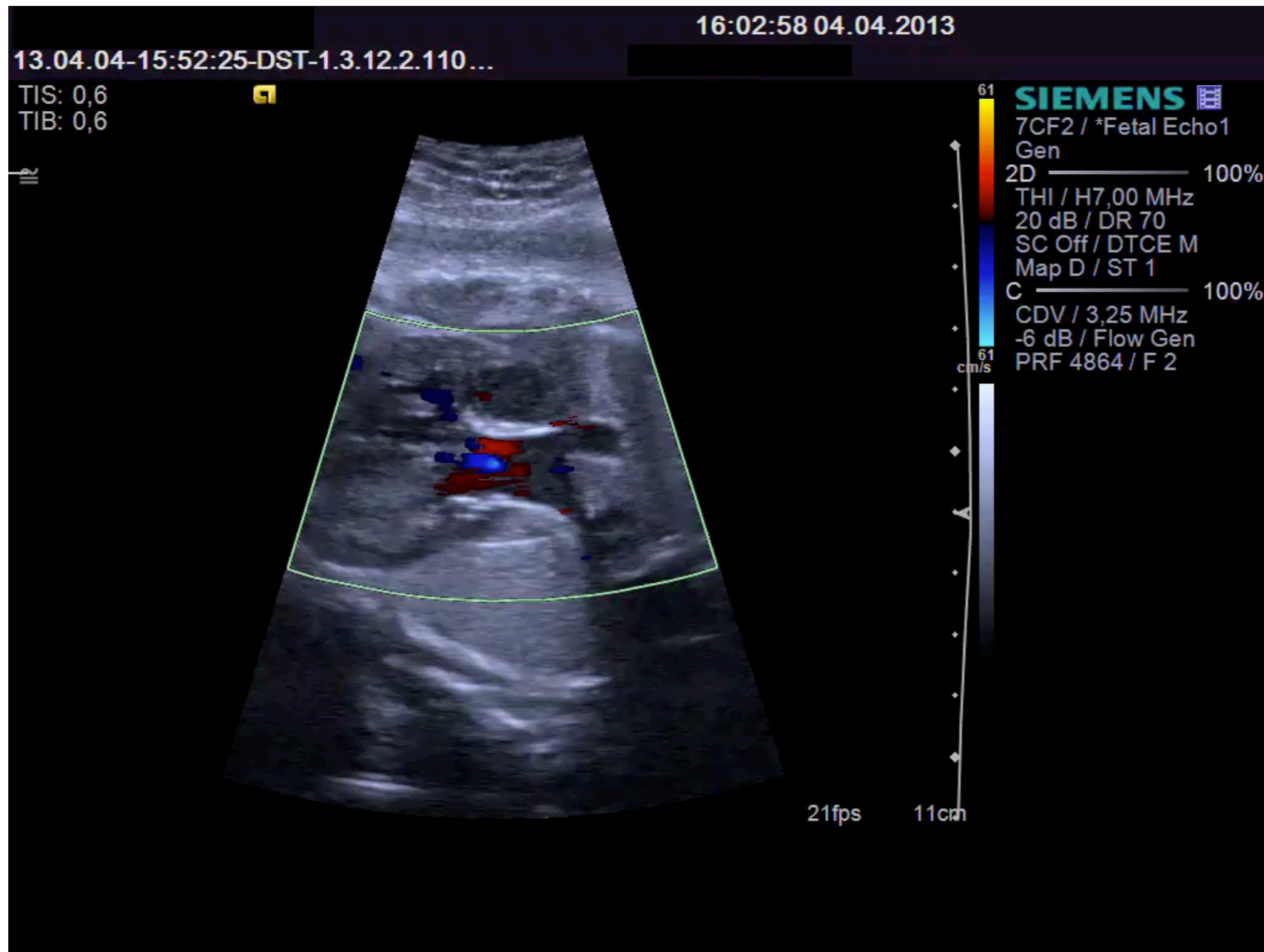
35 SA



Dr. Mărginean Claudiu
Dr. Liliana Gozar
Tg Mureș



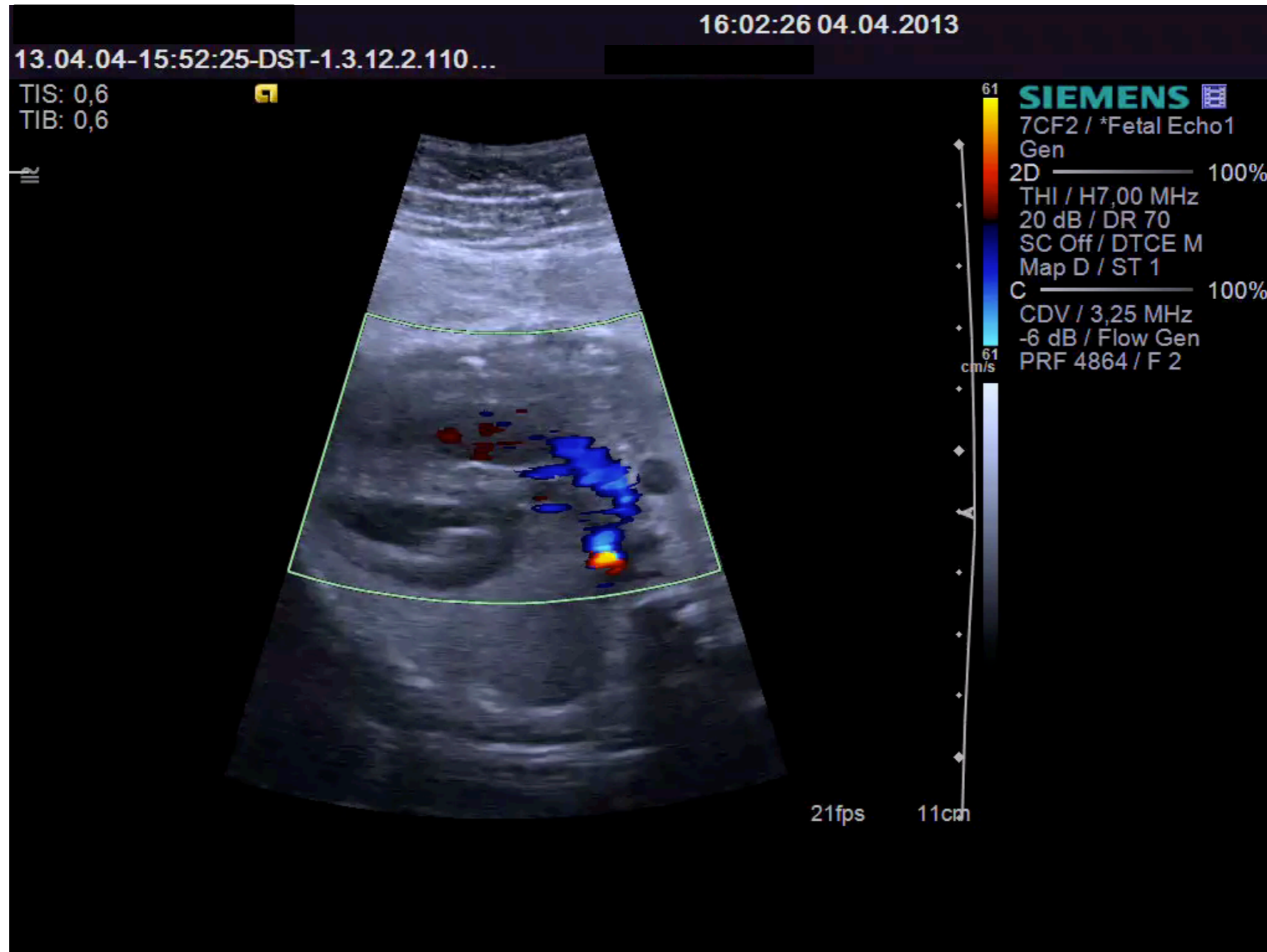
35 SA



Dr. Mărginean Claudiu
Dr. Liliana Gozar
Tg Mureș



35 SA



Dr. Mărginean Claudiu
Dr. Liliana Gozar
Tg Mureș



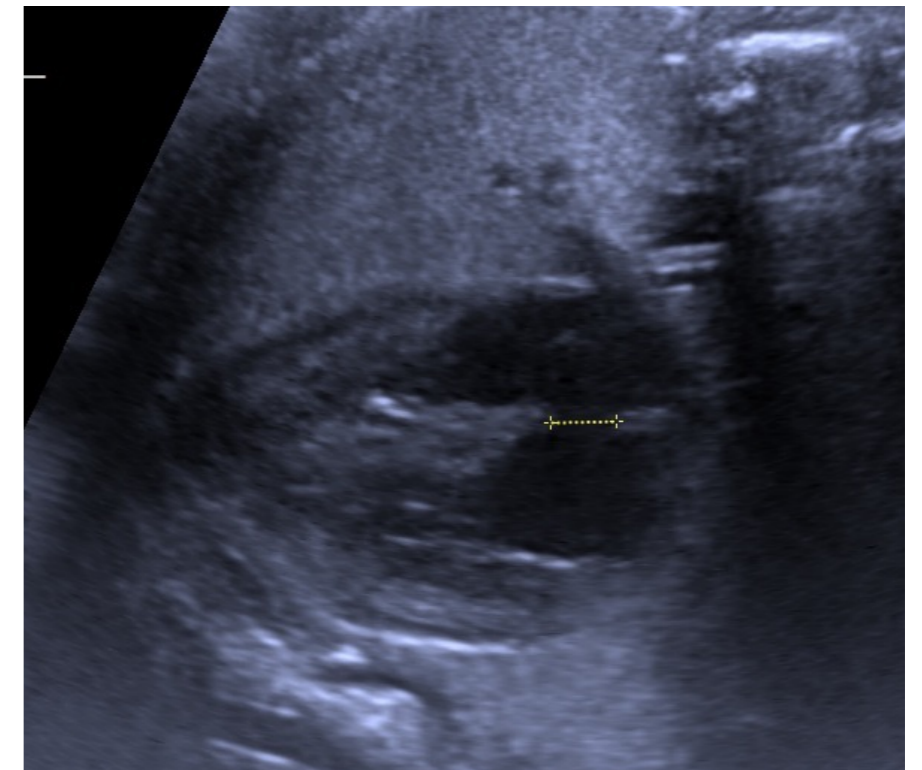
31 SA



Dr. Mărginean Claudiu
Dr. Liliana Gozar
Tg Mureș



31 SA



Dr. Mărginean Claudiu
Dr. Liliana Gozar
Tg Mureș



25 SA





25 SA



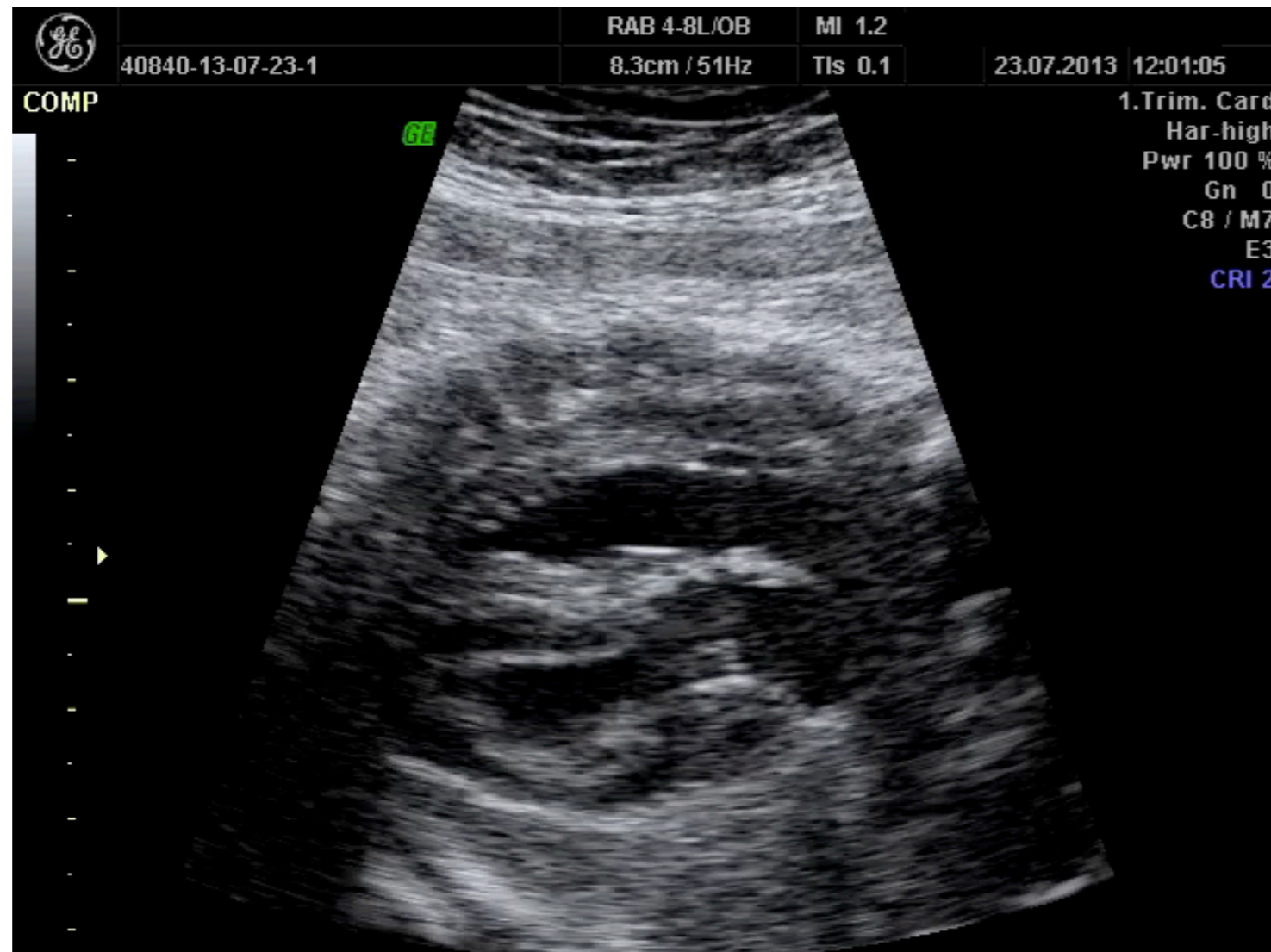


25 SA



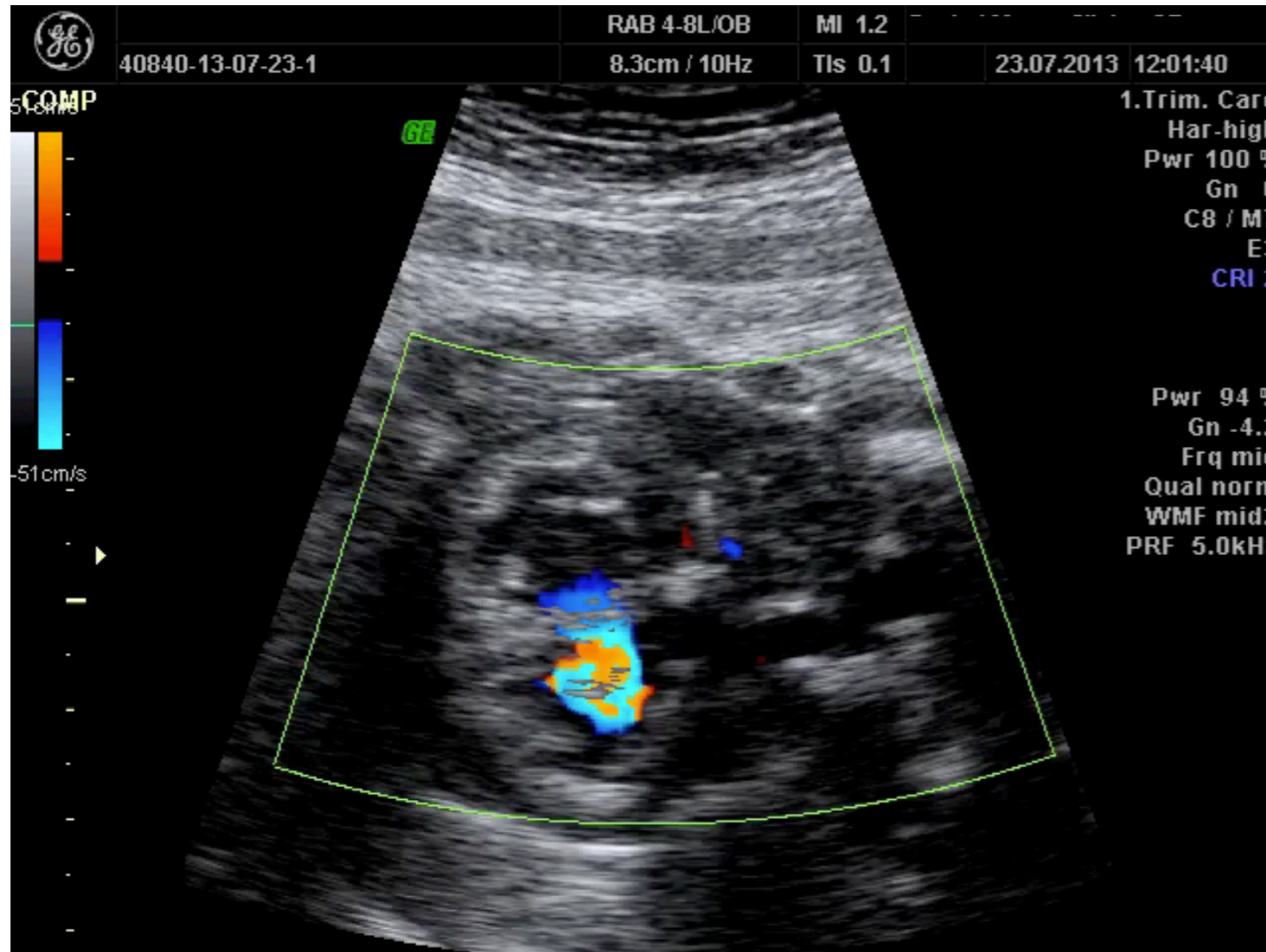


23 SA



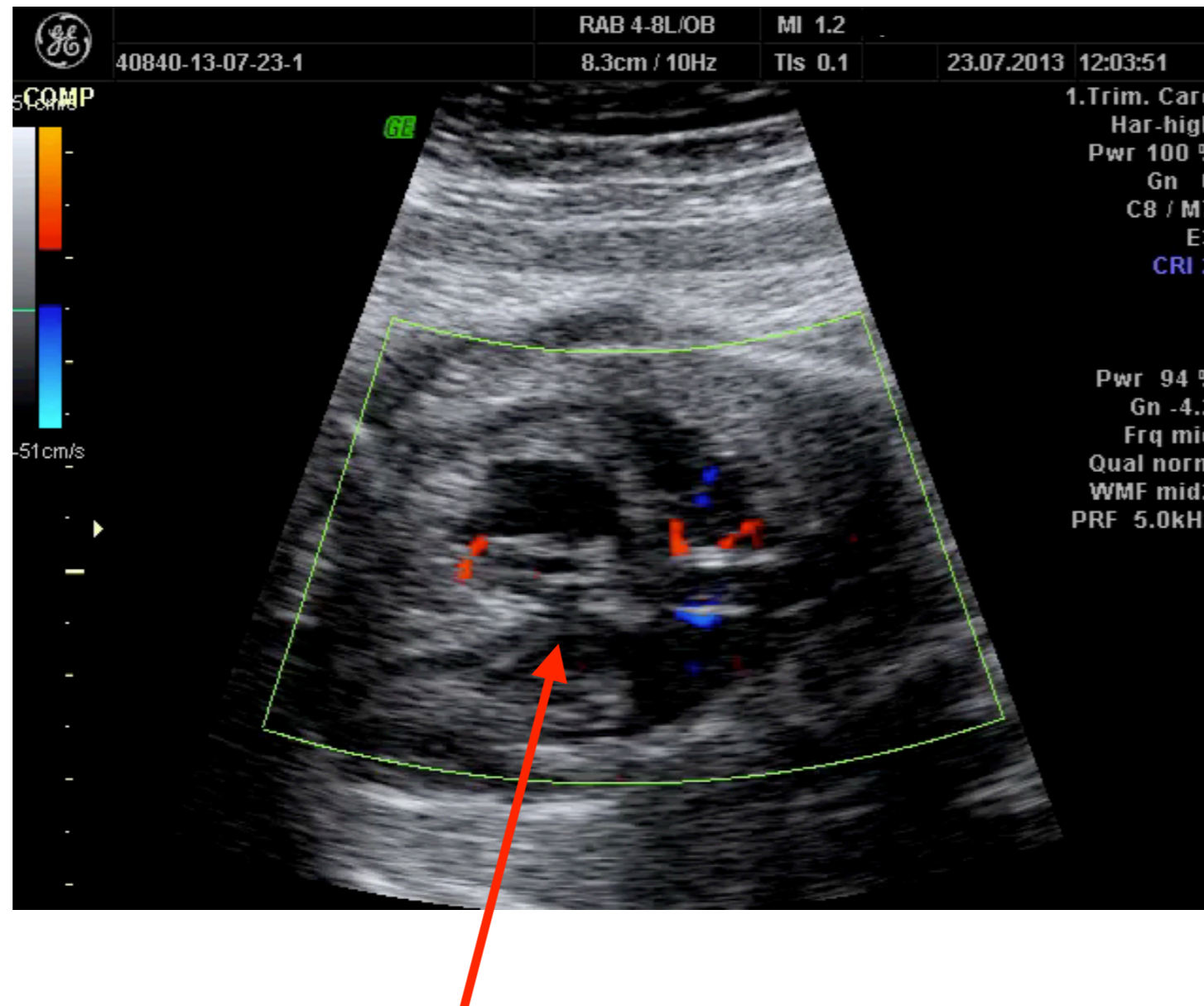


23 SA





23 SA





19 SA





19 SA





17 SA



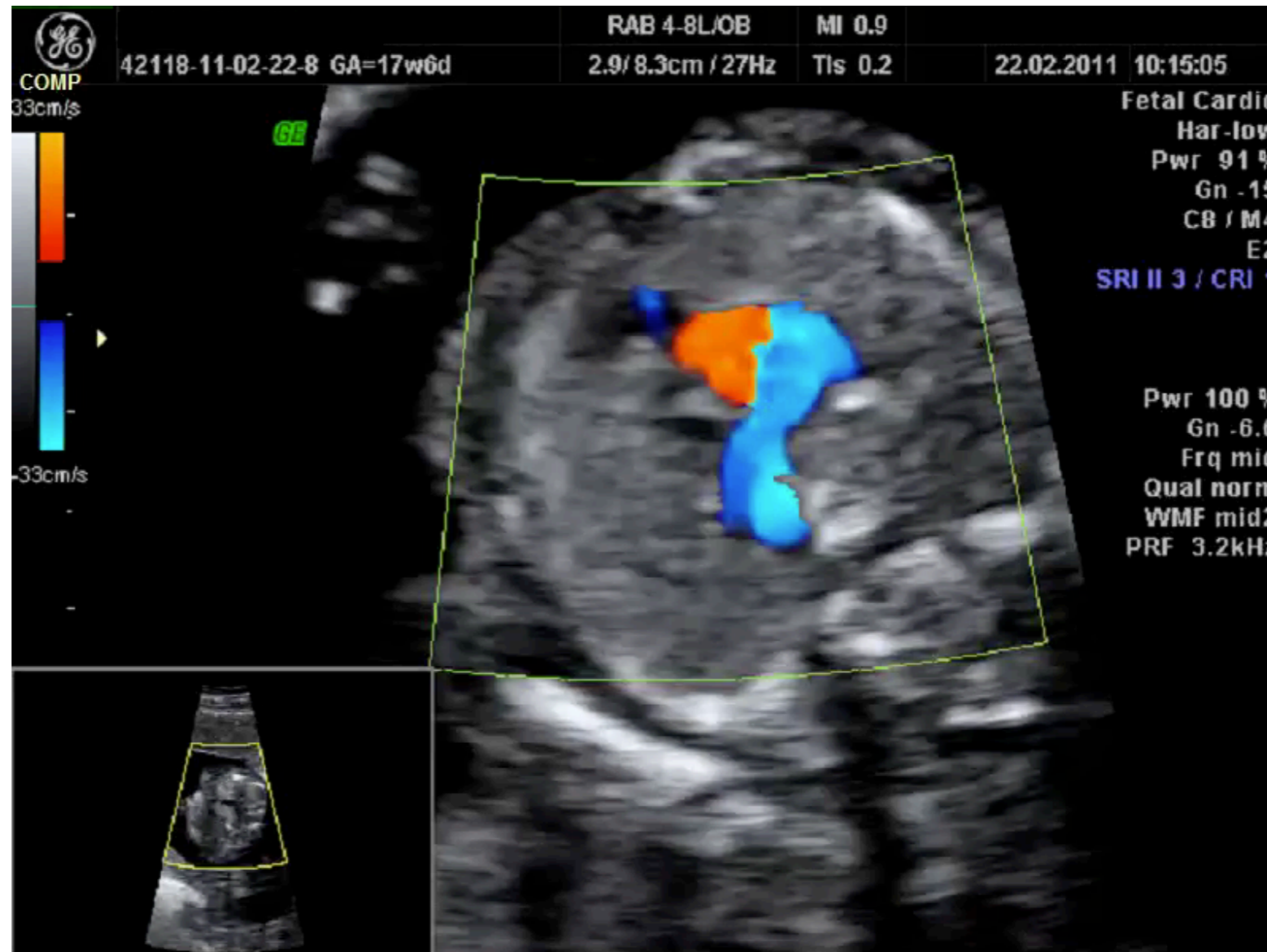


17 SA



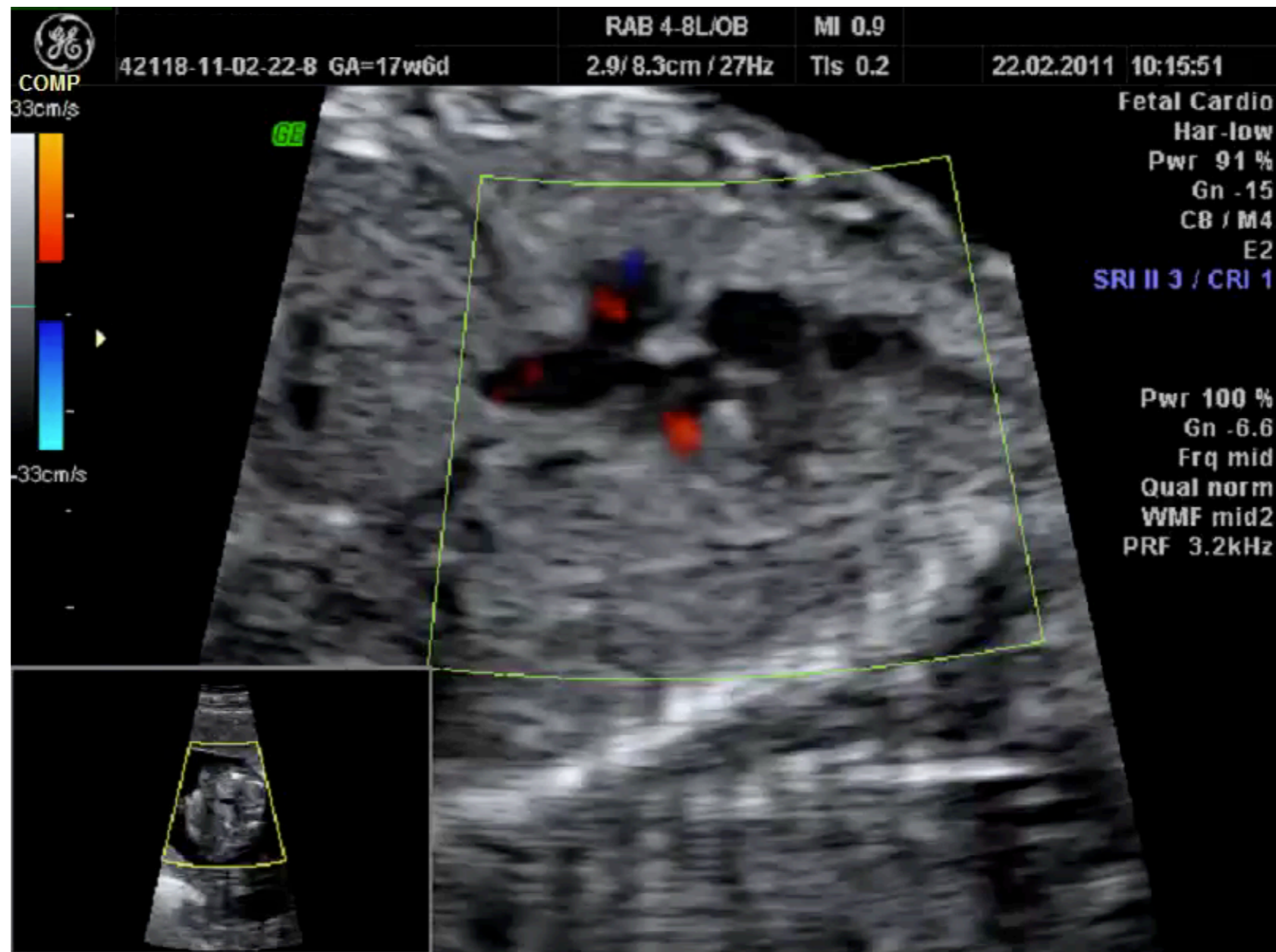


17 SA



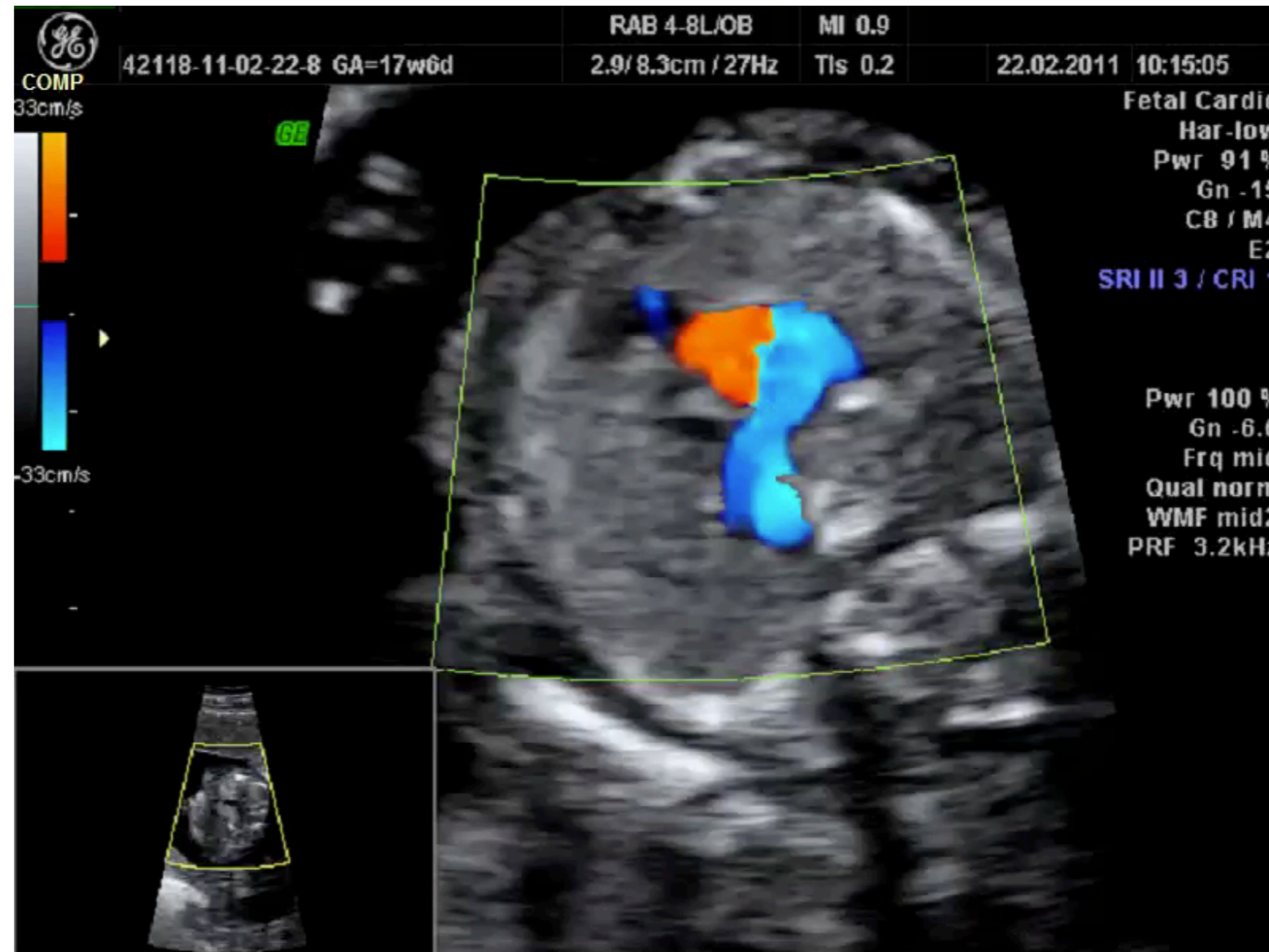


17 SA



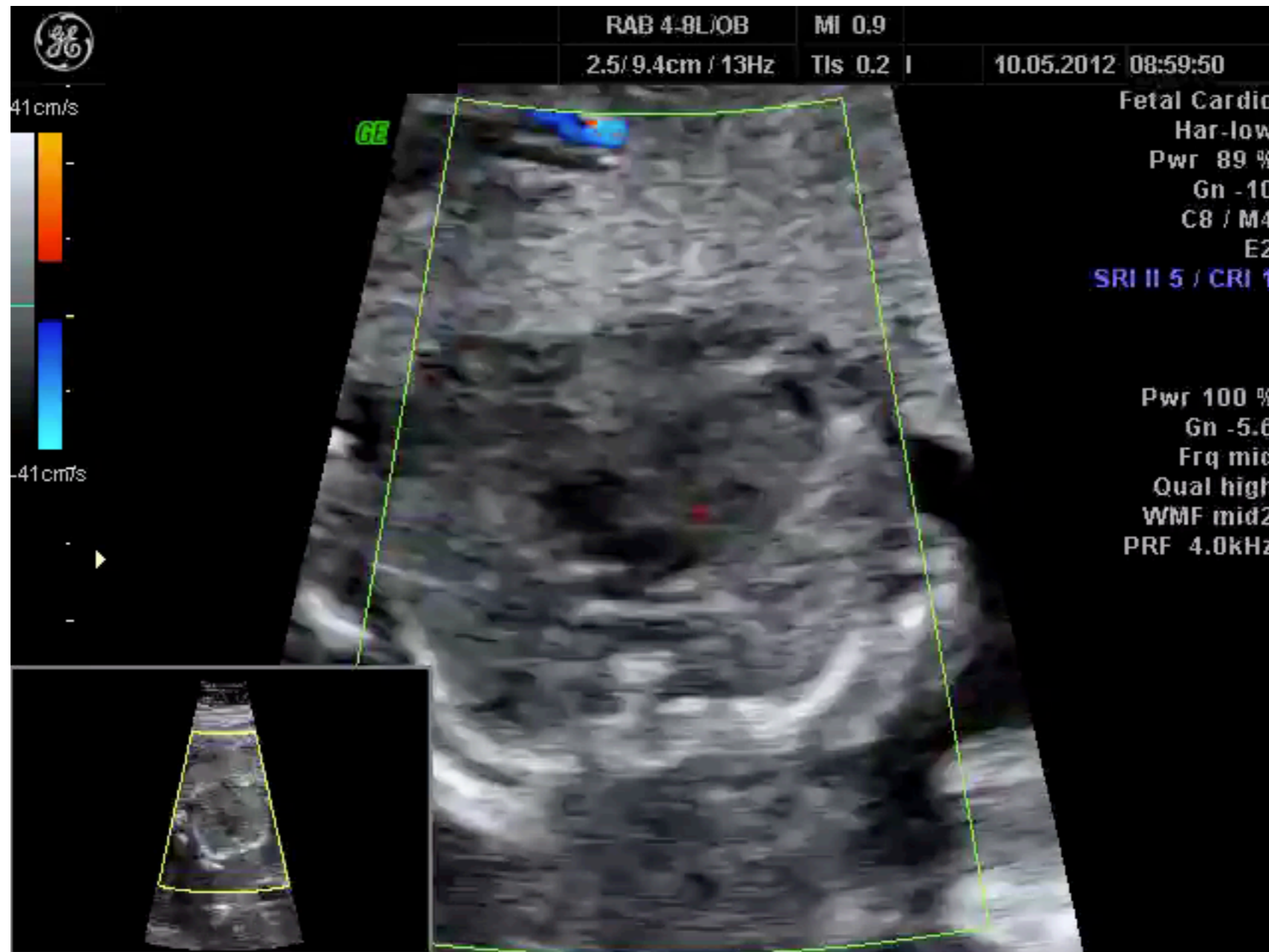


17 SA



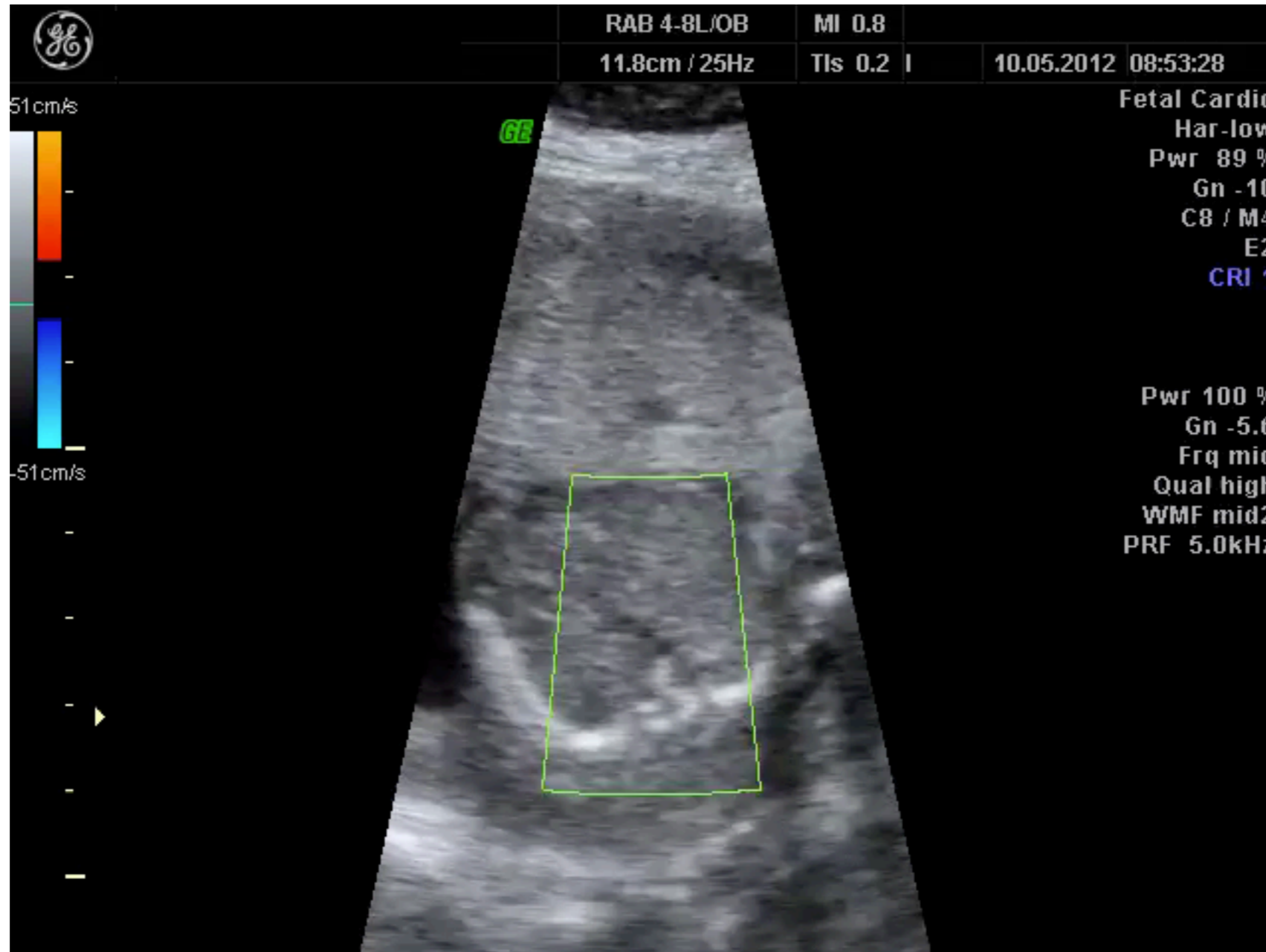


15 + 5 SA



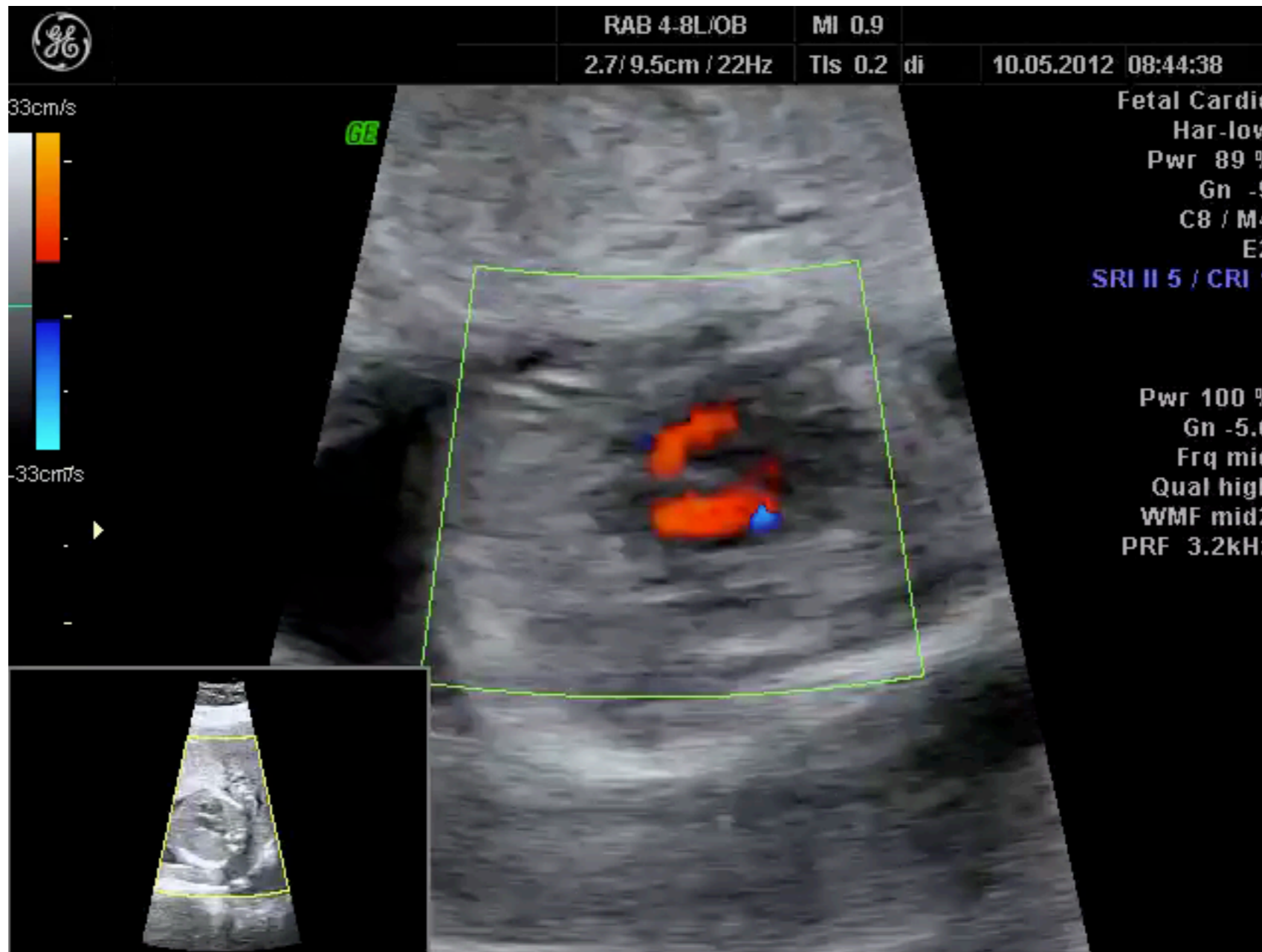


15 + 0 SA



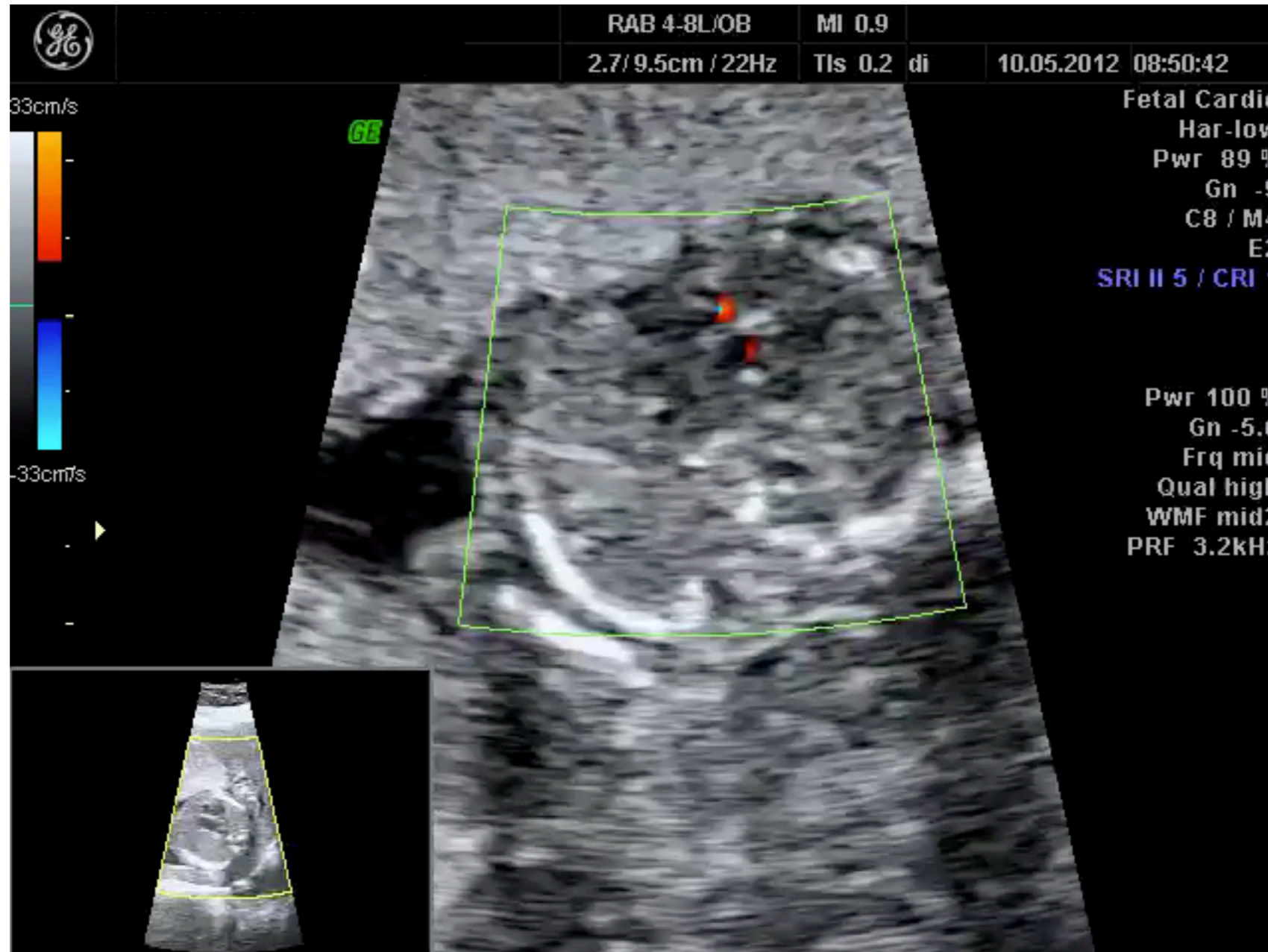


15 + 0 SA



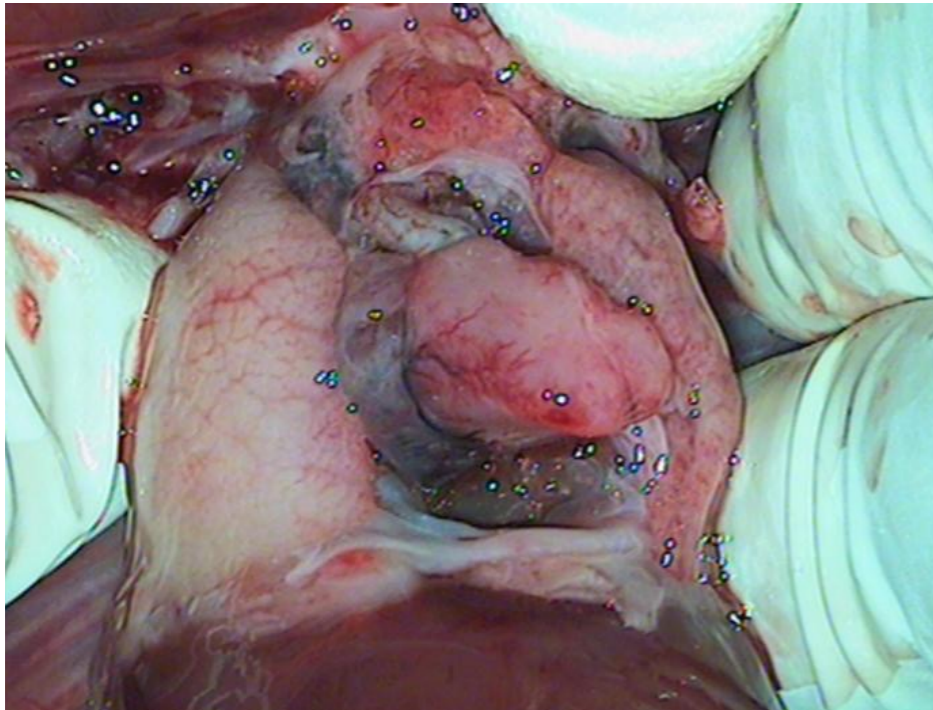


15 + 0 SA



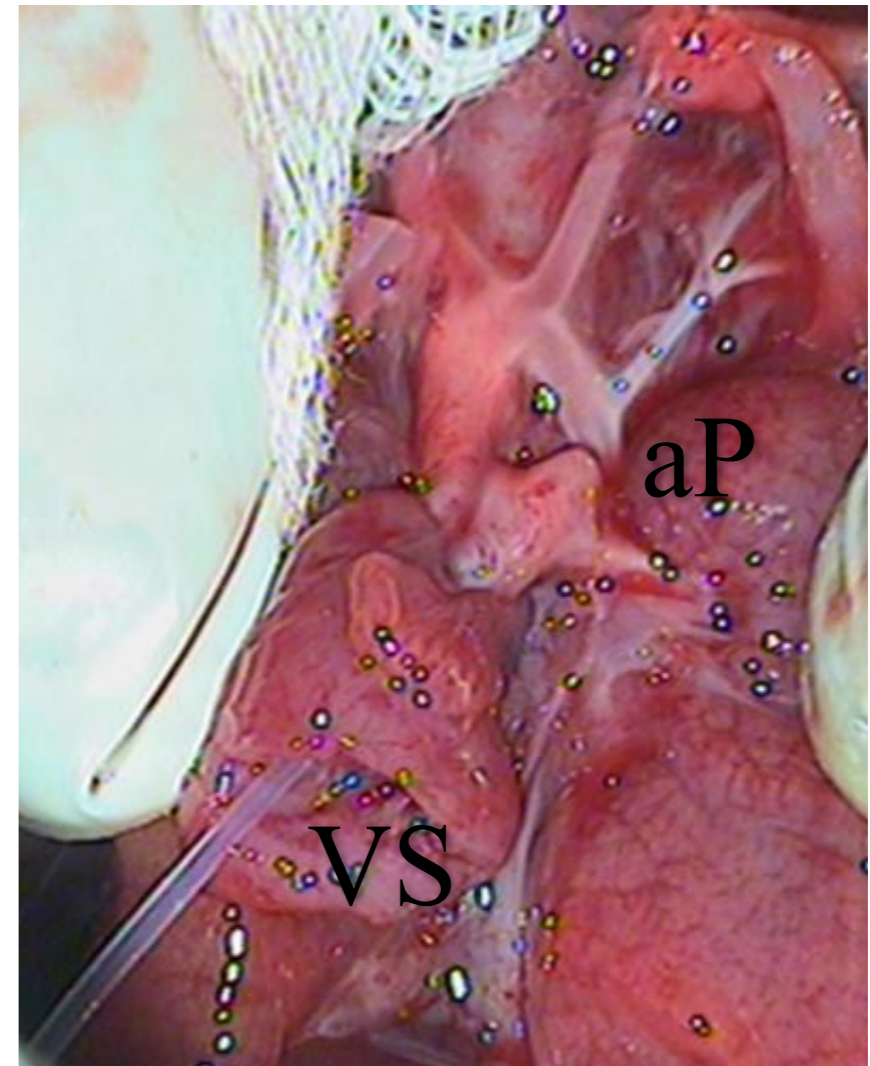
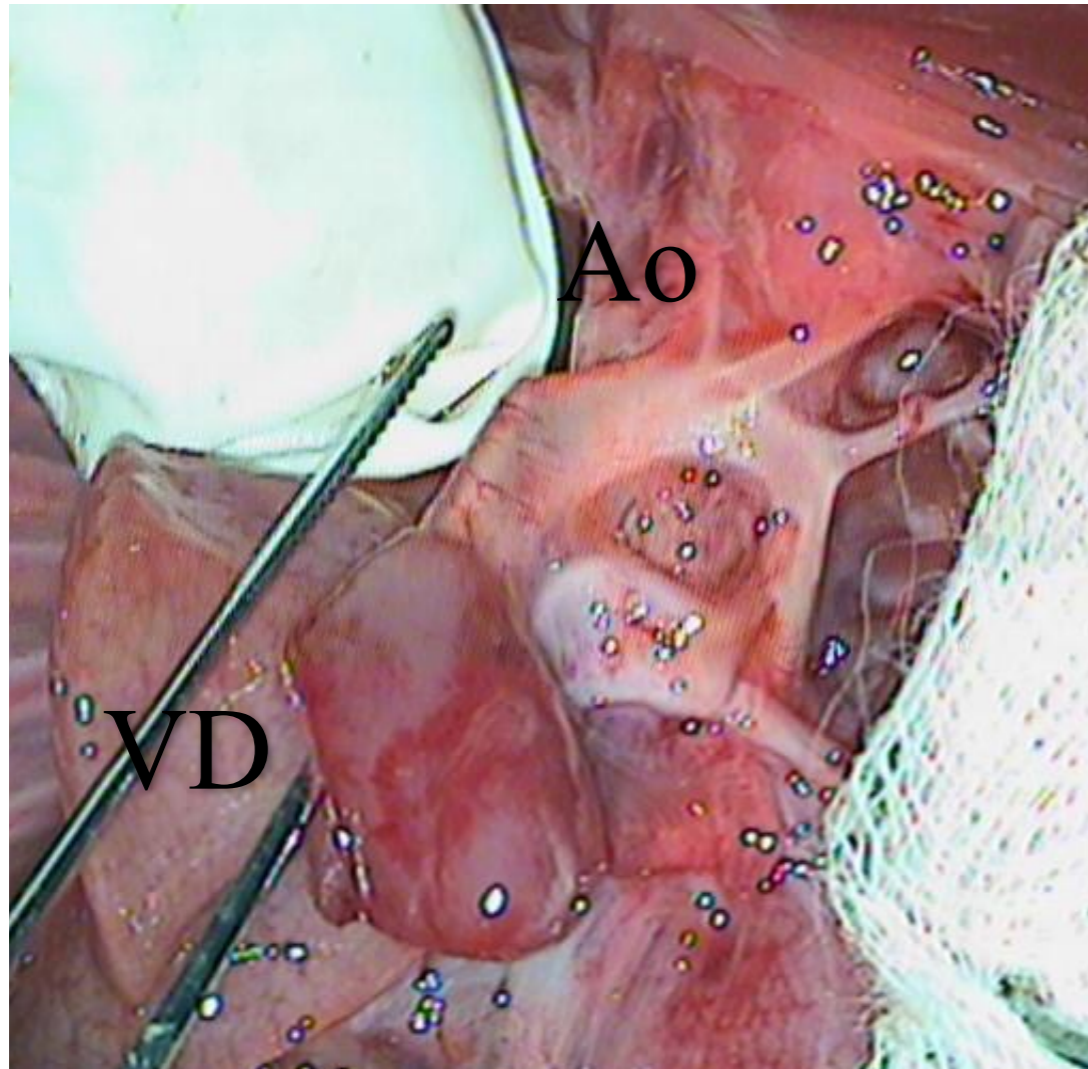


16 SA



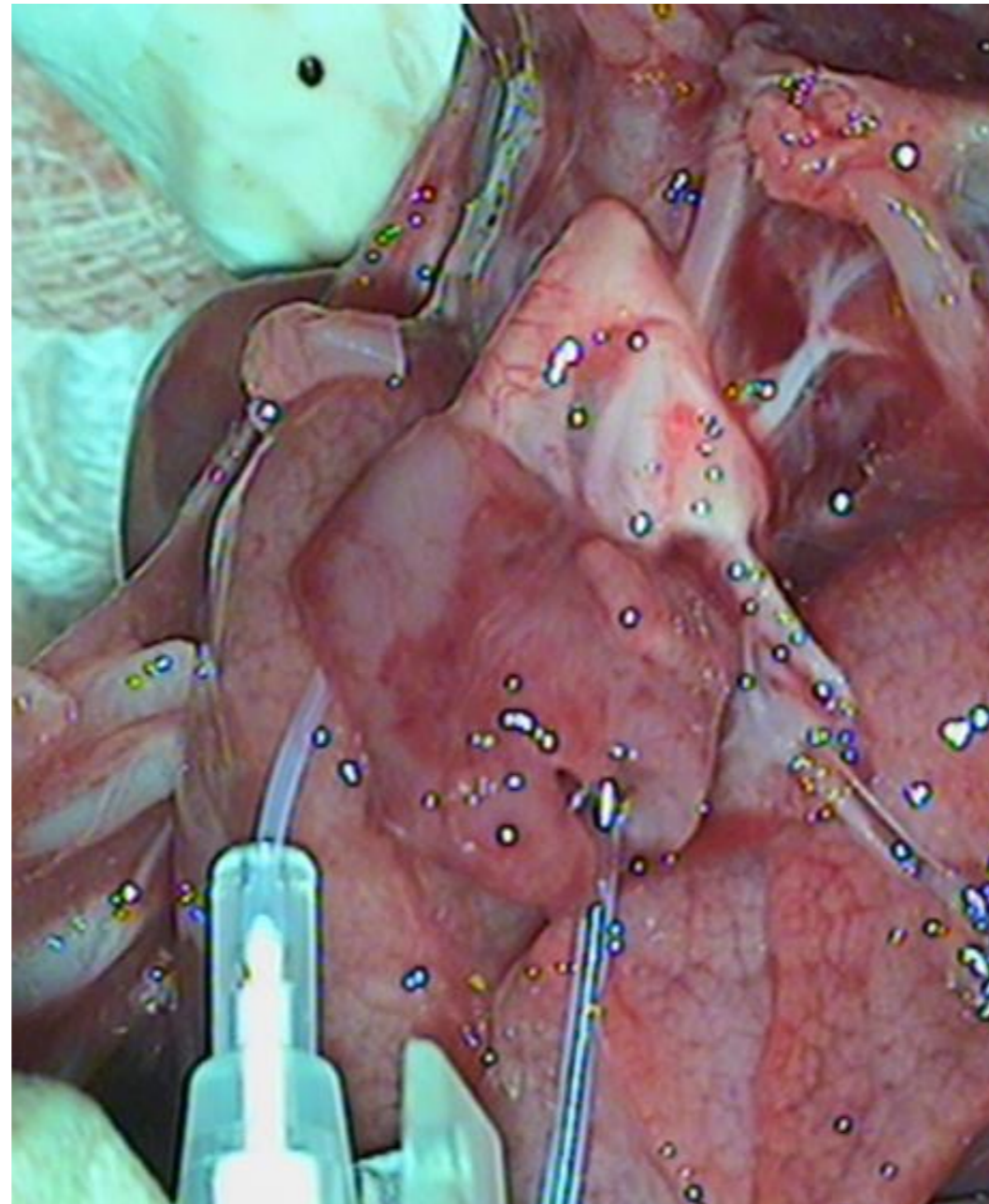


16 SA



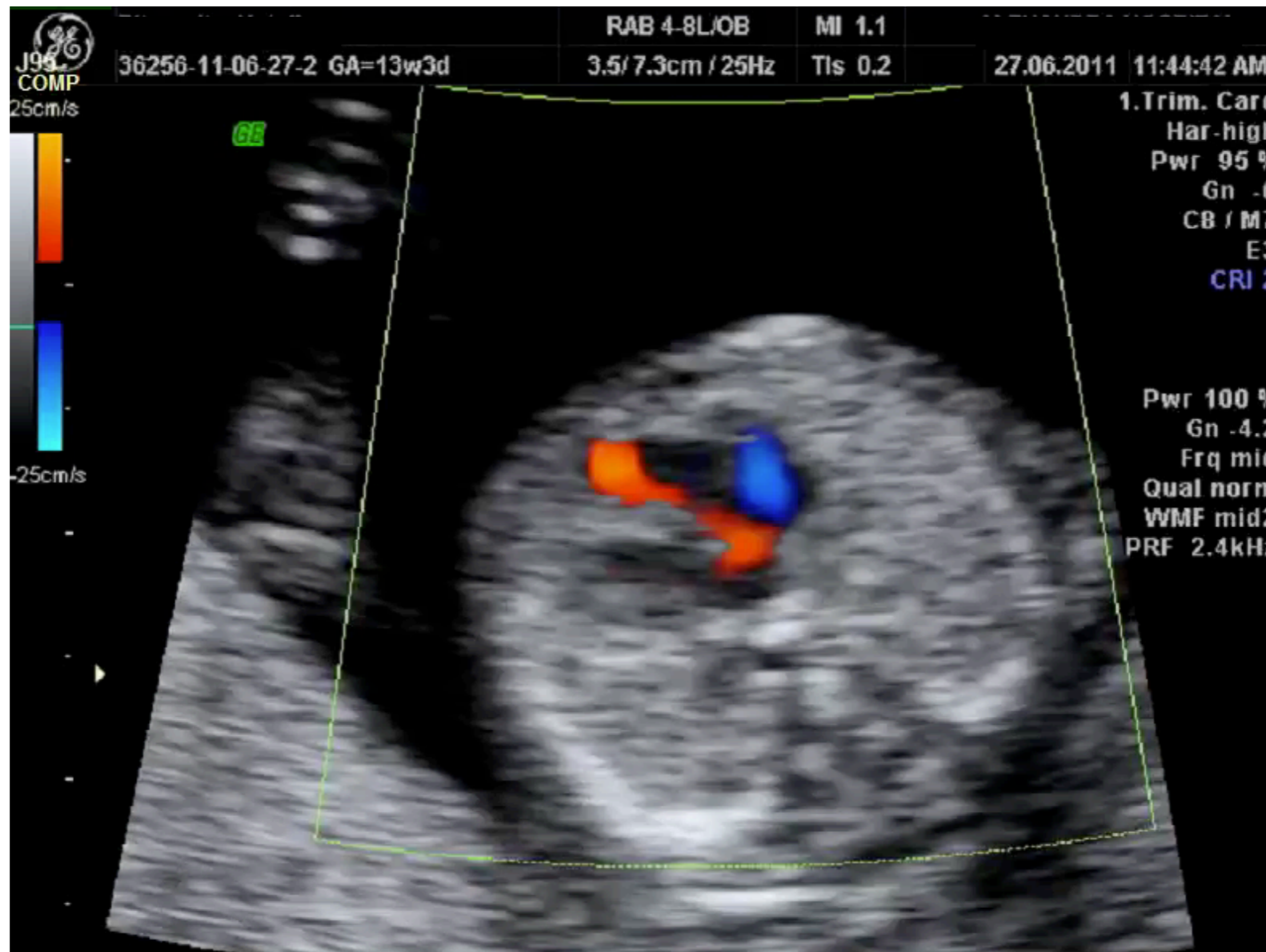


16 SA



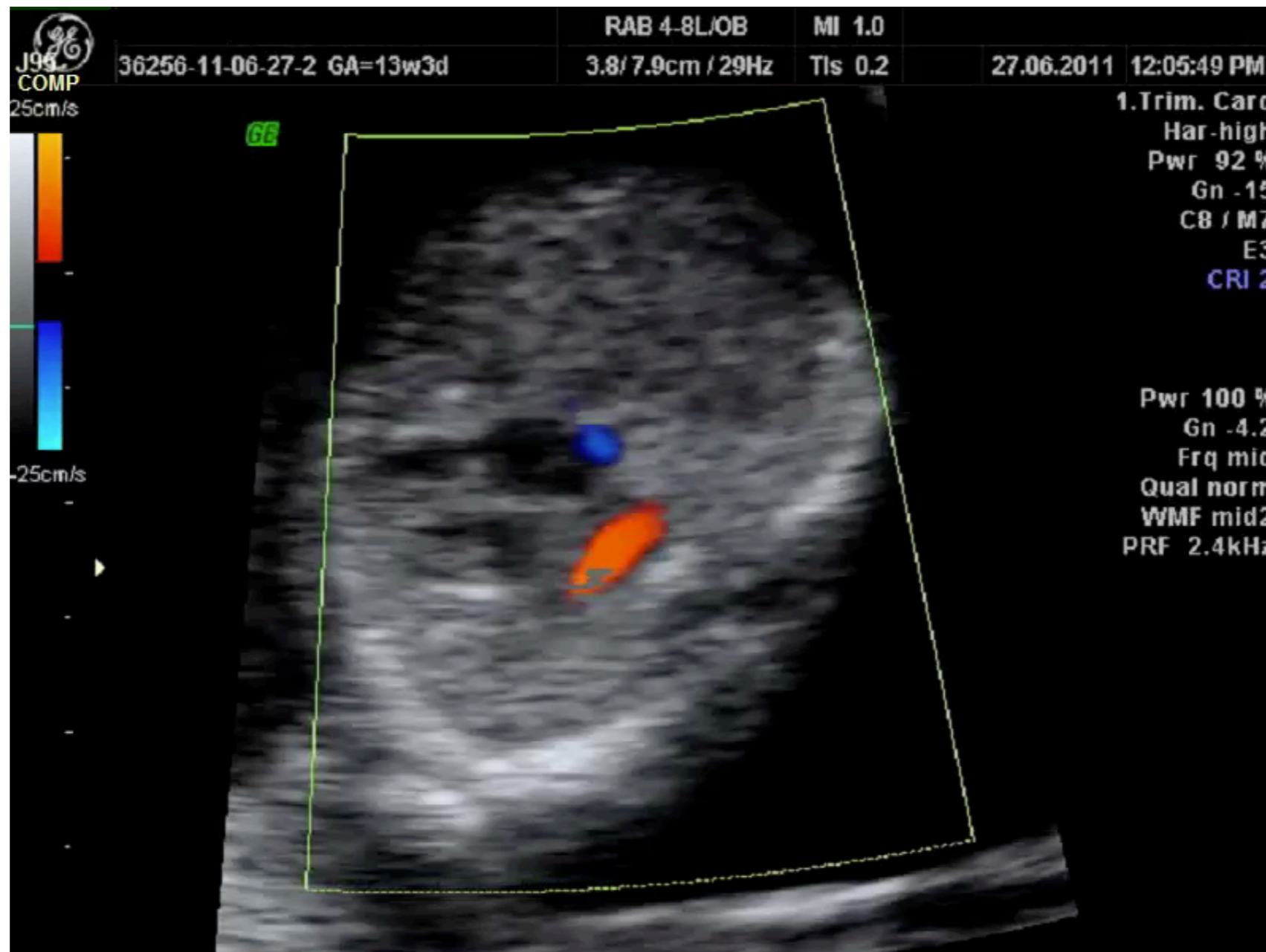


13 +3 SA





13 +3 SA





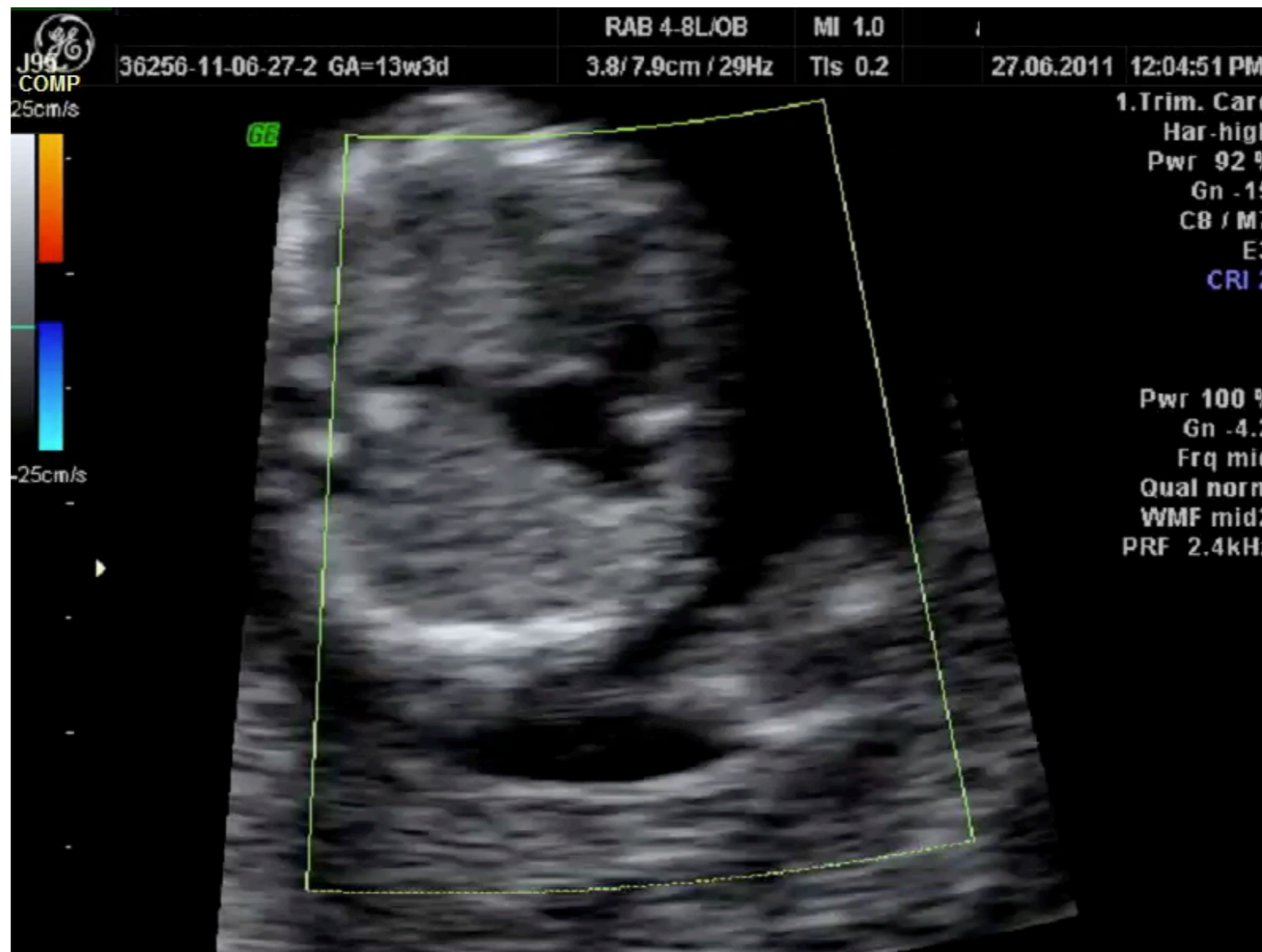
13 +3 SA







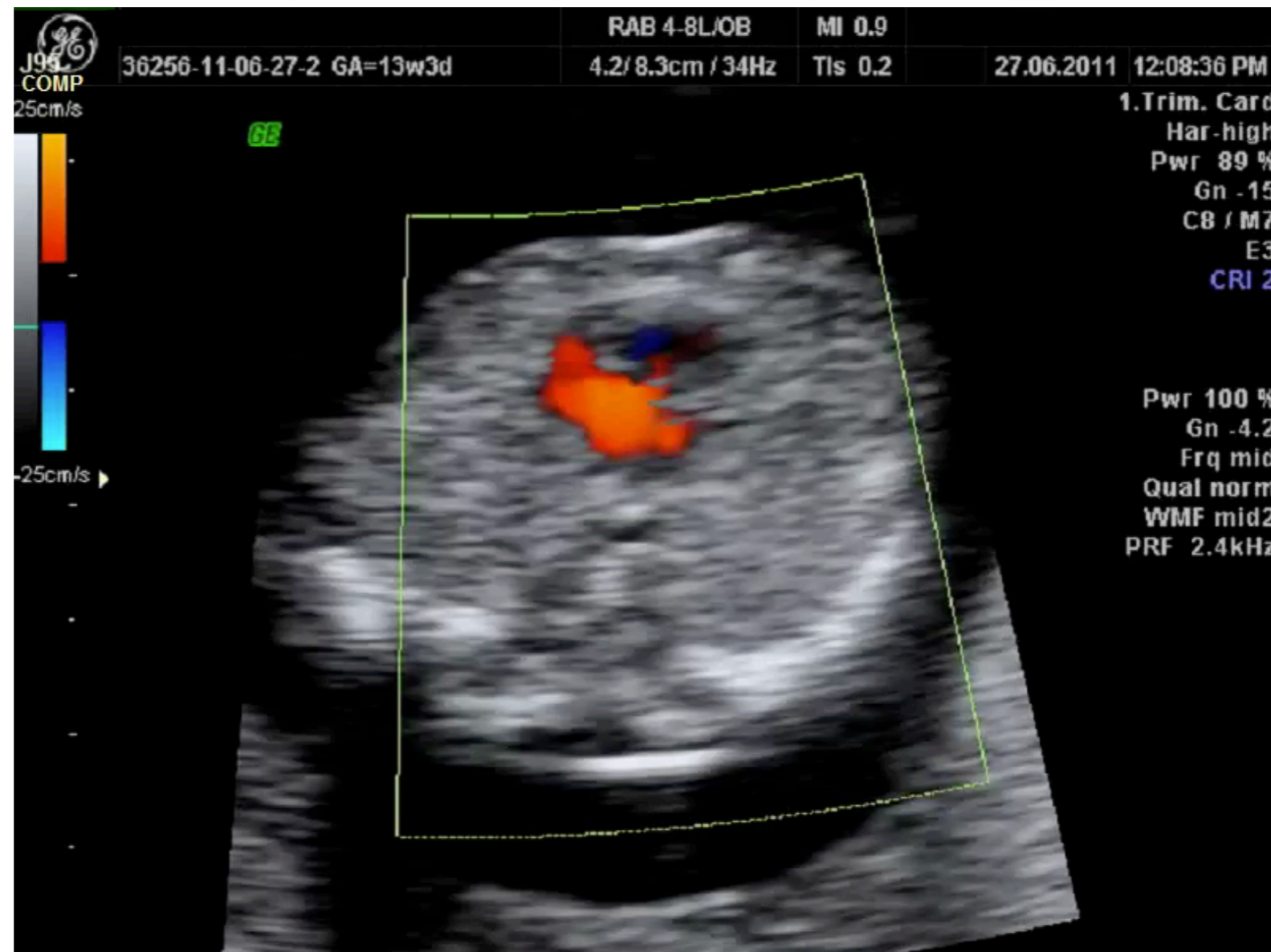
13 +3 SA



....so..... CINE-LOOP IT!

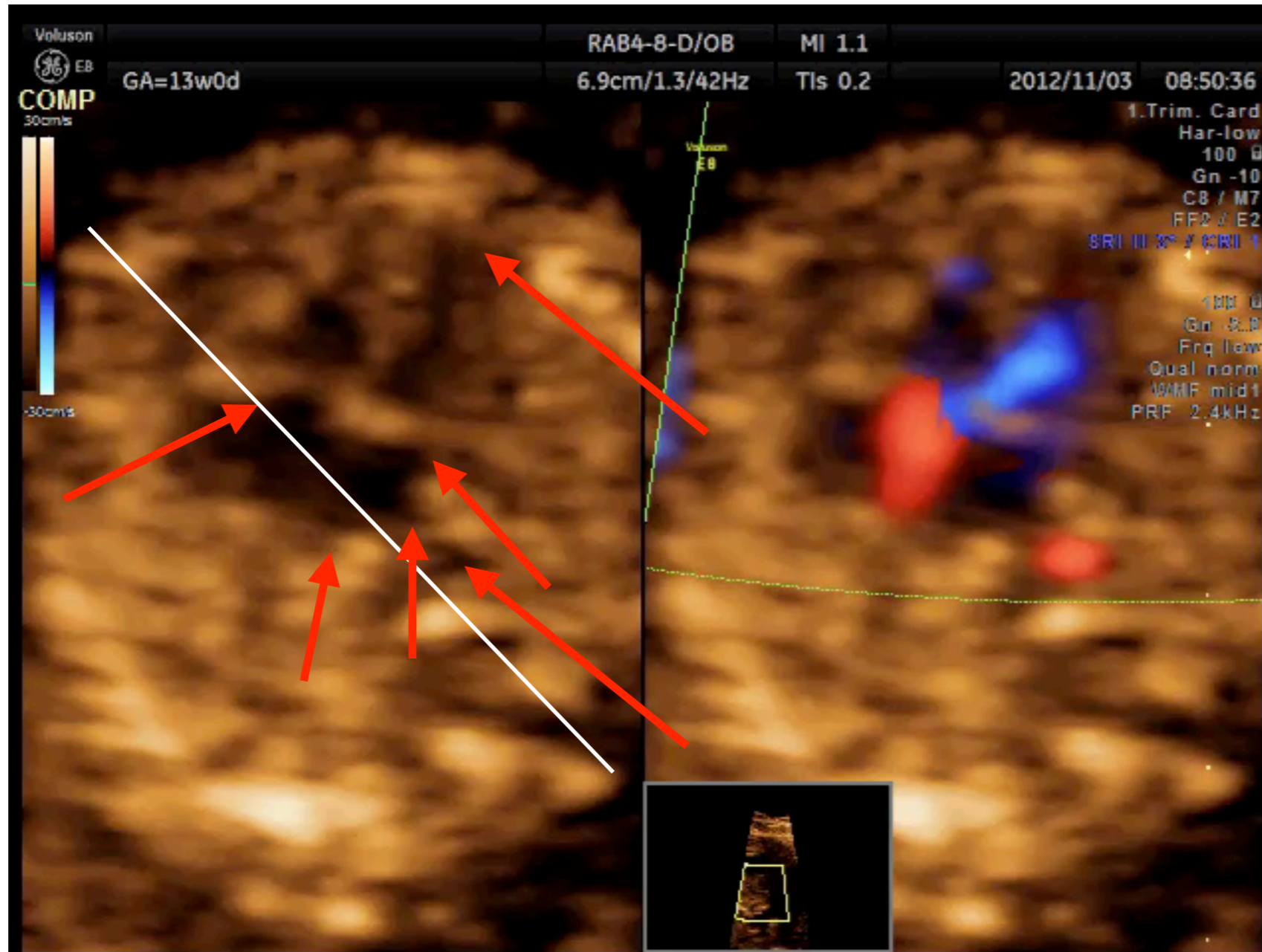


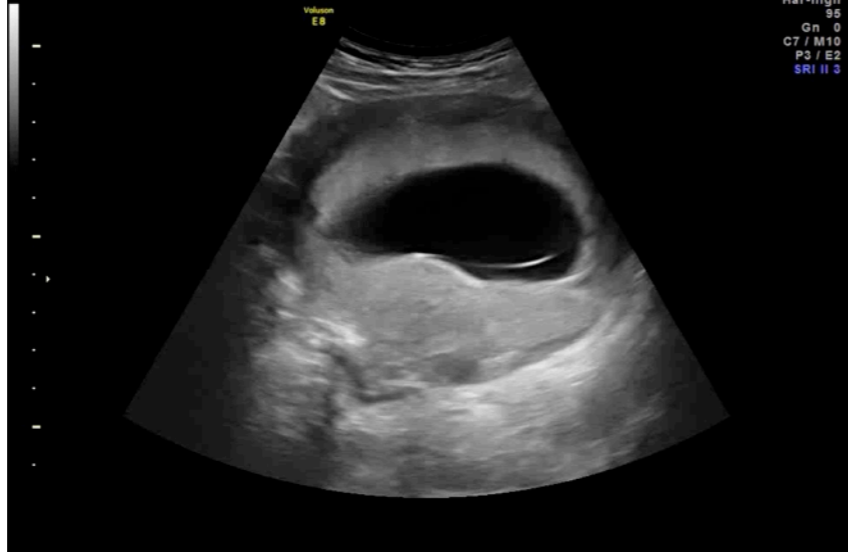
13 +3 SA





13 SA

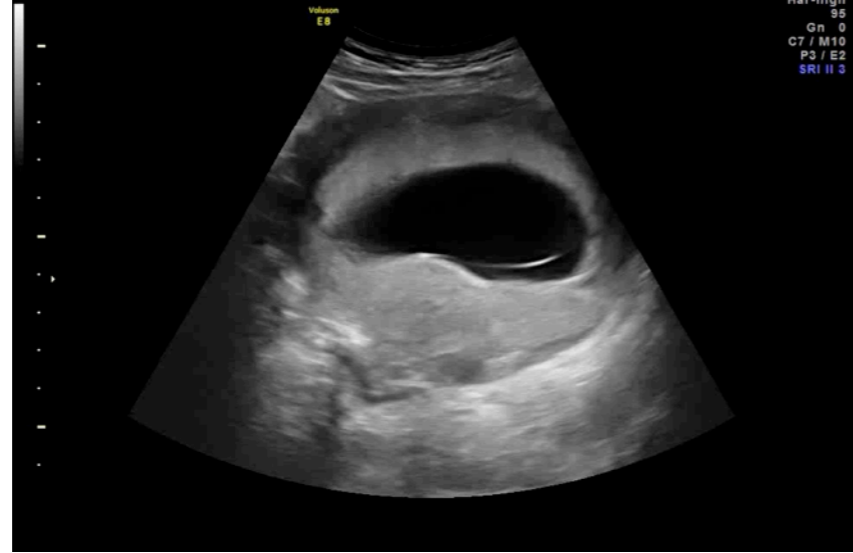




1. Așteptare



1. Așteptare



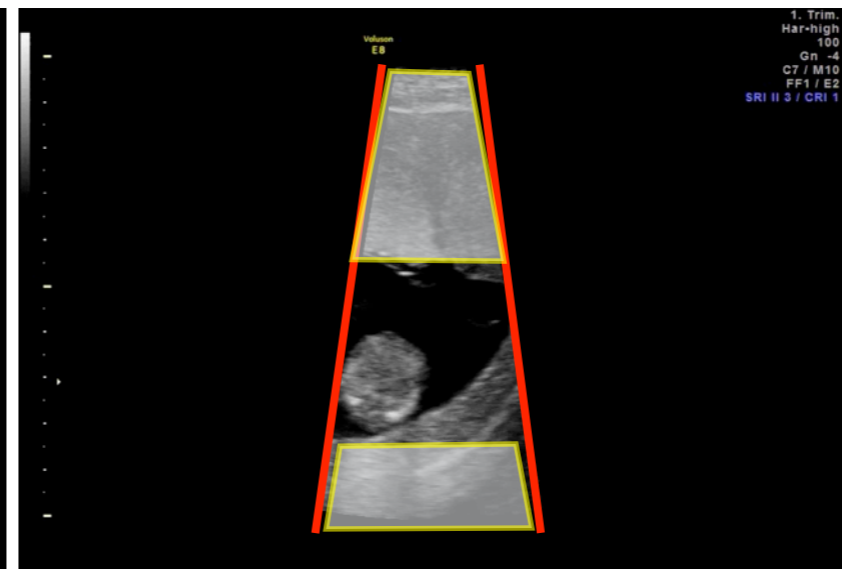
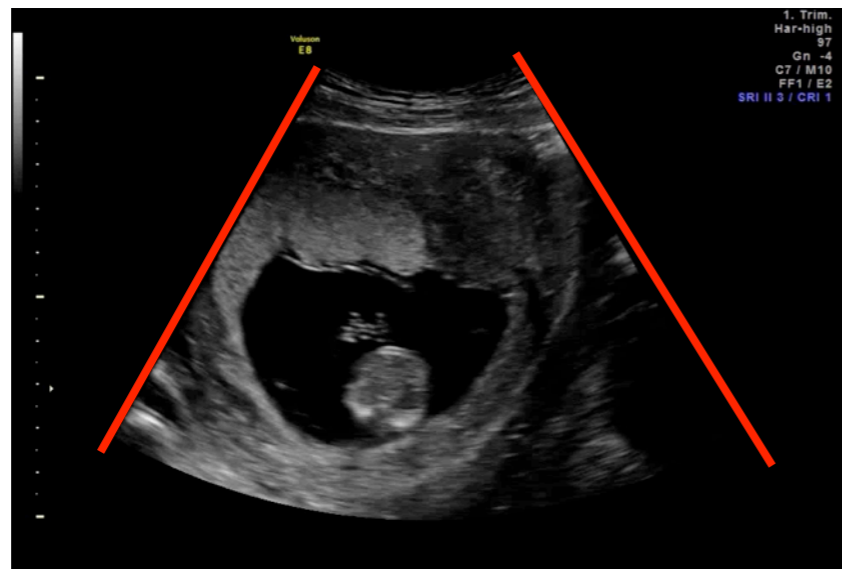
1. Așteptare



2. Îngustare



1. Așteptare

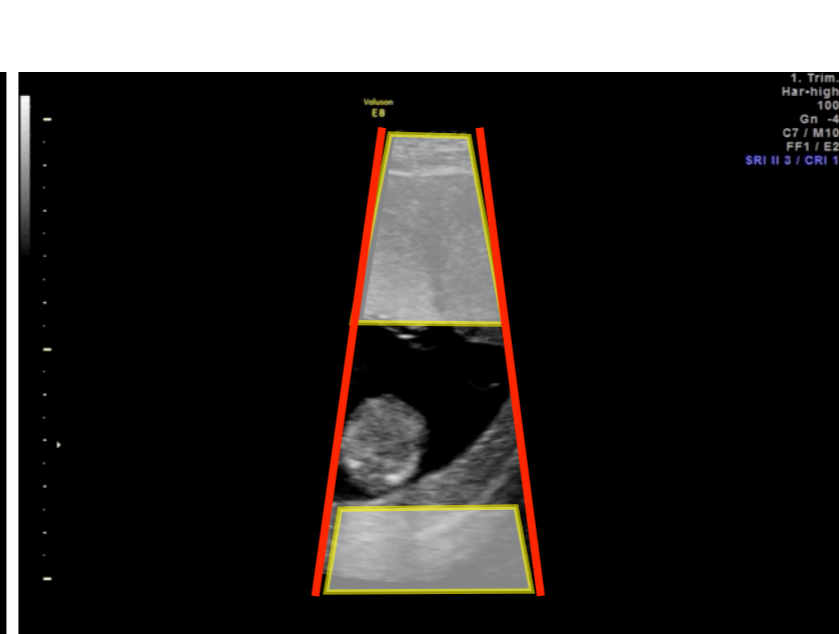
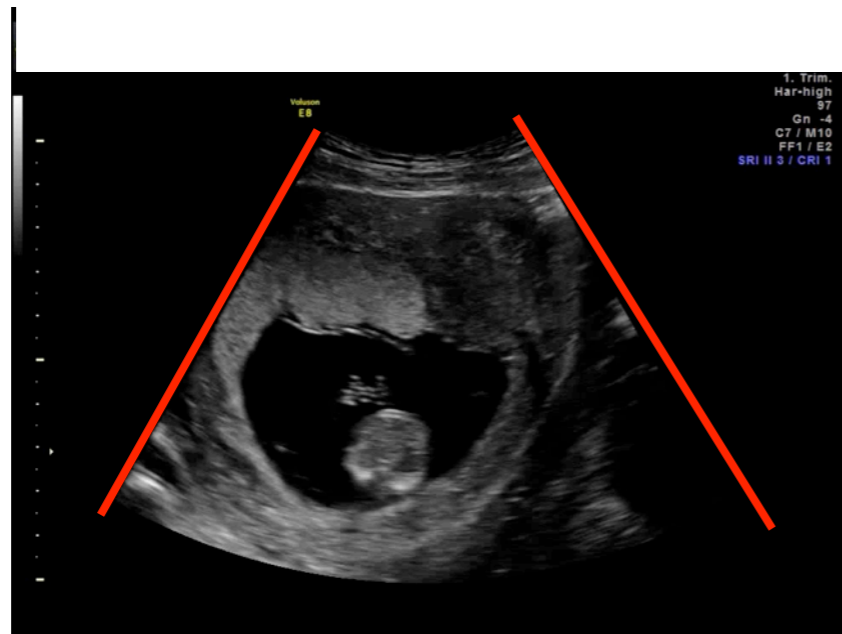


2. Îngustare

3. Zoom



1. Așteptare



2. Îngustare

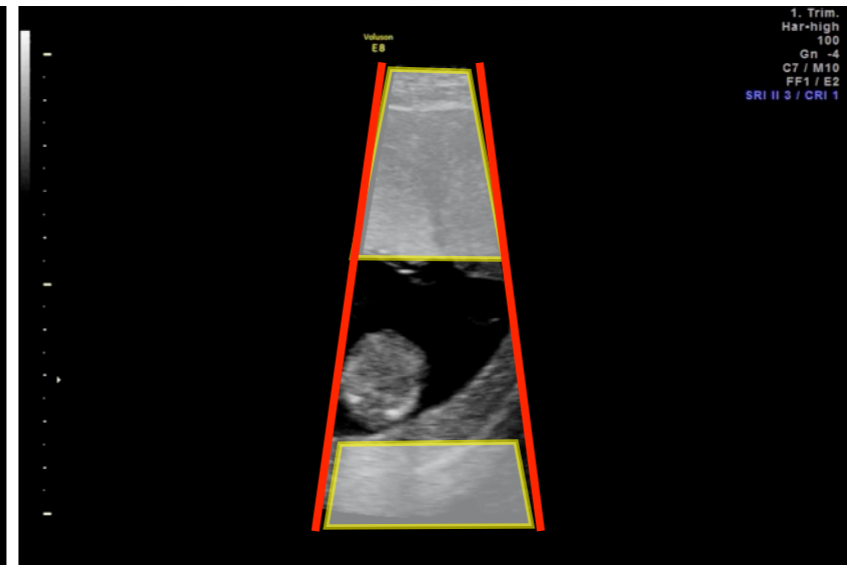
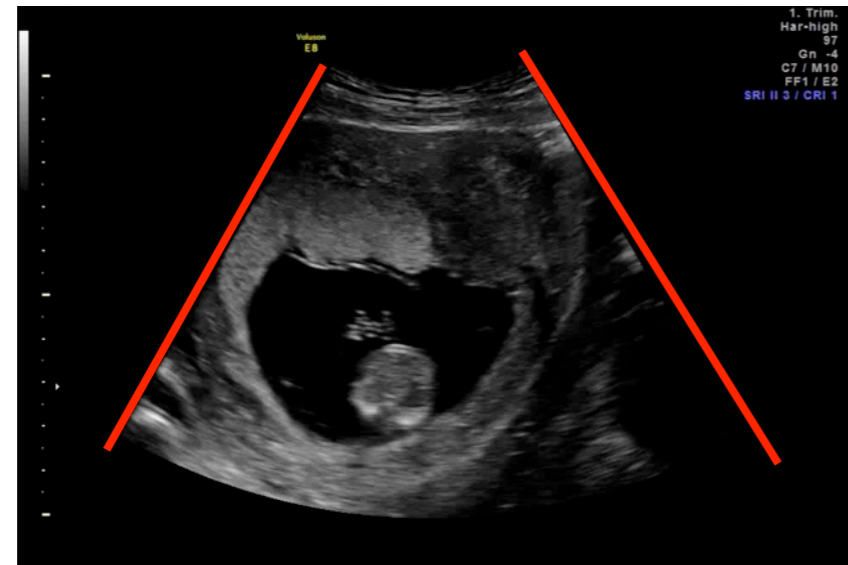


3. Zoom

4. Color



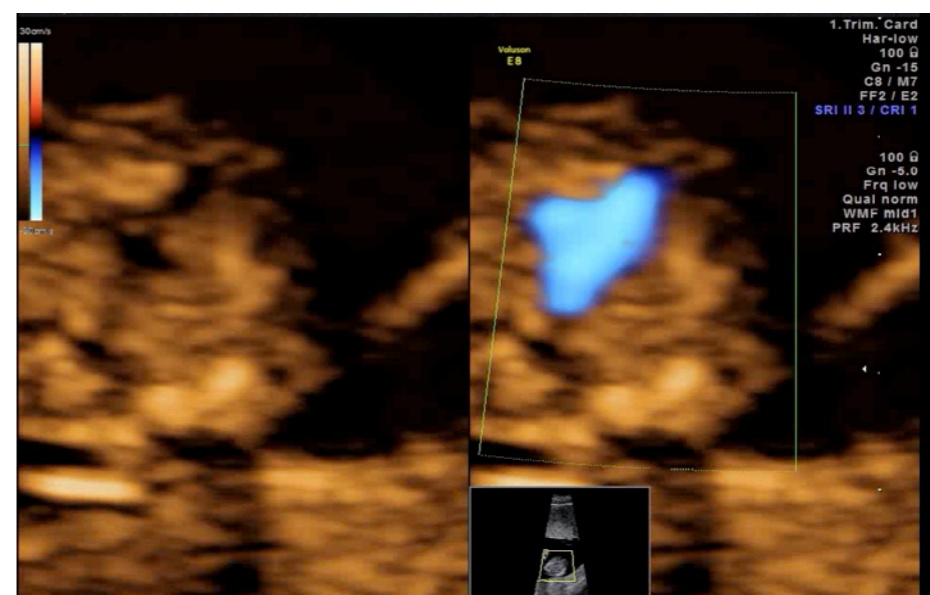
1. Așteptare



2. Îngustare



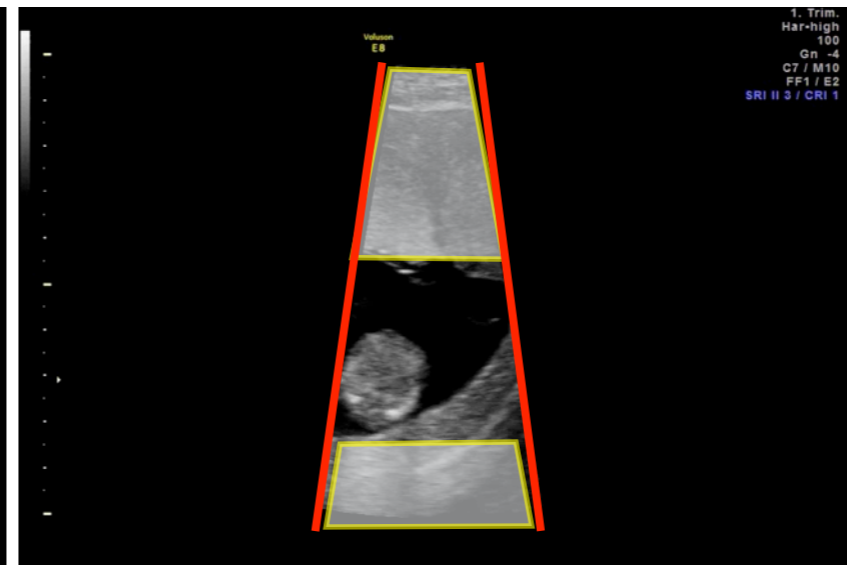
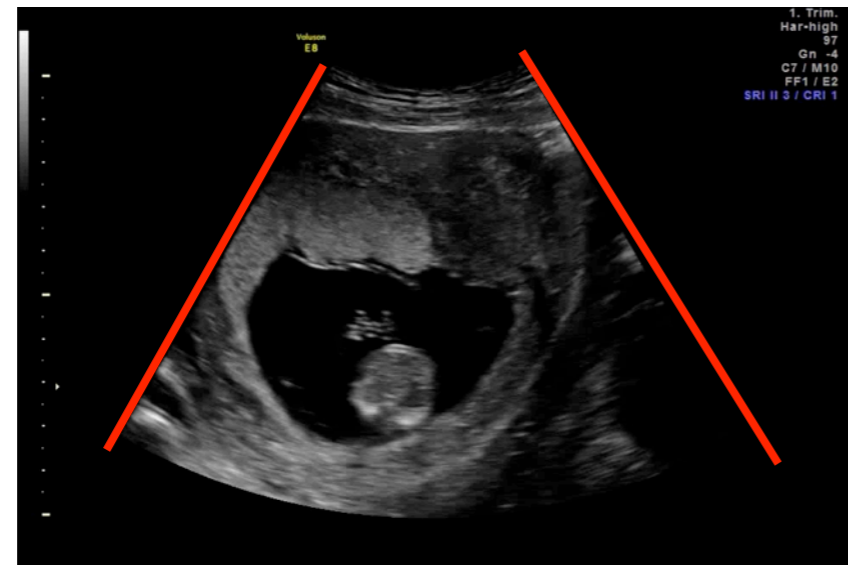
3. Zoom



4. Color



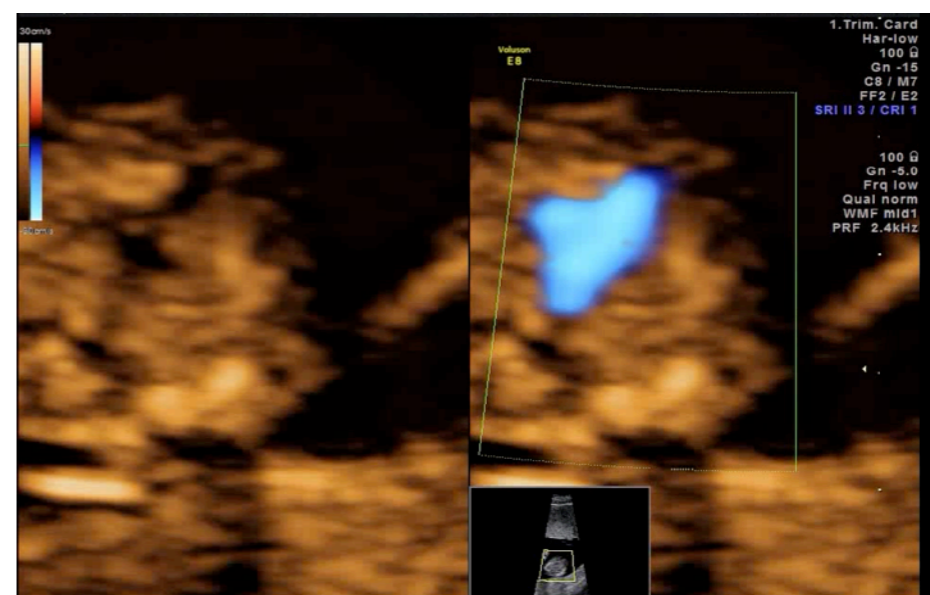
1. Așteptare



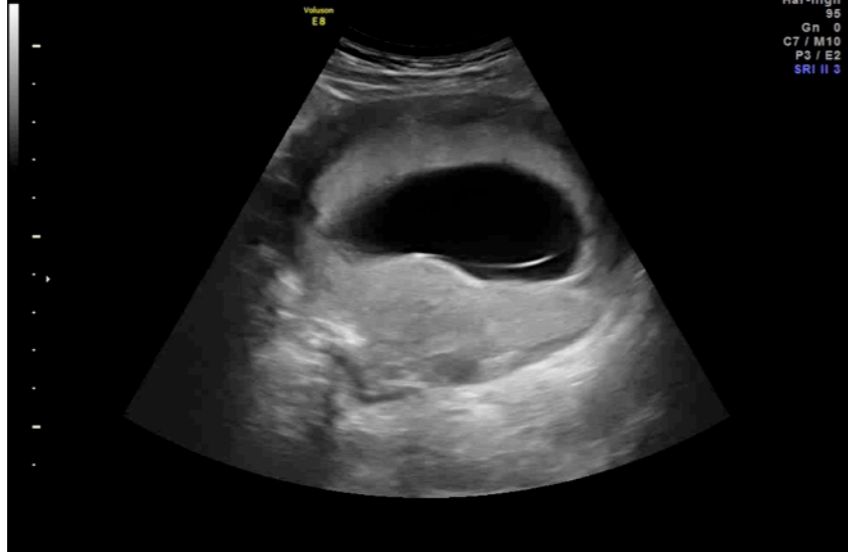
2. Îngustare



3. Zoom



4. Color



ULTRASOUND

in Obstetrics & Gynecology

[Explore this journal >](#)

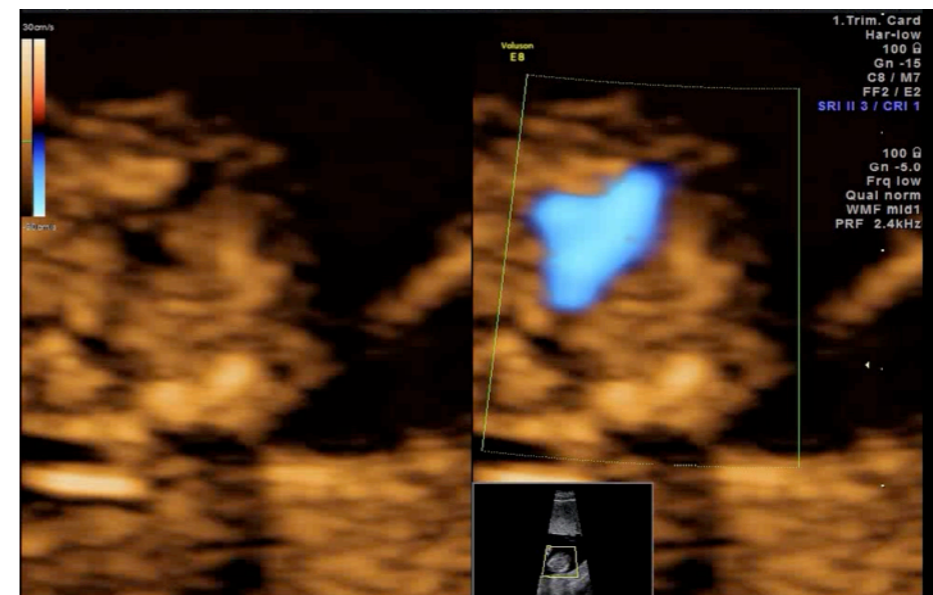
Original Paper

First trimester two- and four-dimensional cardiac scan: intra- and interobserver agreement, comparison between methods and benefits of color Doppler technique

S. Tudorache , M. Cara, D. G. Iliescu, L. Novac, N. Cernea

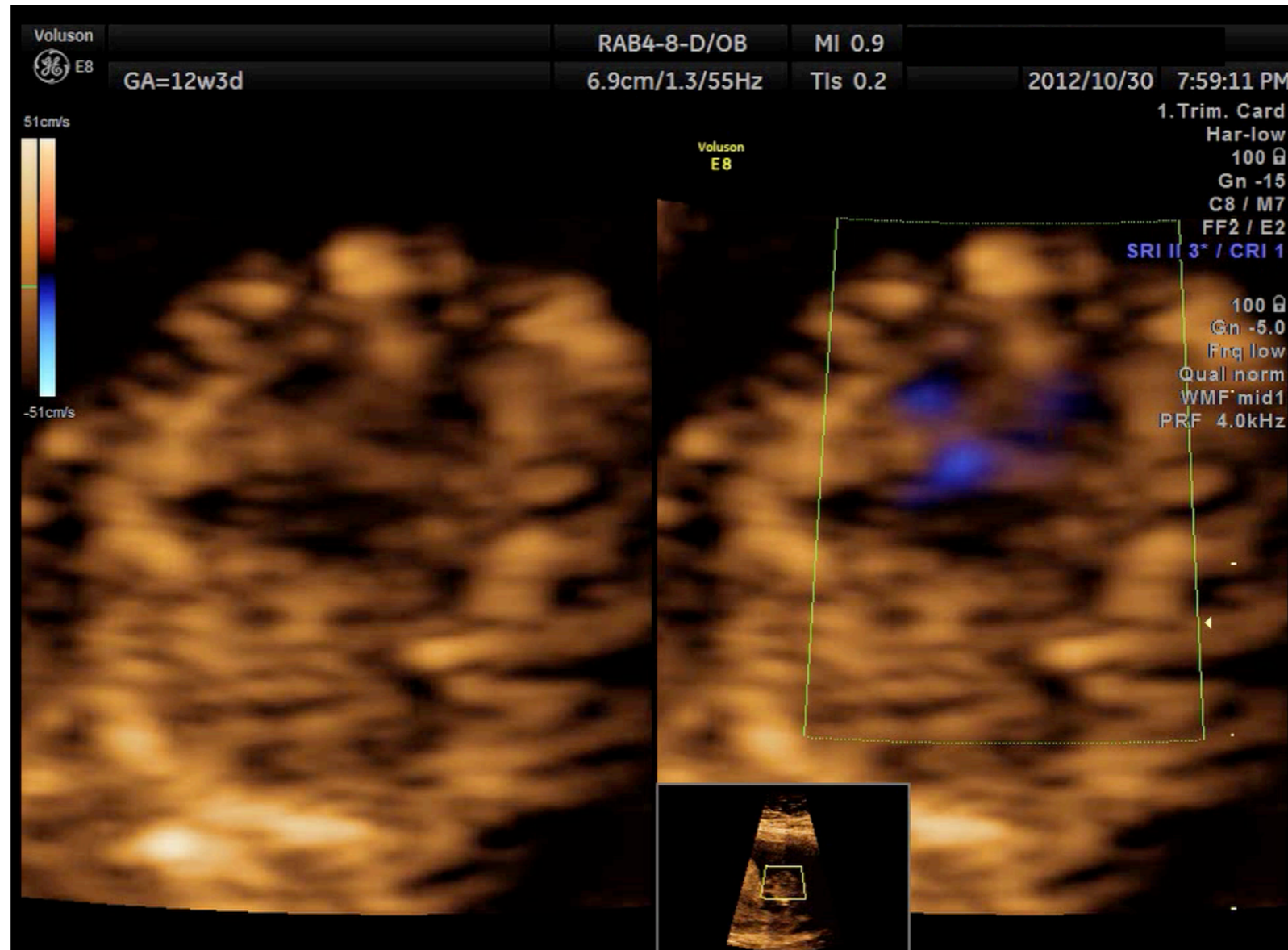


[View issue TOC](#)
Volume 42, Issue 6
December 2013
Pages 659-668



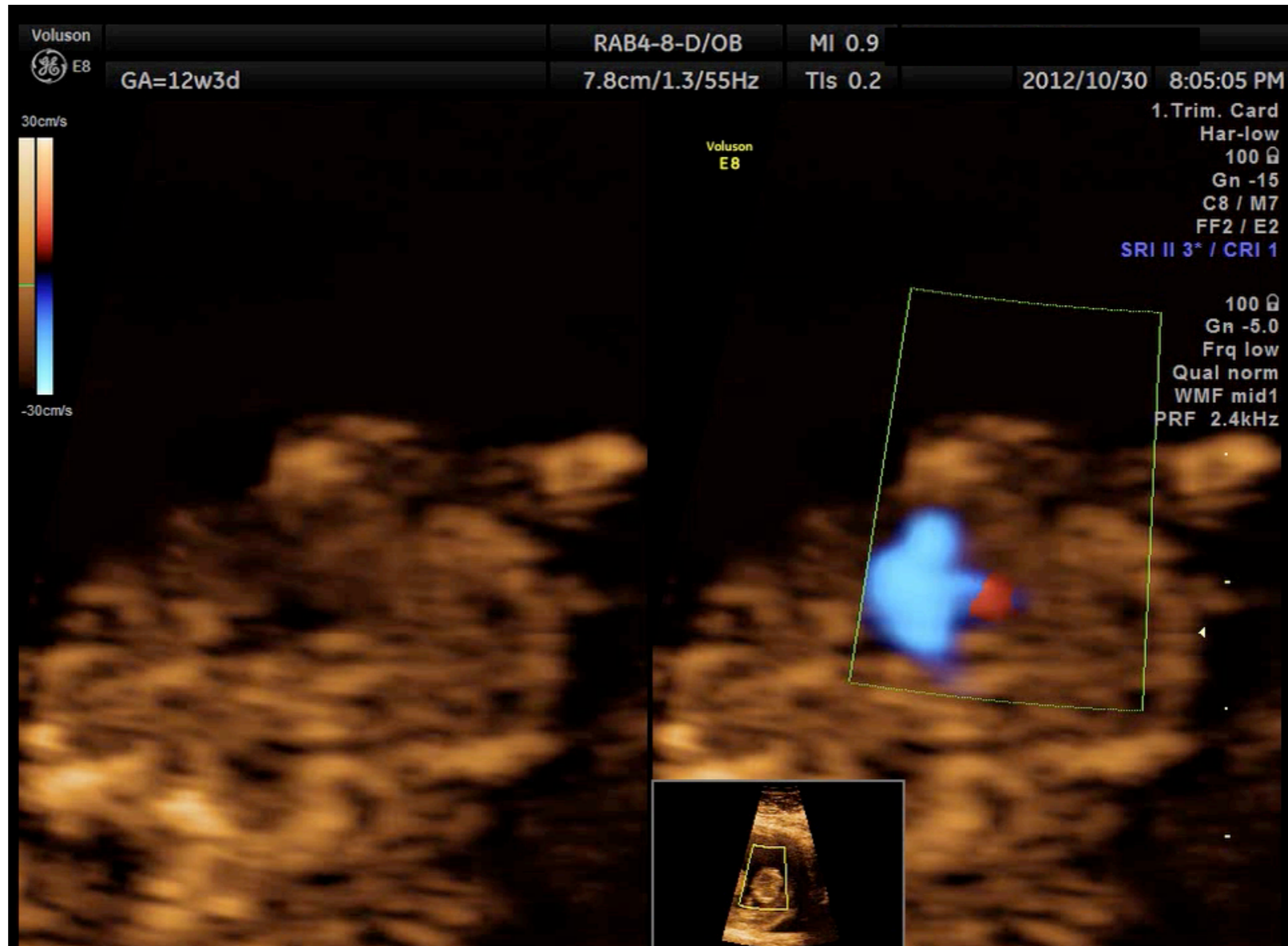


12 + 3 SA



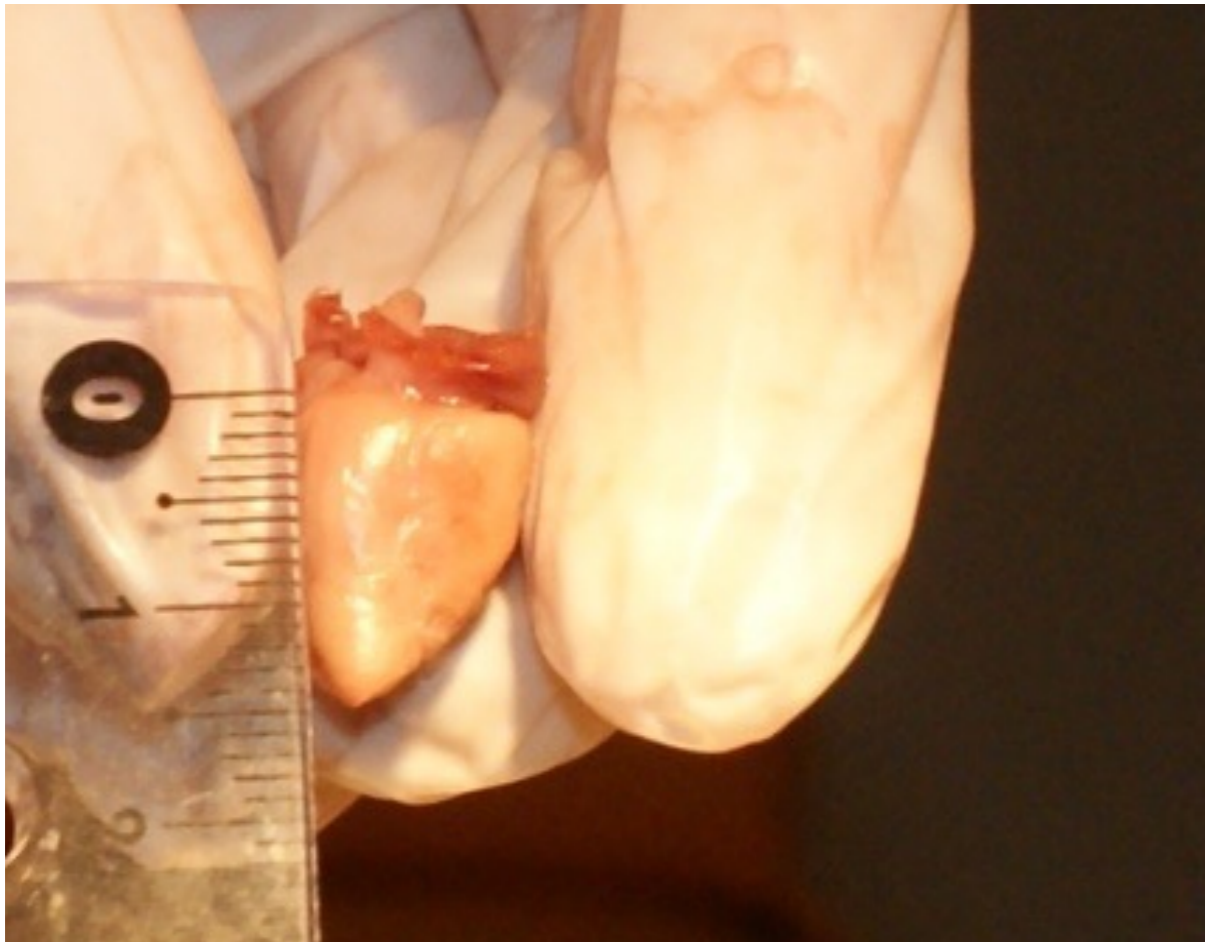


12 + 3 SA

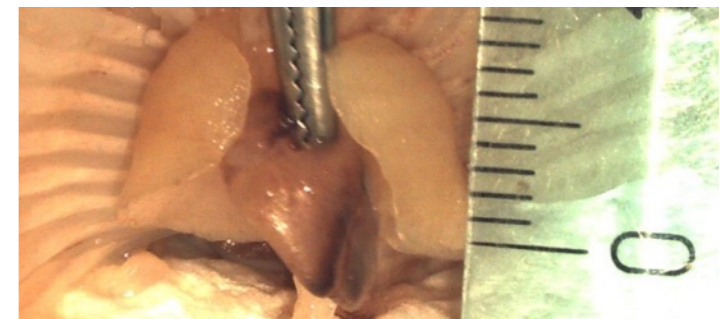


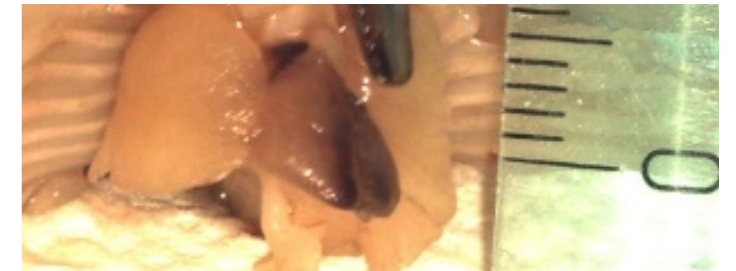
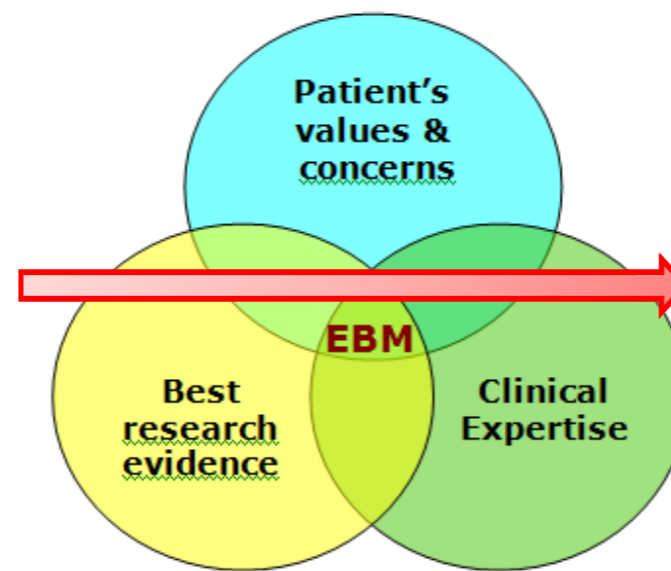
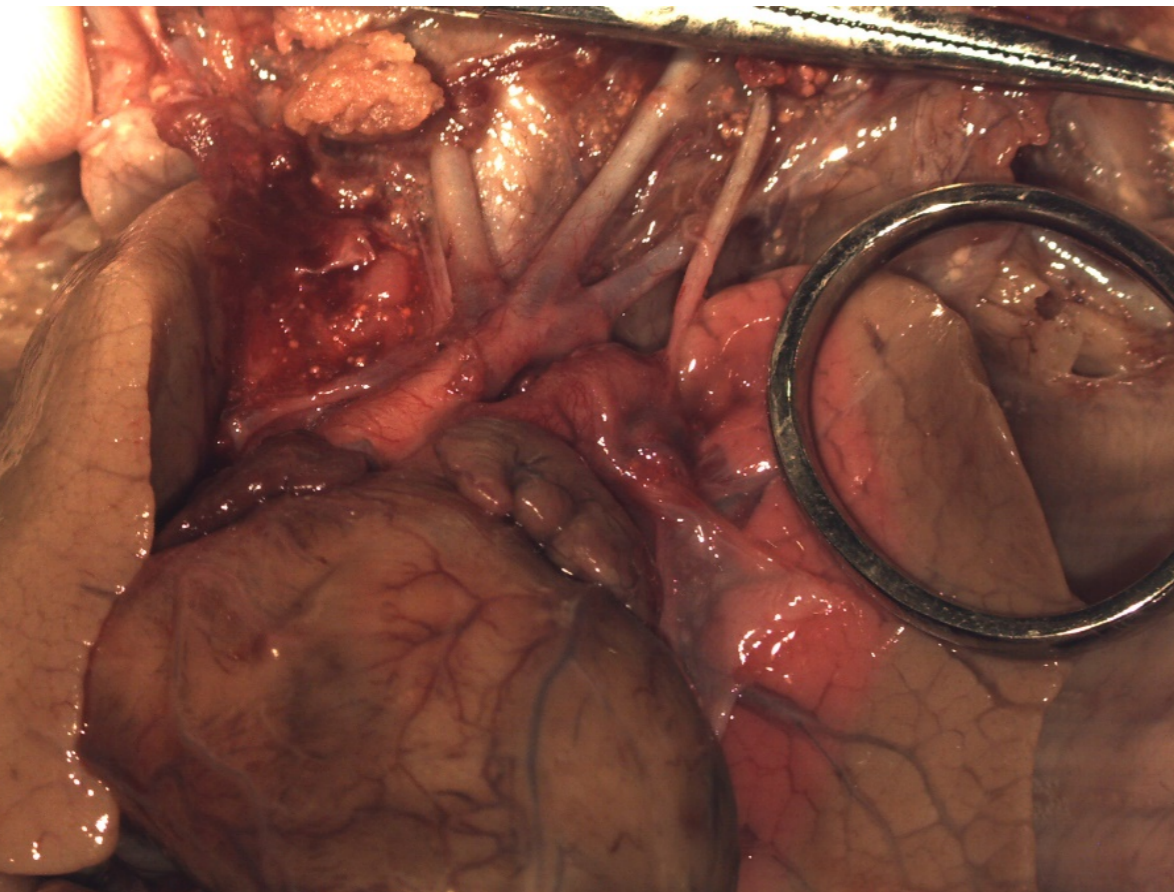


19 SA



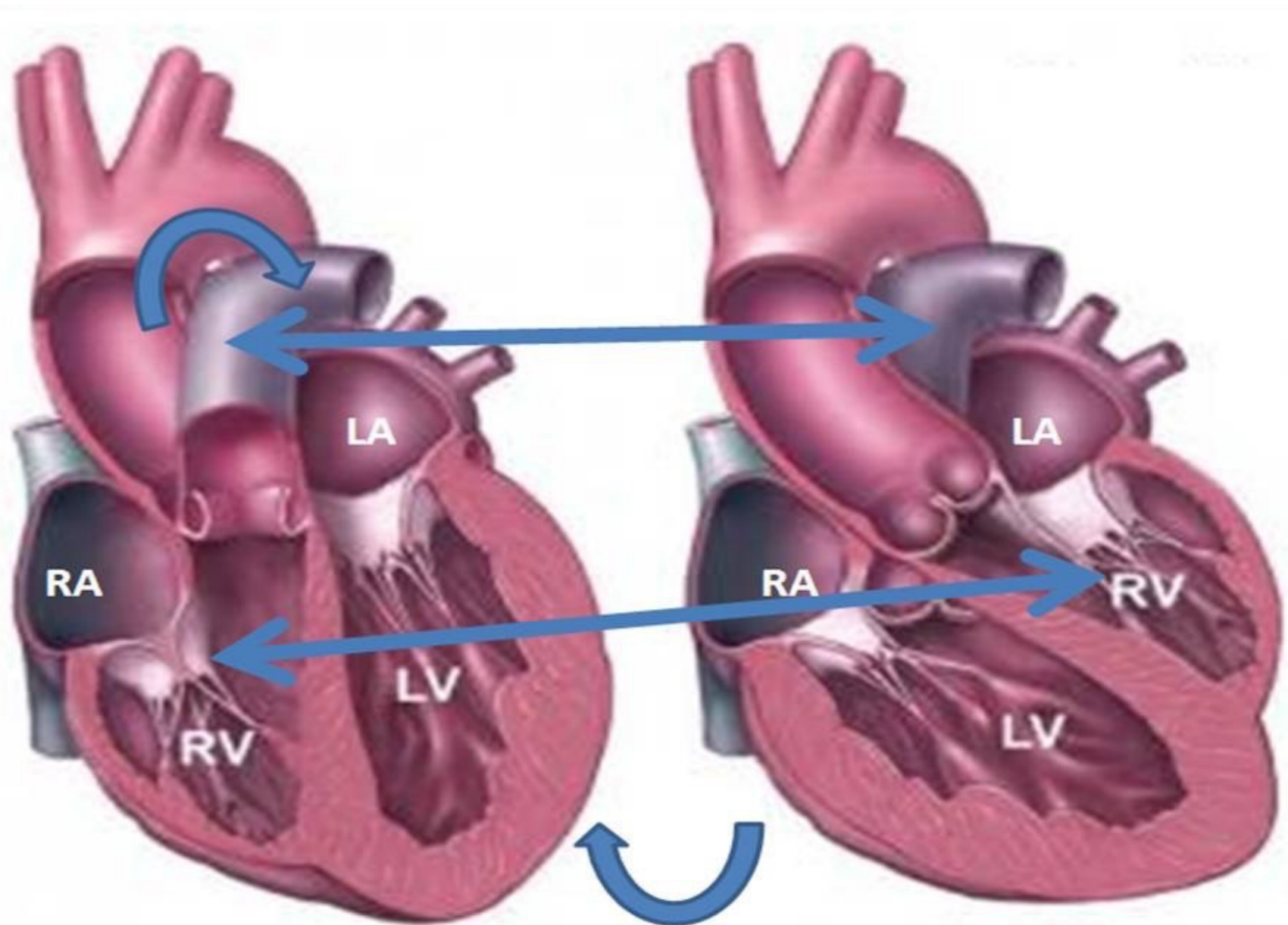
12 SA







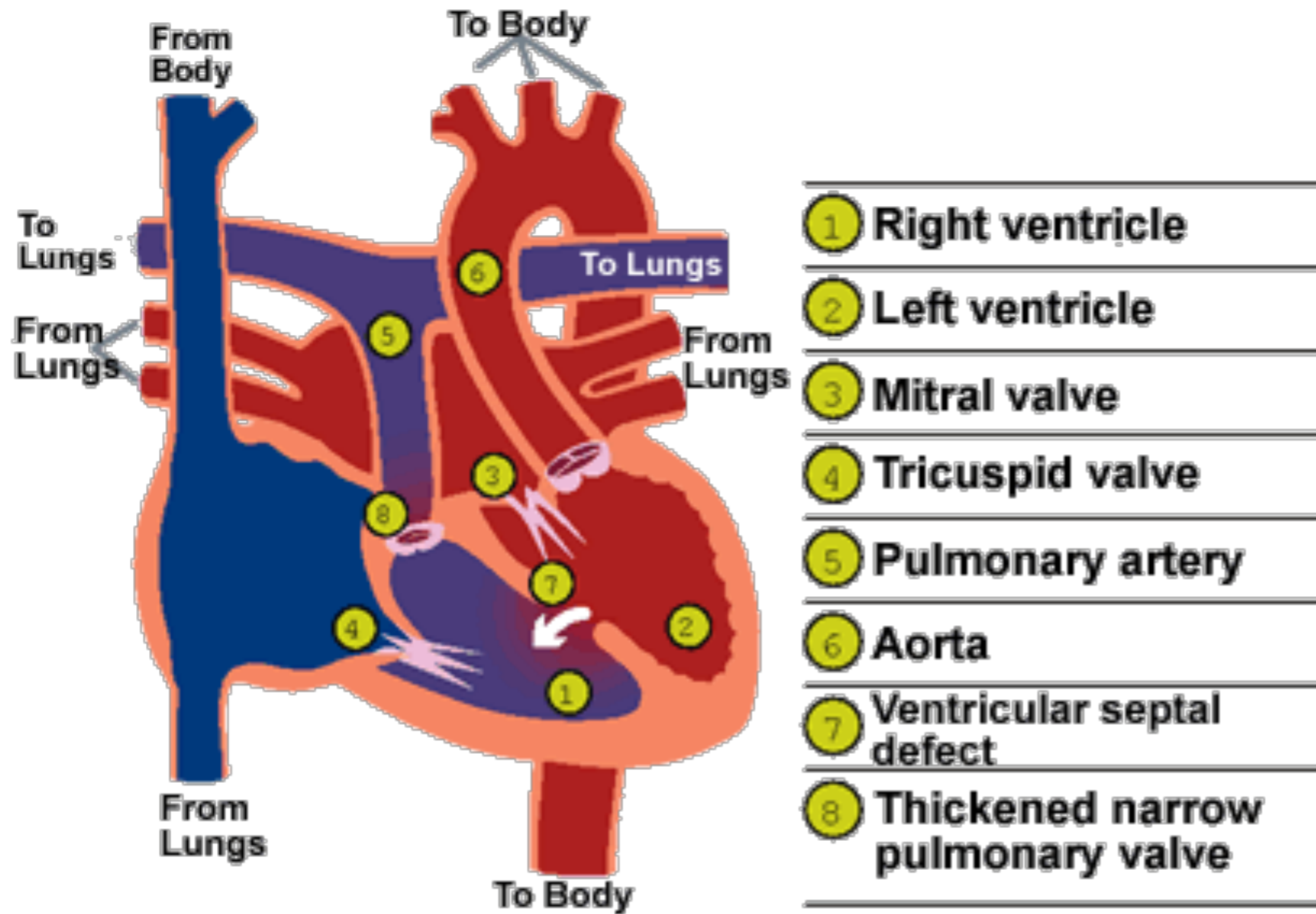
Transpoziția de vase mari corectată congenital ccTVM





ccTVM (dubla discordanță)

Discordanță AV și ventriculo-arterială





ccTVM

Asociere de discordanțe atrio-ventriculare și ventriculo-arteriale.

Normal: VS pompează sânge în tot corpul, VD pompează sânge doar în plămâni, pe o distanță mică. VS are o forță de ejecție mai mare decât VD, îndeplinește un lucru mecanic mult superior.

În ccTVM, în embriogeneză, apar defecte de rotație, și cei doi ventriculi sunt inversați (VS, cu forță de ejecție mai mare, pompează sângele în plămâni, iar VD, cu o forță de contracție inferioară, are datoria de a pompa sânge în tot corpul. Evoluția pe termen lung a acestei afecțiuni depinde de abilitatea VD de a face față acestei sarcini.



Cazurile de ccTMV izolate sunt extrem de rare (0.5-1% din toate ACC).

Frecvent, **prezintă asocieri** (spre deosebire de TVM)

Prognosticul pe termen lung și tipul de terapie adecvat este de obicei în relație cu coexistența altor anomalii.

Cel mai frecvent, ccTVM asociază:

- DSV
- Stenoză aP
- Regurgitare TrV (“Ebstein-like” tricuspid valve)
- Bloc de conducție (uneori impune aplicarea de pacemaker artificial)



Datorită inversării duble (VD morfologic- mVD este situat în partea stângă, iar din el își are emergența aP, iar VS morfologic –mVS este situat în partea dreaptă, iar din el își are emergența Ao), în cele din urmă, paradoxal, **fluxul sangvin are un traseu normal, deși cordul este anatomic profund anormal.**

De aceea a fost adoptat termenul, destul de incorect, ce poate duce la confuzii, de ”transpoziție corectată”. Această malformație cardiacă este una din cele mai complexe.



Simptomele ccTVM

Extrem de variate, dependente de asocieri, de la nou-născuți cu stare gravă, cu saturație scăzută în O_2 , ce necesită îngrijiri imediate, până la adulți asimptomatici pentru multe decade, la care nu se impune nici o intervenție.

În multe cazuri, pacienții sunt pauci- sau asimptomatici în copilărie și tinerețe, și dezvoltă simptome odată cu înaintarea în vârstă (prin insuficiență valvulară, anomalii de conducție electrică, sau insuficiență VD). Prognosticul este mai bun în ccTVM izolată.

Simptomele pot fi: tendință la lipotimie (prin bloc), fatigabilitate (insuficiență de pompă VD și regurgitare)



Diagnostic

- Ecocardiografie
- Radiografie torace
- EKG
- RMN cord
- cateterizare cardiacă

Opțiuni de tratament

Depinde de tipul și severitatea simptomelor, și de defectele asociate. În unele cazuri (mai ales ccTVM izolată) nu este necesar tratamentul.

Tipuri de intervenții chirurgicale:

Paleative: banding-ul aP (în IC severă), șunturi (în SP severă)

Corective: închiderea DSV cu petic (complicație bloc AV complet), înlocuirea valvei (în Reg Tr)

Implantarea de pacemaker în blocul complet AV.

Intervențiile sunt complexe și dificile (deci, centralizare)

Urmărire Boală complexă. Uneori simptomele se dezvoltă târziu, în cursul vieții.

Urmărire în rețeaua de cardiologie întreaga viață, dar 90% rată de supraviețuire la 10 ani



Ce găsim ecografic?

Verific situs

Verific poziția inimii în torace

Dacă se face analiza secvențială, se constată discordanța AV, dar de obicei dg este sugerat/antrenat de anomalia de vase mari.

aP pleacă din mVS, situat în dr, și Ao pleacă din mVD, situat în stg, și au un traiect paralel.

ANOMALII 4CV:

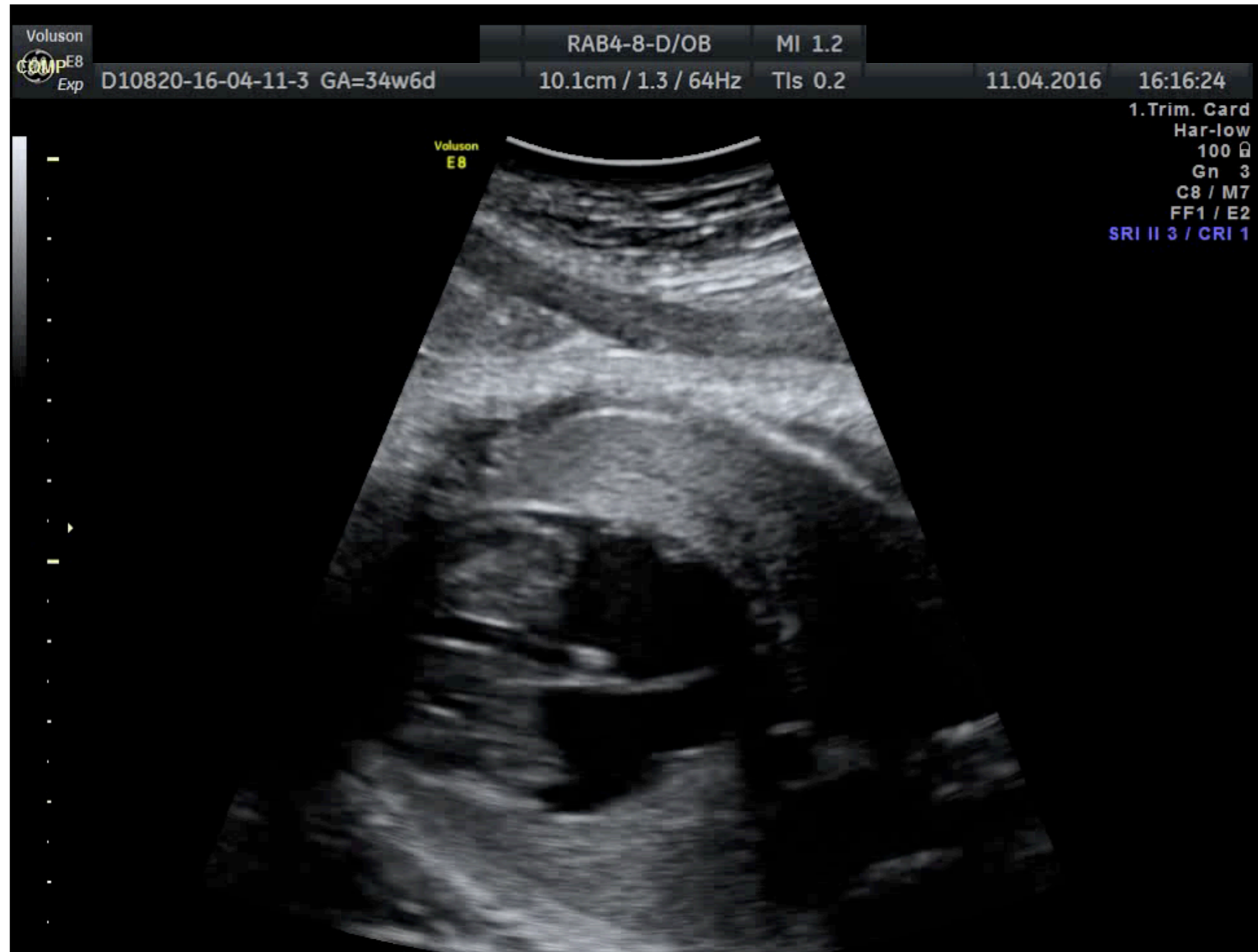
- mVD e situat posterior, în stânga, e conectat cu AS: bandă moderatoare proeminentă, atașament apical al valvei AV, atașament cordal al valvei AV direct pe peretele ventricular, suprafață endocardică neregulată, formă mai triunghiulară

- mVS e situat anterior, la dreapta, e conectat cu AD: suprafață endocardică netedă, pare mai alungit, formează apexul.

Harta Doppler color – importantă în anomaliile cardiace asociate (DSV, StP, Tr reg) și subliniază traiectul paralel al vaselor mari



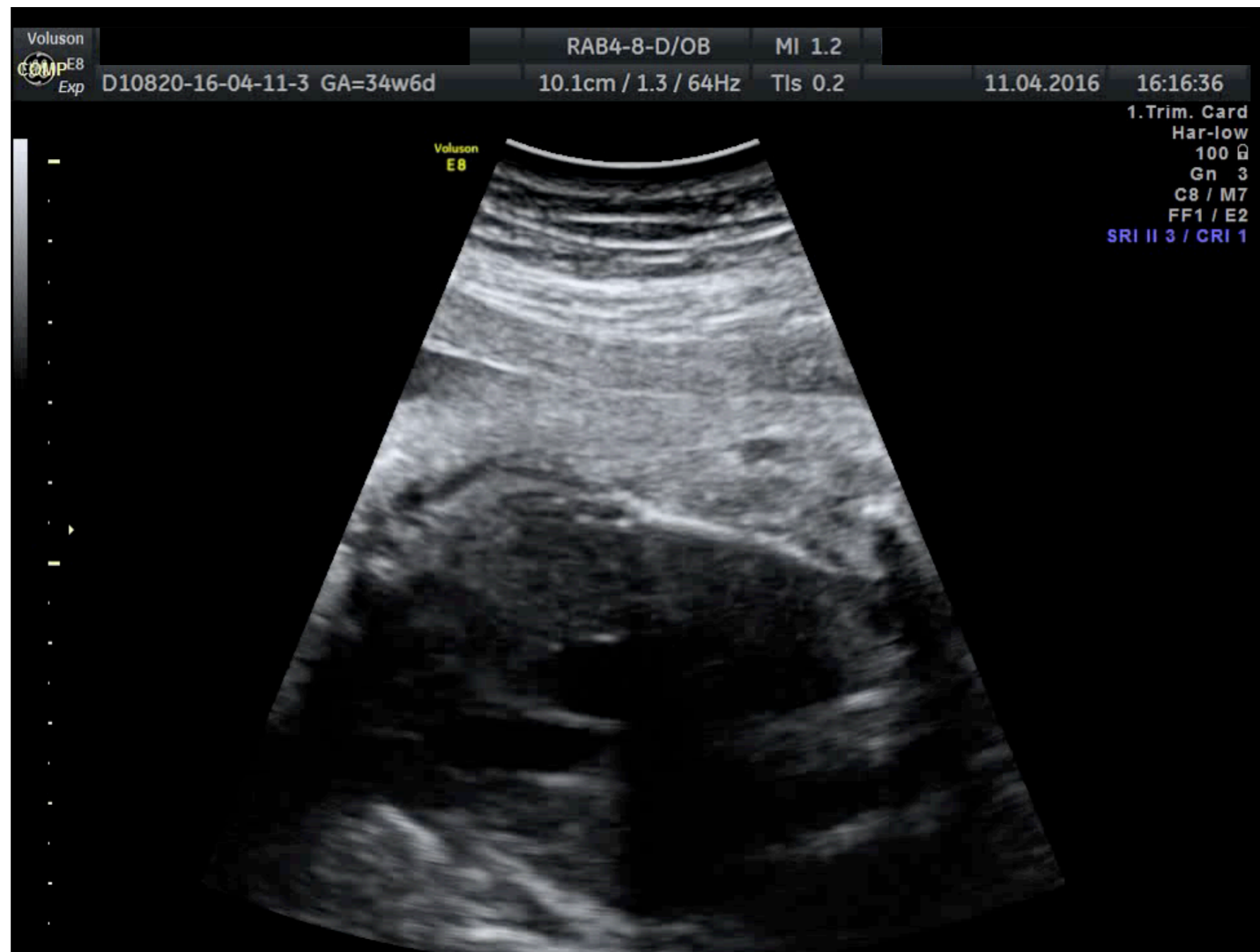
34 +6 SA



Dr. Mărginean Claudiu
Dr. Liliana Gozar
Tg Mureș



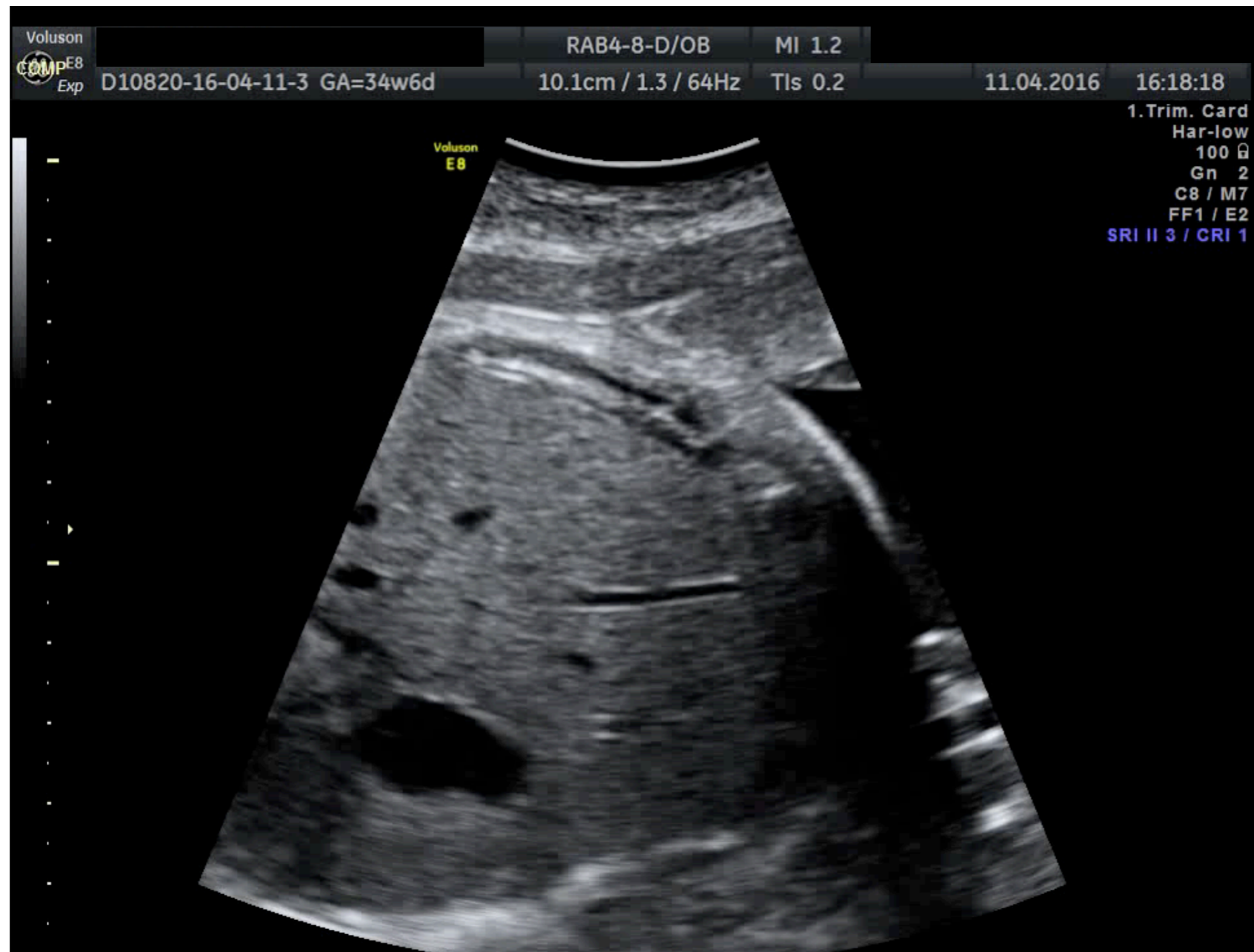
34 +6 SA



Dr. Mărginean Claudiu
Dr. Liliana Gozar
Tg Mureș



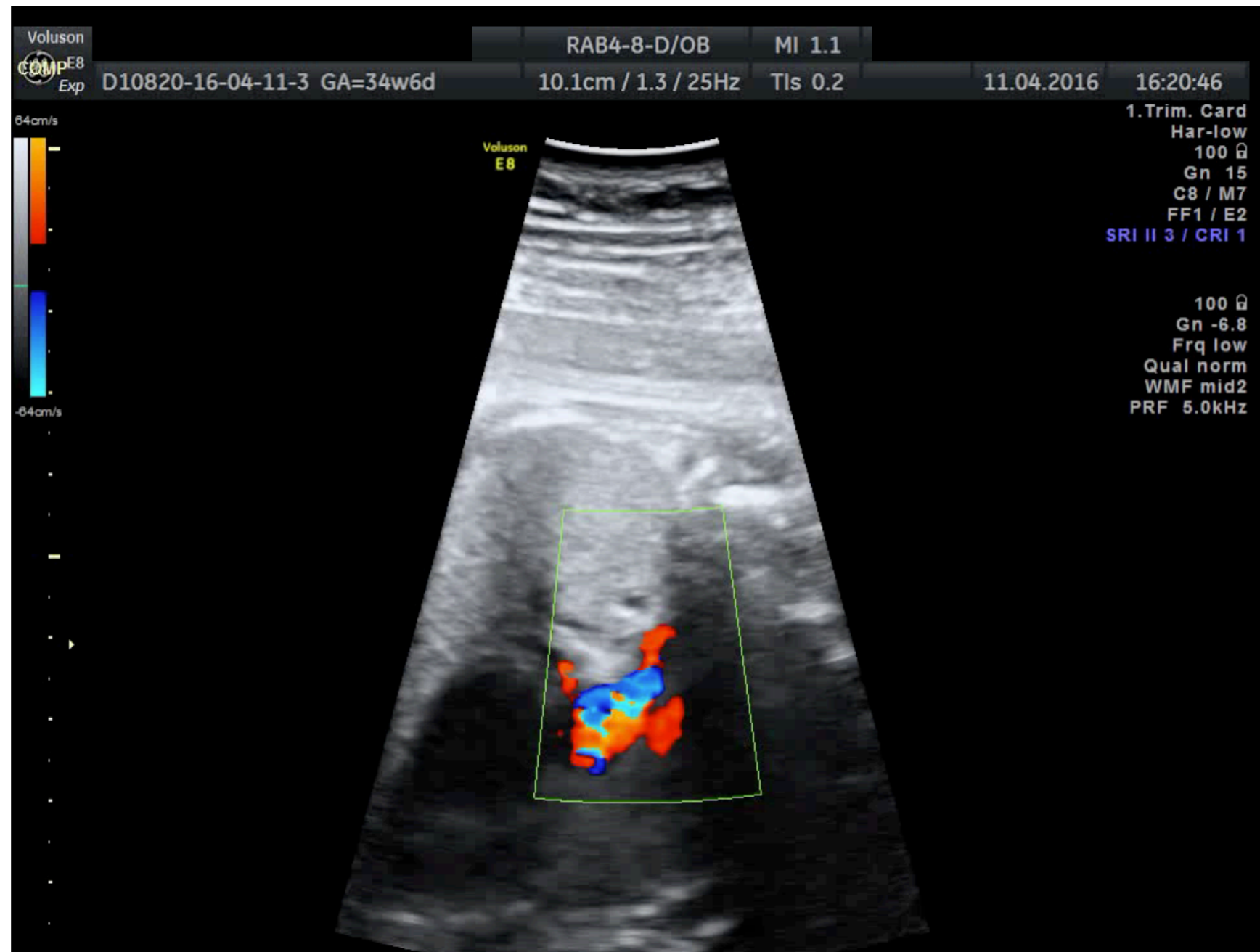
34 +6 SA



Dr. Mărginean Claudiu
Dr. Liliana Gozar
Tg Mureș



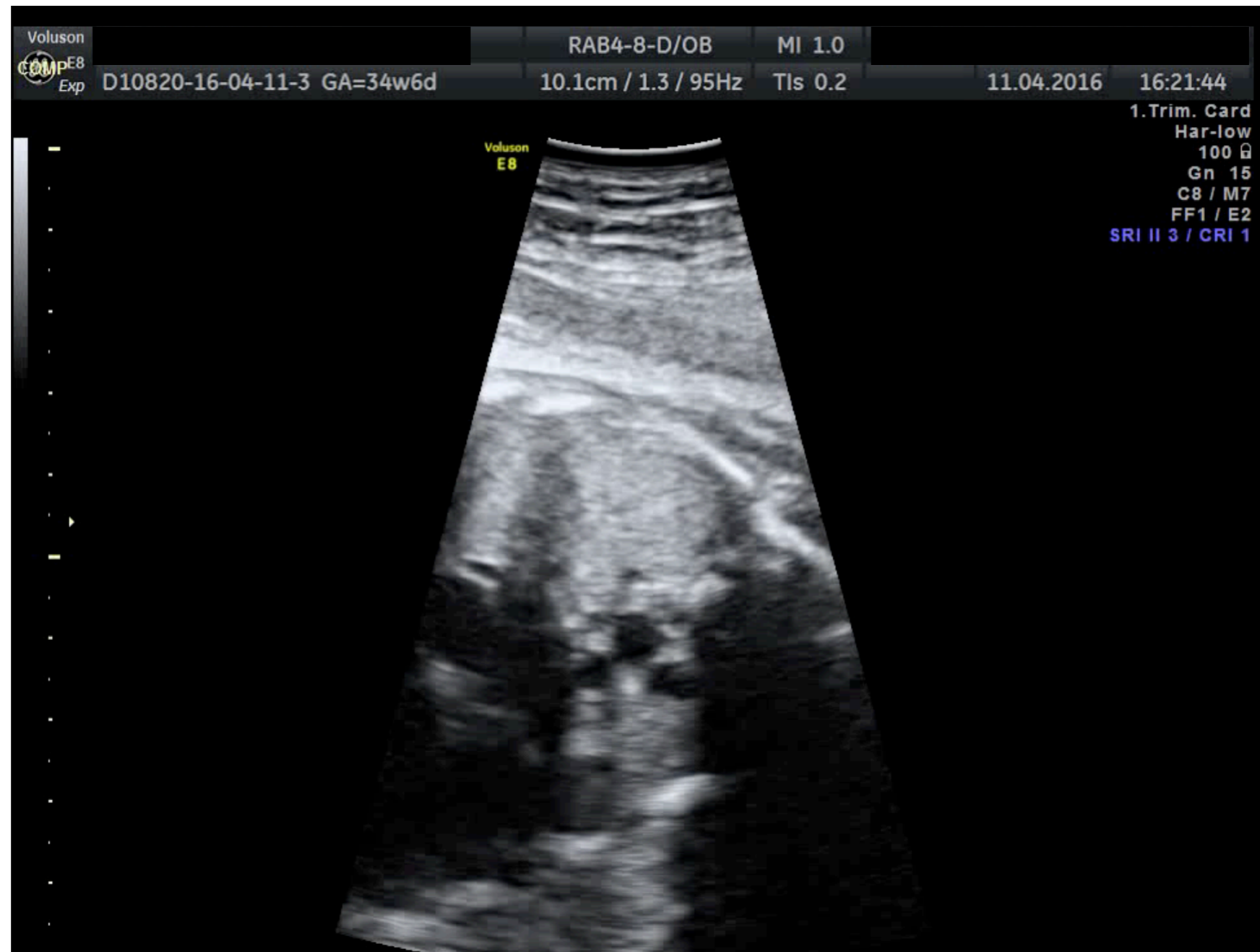
34 +6 SA



Dr. Mărginean Claudiu
Dr. Liliana Gozar
Tg Mureș



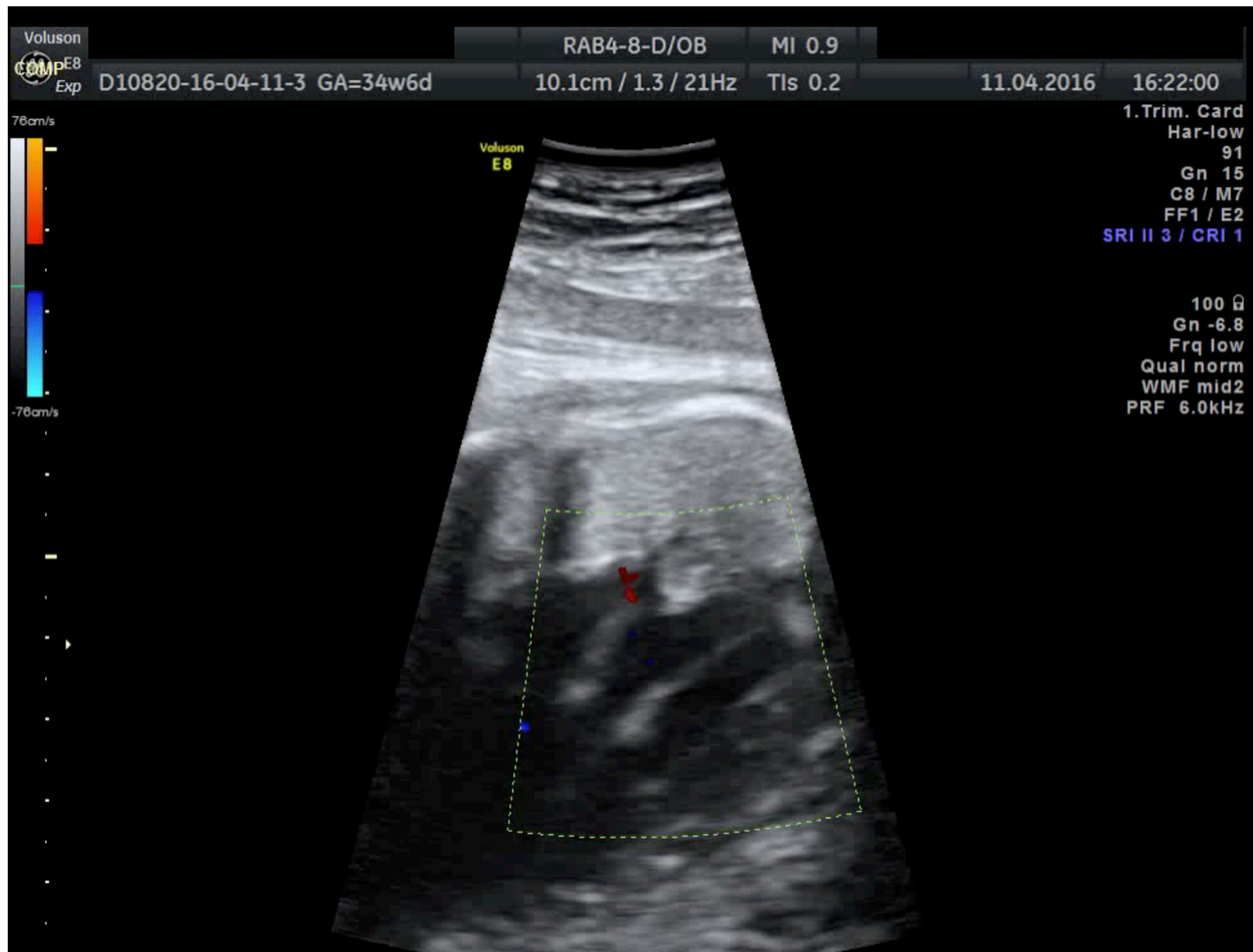
34 +6 SA



Dr. Mărginean Claudiu
Dr. Liliana Gozar
Tg Mureș



34 +6 SA



Dr. Mărginean Claudiu
Dr. Liliana Gozar
Tg Mureș



28 +6 SA



Dr. Mărginean Claudiu
Dr. Liliana Gozar
Tg Mureș



28 +6 SA



Dr. Mărginean Claudiu
Dr. Liliana Gozar
Tg Mureș



28 +6 SA



Dr. Mărginean Claudiu
Dr. Liliana Gozar
Tg Mureș



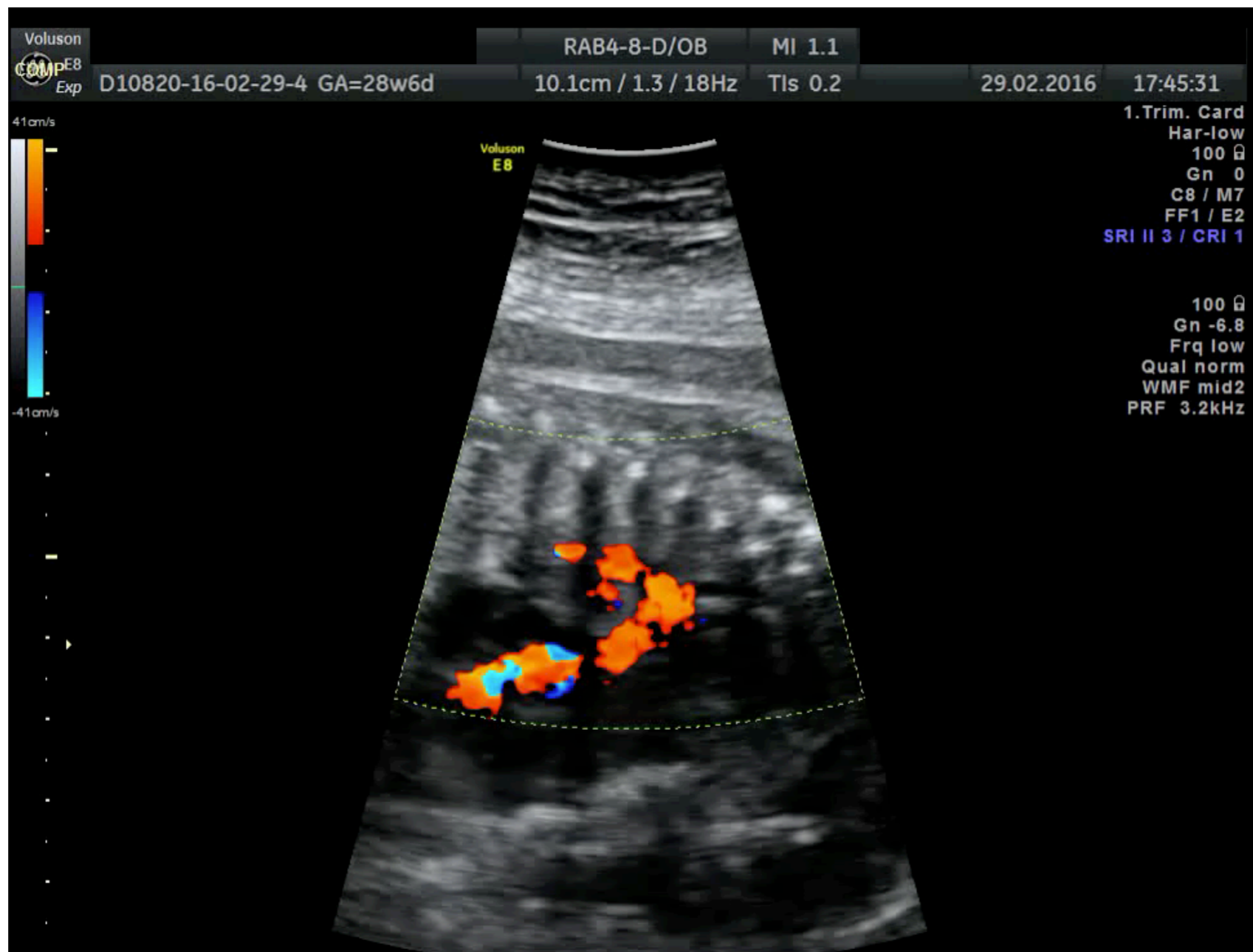
28 +6 SA



Dr. Mărginean Claudiu
Dr. Liliana Gozar
Tg Mureș



28 +6 SA



Dr. Mărginean Claudiu
Dr. Liliana Gozar
Tg Mureș



28 +6 SA



Dr. Mărginean Claudiu
Dr. Liliana Gozar
Tg Mureș



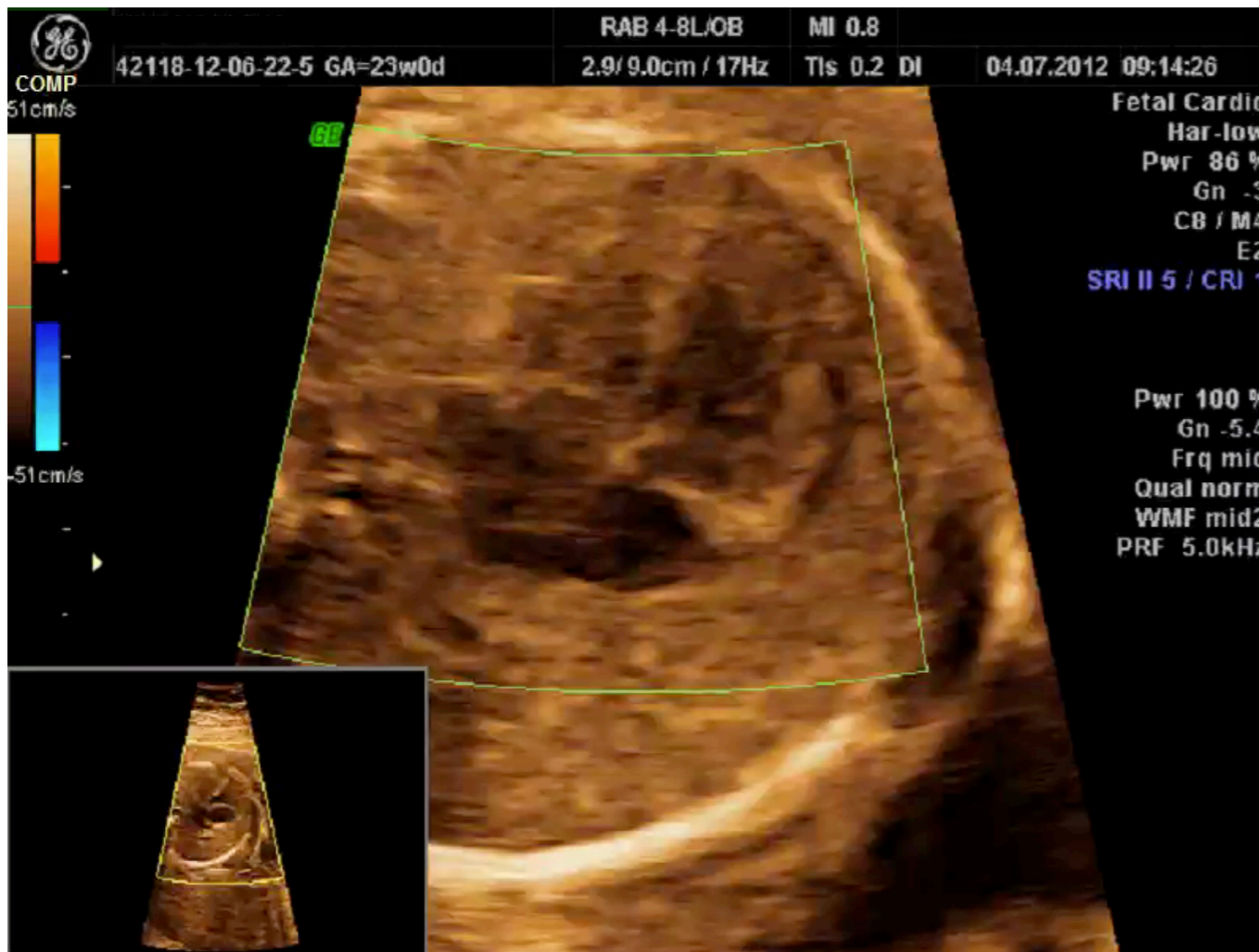
23 SA

Valve!!?!?

**(reversed offsetting of AV valve)
(atașare septală a valvei din stg)**

Apex!!?!?

(format de ventriculul anterior)

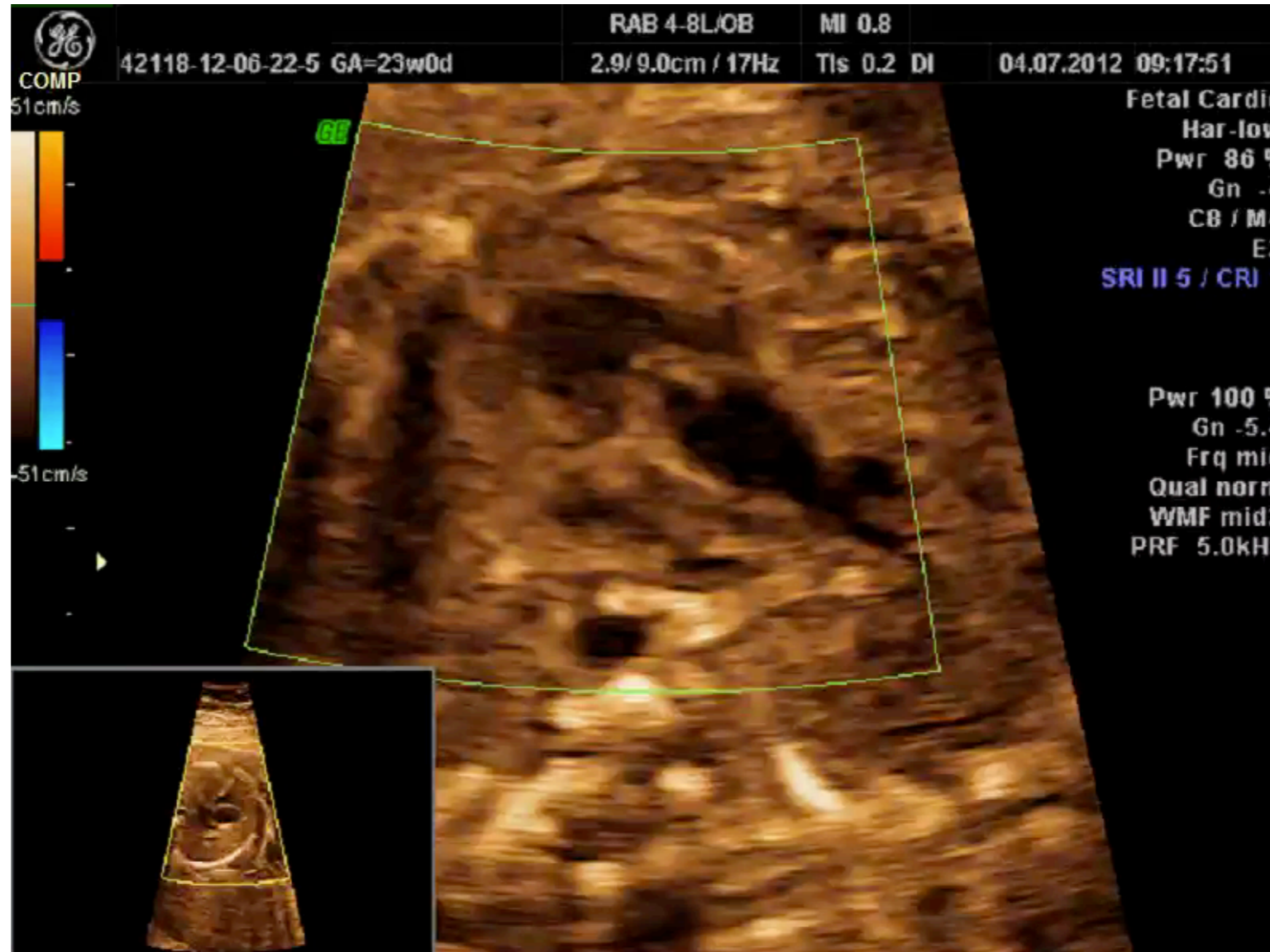


**Venele
pulmonare?**

(se varsă în AS)



23 SA





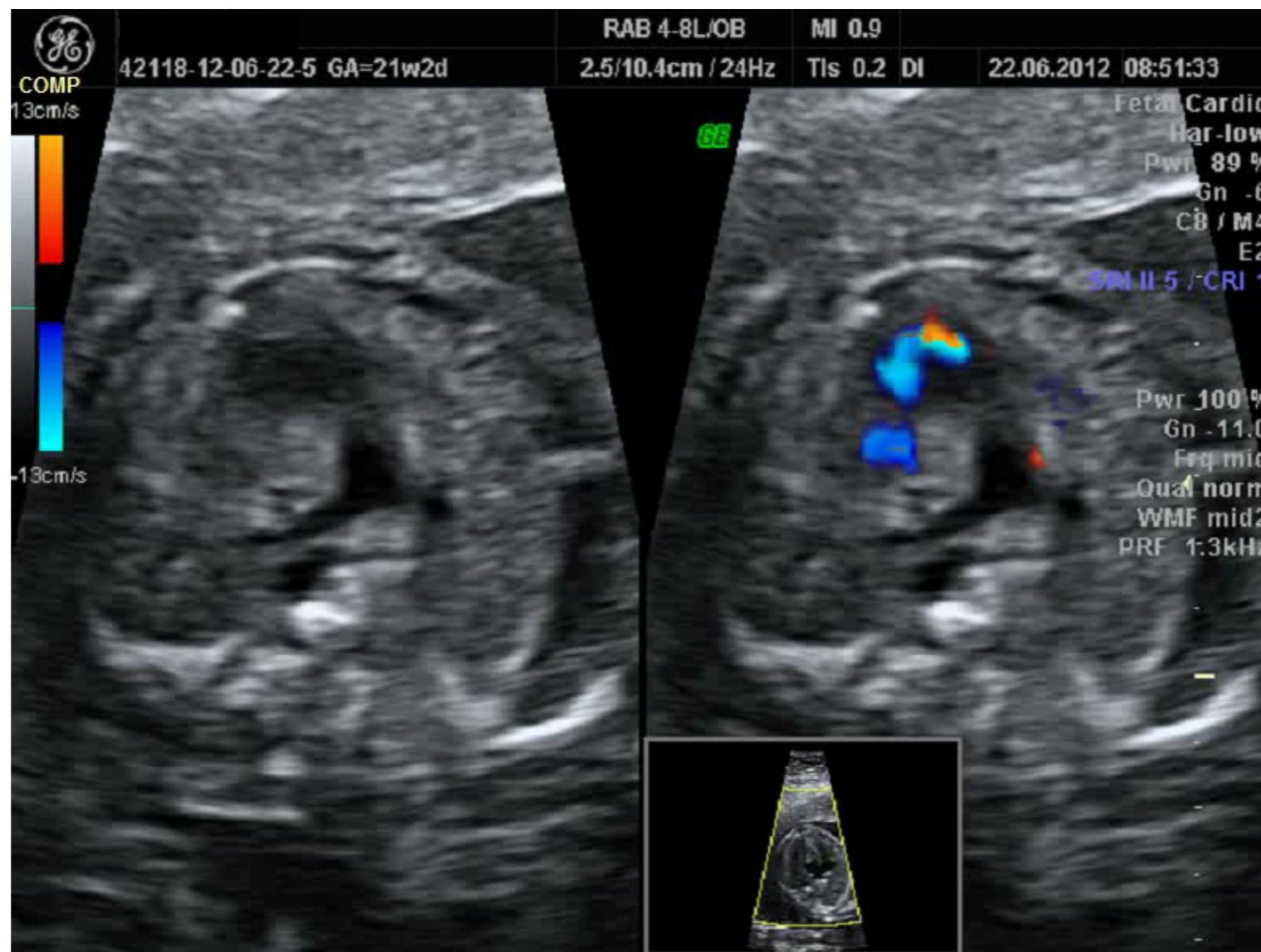
23 SA





21 SA

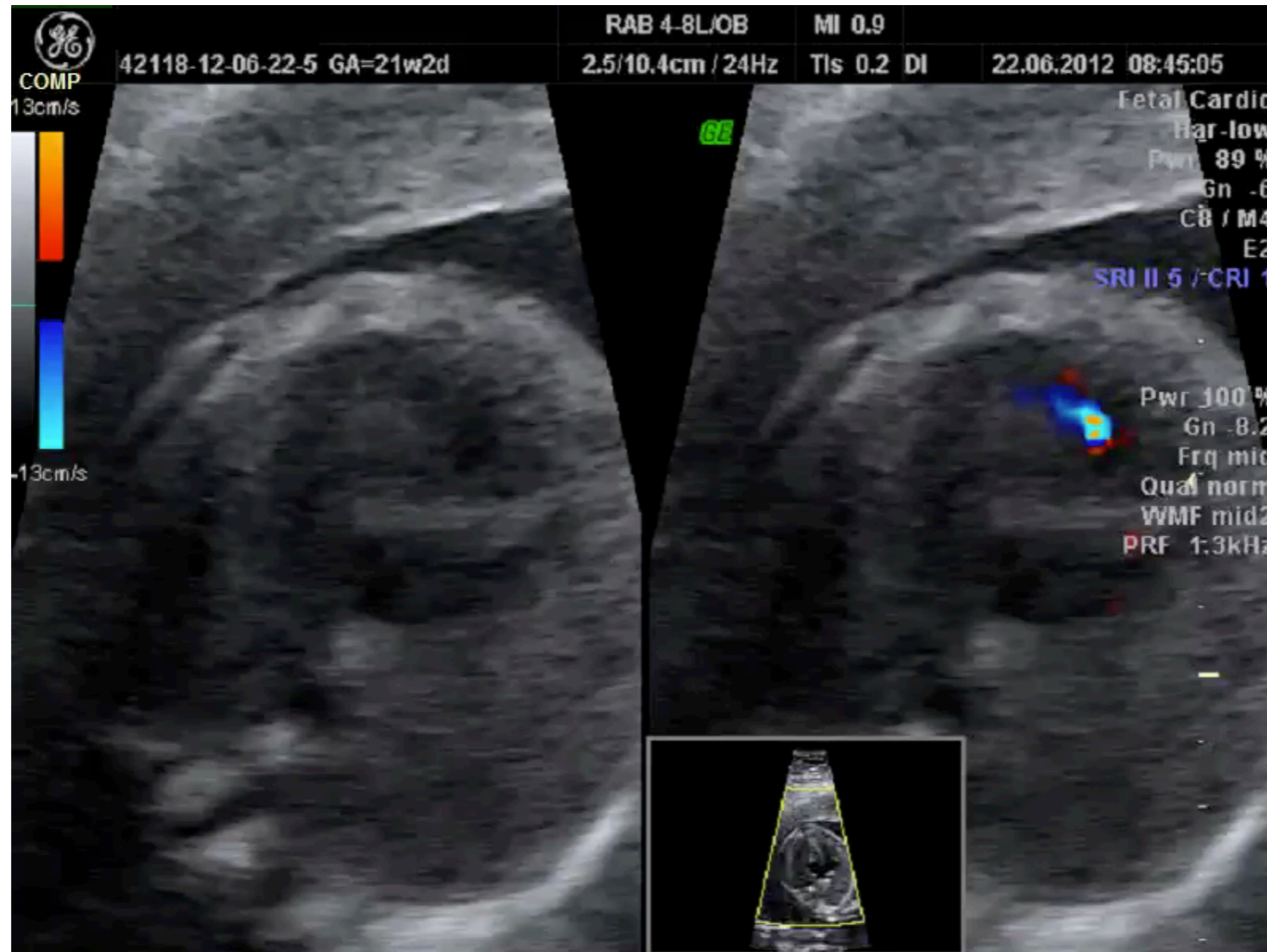
Morfologia vaselor?



(Ao, valva Ao, aP, valva P, ramificare)

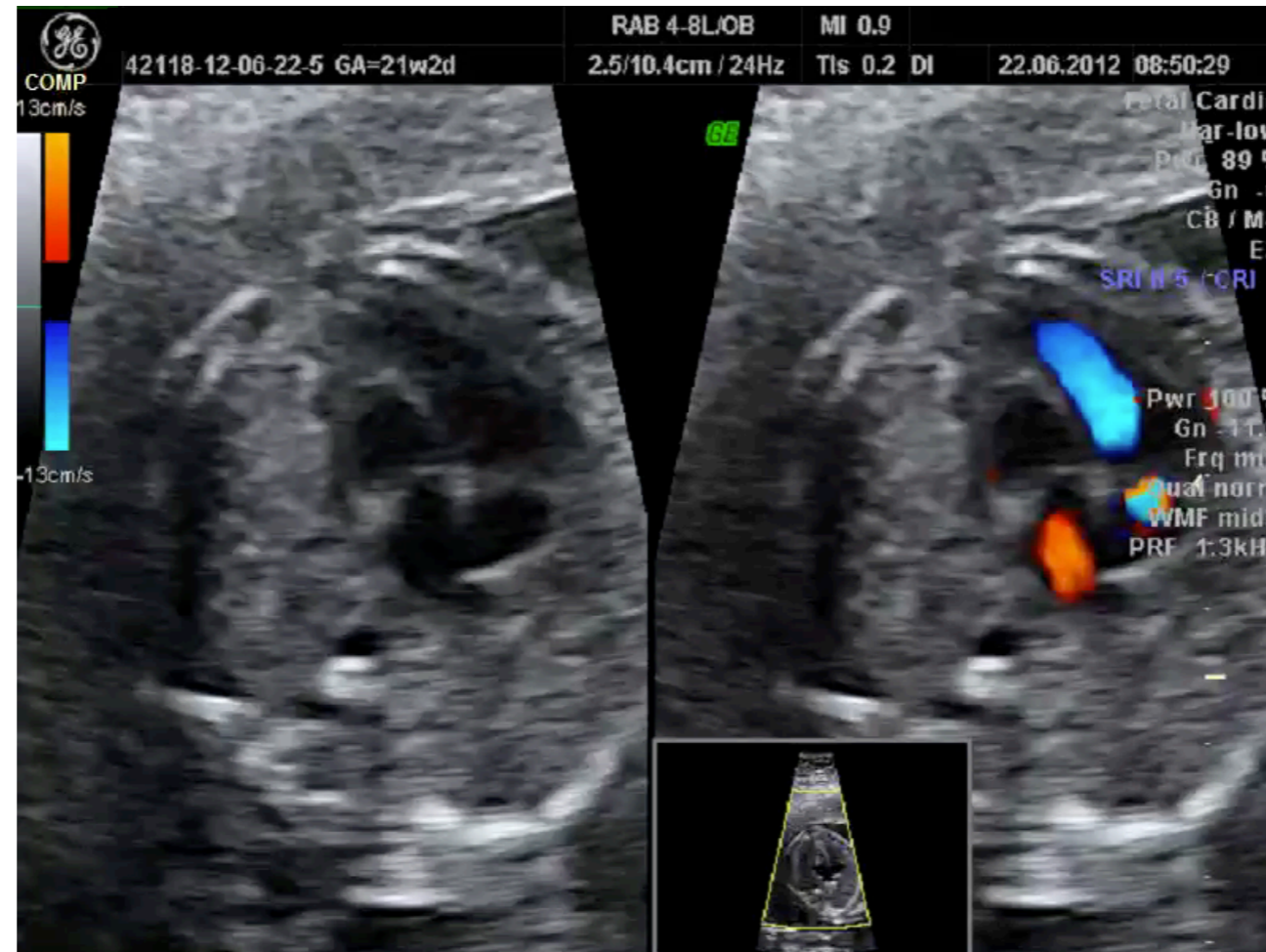


21 SA






21 SA

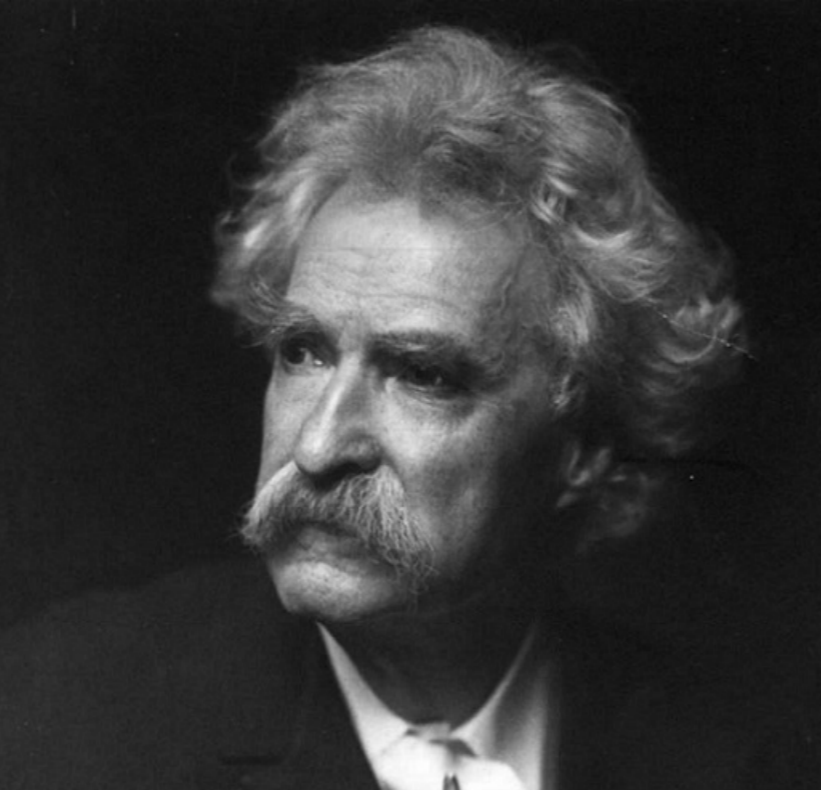




*"Fricile
nu sunt altceva
decât
o stare a minții."*



Napoleon Hill

A dark blue rectangular graphic containing a quote on the left and a portrait of Napoleon Hill on the right. The quote is in a white, serif font. The portrait is a black and white headshot of a man in a suit.

"Curajul înseamnă
rezistența la frică,
stăpânirea fricii,
nicidecum
absența fricii."

Mark Twain

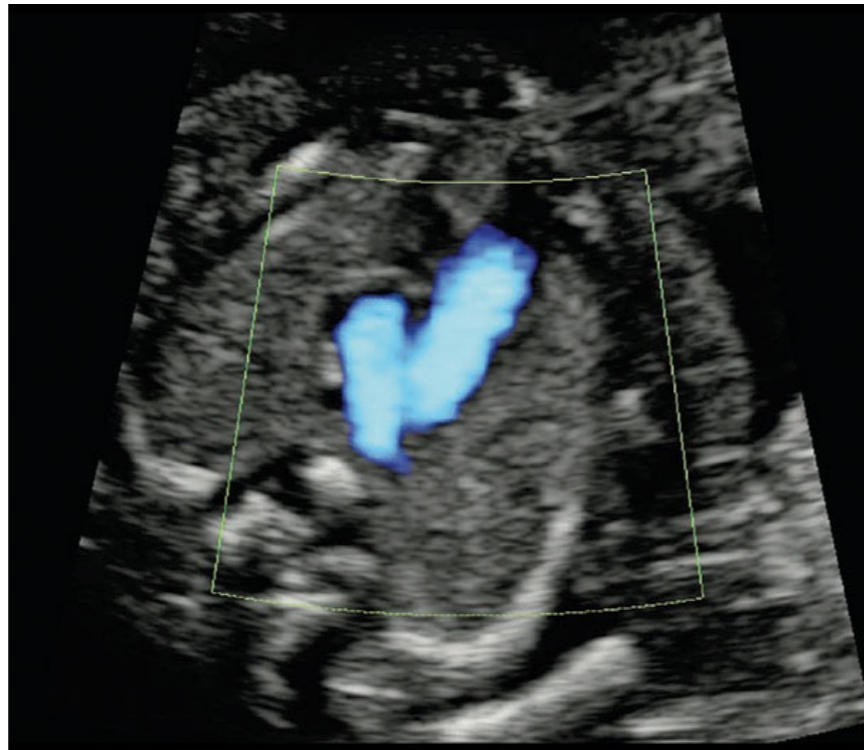
A dark grey rectangular graphic containing a portrait of Mark Twain on the left and a quote on the right. The portrait is a black and white headshot of an older man with a mustache. The quote is in a white, sans-serif font. A thin white horizontal line is positioned above the name 'Mark Twain'.



**Take
home message*

TVM.....

3VTv!!







TVM

- 1. Asocieri - rar**
- 2. Dg dTVM contează (ductal-dependență)**
- 3. Prognostic postchirurgical excelent**





TVM

1. Asocieri - rar
2. Dg dTVM contează (ductal-dependentă)
3. Prognostic postchirurgical excelent
4. Diagnostic ușor

it's easy
if you **try.**

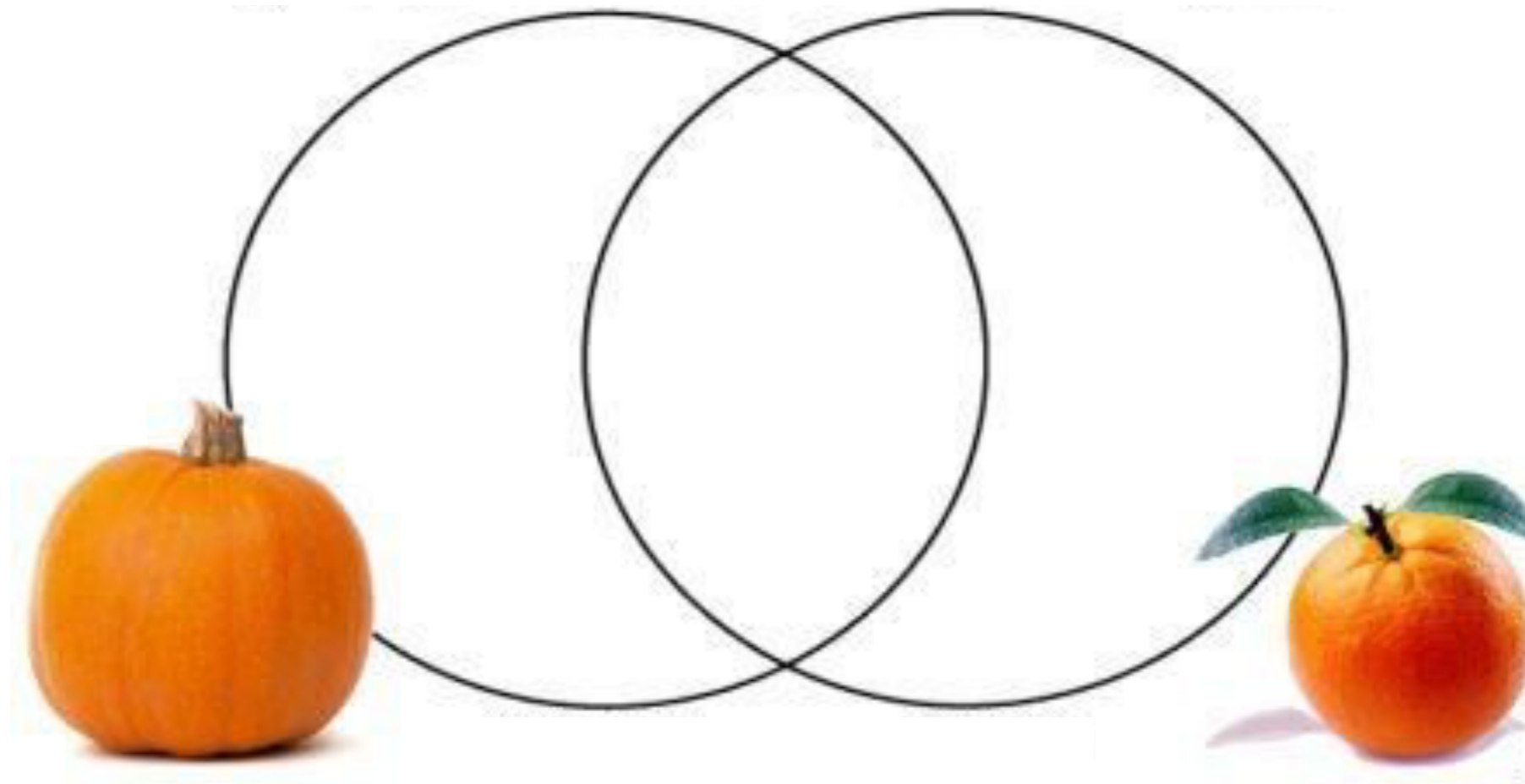




**Take
home message*

TVM

ccTVM







Muțumesc

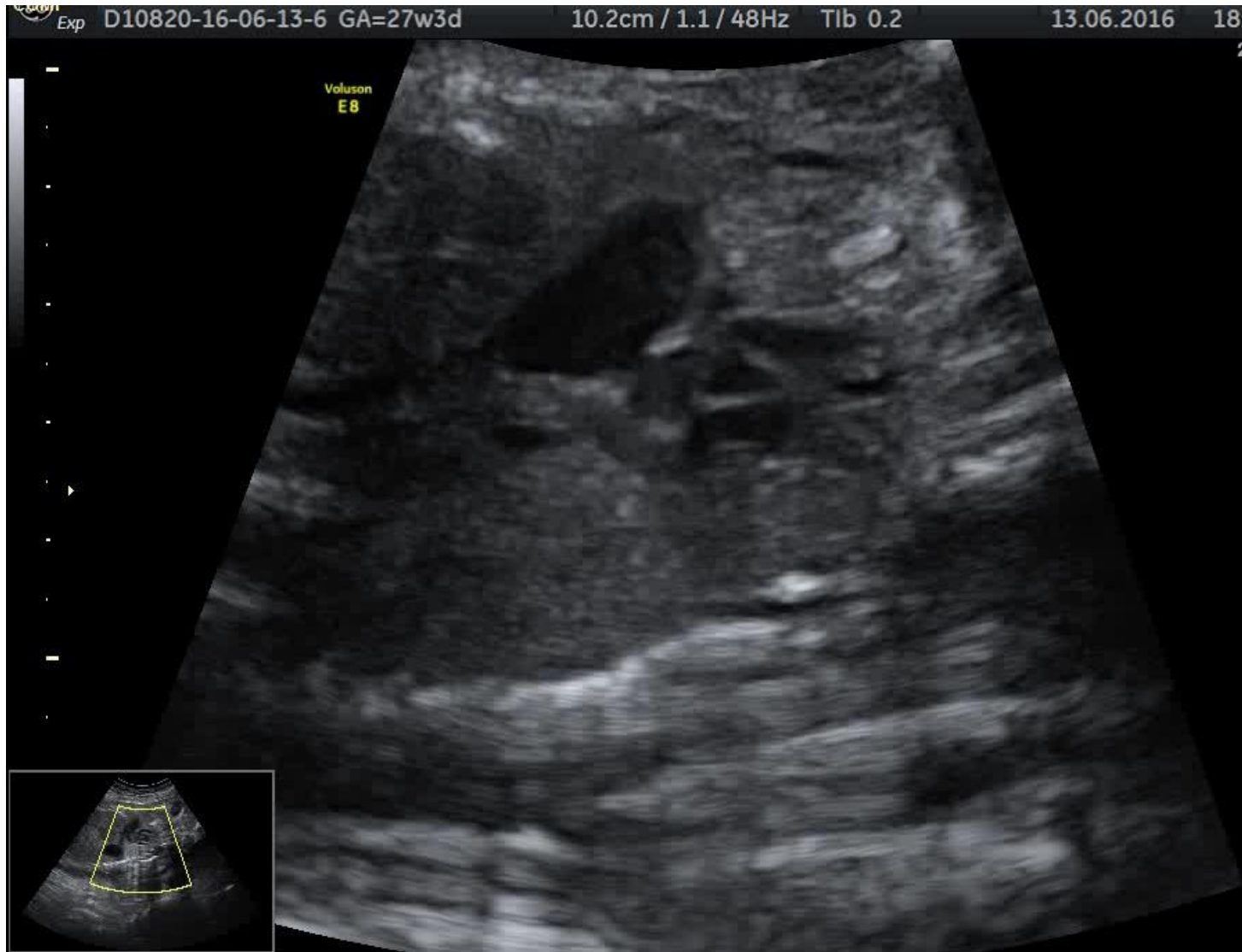
'Borderline findings'
în screening-ul pentru depistarea
malformațiilor cardiace fetale

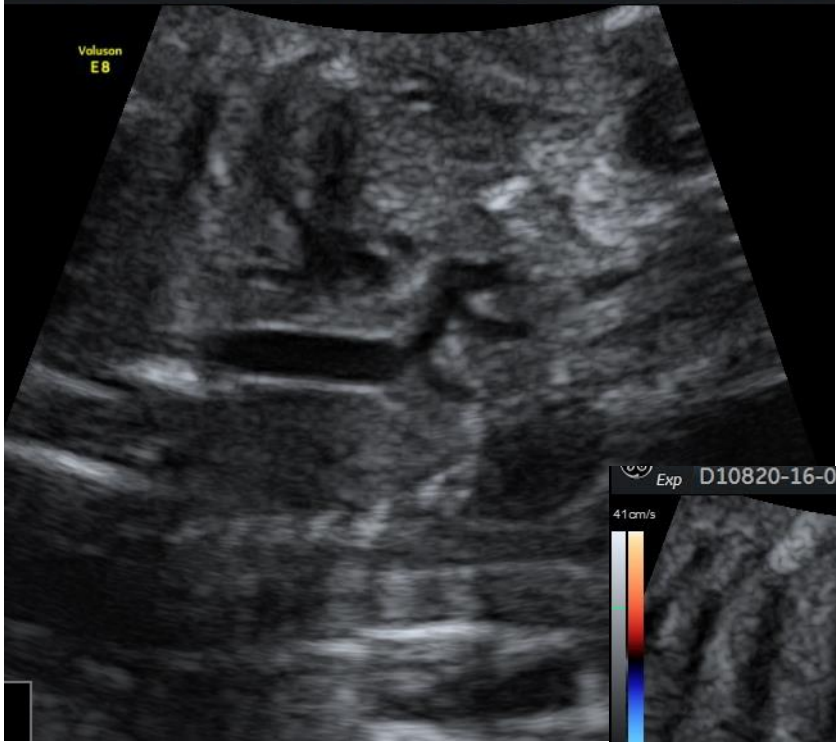
Claudiu Mărginean

1. Secțiunea abdominală înaltă - 3 vase?

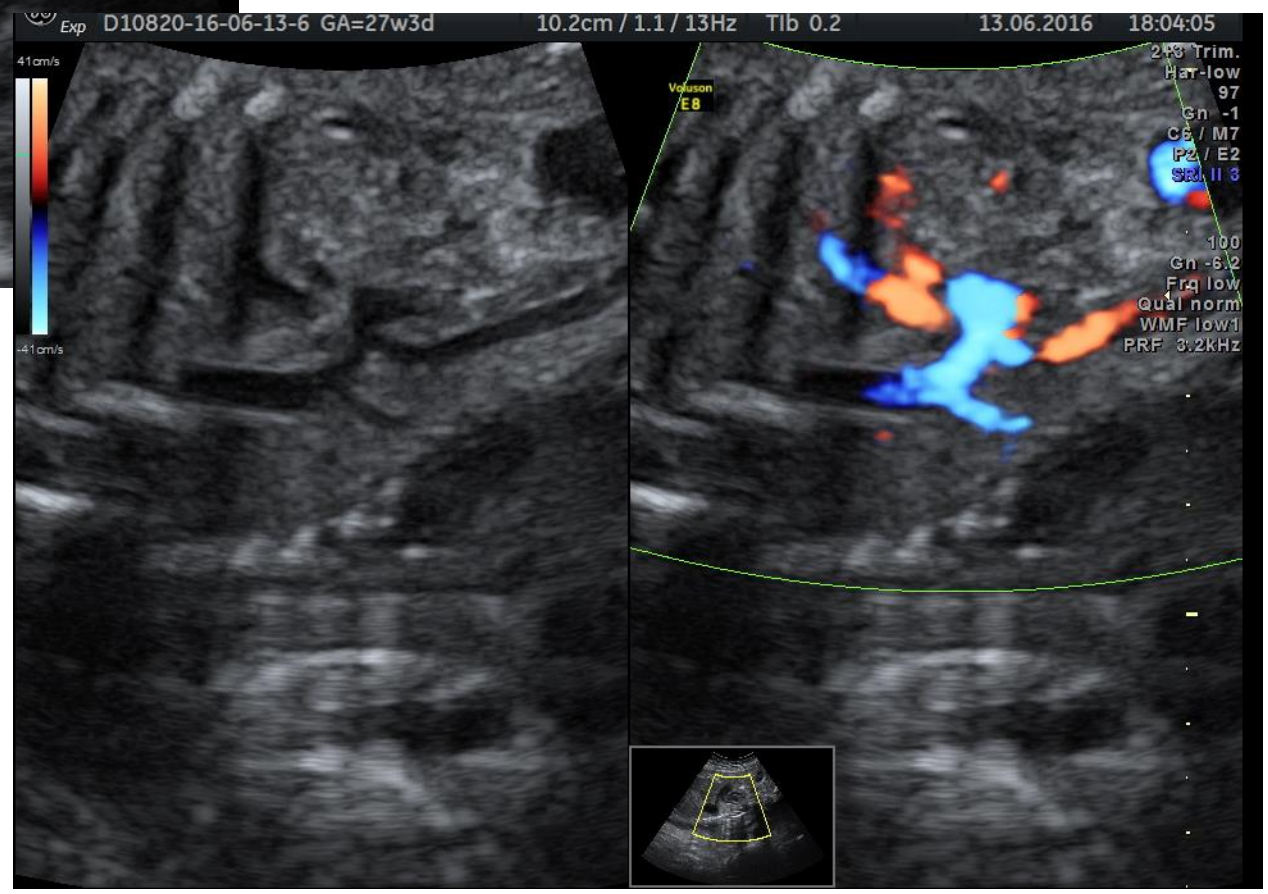


1. Plan bicav și arc aortic, normal?





1. Arc aortic-normal?



1. Vena cavă inferioară există



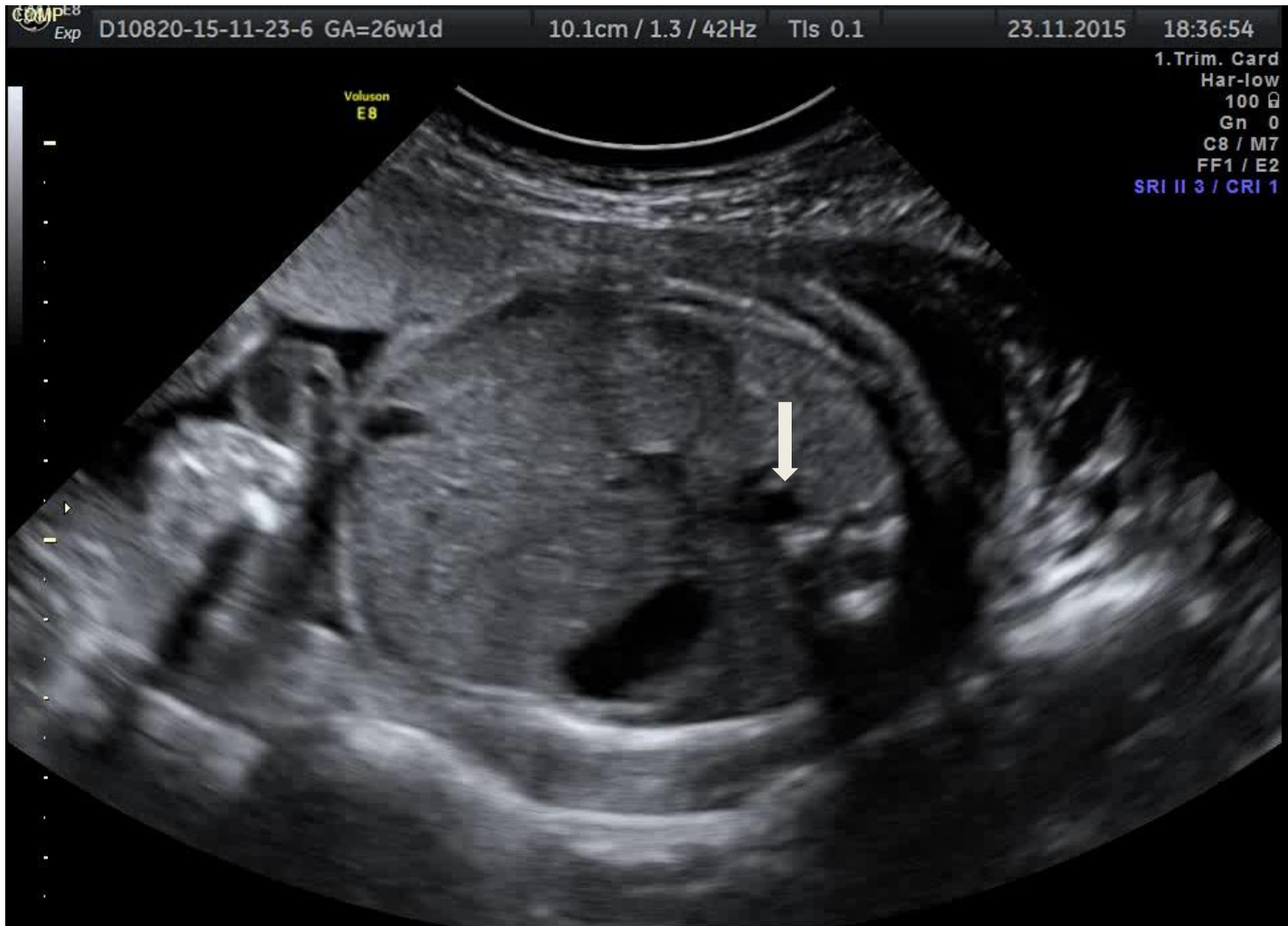
1. Vena cavă inferioară plus vena azygos



1. Asocierea unei v. azygos dilatate cu persistența de venă cavă stg. superioară plus hipoplazie/CoAo



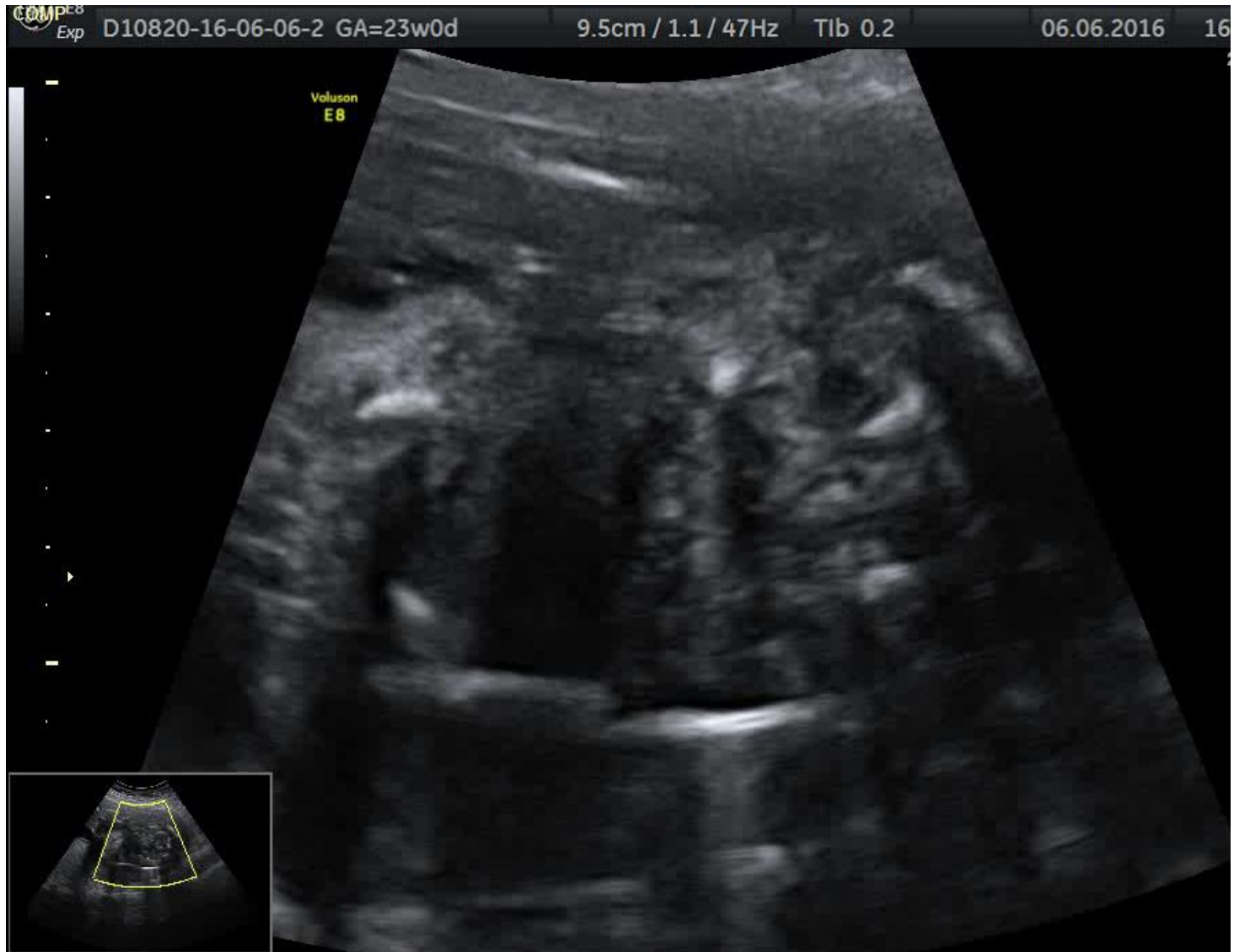
2. Secțiunea abdominală înaltă –aspect normal?



2. Secțiunea 4 camere același caz



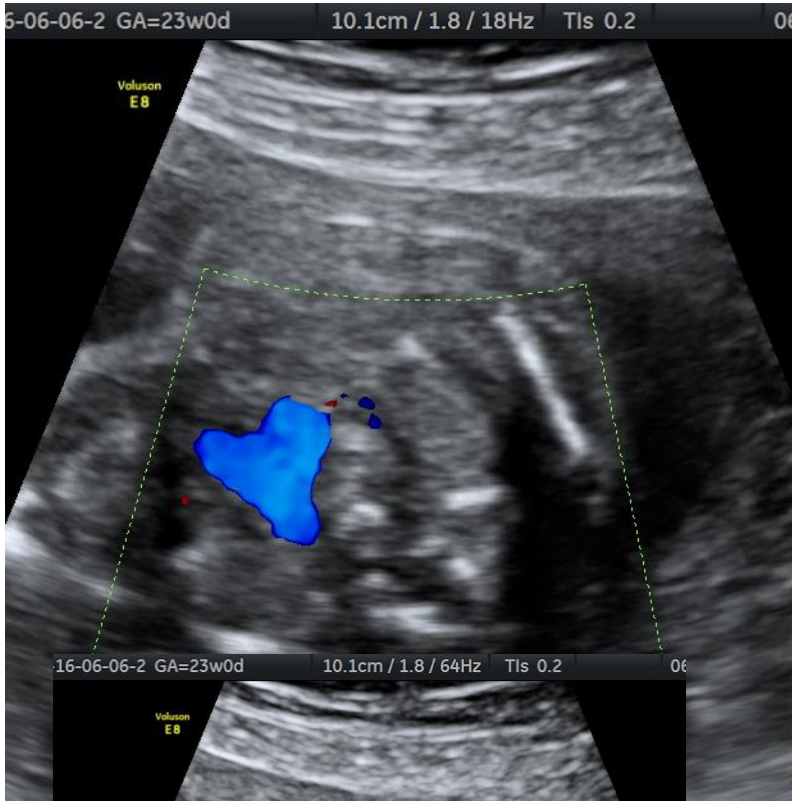
3. Axa cordului – normală?



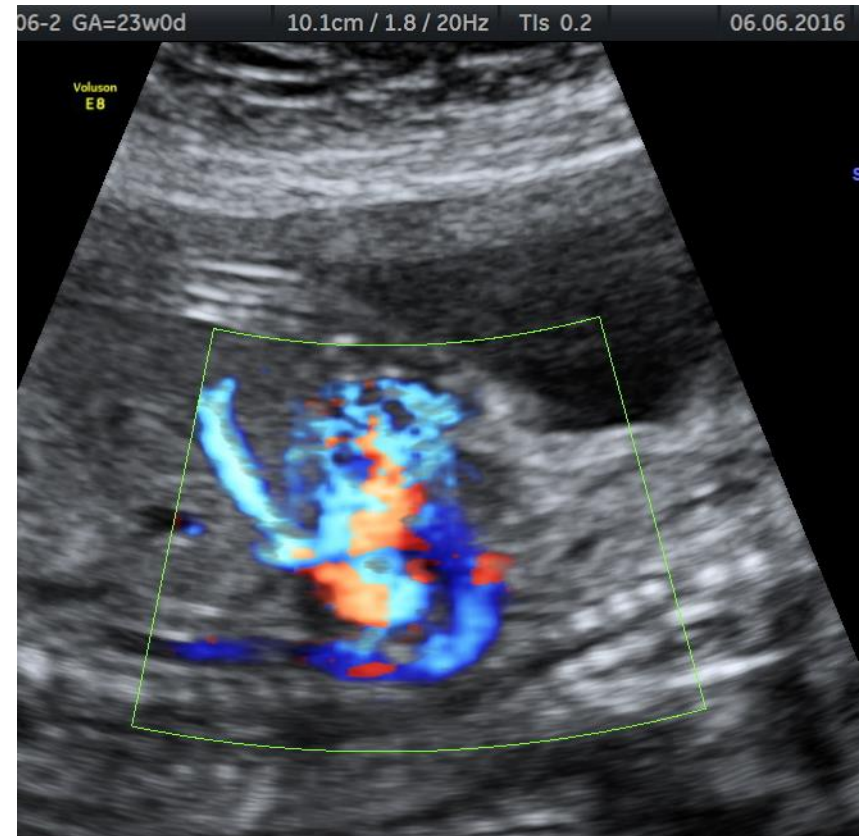
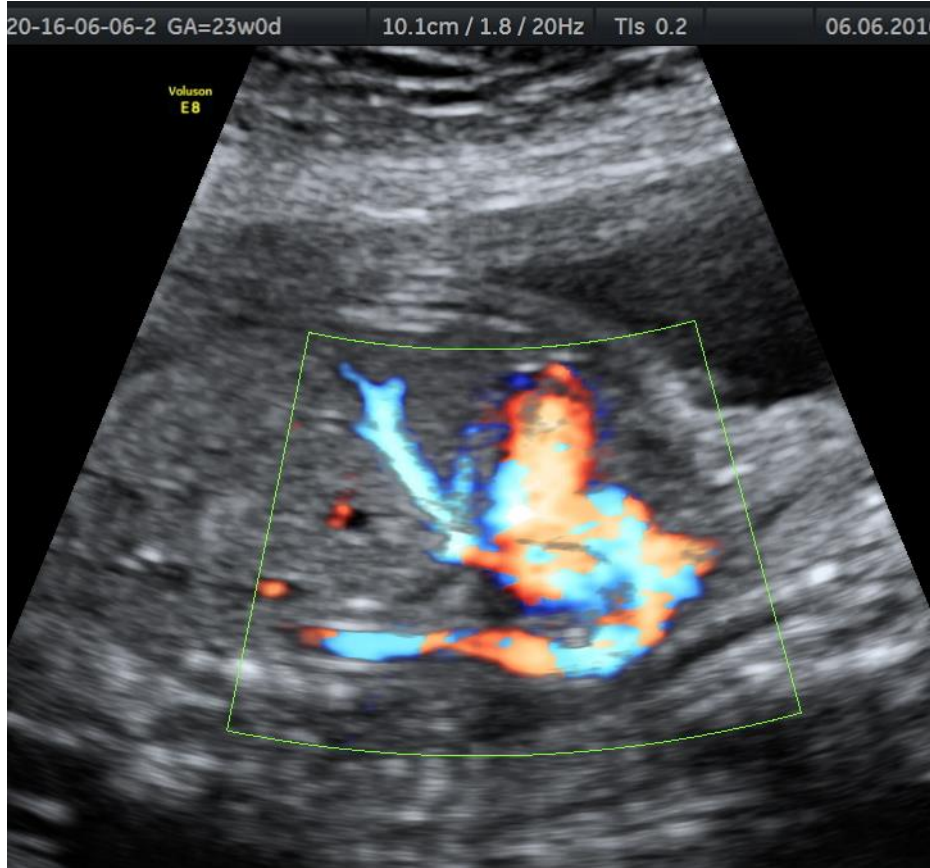


3. Axa
cordului –
normală?

3. Dar secțiuni de screening normale



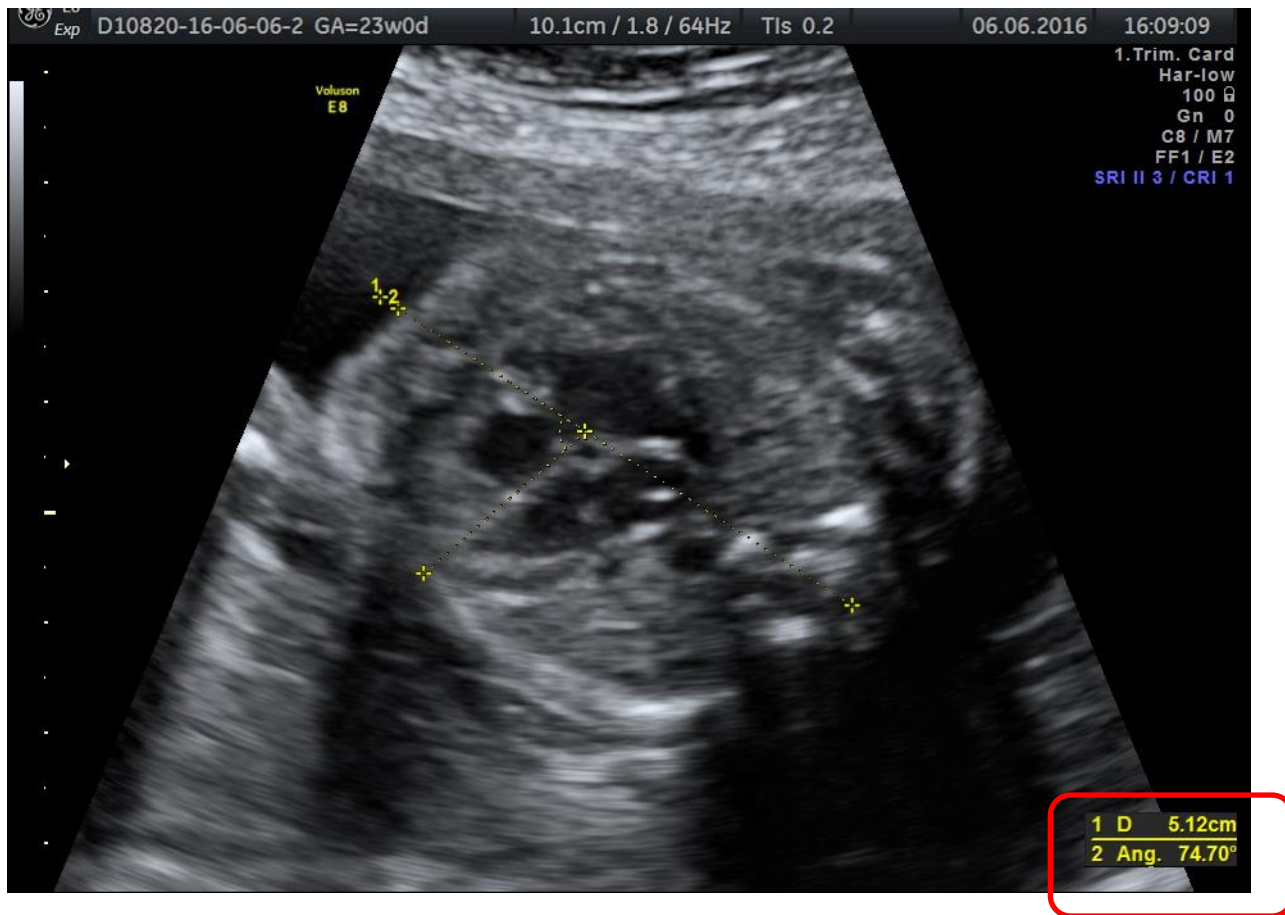
3. secțiuni de screening normale



3. secțiuni de screening normale



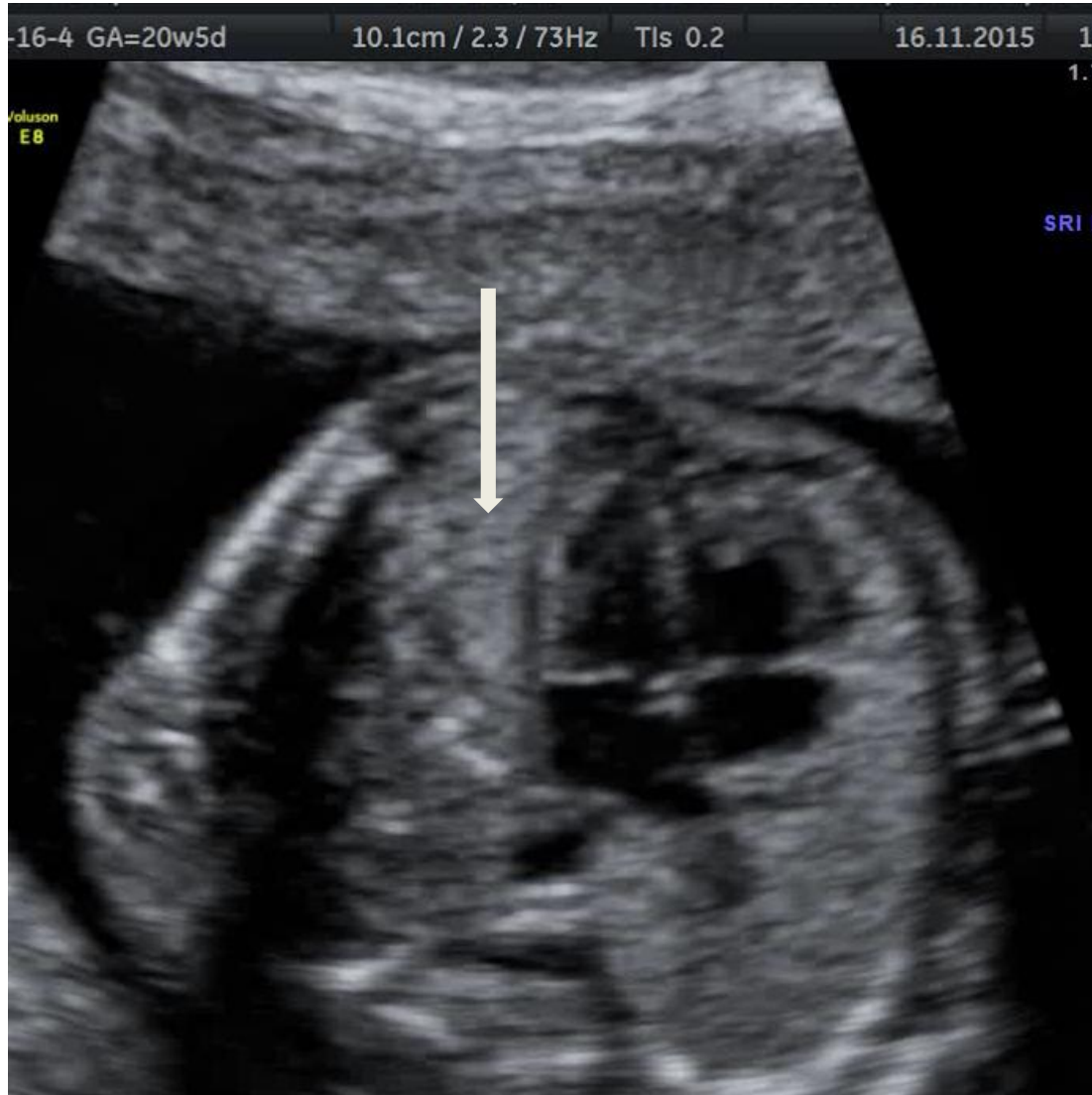
3. Și totuși AXA cordului - peste 65 grade ???



4. Poziția cordului în torace- normală?



4. Aria din jurul cordului ?



4. Poziția cordului în torace- normală? Lichid pericardic?



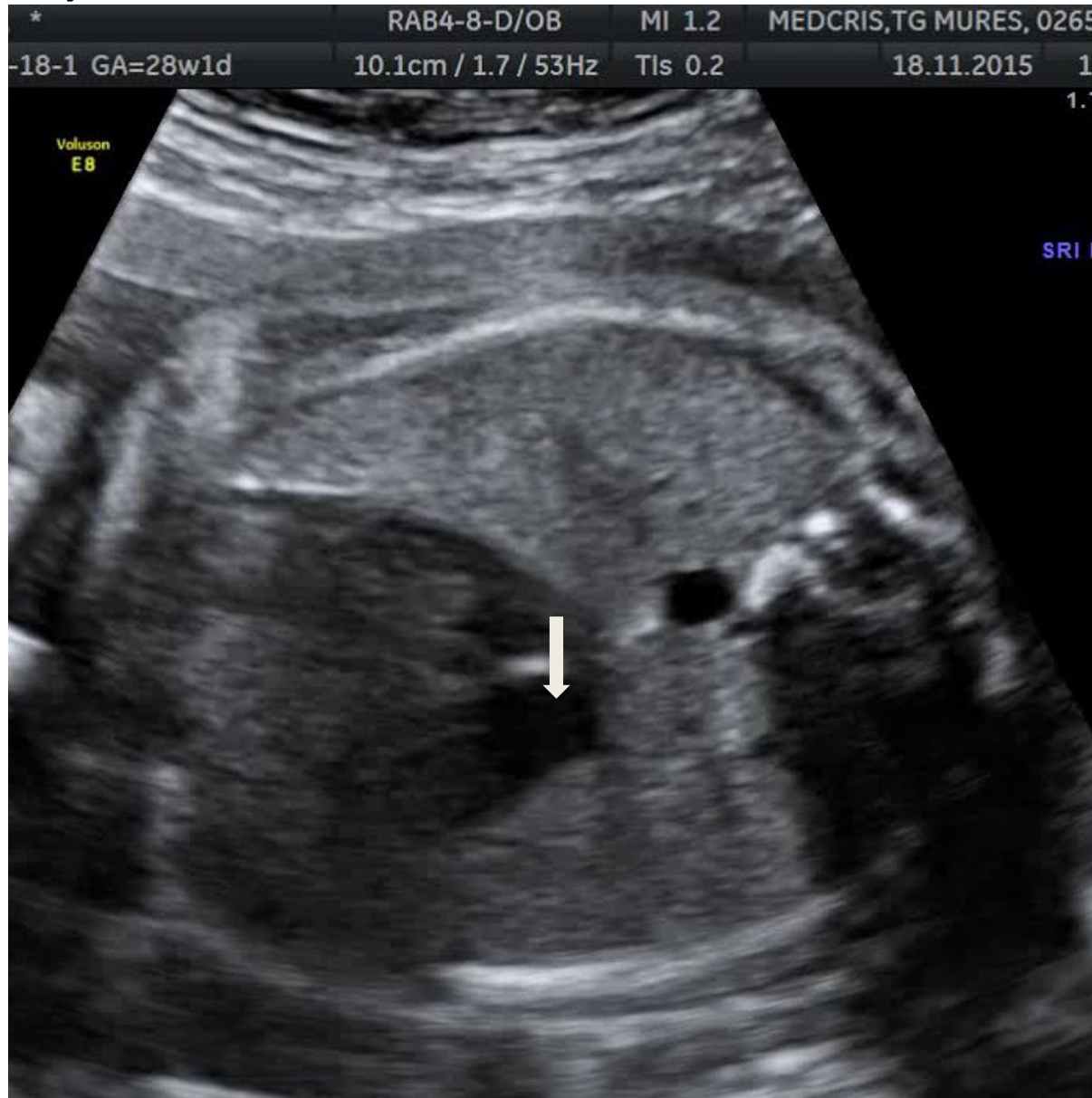
4. Poziția stomacului/cord ?



4. Hernie diafragmatică

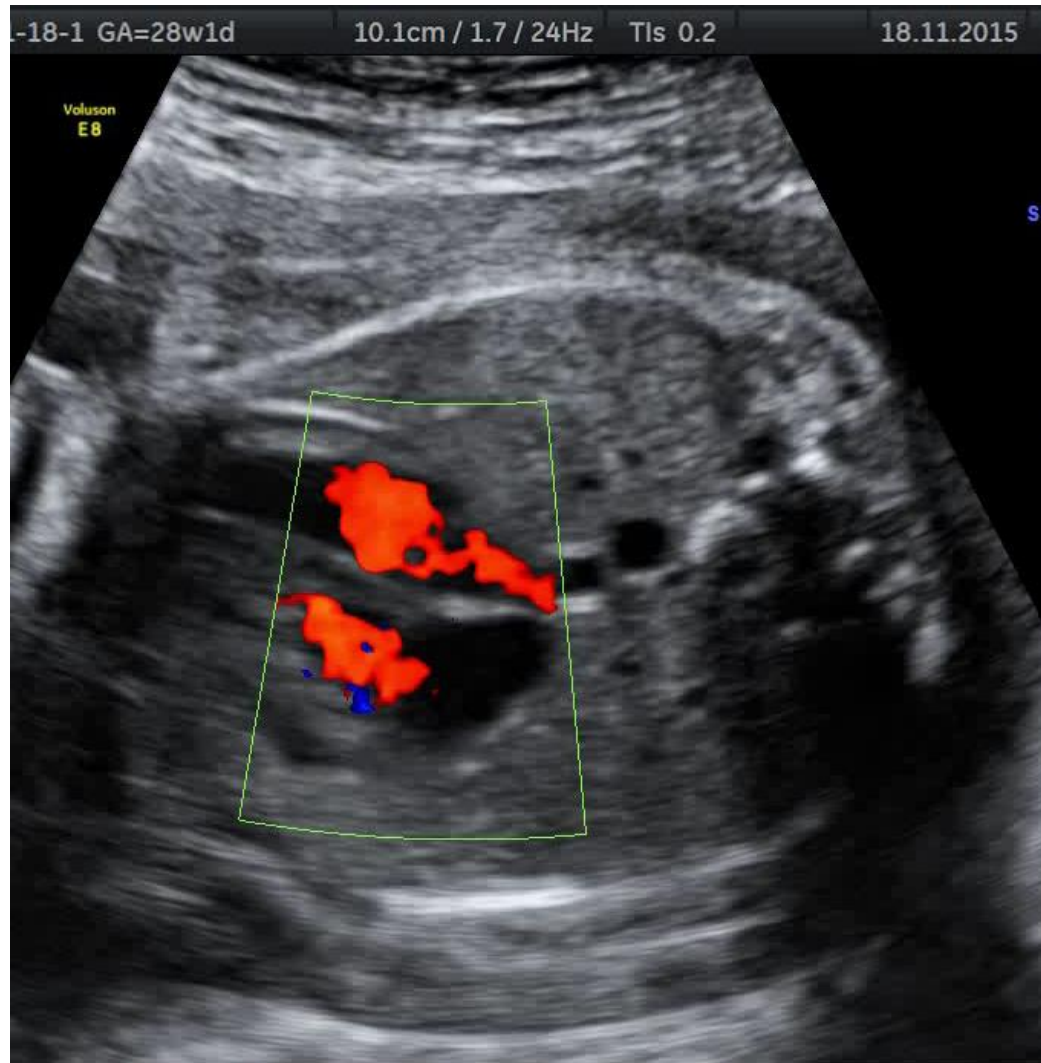


5. secțiunea 4 camere – anormală?



5. 4 camere ?

Imagine suplimentară ajutătoare

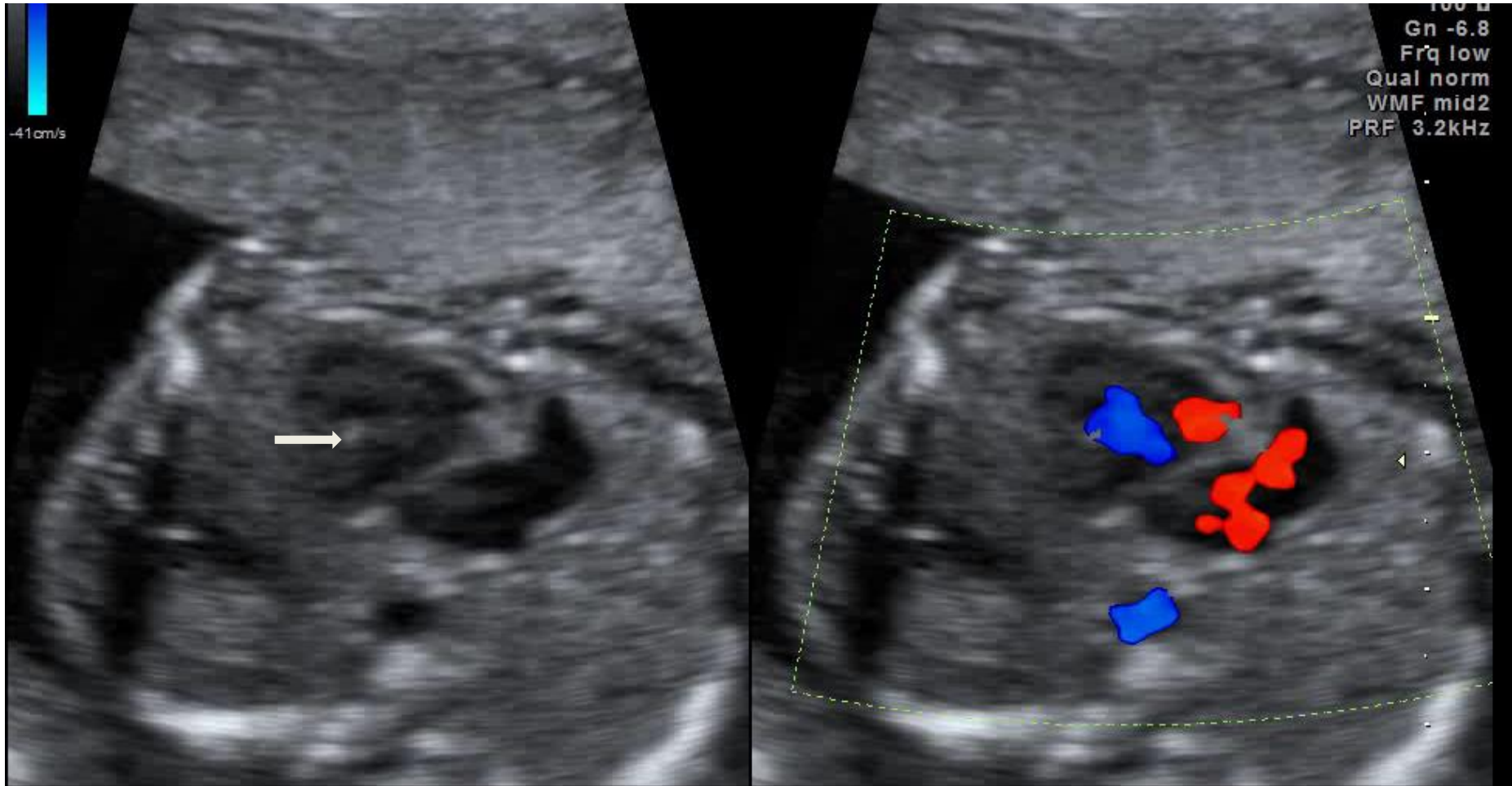


5. Imagine suplimentară ajutătoare



TGA

6. secțiunea 4 camere apex ora 11



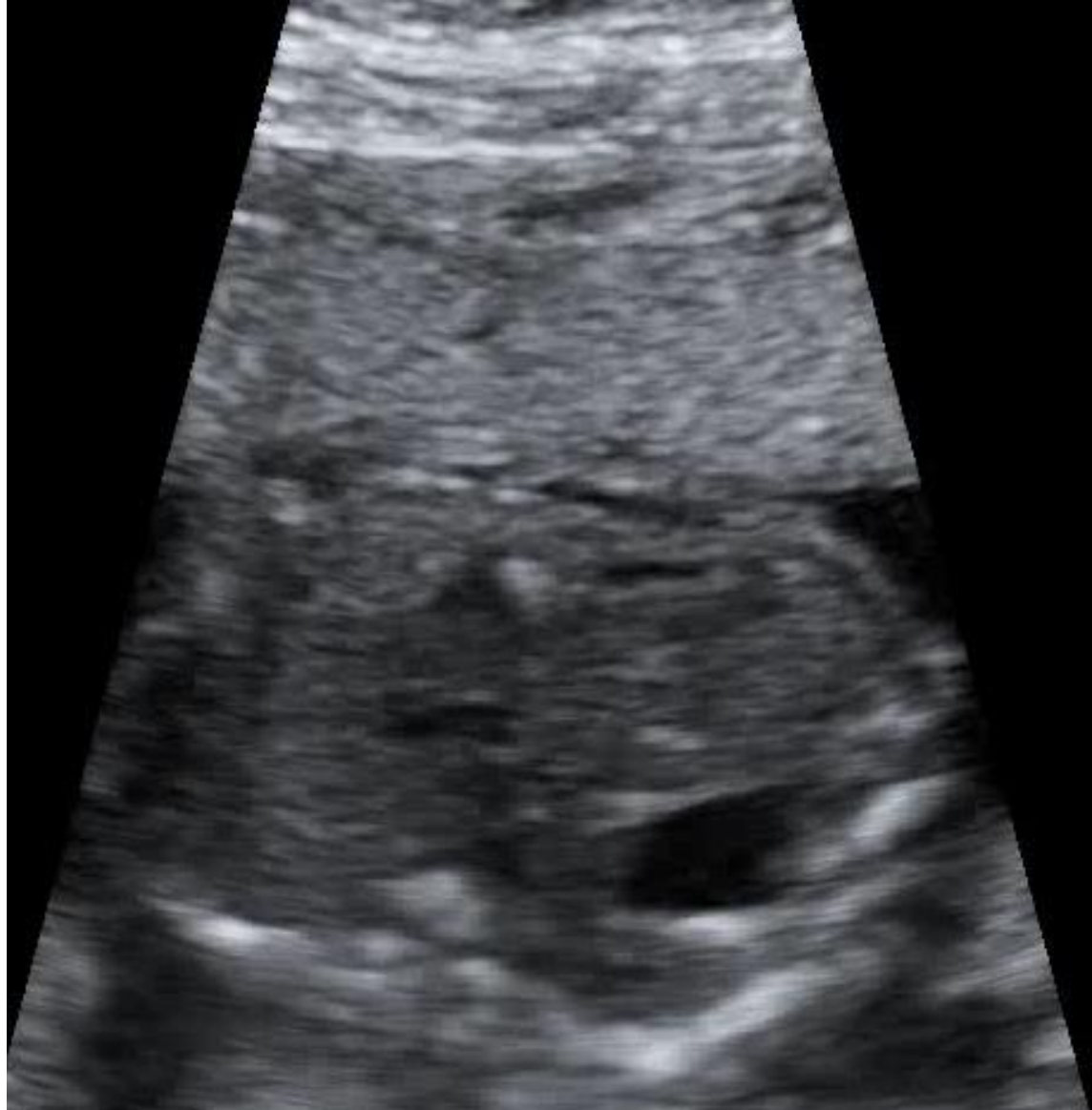
6. Sweep din 4 camere **apex** ora 1 –
ecogenic foci?



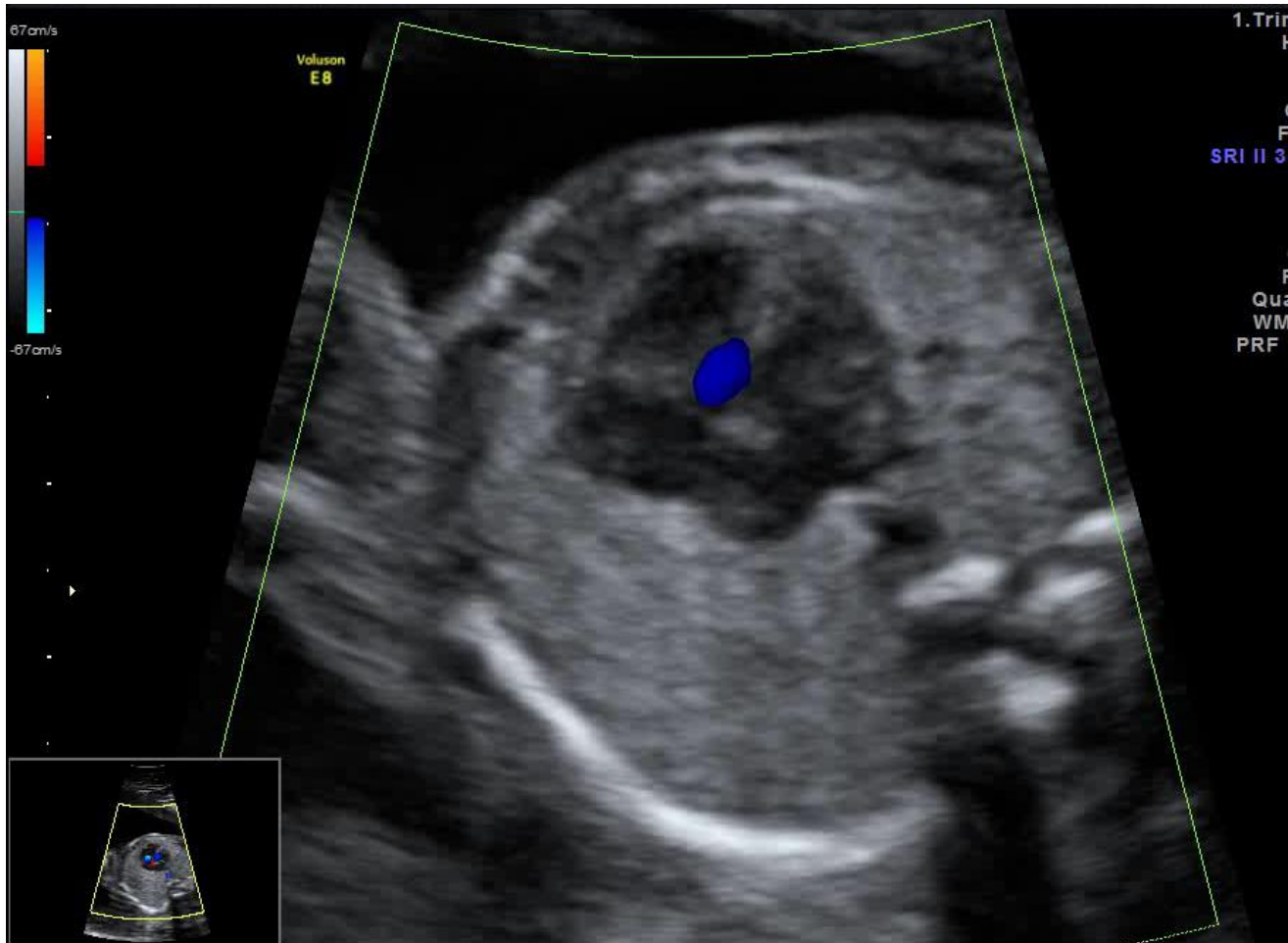
6. secțiunea 4 camere plus stomac ?



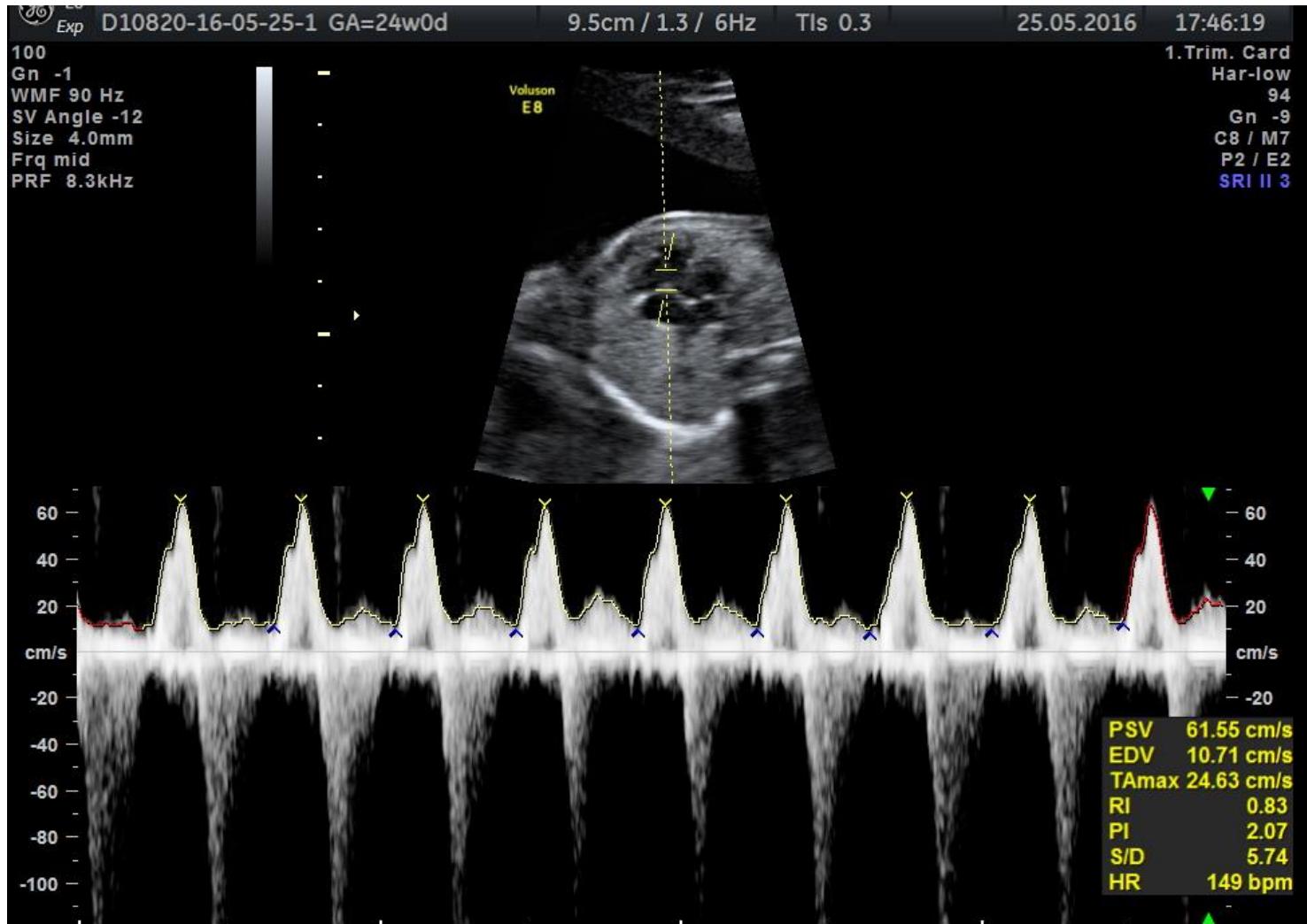
6. secțiunea 4 camere fără stomac



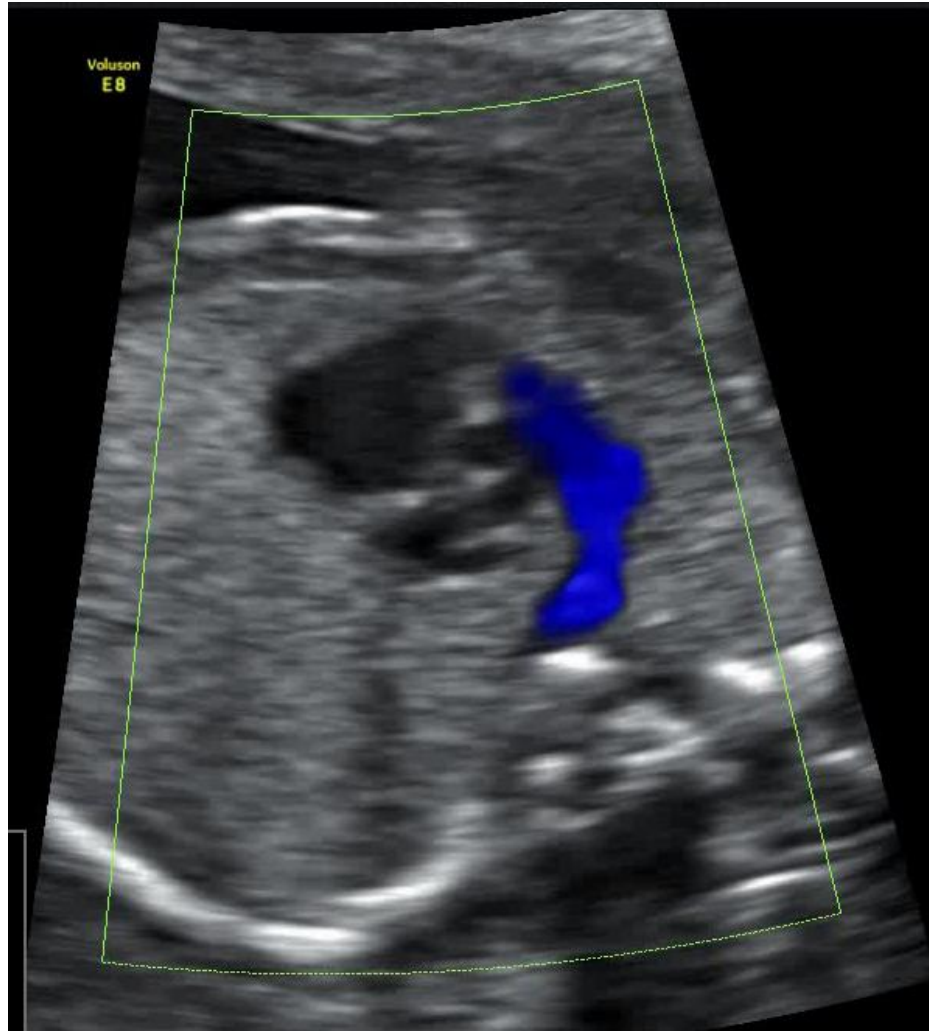
7. secțiunea 4 camere pe Doppler Color, 20 săpt. Tricuspidă?



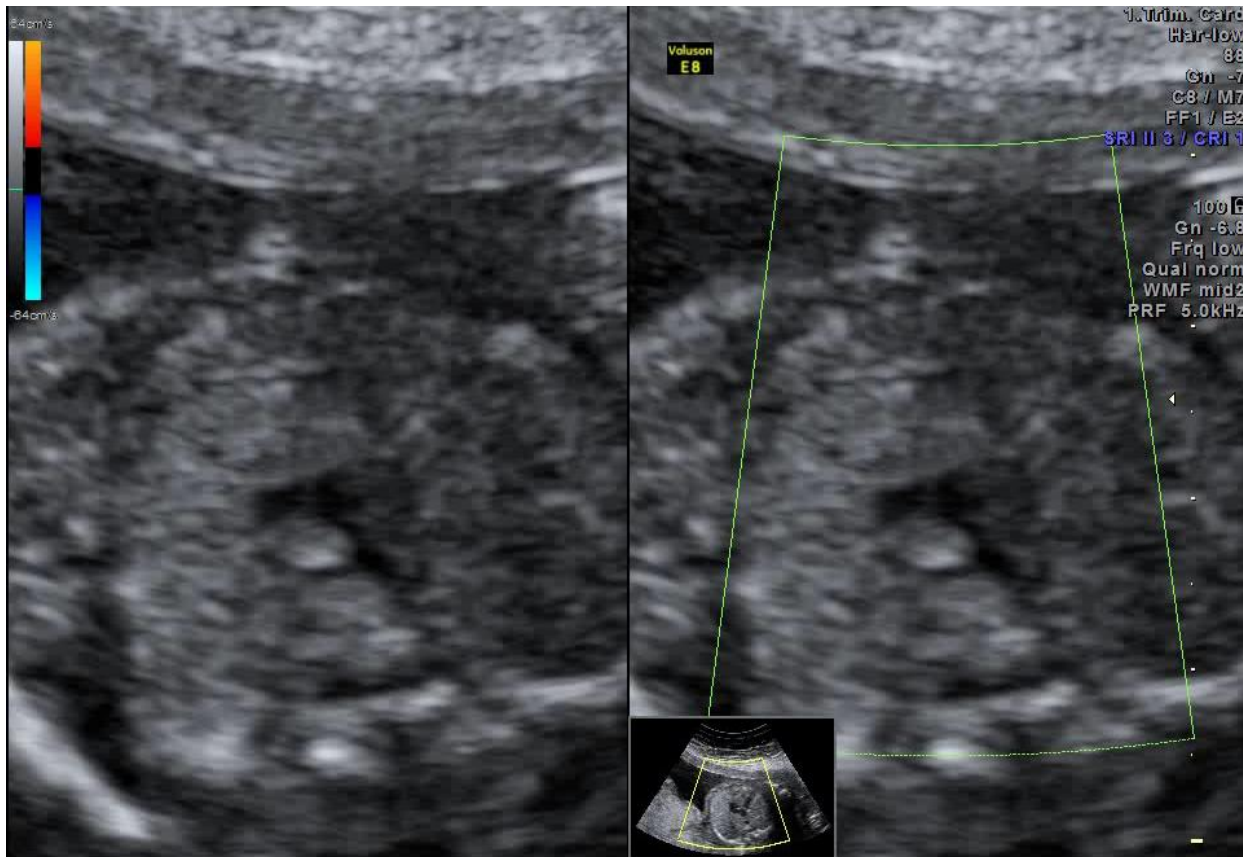
7. Tricuspidida 20 săpt.



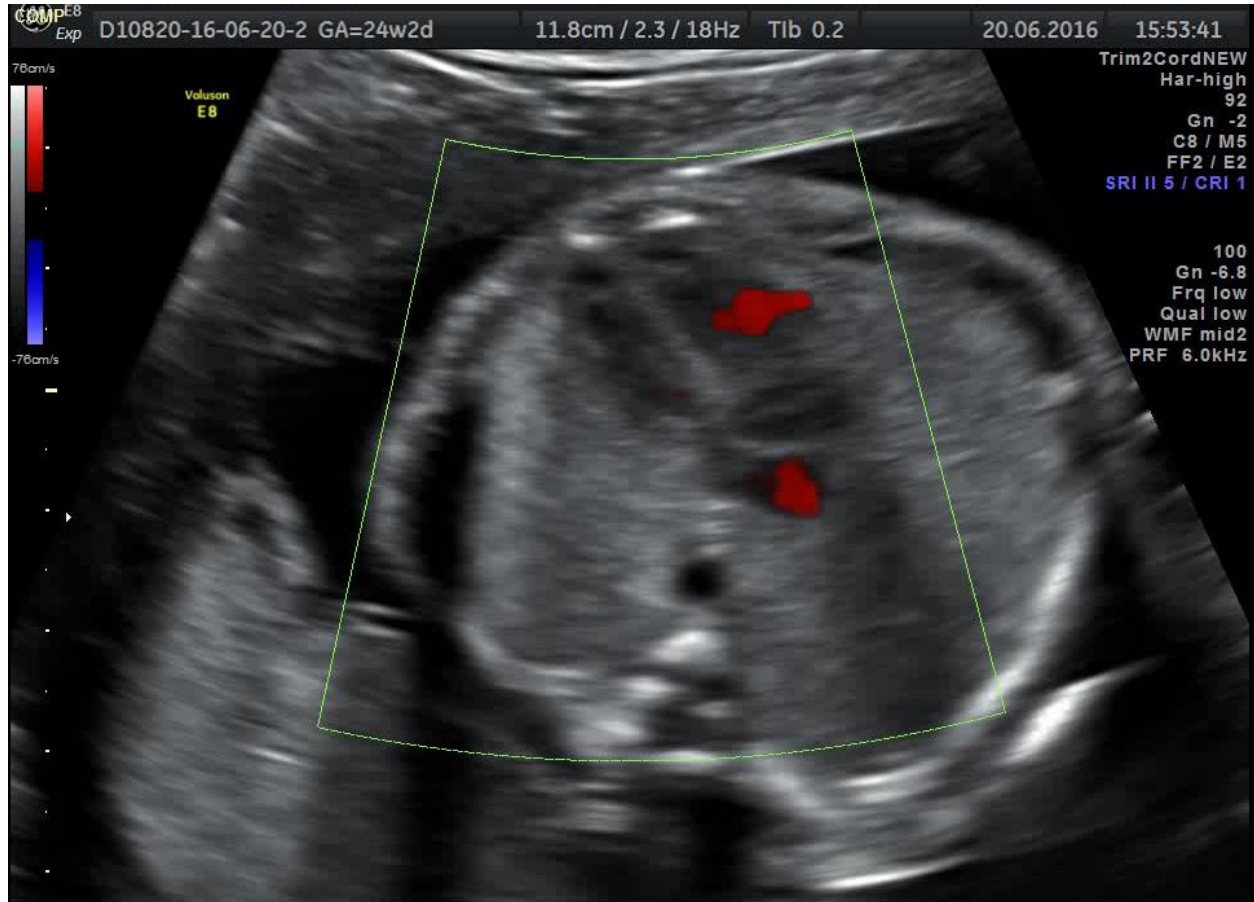
7. Regurgitare pe tricuspidă , valva pulmonară fără regurgitare 20 săpt.



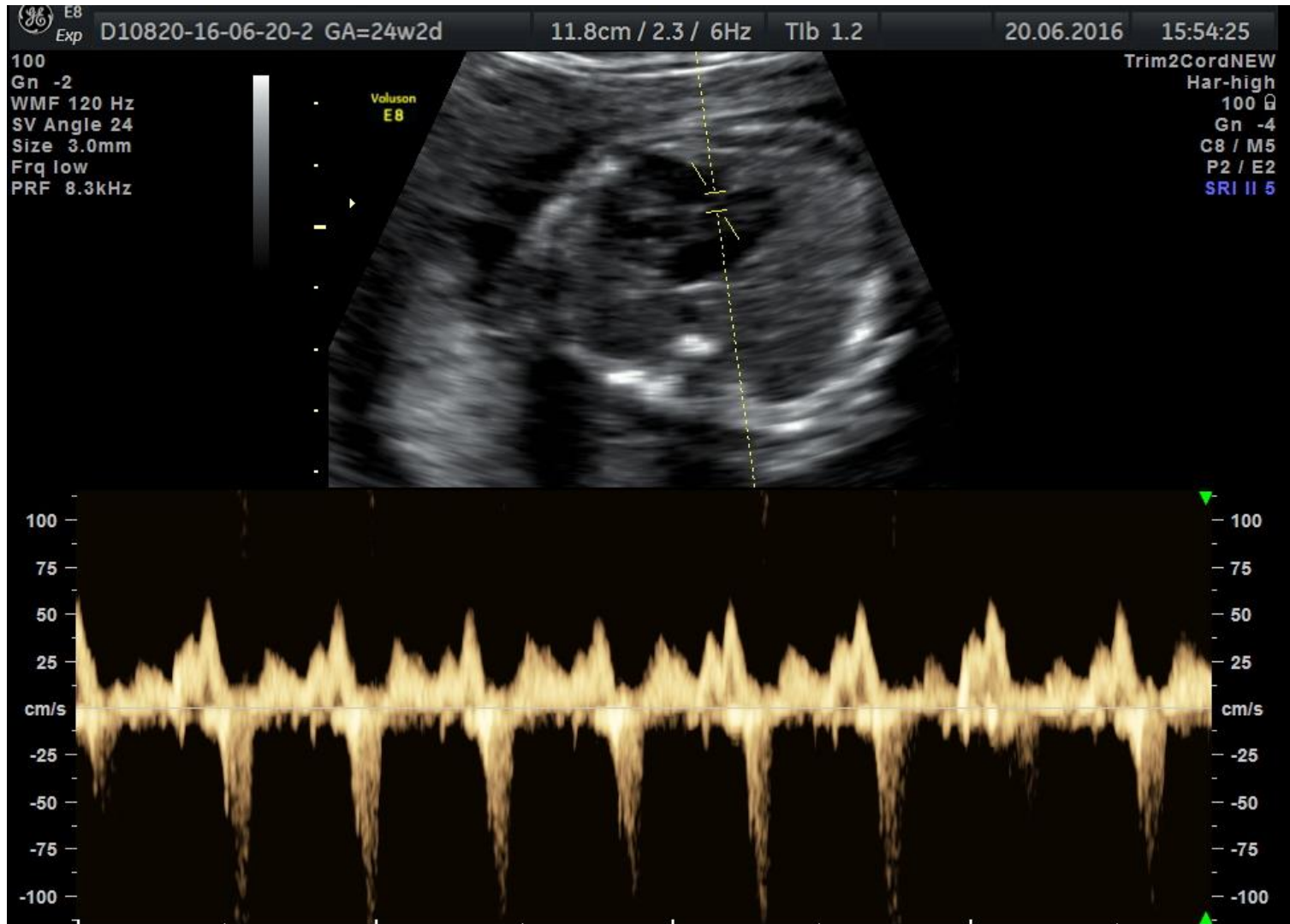
7. Regurgitare pe tricuspidă , valva pulmonară fără regurgitare 20 săpt.



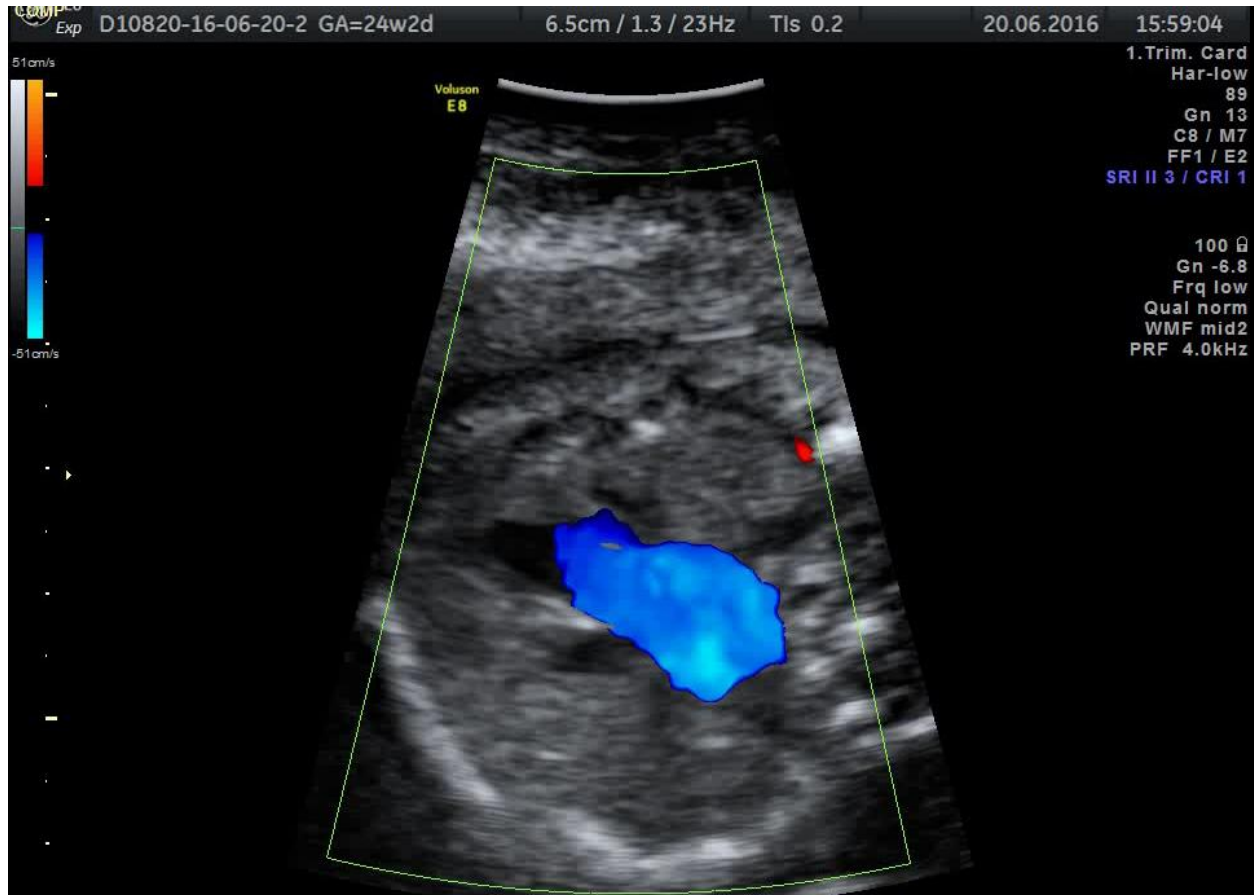
7. secțiunea 4 camere pe Doppler Color, 24 săpt. Tricuspidă?



7. Tricuspidida, 24 săpt. același caz



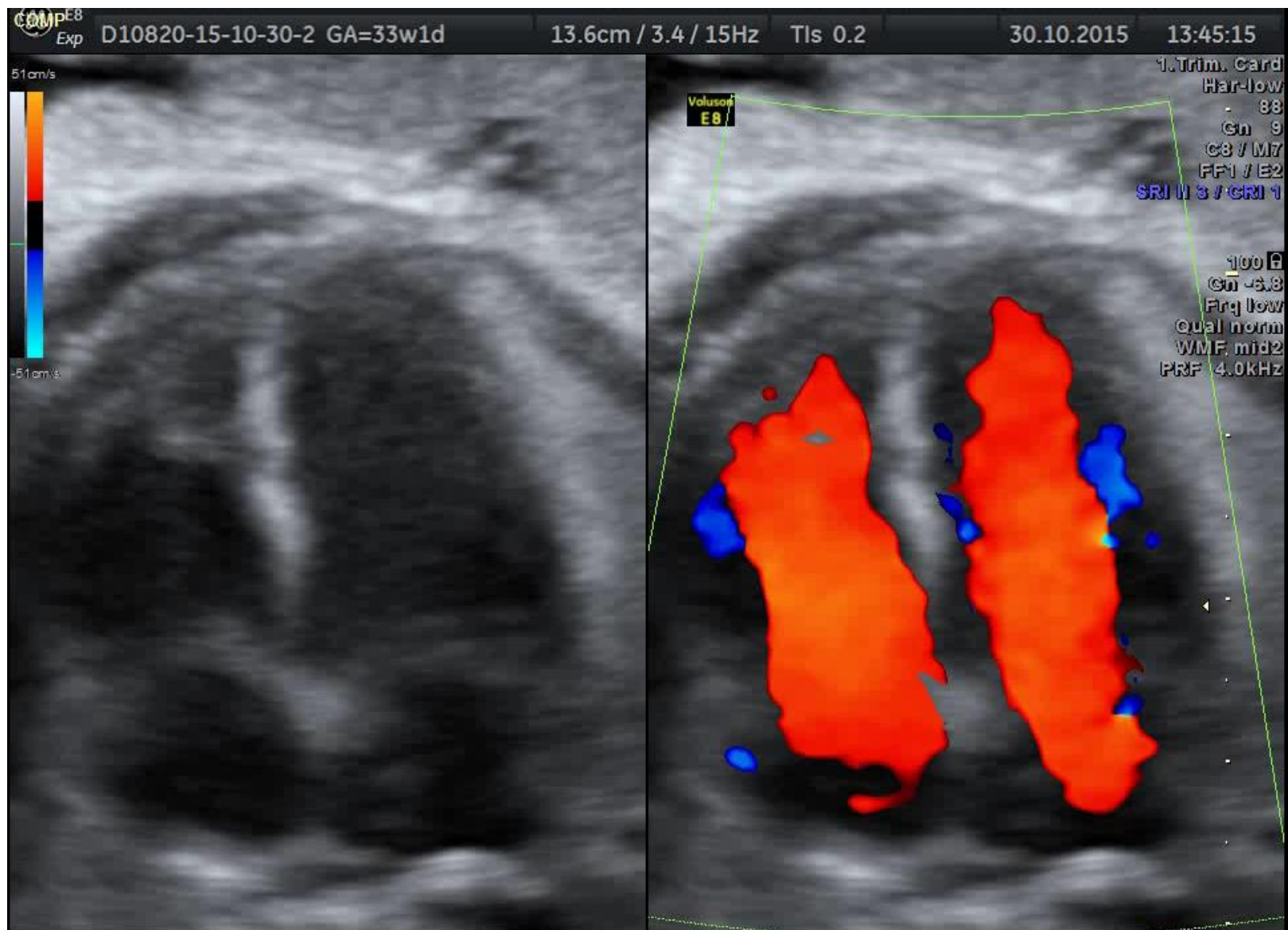
7. Regurgitare pe tricuspidă , valva pulmonară cu minimă regurgitare 24 săpt.



8 Defectul de sept ventricular muscular

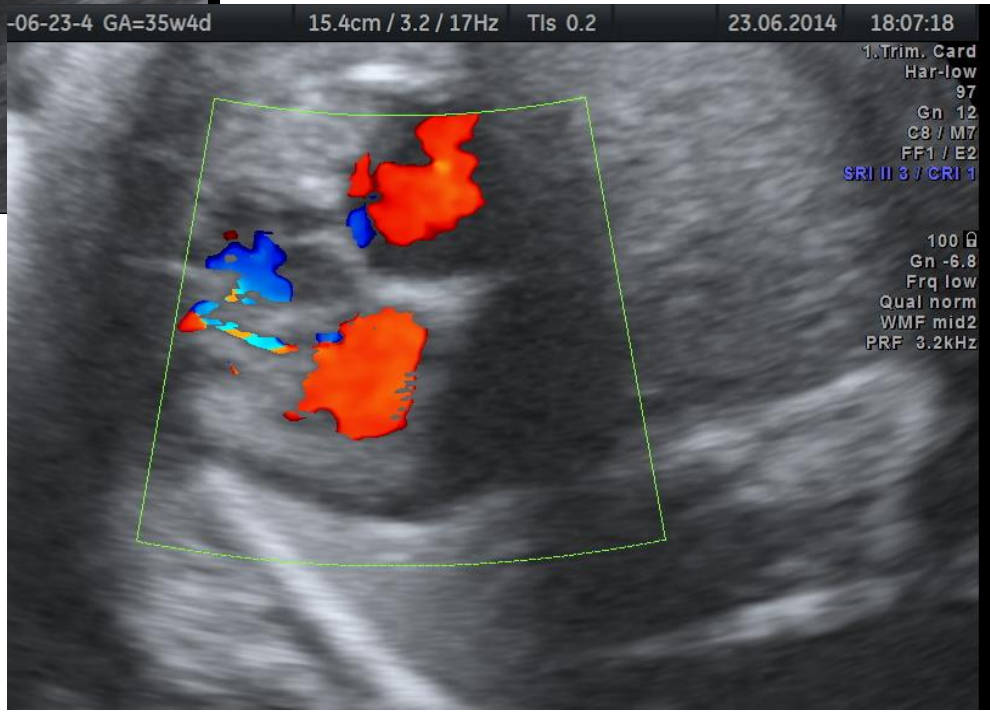


8. Defectul de sept ventricular muscular





9. DSV muscular foarte mic

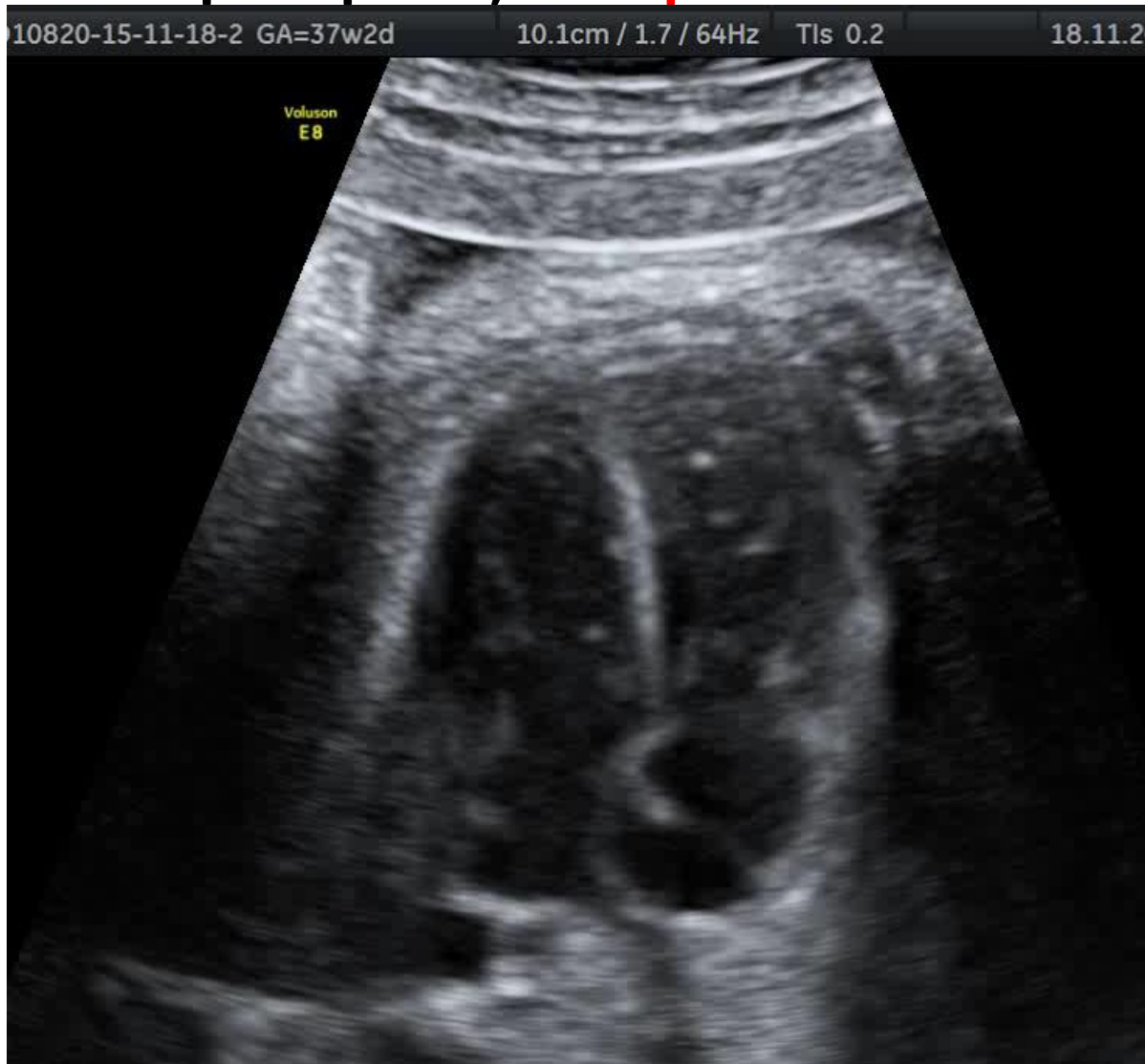


10. secțiunea 4 camere disproporție ?

Apex ora 11



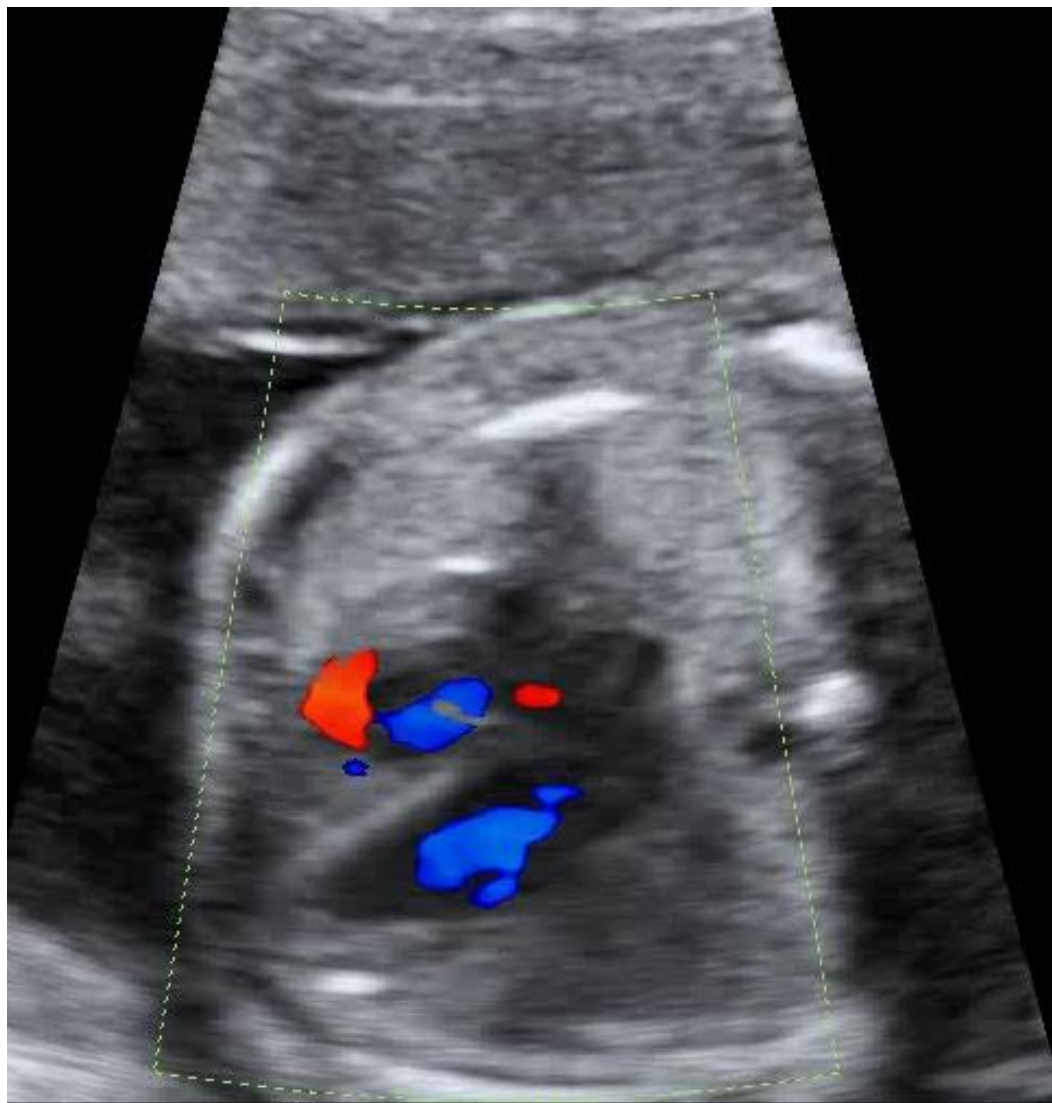
11. Secțiunea 4 camere fără disproporție apex ora 12



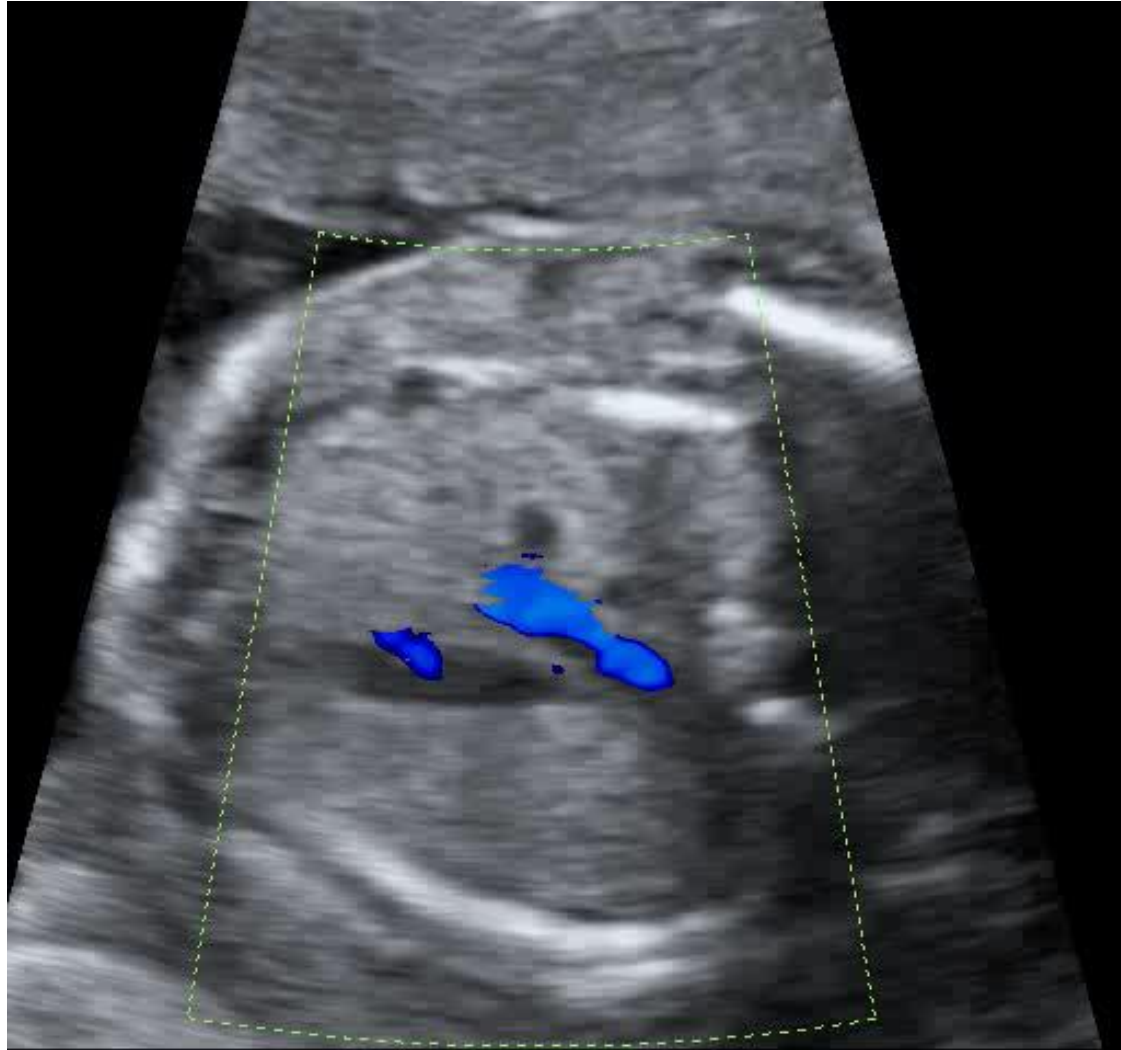
11. secțiunea 4 camere- disproporție ventriculară aparentă , apex ora 8



11. secțiunea 4 camere- disproporție ventriculară aparentă , apex ora 8



11. Acelaşı caz, 3VTV Doppler Color



11. Același caz, încrucișarea marilor vase pe Doppler



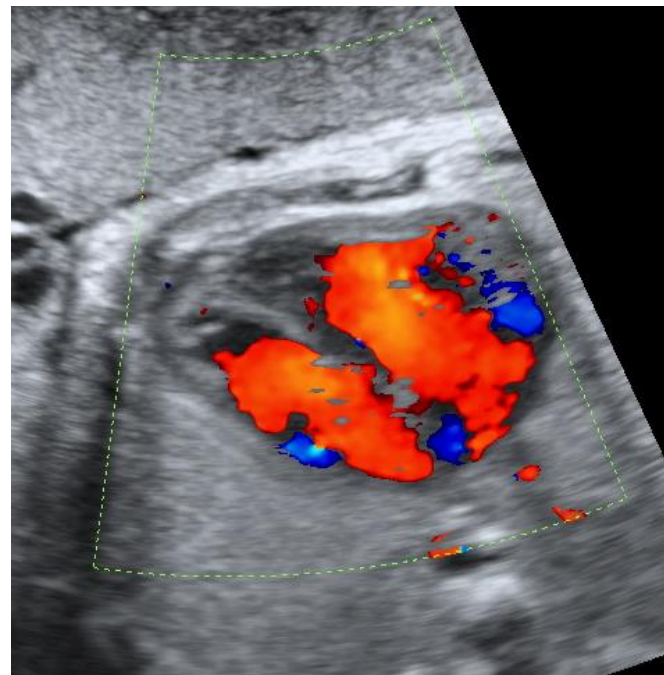
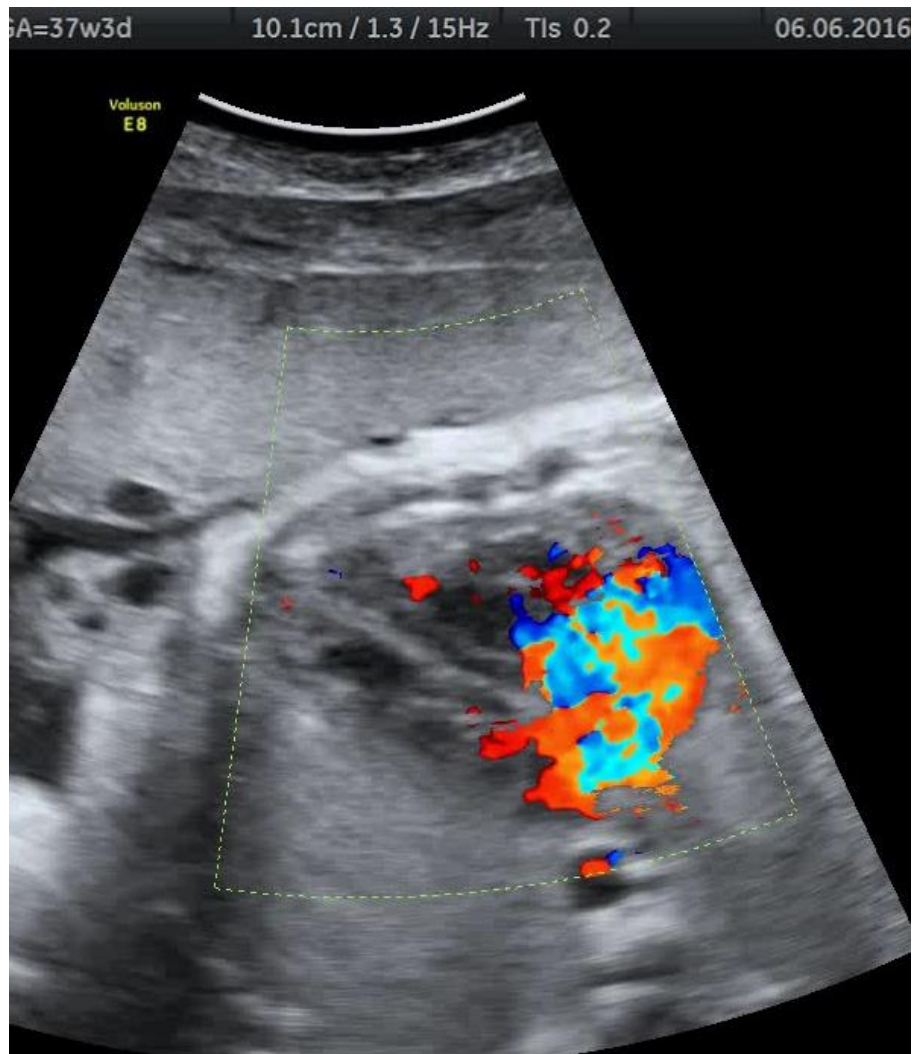


11. Fără
disproporție
ventriculară
măsurată

11. 4 camere – DSV?



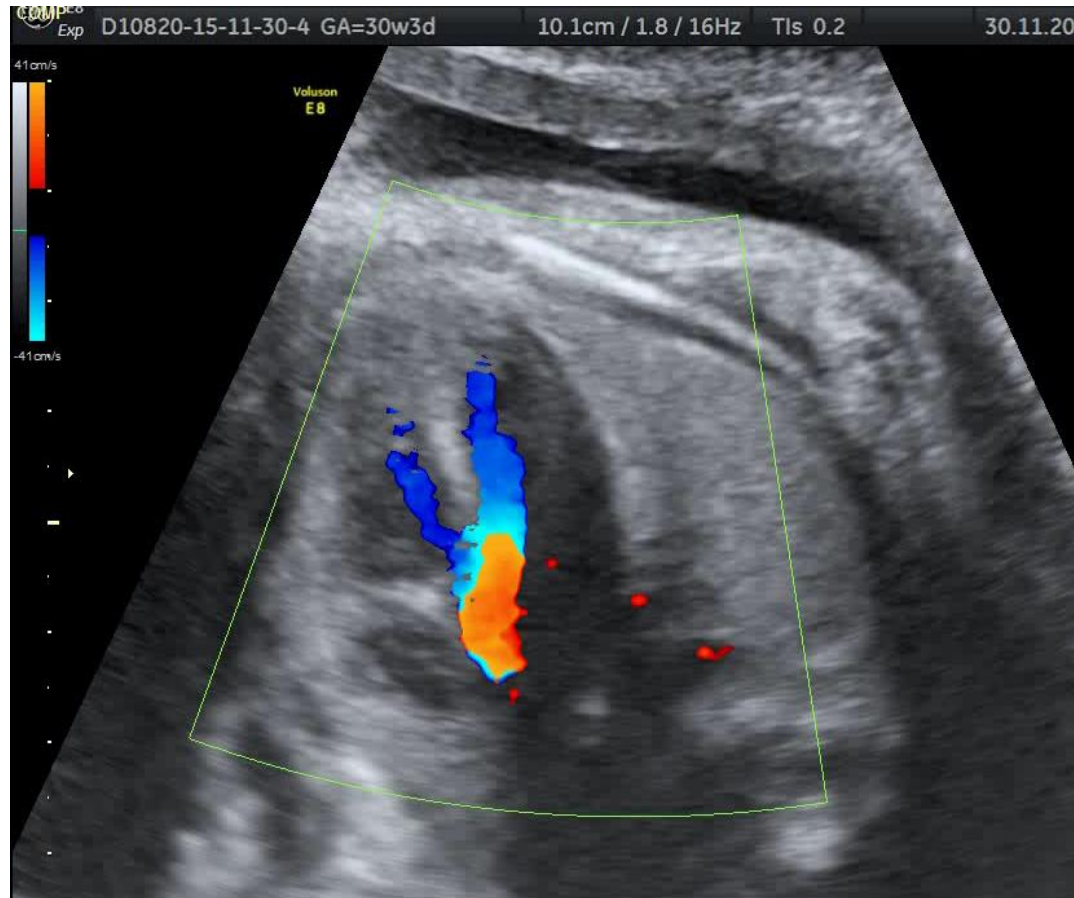
11. Secțiunea 4 camere – Fără DSV



12. secțiunea 4 camere -DSV



12. secțiunea 4 camere -DSV

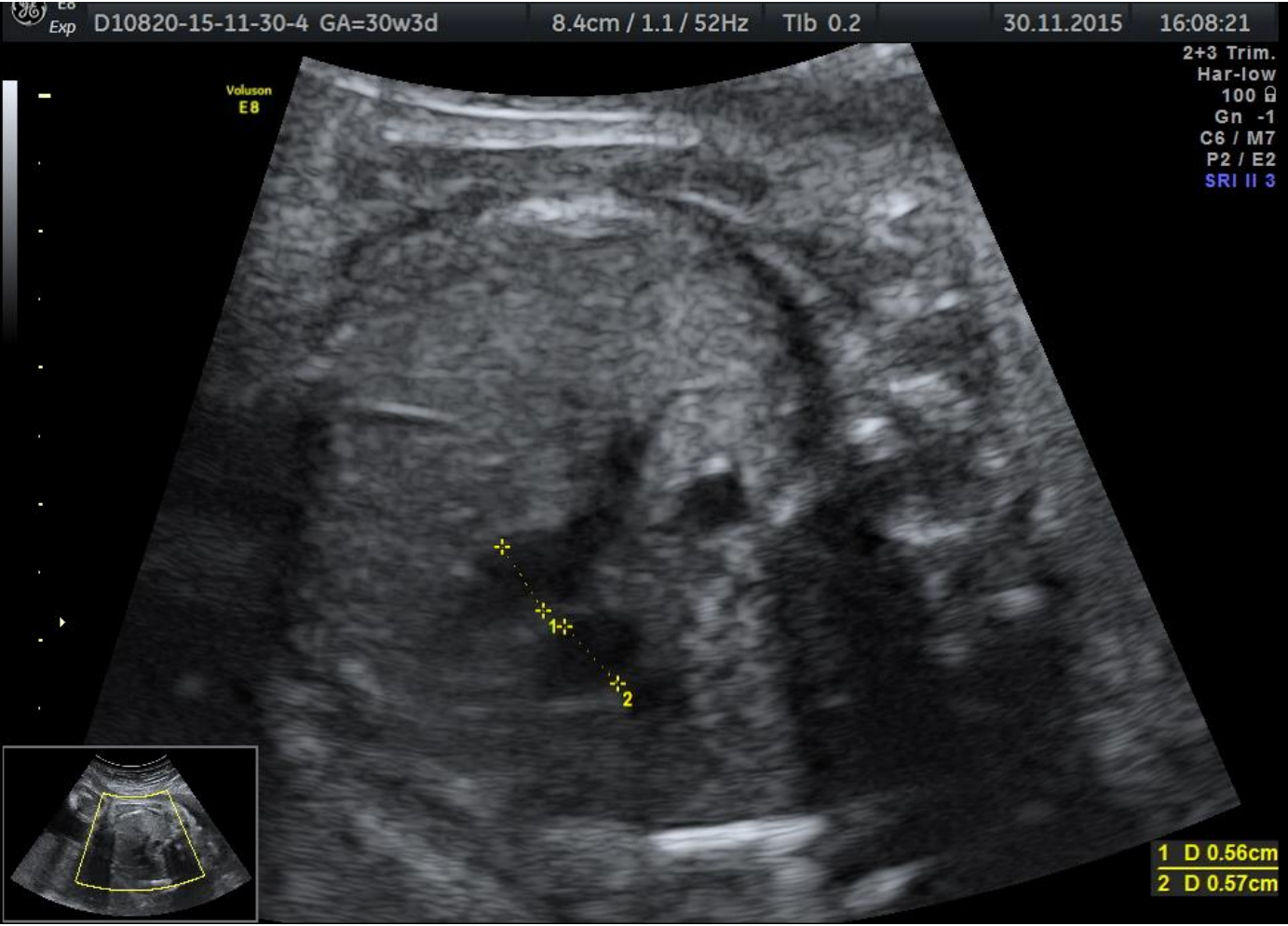


12. Secțiunea 4 camere –DSV, valva pulmonară

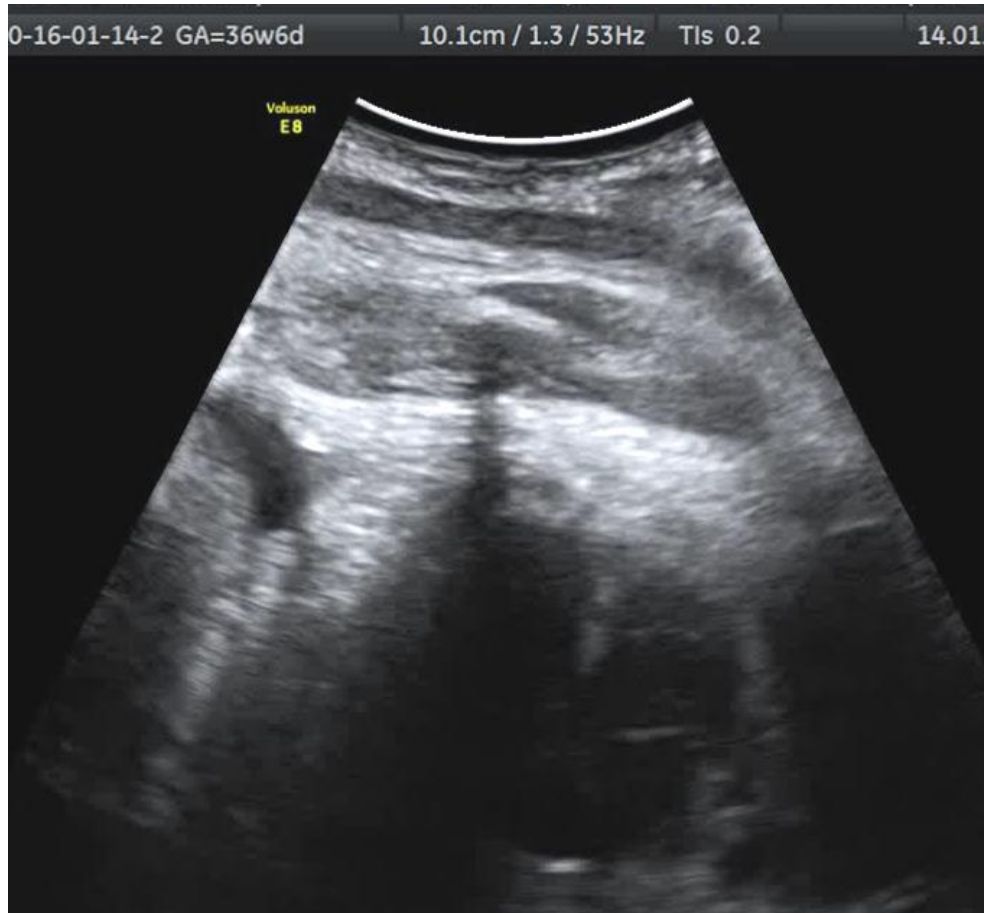
Raport AP/Asc Ao, Fallot ?



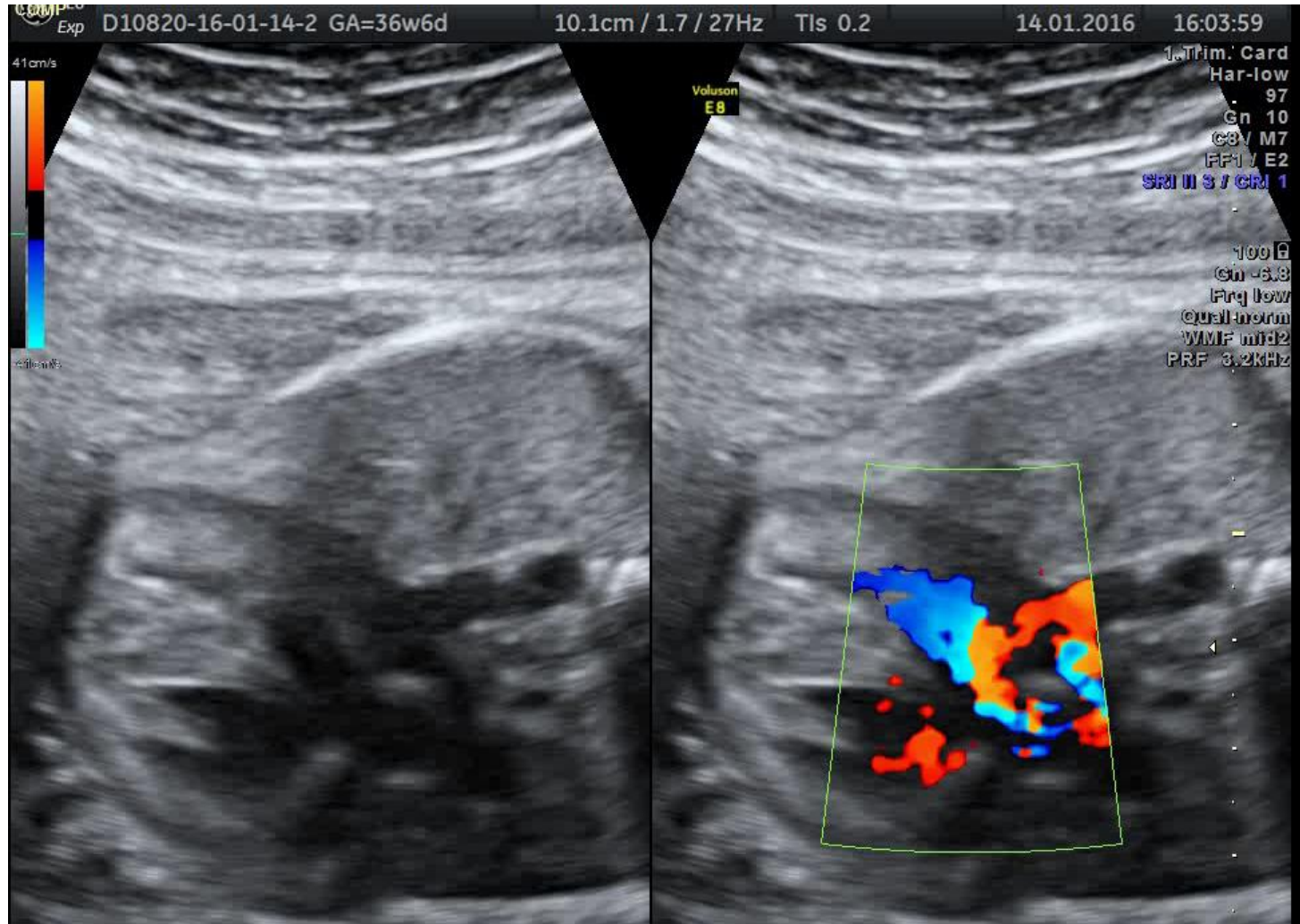
12. Rapport AP/Asc Ao 1 :1, Fallot?



12. După 6 săpt.



12. După 6 săpt.



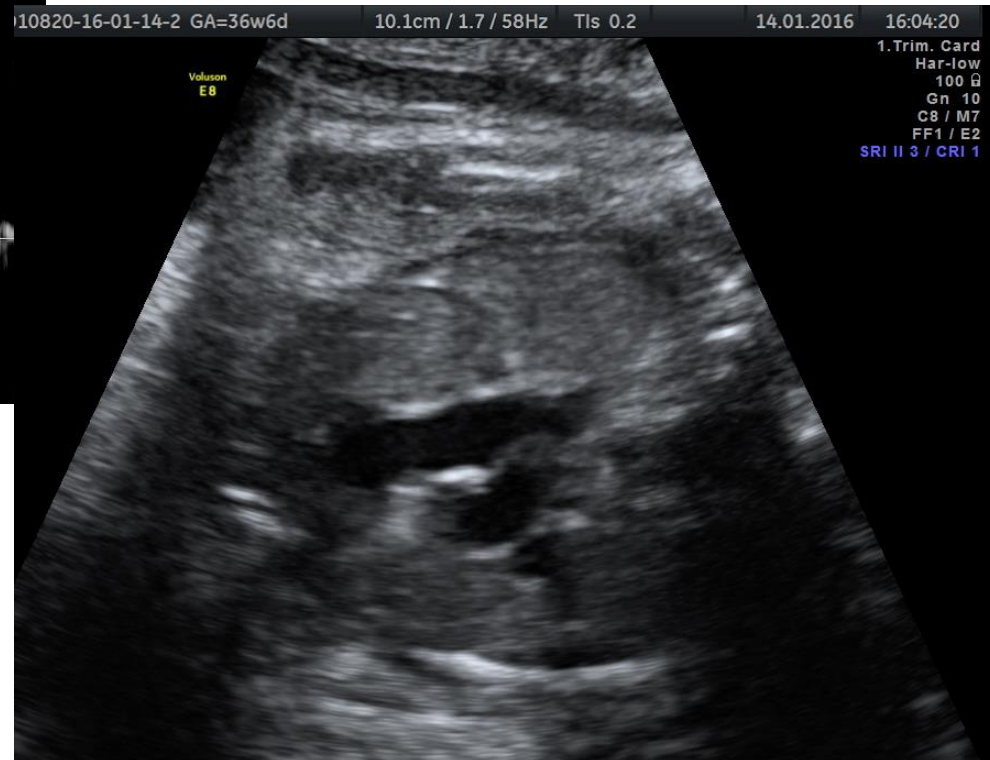
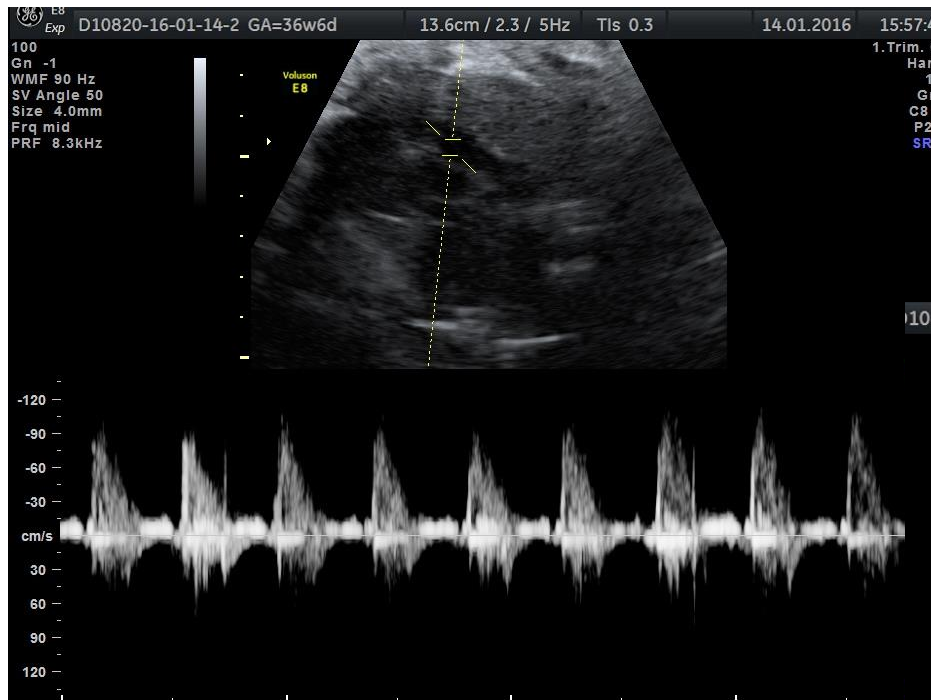
12. După 6 săpt.

Raport AP/Asc Ao **TOT** 1 :1

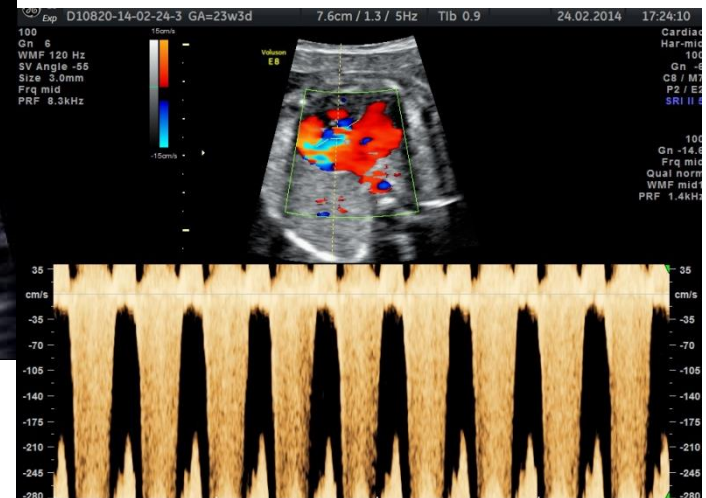
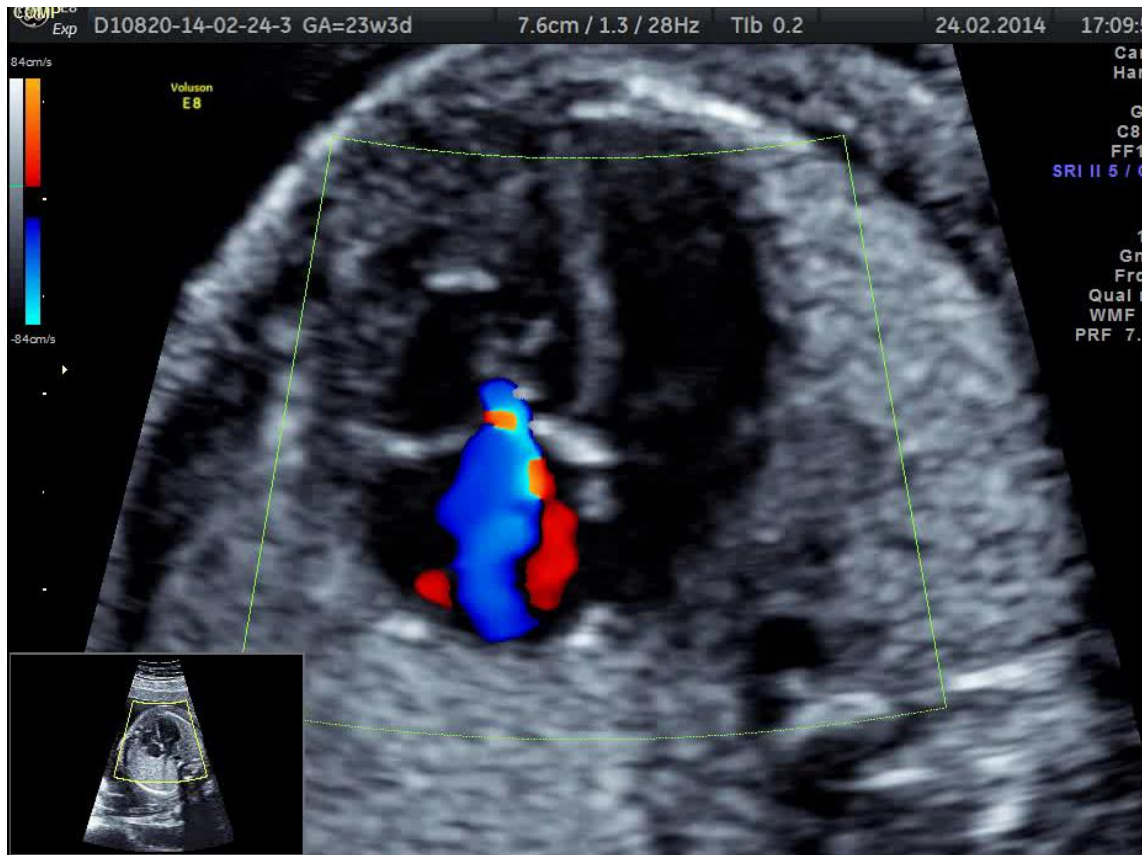


12. După 6 săpt.

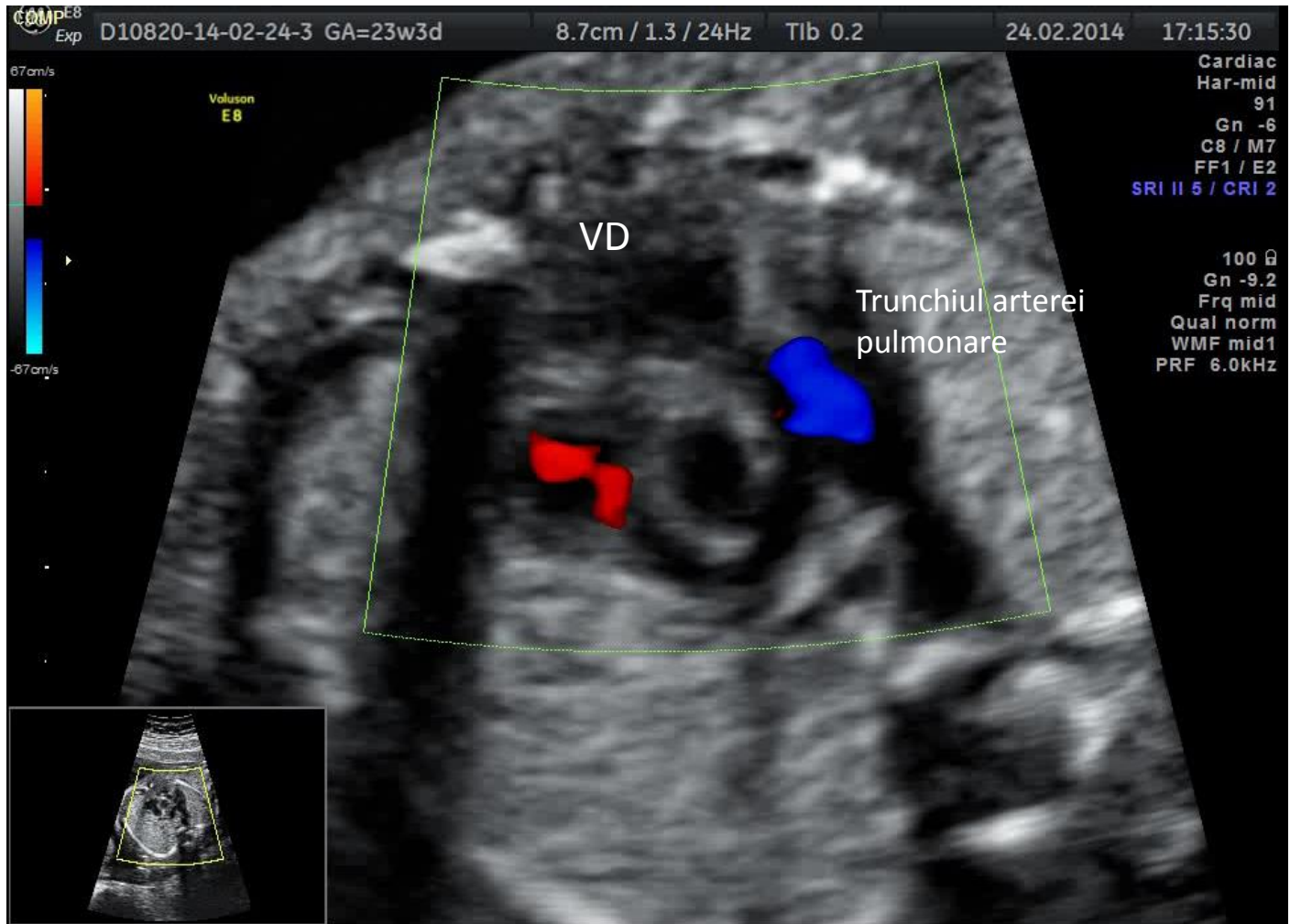
Valva pulmonară neschimbată



13. Screening 4 camere Doppler Color Tricuspida?



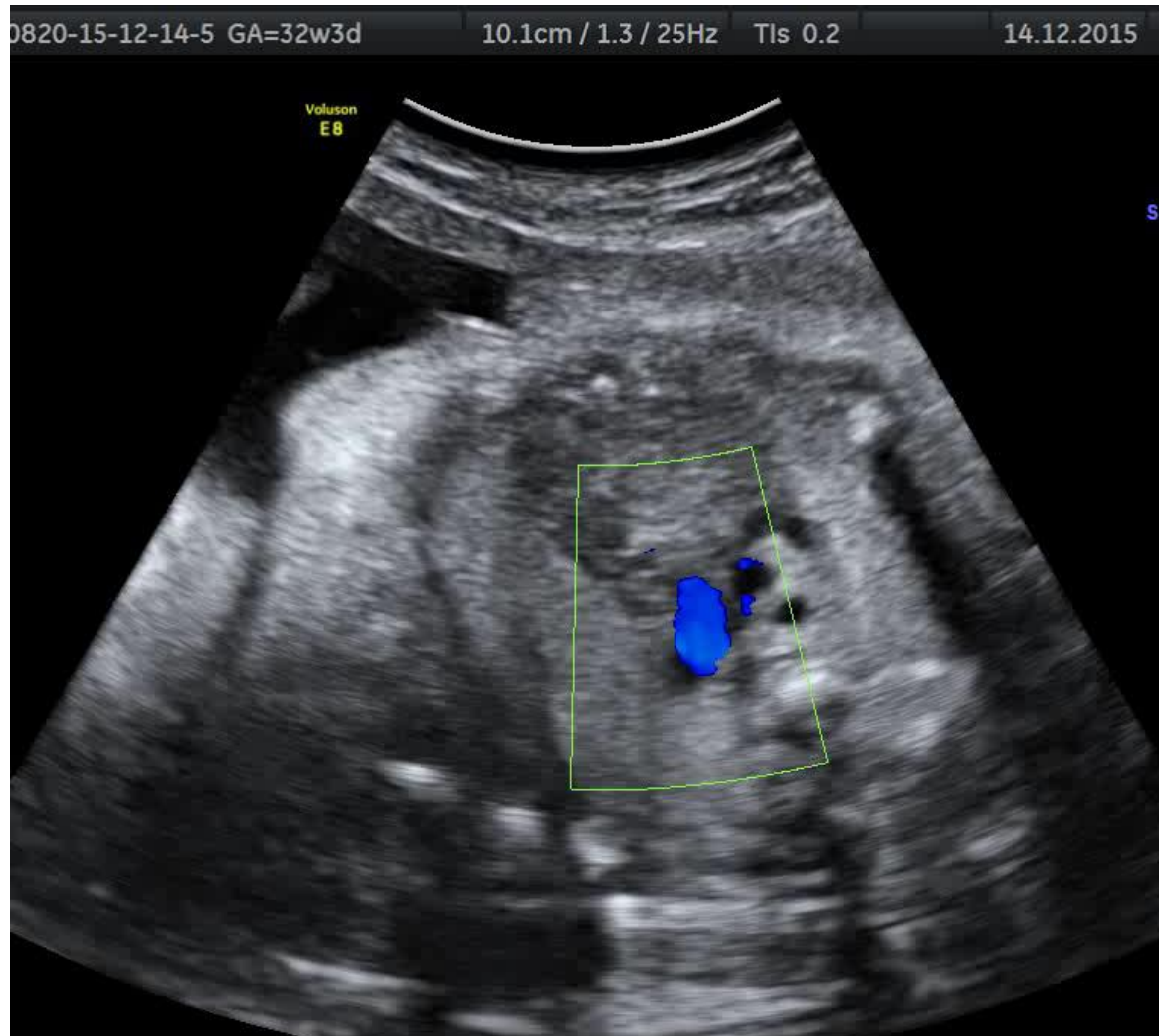
13. Stenoză de valvă pulmonară -cazul cu regurgitarea pe tricuspidă



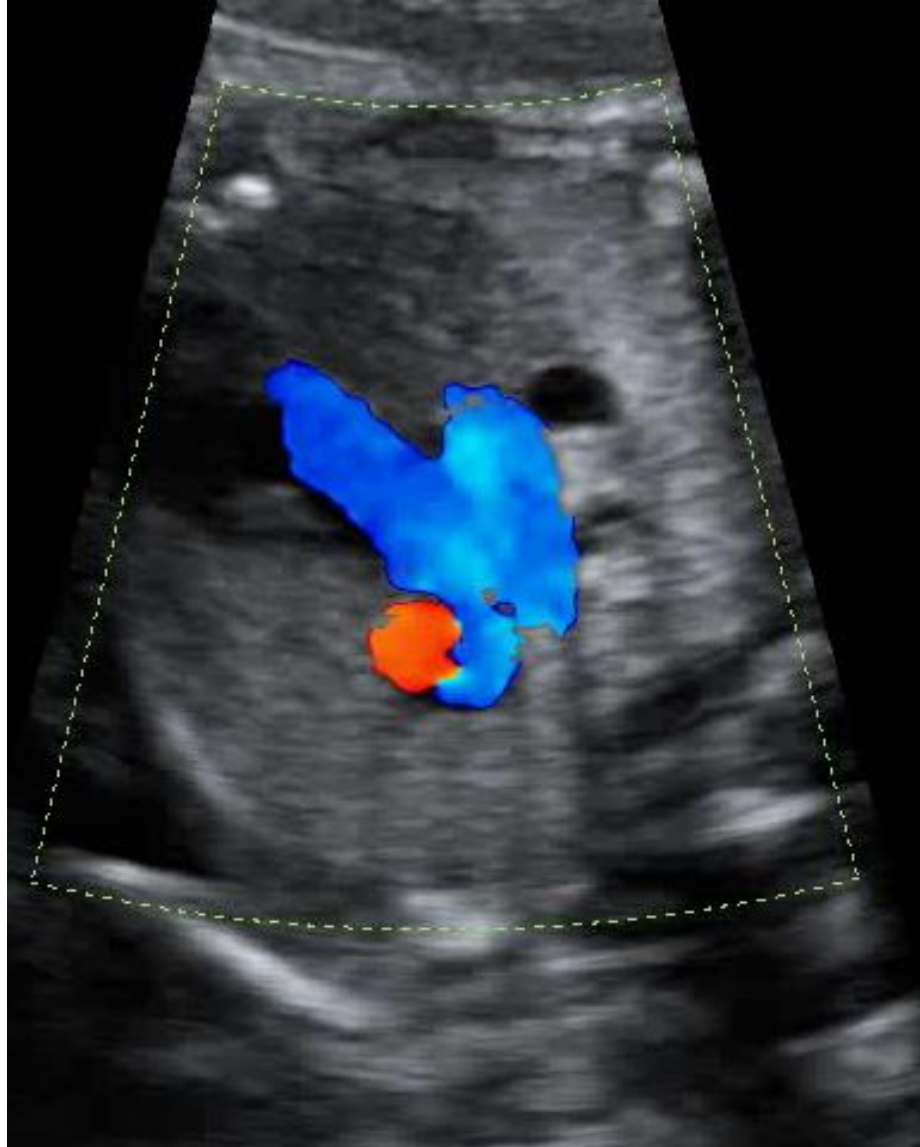
14. Trimis ptr 3VTV- anormal



14. 3VTV Doppler – normal ?



14. 3VTV Doppler – normal ?



14. 3VTV , duct angulat , diferit poziționat



14. Confluența arcurilor



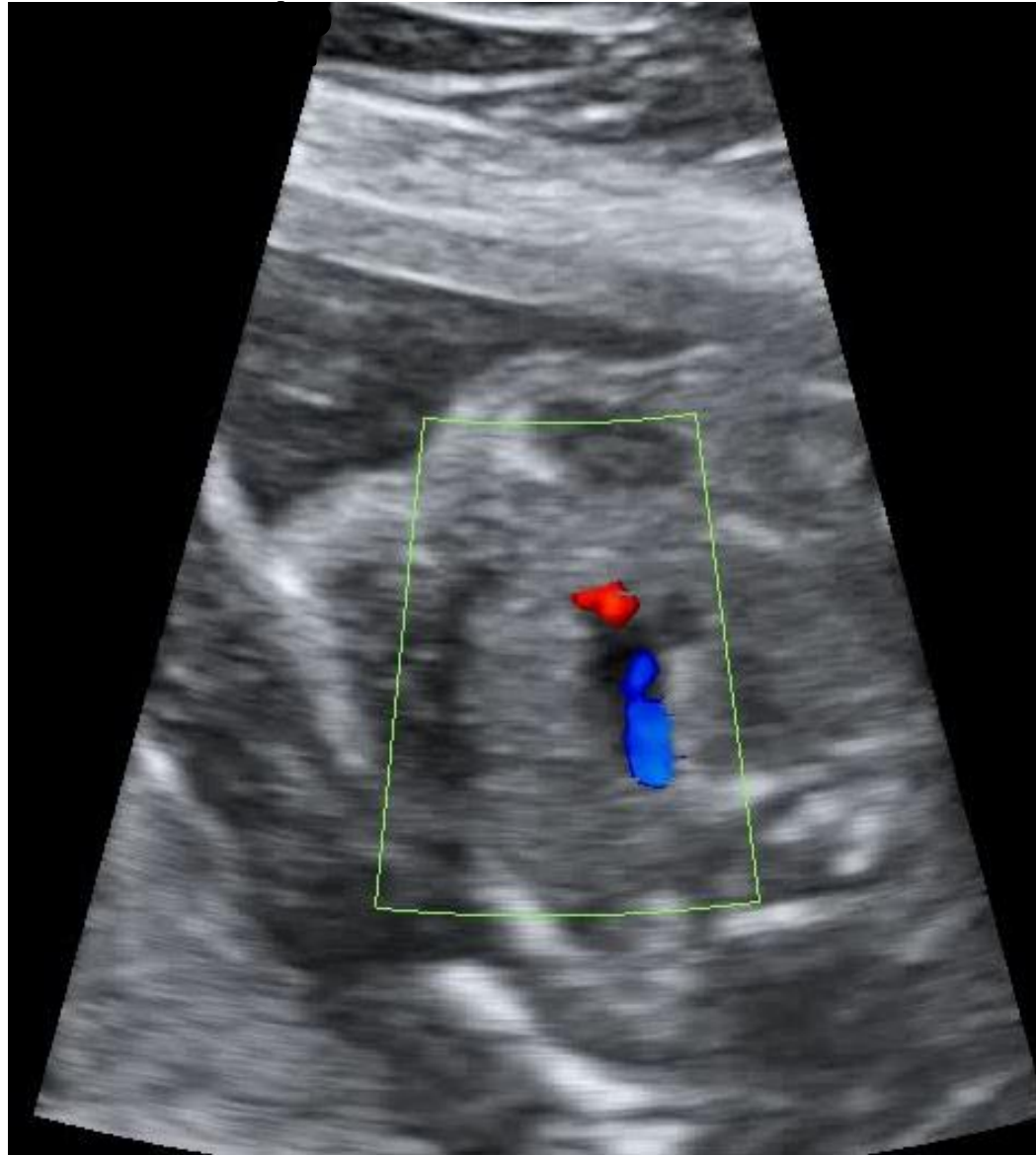


14. Arcul ductal secțiune parasagitală

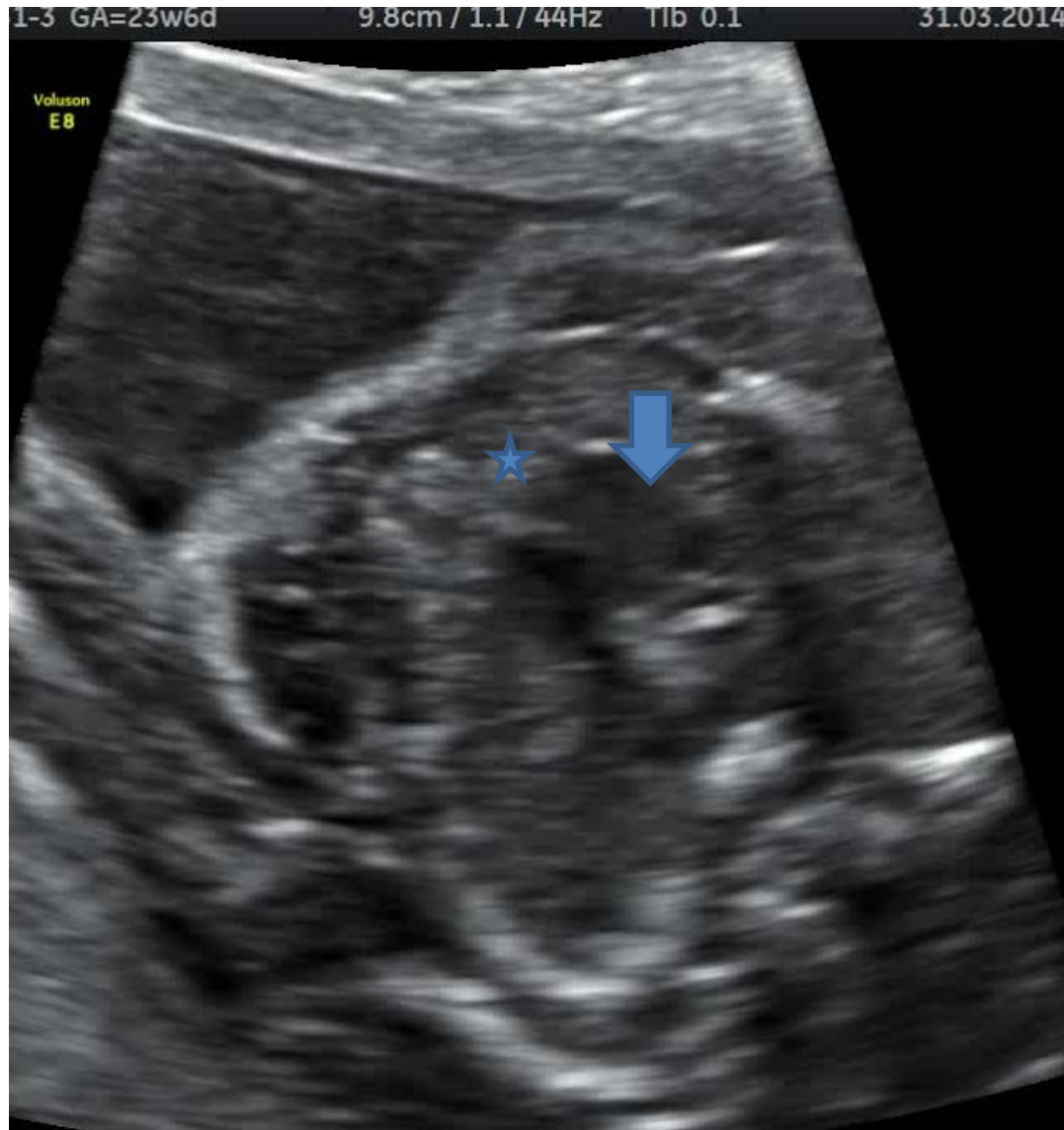
14. Arcul ductal angulat secțiune parasagitală



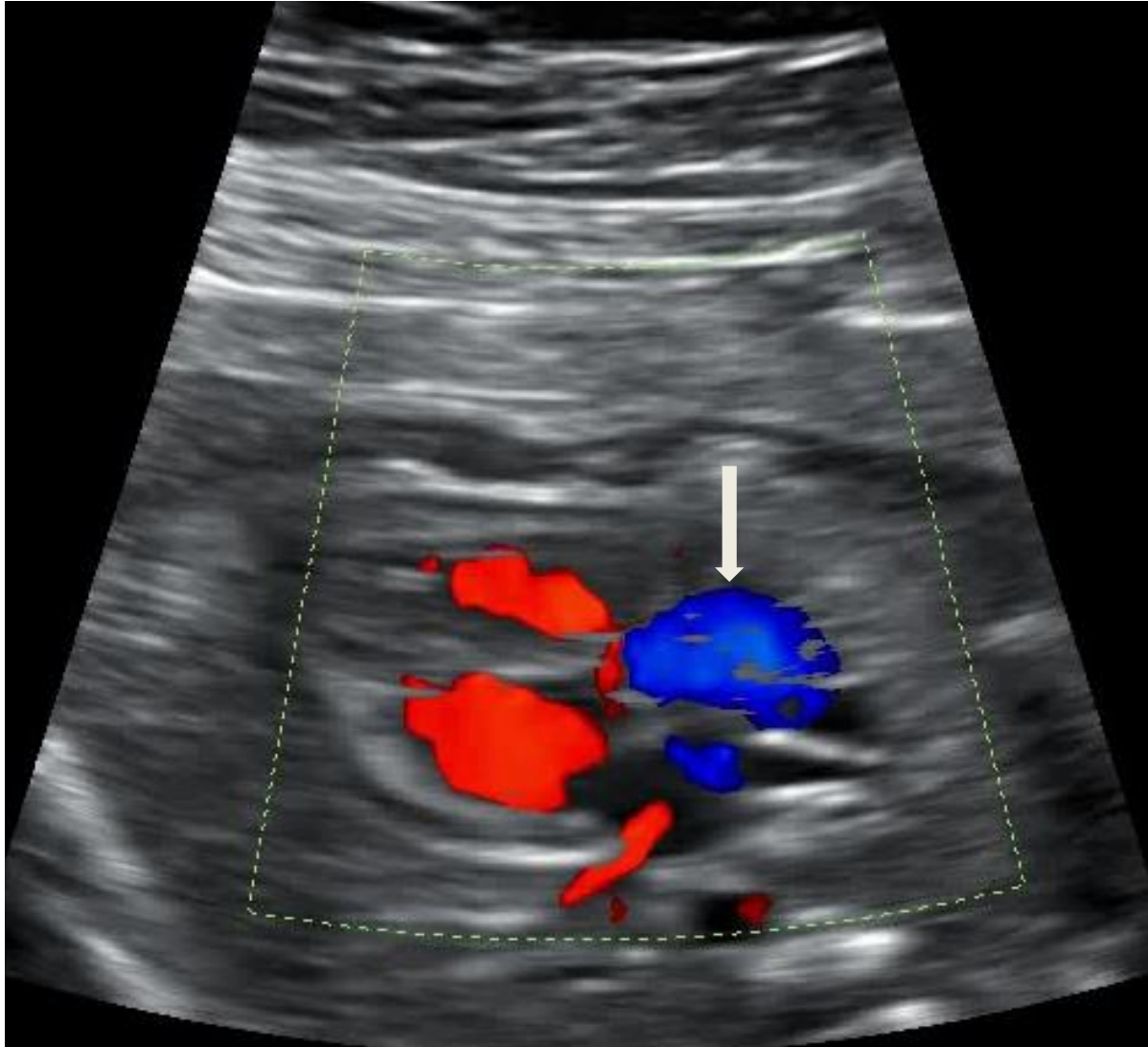
15. Screening 3VTV cu Doppler Color- aspect



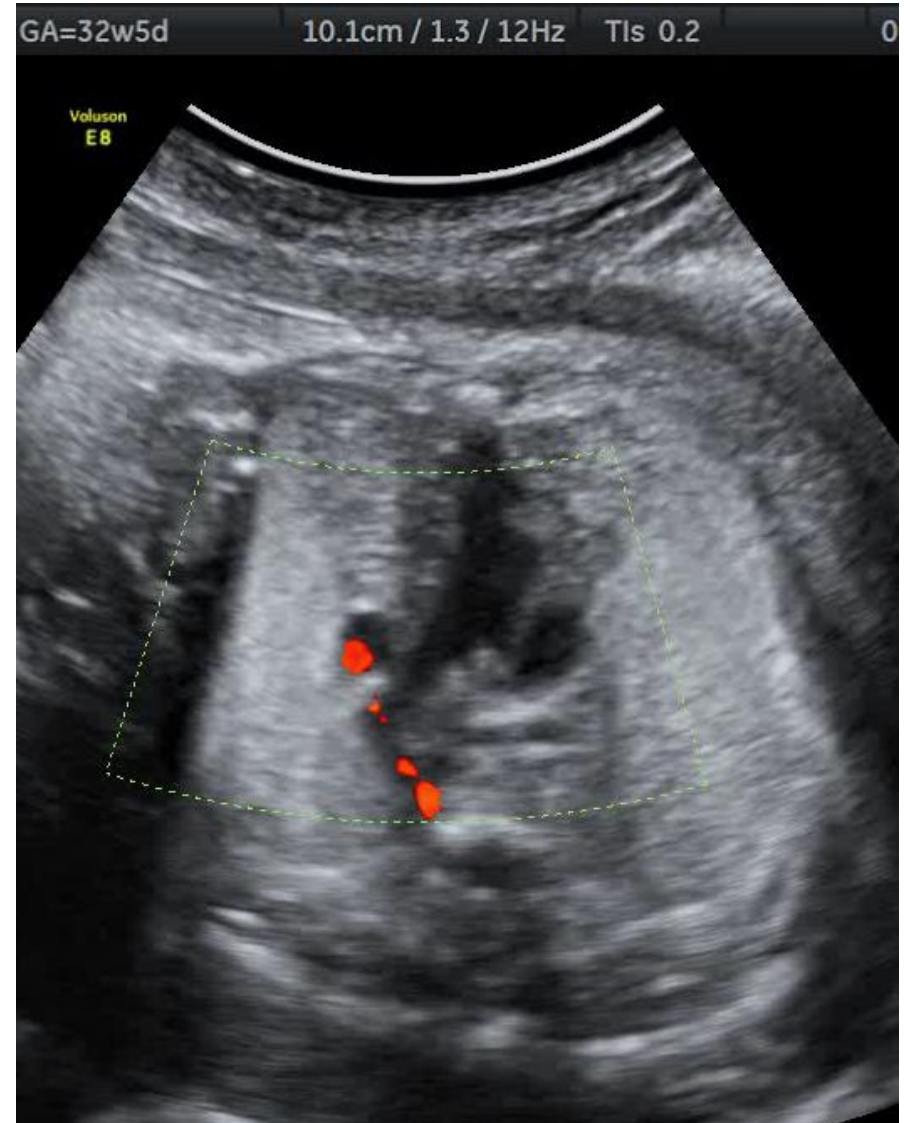
15. Trei vase , acelasi caz



15. Imagine 5 camere același caz- stenoza ușoară de valvă aortică



16. secțiunea 3VTV normală?



17. Arc aortic normal ?



17. Imagine ajutătoare



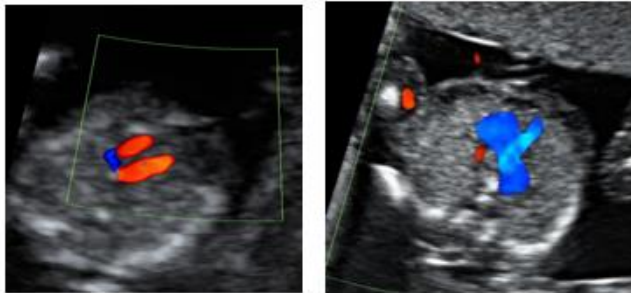
<http://biblioteca.umftgm.ro/> DVD + Carte

UMF

Ecografia malformațiilor cardiace fetale

Editor Mărginean Claudiu

Autori:
Mărginean Claudiu
Gozar Liliana
Muntean Iolanda
Togănel Rodica



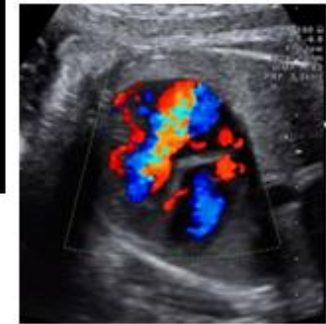
2016

UMF

UNIVERSITATEA DE
MEDICINĂ ȘI FARMACIE
TIRGU MUREȘ

Editor Mărginean Claudiu

Autori:
Mărginean Claudiu
Gozar Liliana
Muntean Iolanda
Togănel Rodica



**MALFORMAȚIILE CARDIACE FETALE:
DIAGNOSTIC ȘI PROGNOSTIC**



2016

Invitație

Congresul  Tîrgu Mureș
20-22 aprilie 2017

Sesiune de cord fetal – prof Joanna Dangel

Curs ISUOG precongres - Fred Ushakov, Marcin Wiechec

- 3D in Fetal Medicine: Why, How and When

Mulțumesc pentru atenție!

Normal 4 camere :)



CANALUL ATRIOVENTRICULAR – TIPURI MORFOLOGICE SI PROGNOSTIC POSTNATAL

Sef lucrari Dr. Iolanda Muntean

UMF Tg.Mures

EMBRIOLOGIE

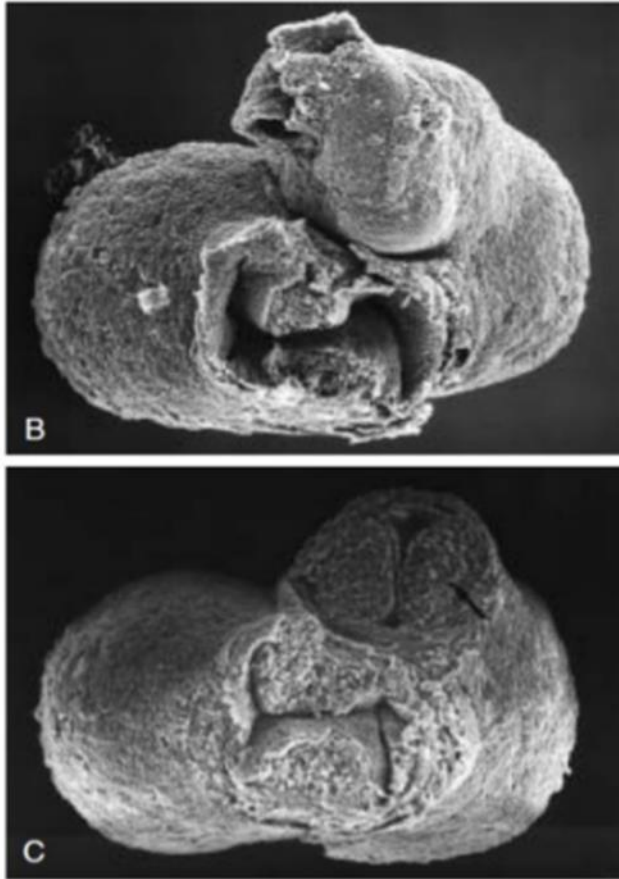
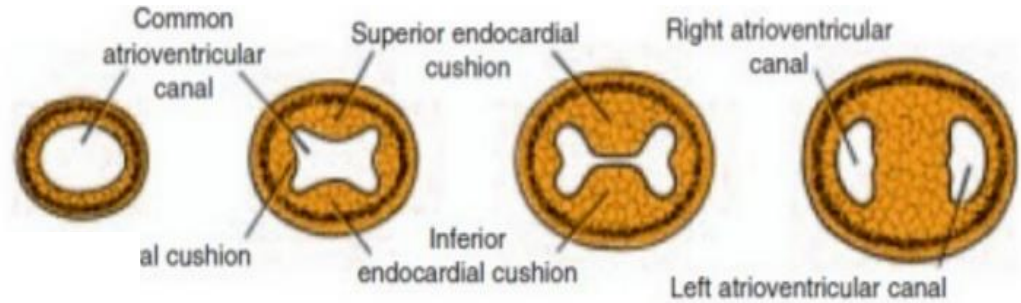


Figure 11.16 Formation of the septum in the atrioventricular canal. **A.** From left to right, days 23, 26, 31, and 35. The initial circular opening widens transversely. **B** and **C.** Scanning electron micrographs of hearts from mouse embryos, showing growth and fusion of the superior and inferior endocardial cushions in the atrioventricular canal. In **C**, cushions of the outflow tract (arrow) are also fusing.

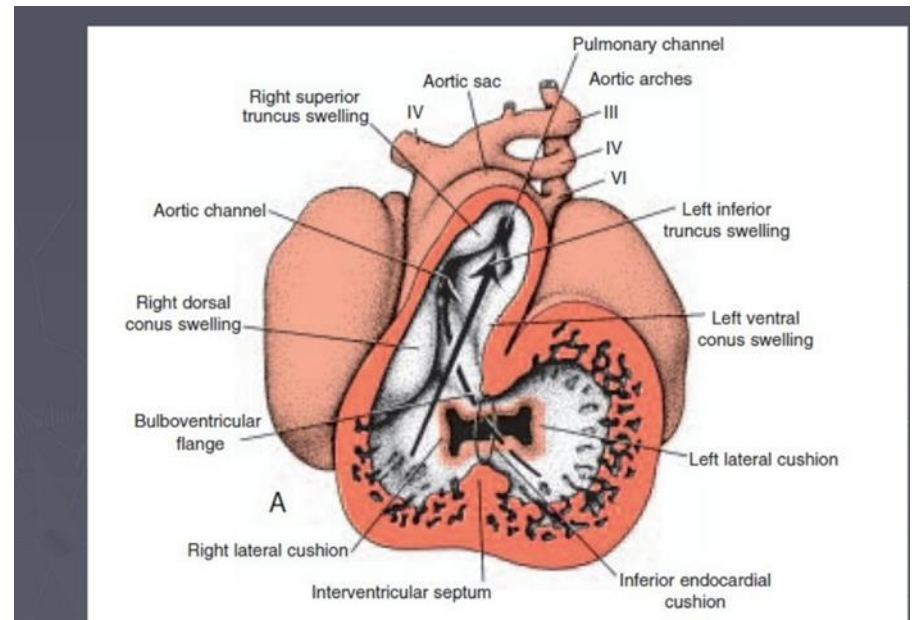


Figure 11.17 A. Frontal section through the heart of a day 35 embryo. At this stage of development blood from the atrial cavity enters the primitive left ventricle as well as the primitive right ventricle. Note development of the cushions in the atrioventricular canal. Cushions in the truncus and conus are also visible. *Ring*, primitive interventricular

Terminologie, Clasificare

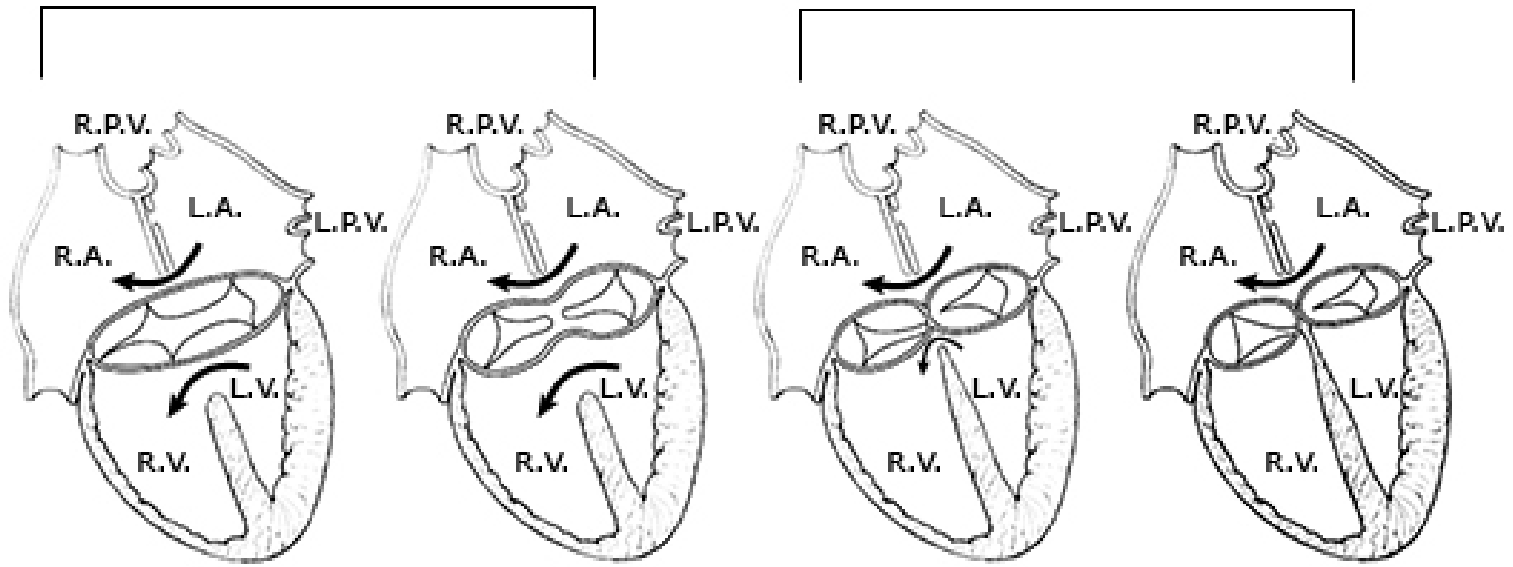
Canalul atrioventricular prezintă o mare variabilitate morfologică, fiind grupat astfel:

- CAV complet
- CAV intermediar
- CAV parțial
- CAV de tranziție

Different forms of atrioventricular canal defects

Similar physiologoy - VSD & ASD

Similar physiologoy - ASD



Complete

Intermediate

Transitional

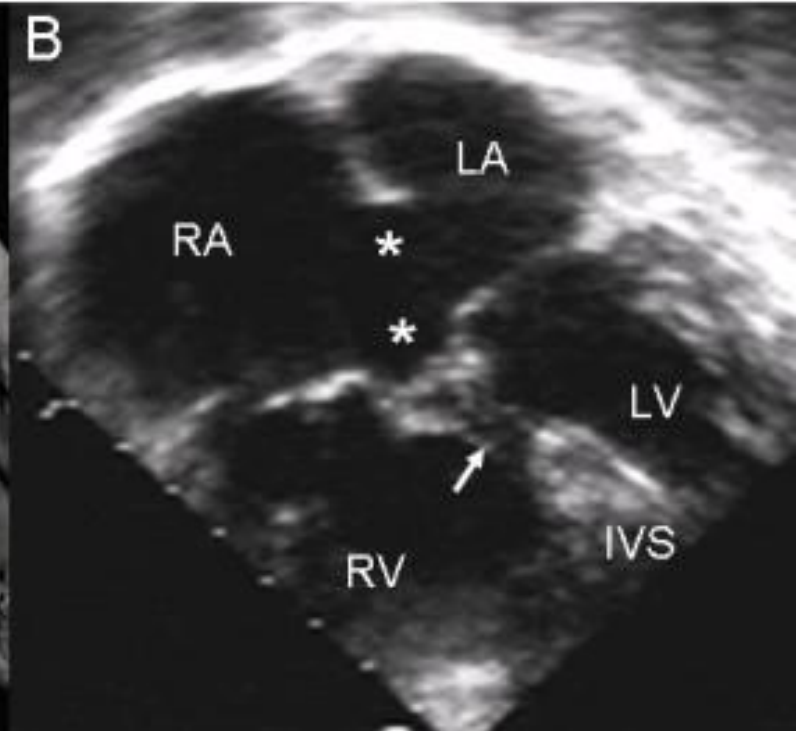
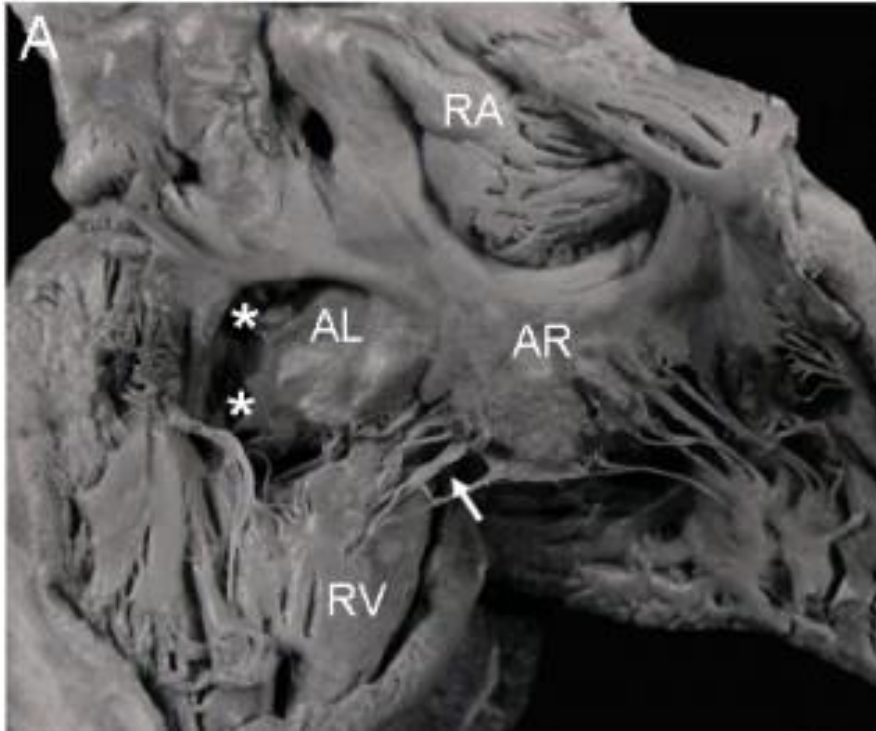
Partial

Similar AV valve anatomy:

A tongue of tissue divides the common AV valve into a right and left component by connecting the anterior and posterior "bridging" leaflets centrally

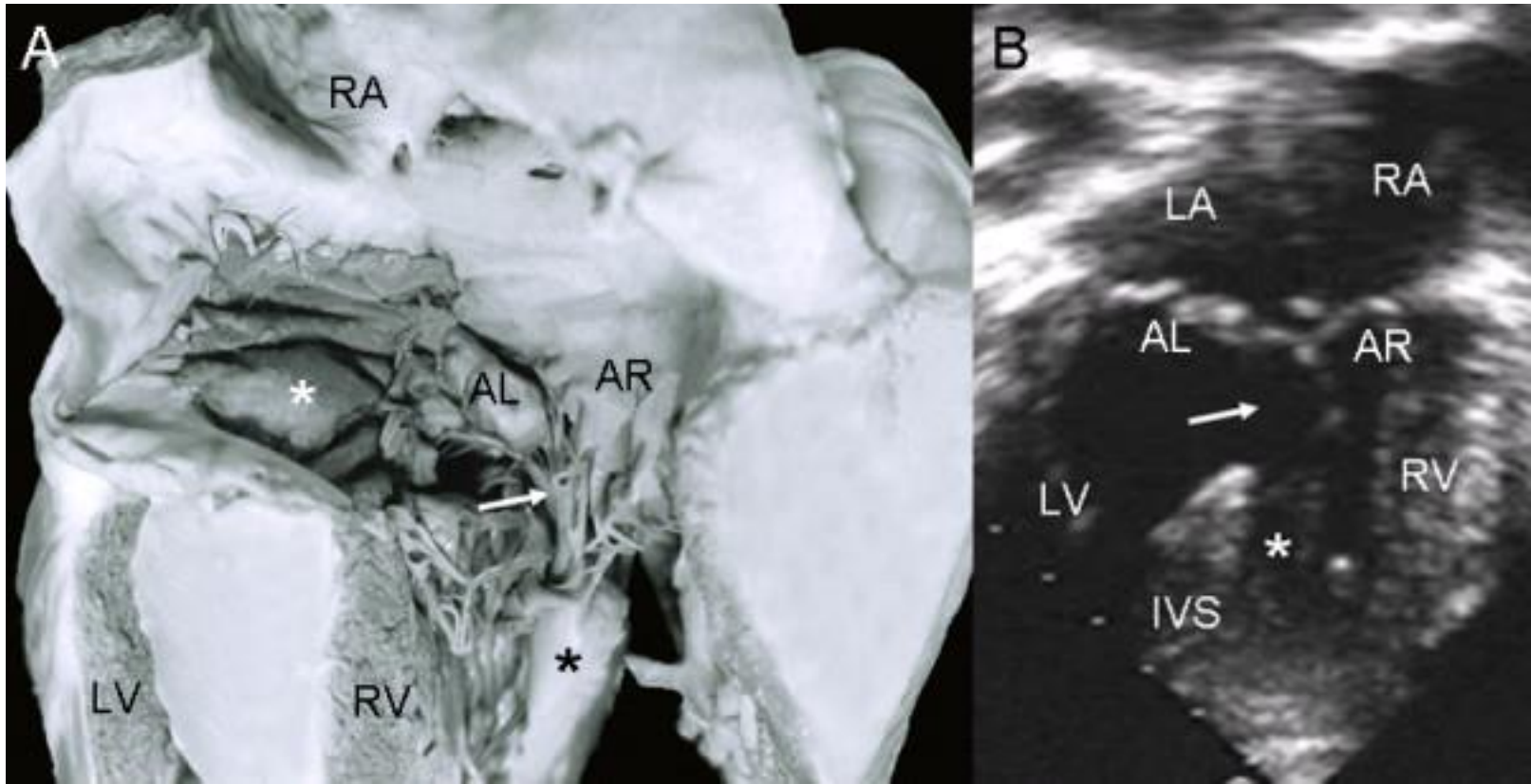
Clasificarea Rastelli a CAV complet

- Valva atrioventriculară comună este compusă din cinci valvule:
 - **valvula transversă ("bridging") superioară stângă,**
 - valvula transversă ("bridging") inferioară,
 - valvula laterală stângă,
 - valvula anterioară dreaptă,
 - valvula laterală dreaptă.
- **f [valvula transversă ("bridging") superioară stângă]** – 3 tipuri Rastelli, cu implicații în tratamentul chirurgical.

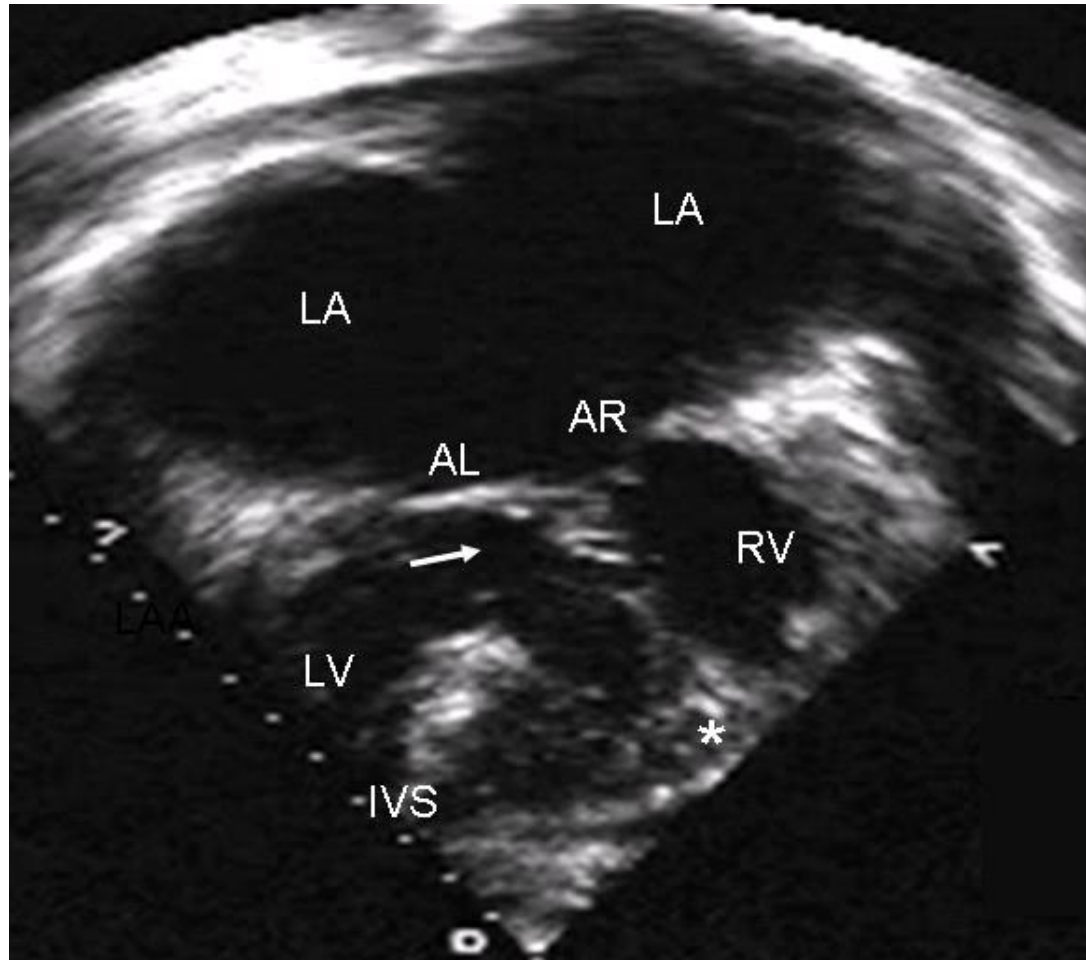


CAVC Rastelli tip A

frequent in Sdr. Down



CAVC Rastelli tip B



CAVC Rastelli tip C

în formele complexe de CAV asociate cu: T4F, vase malpuse, sindroame heterotaxice

Evolutie

- 4C; Metode screening avansate - 67%-CAVC balansat; 93% CAVC nebalansat

C. van Velzen, BJOG ,2015

- 48-54.8% asociere cu **alte MCC**

Huggon, 301 fete cu CAVC, Journal of the American College of Cardiology, 2000

- 13-72% asociere cu anomalii **extracardiace** (renal, gs-int, neurologic, scheletal)

- 37-58% asociere cu anomalii **cromozomiale**, sp. Trisomia 21

- Aneuploidia – predictor important pentru forma izolata de CAVC

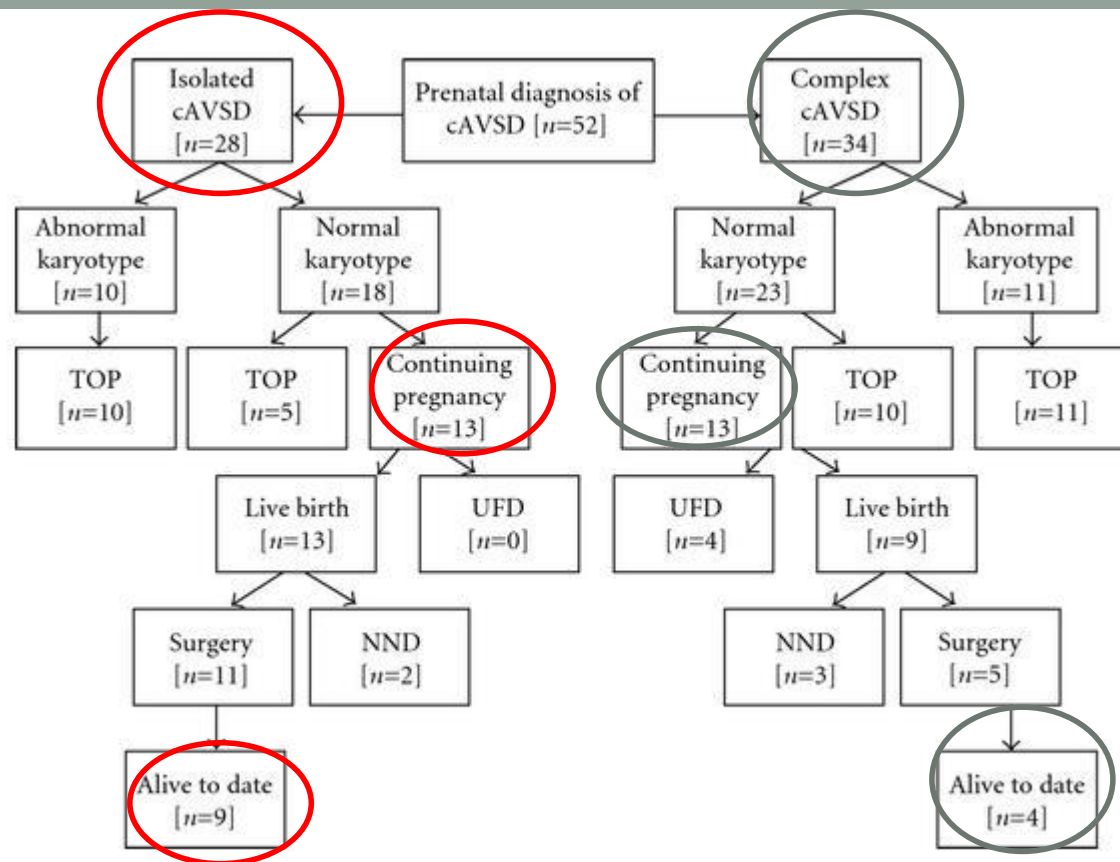
Fesslova, Cardiology in the Young, 2002

- + alte malf. – important dg. prenatal pentru consilierea parentala

Table 2. Cardiac characteristics of genetic syndromes associated with atrioventricular canal defect.

Syndrome	AVCD (anatomic type)	Associated CHDs Left-sided obstruction	TOF	PVS	Common atrium	APVR
Down syndrome	Complete	-	+	-	-	-
Deletion 8p23	Complete	-	+	+	+	-
Deletion 3p25	Partial/complete	-	-	-	+	-
Noonan syndrome	Partial	+	-	+	-	-
CHARGE syndrome	Complete	-	+	-	-	-
3C syndrome	Complete	-	+	-	-	-
Ellis-van Creveld syndrome	Partial	-	-	-	+	-
Oral-facial digital syndromes	Partial	-	-	-	+	-
Bardet-Biedl syndrome	Partial	-	-	-	-	-
Smith-Lemli-Opitz syndrome	Partial	-	-	-	-	+

AVCD, atrioventricular canal defect; CHD, congenital heart defect ; TOF, tetralogy of Fallot; PVS, pulmonary valve stenosis; APVR, abnormal pulmonary venous return. + present, - absent



- Rata de supravietuire: 69% (izolat), 30% (complex)
- Evolutia depinde de:
 - Leziunile asociate: cardiace, extracardiace
 - Intreruperea sarcinii (58%)
 - Deces intrauterin/neonatal

Postnatal

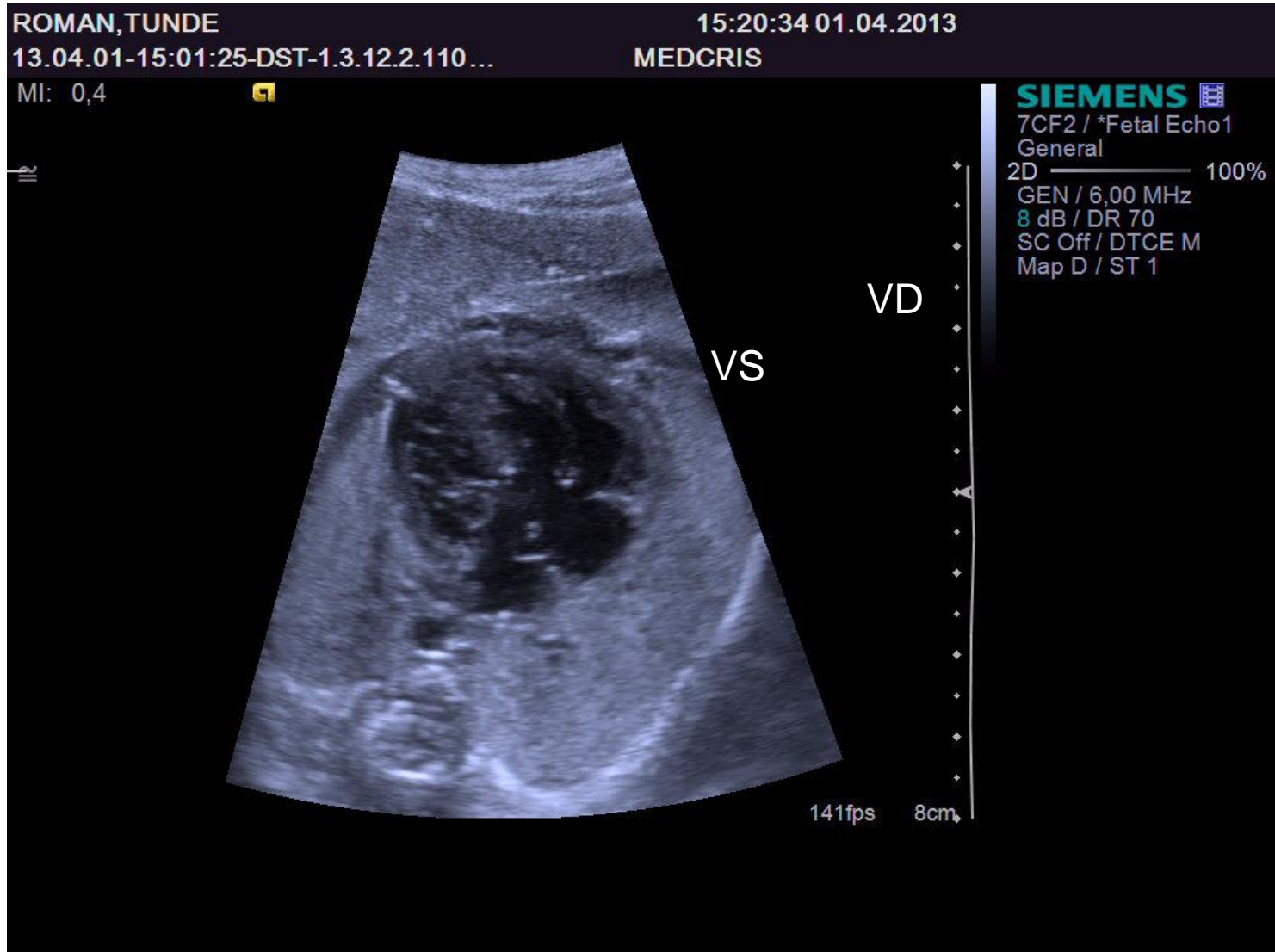
- Tabloul clinic postnatal este diferențiat în funcție de tipul morfologic de canal atrioventricular, leziuni asociate

Caz nr 1

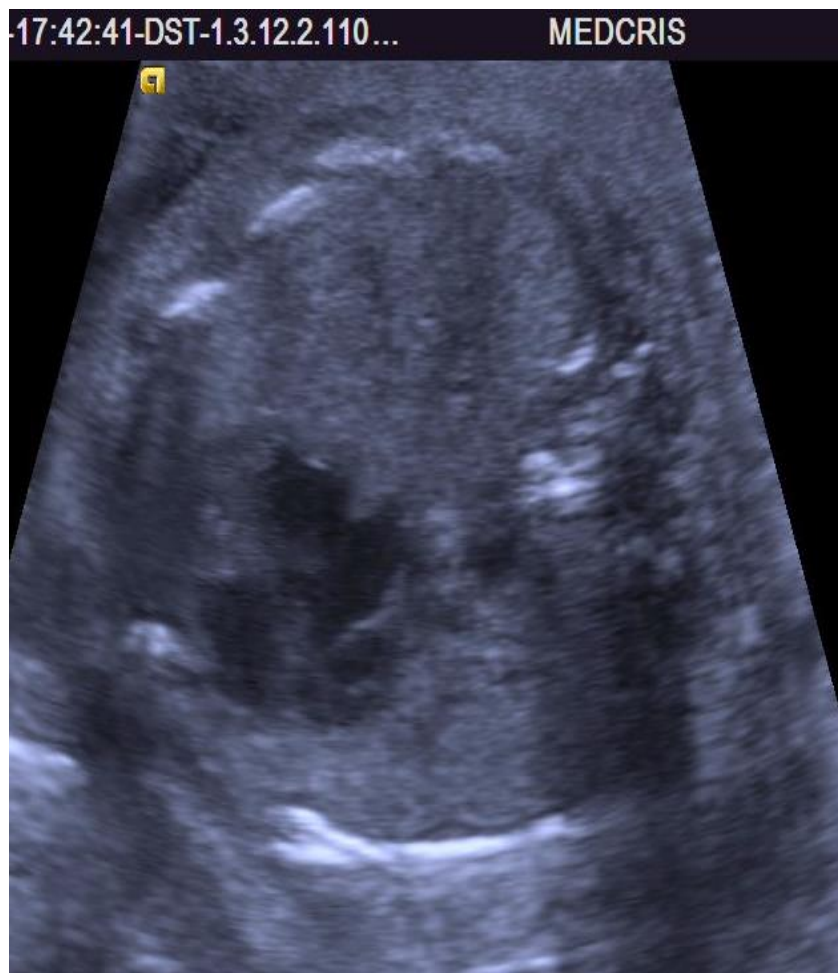
27 s



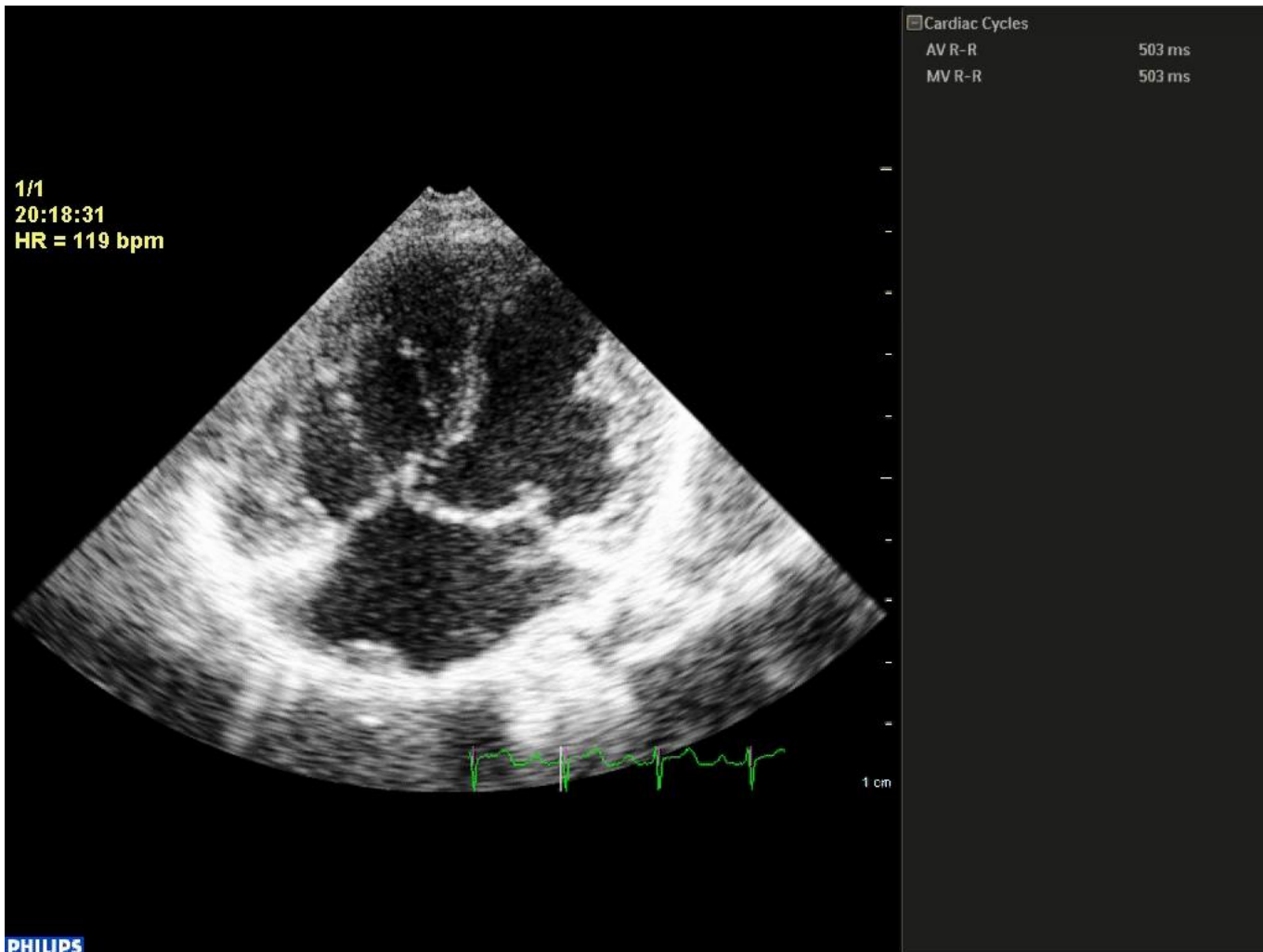
24 S - CAVC forma completă, cu ventriculi balansati (VD=VS)



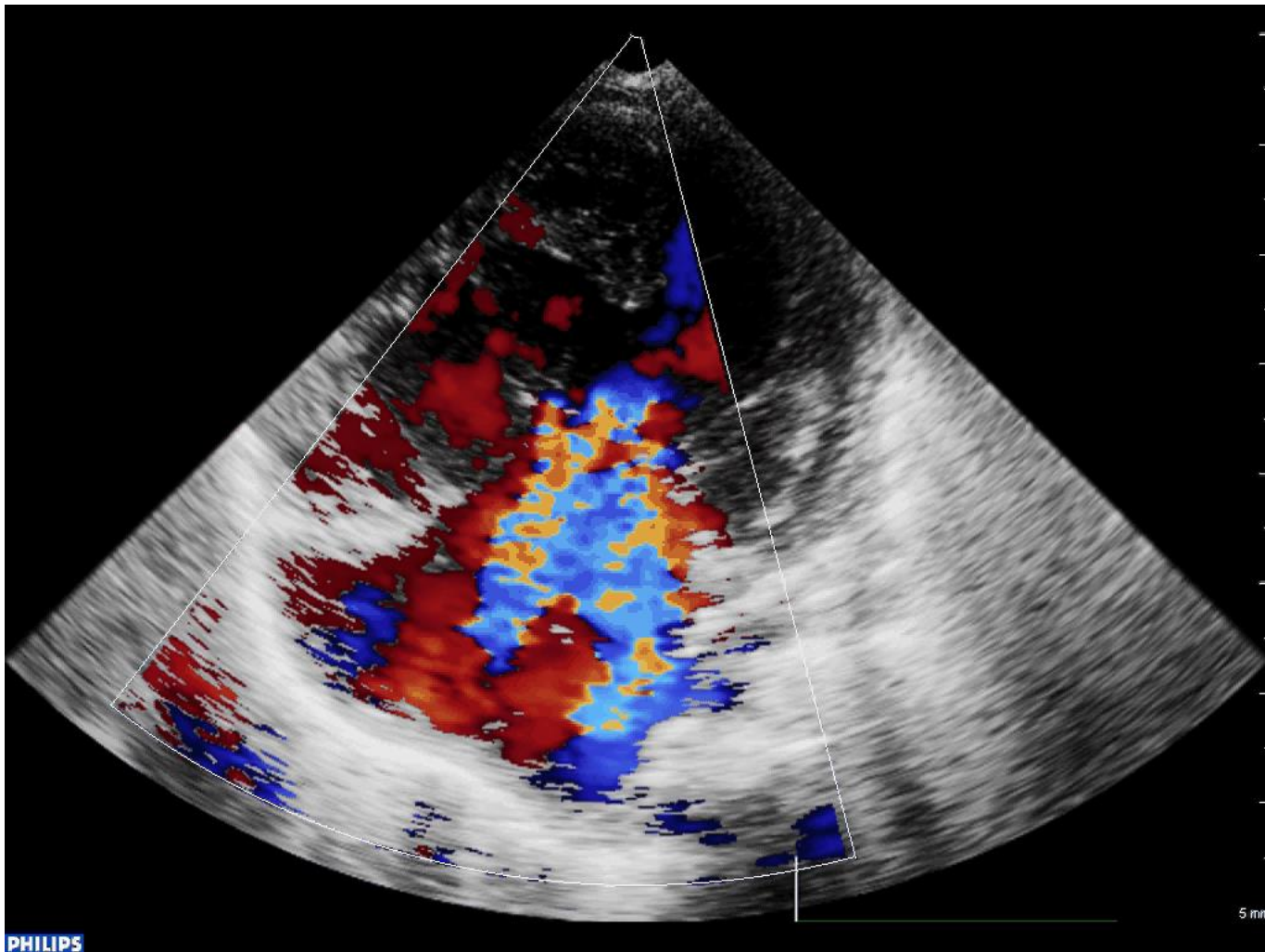
24 S - CAVC forma completă, cu ventriculi balansati



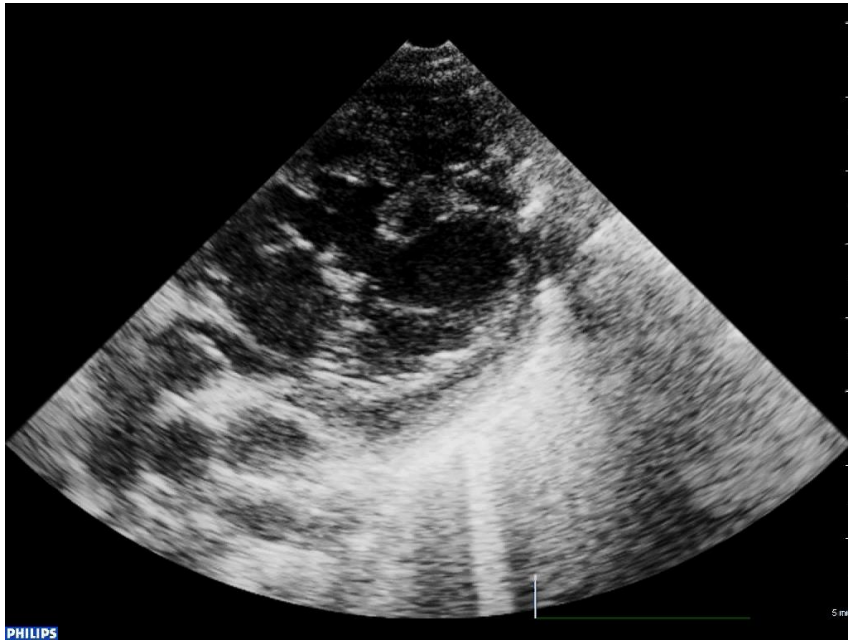
Postnatal - 1 VAV, insertie pe SIV, ventriculi balansati, marime DSA/DSV



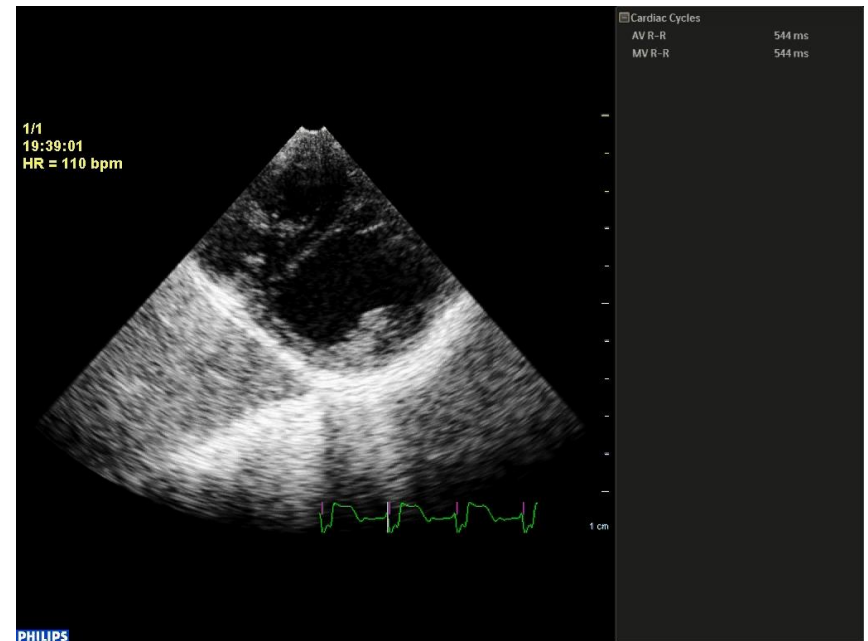
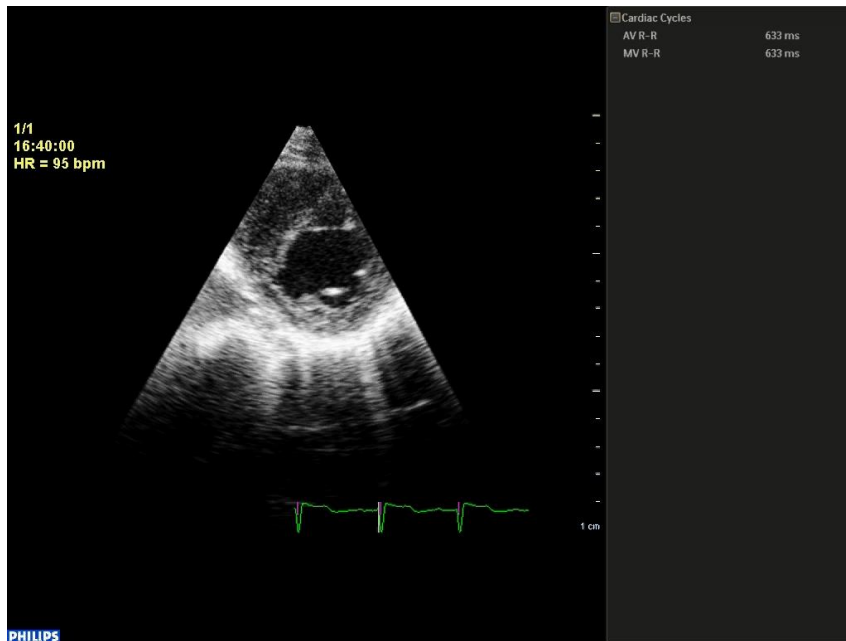
Regurgitare VAV



Valva AV – ax scurt



Mm. papilari



CAVC ventriculi balansati

evolutie postnatala

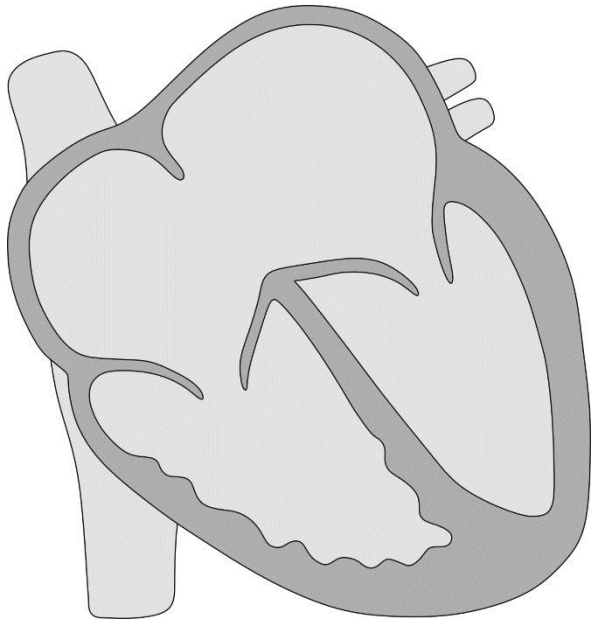
- ≠ urgenta neonatala cardio-chirurgicala
- **Clinic:**
 - ICd; HTAP - 6 săpt.(datorită ↓ RVP – hiperaflux pulmonar)
 - Severitatea simptomelor se corelează cu
 - **mărimea DSV**
 - **severitatea regurgitării VAV**
 - Netratat - HTAP devine ireversibilă - sindrom Eisenmenger
- **Tratament**
 - ICd
 - Chirurgical:
 - Momentul operator optim: ~ 6 luni, pentru a evita apariția bolii vasculare pulmonare obstructive.
 - Mai devreme în cazul în care
 - ICd este necontrolată medicamentos,
 - regurgitare severă de VAV

Prognostic

- Rata de mortalitate postoperatorie în era actuală este în jurul valorii de 3%
- Factorii de risc nefavorabili preoperatori sunt:
 - greutatea mica
 - ICd severa
 - regurgitarea severa de VAV
- Rata de supraviețuirea la 10 ani a cazurilor operate este de 80-90%
- 10-20% din cazuri necesita reinterventie chirurgicala

Caz nr.2

19 S - CAV partial



16 S – CAV partial



Diagnostic diferențial: SC dilatat



postnatal

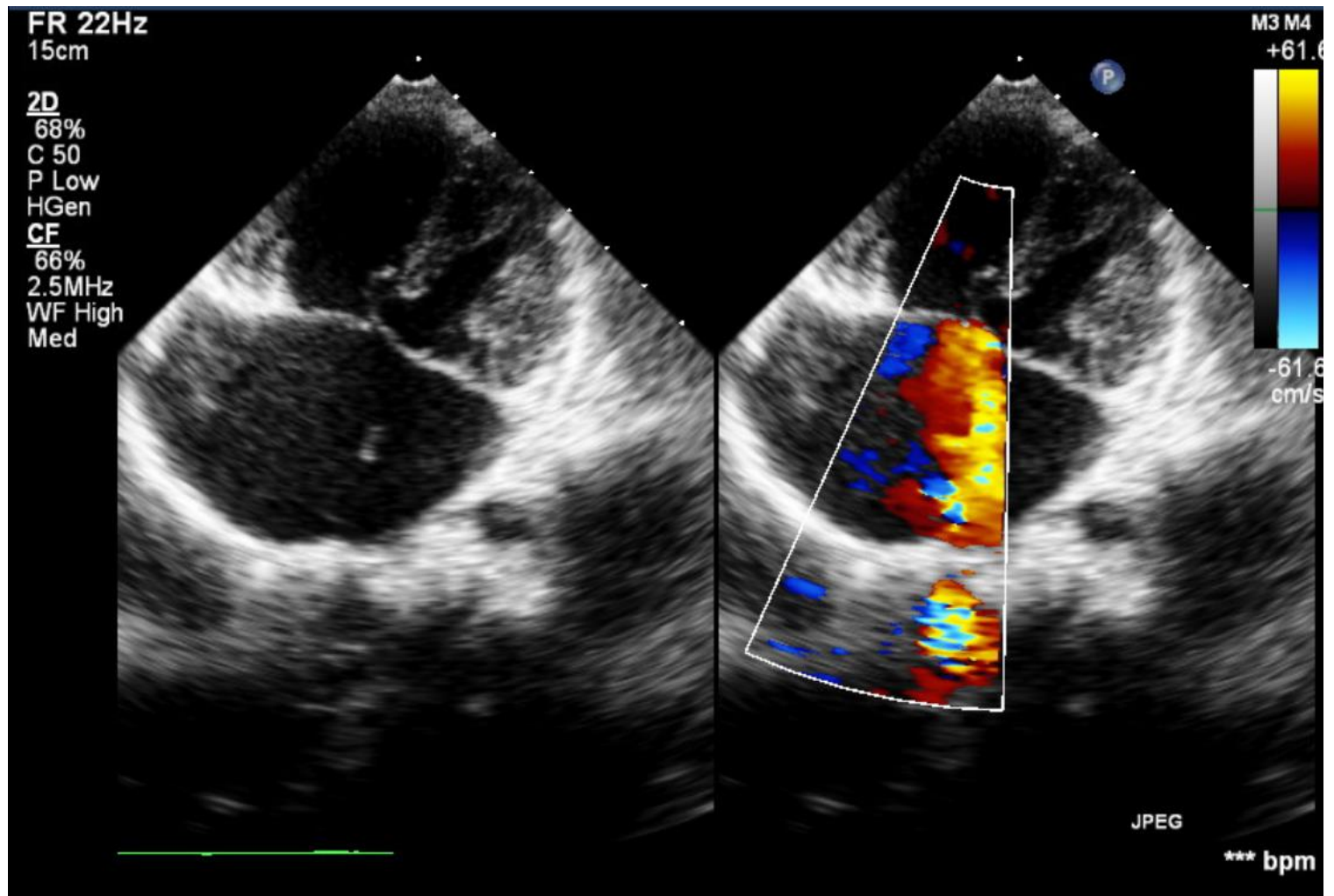


CAV partial – evolutie postnatala

- ≠ urgenta neonatal cardio-chirurgicala
- **Clinic:** DSA +IMi prin cleft de valva mitrala
- Rar: daca IMi este severa sau șuntul este foarte mare prin DSA - semne de ICd în perioada de sugar.
- Momentul operator optim este în jurul vârstei de 2 ani (conform unei metaanalize efectuate în 2010)

(Partial and transitional atrioventricular septal defect outcomes. Minich LL, et al., Pediatric Heart Ann Thorac Surg. 2010 Feb;89(2):530-6

CAV de tranzitie



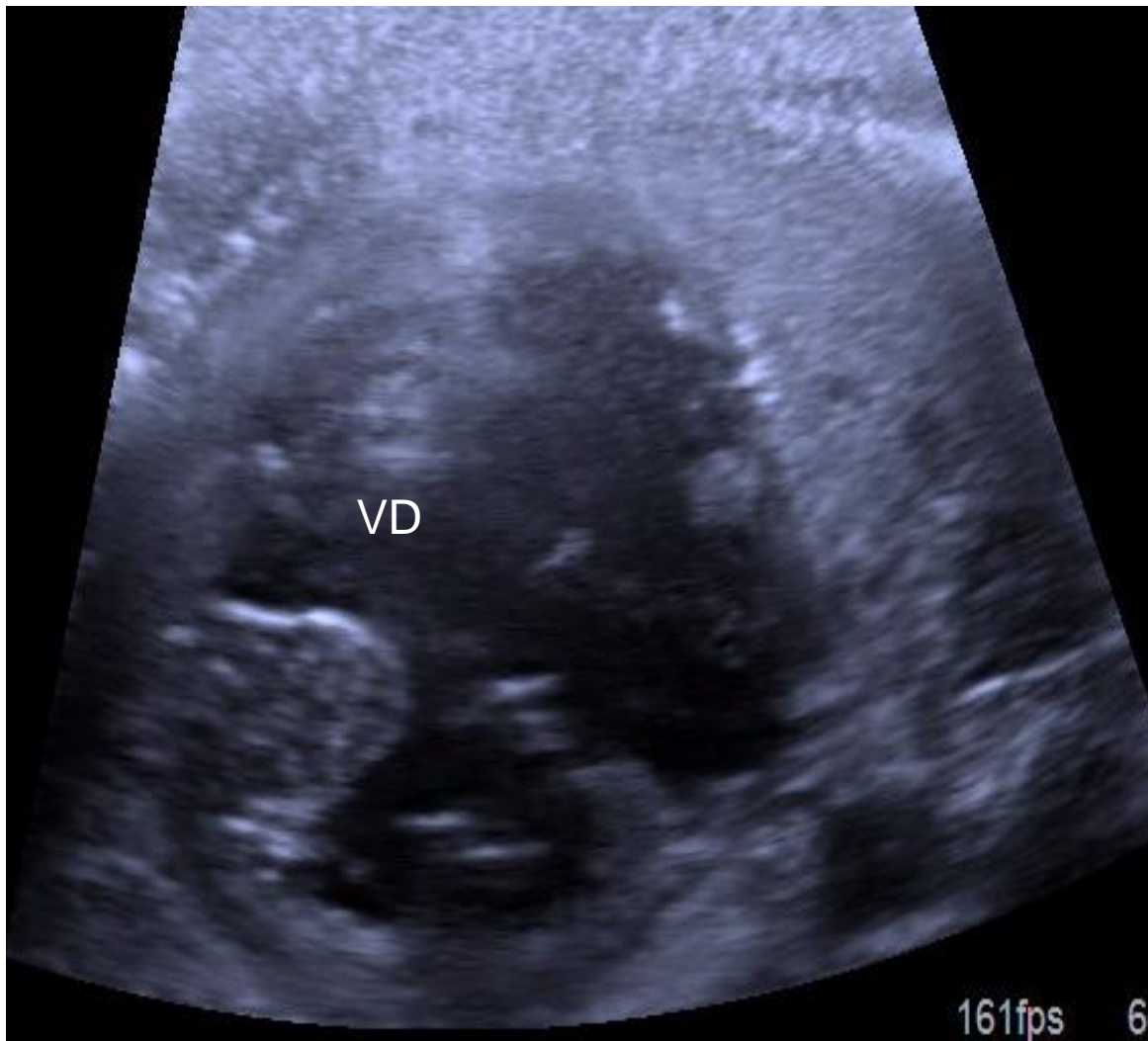
CAV de tranzitie – evolutie postnatala

- ≠ urgenta neonatal cardio-chirurgicala
- Hemodinamic - similar cu CAV partial
- Atitudine = CAV partial

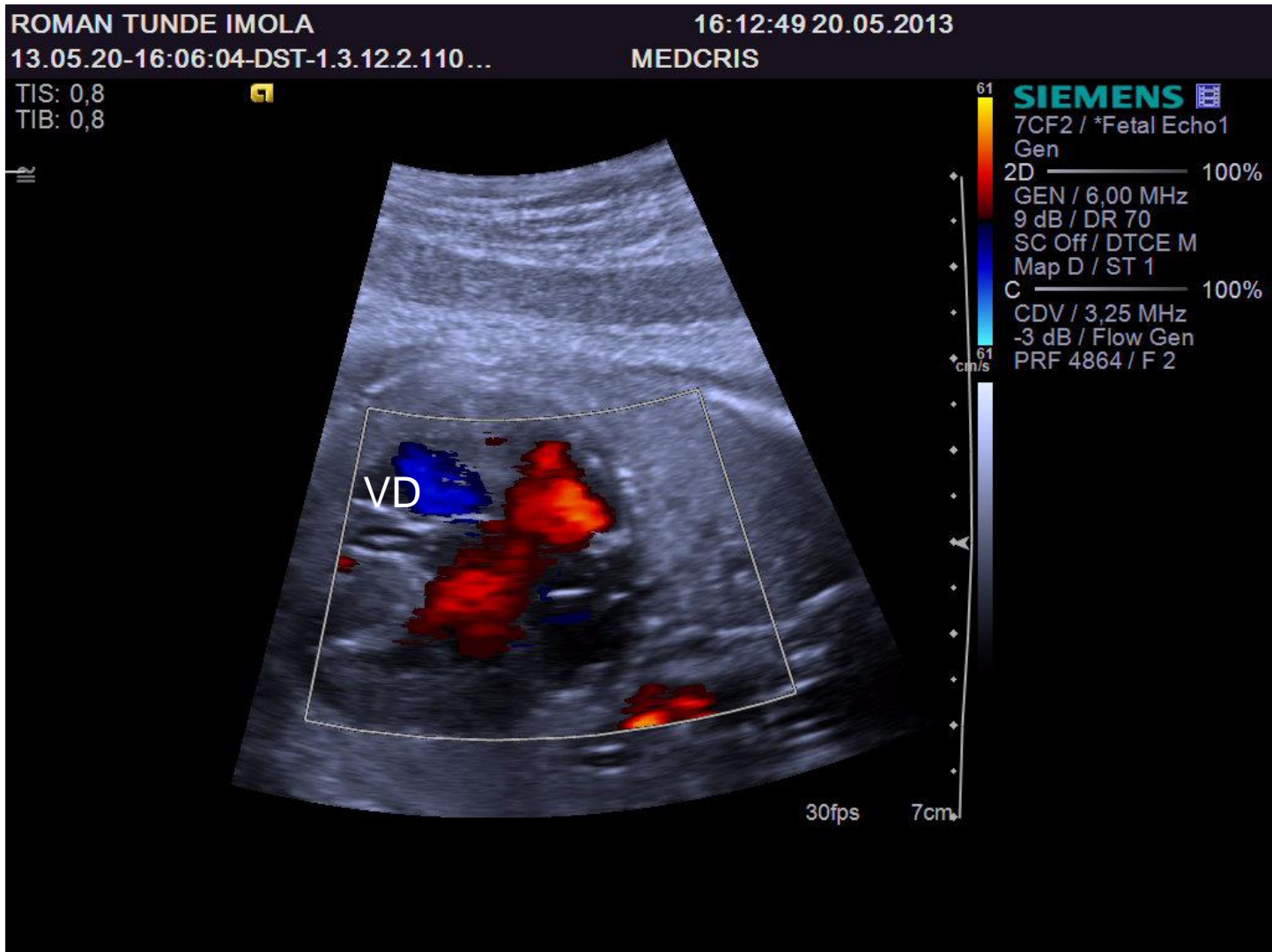
Caz nr 3

- CAVC + T4F

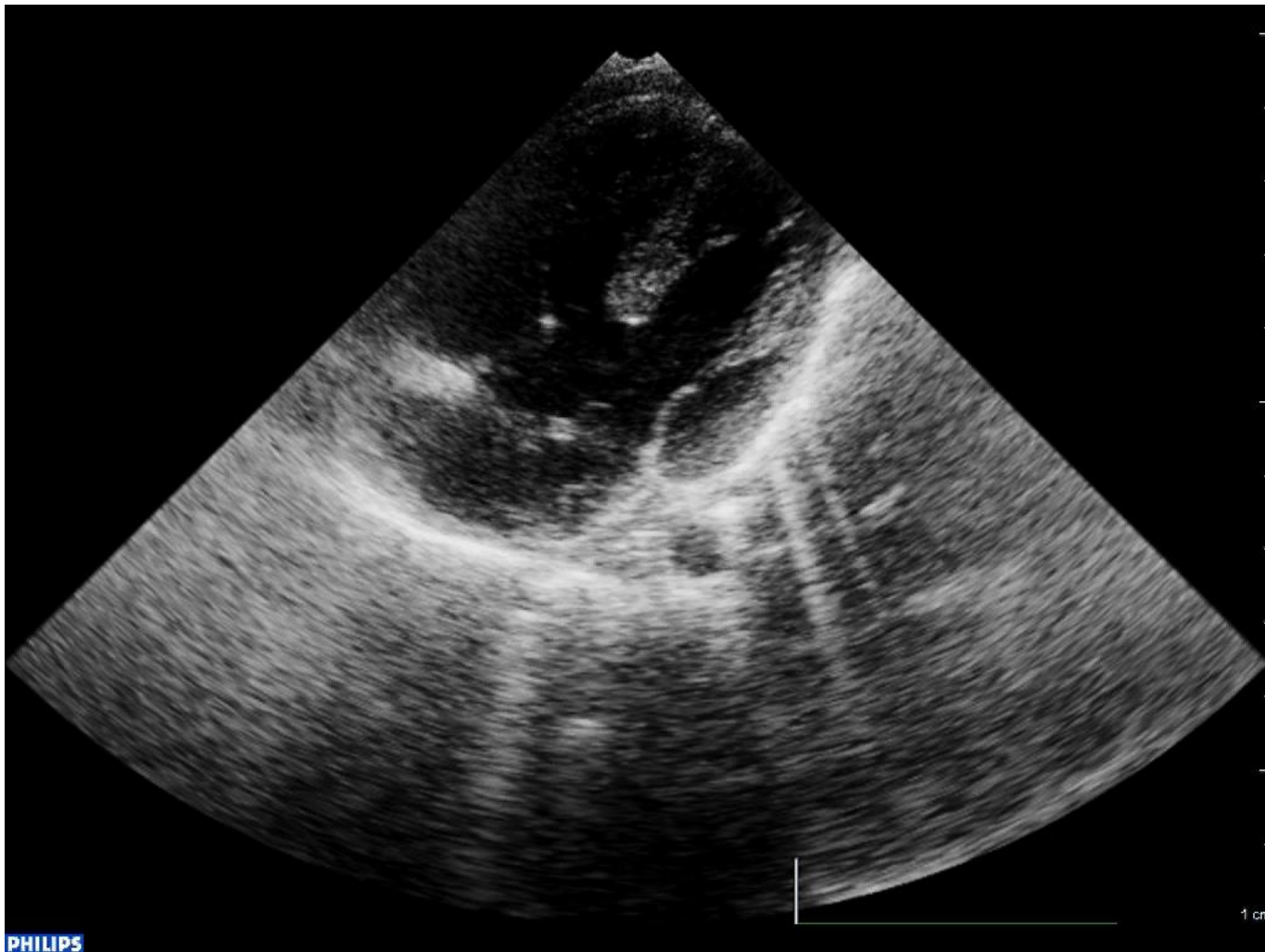
CAVC + T4F, 33 S

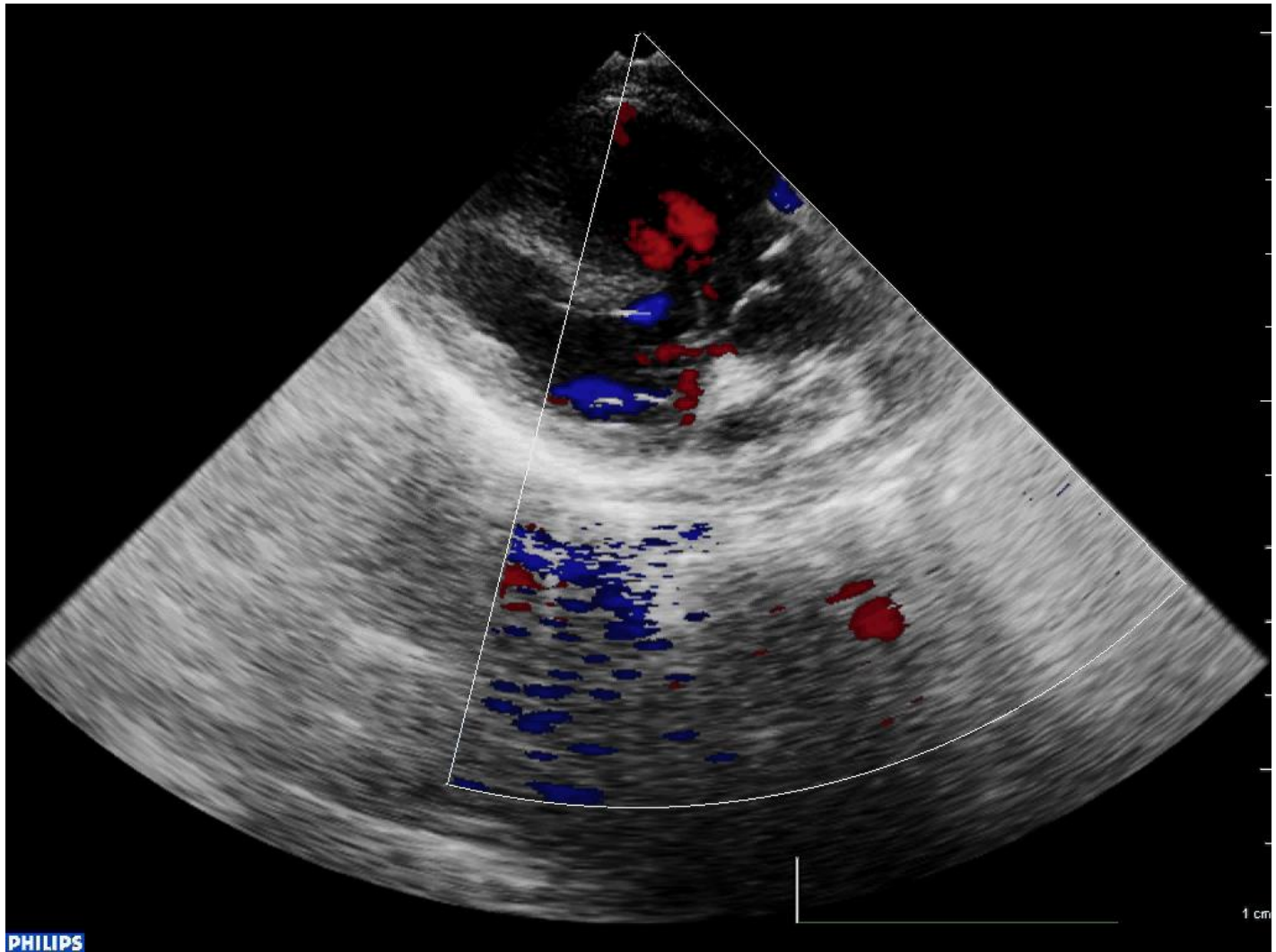


CAVC + T4F, 33 săpt, Doppler Color



Postnatal – Sdr. Down







PHILIPS

1 cm

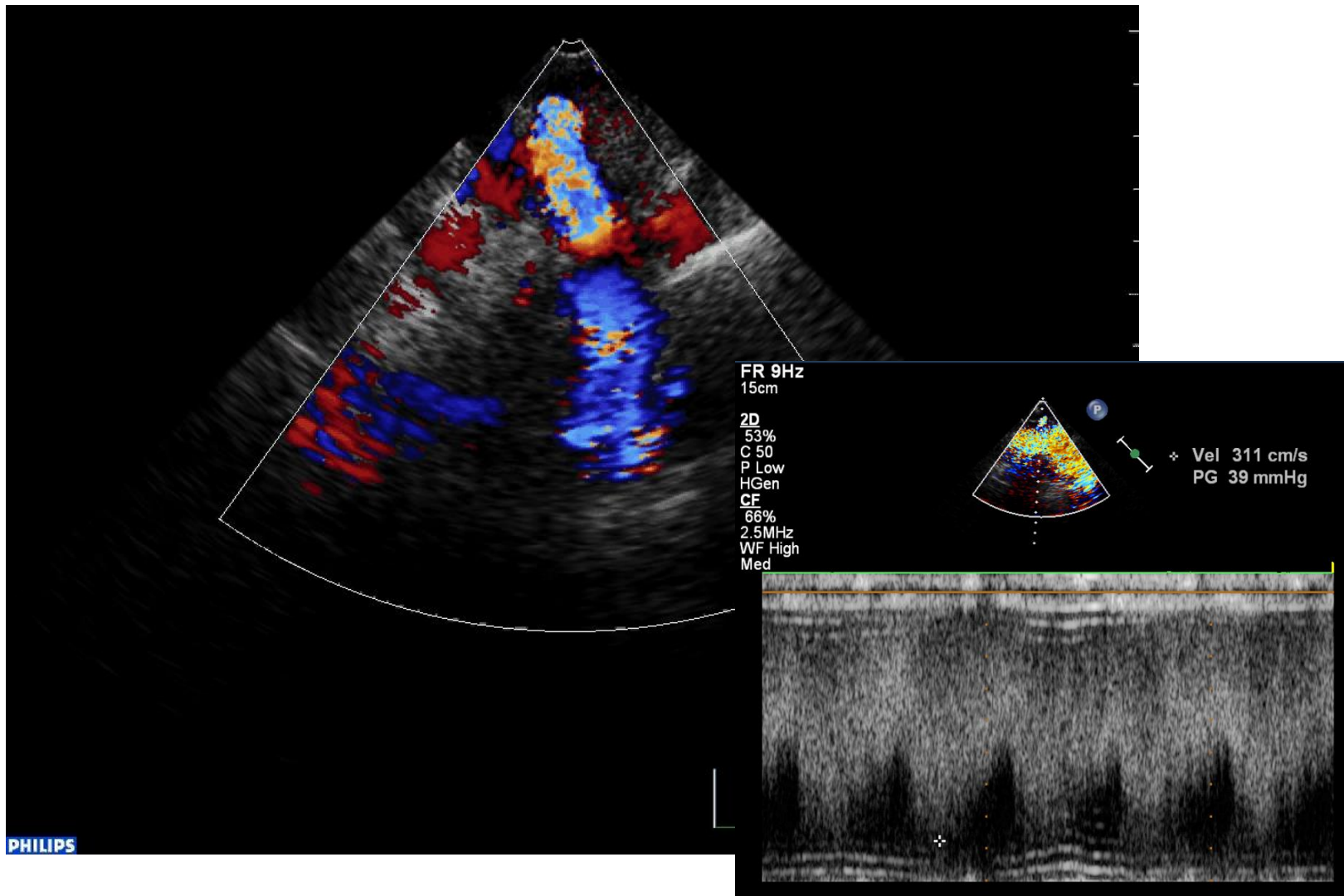
CAVC + T4F

- Anatomic: valva atrioventriculara comuna, DSA-OP, DSV larg inlet + outlet, sept infundibular deviat anterior, aorta calare pe SIV
- Incidenta T4F in CAVC: 6-10%
- Incidenta Trisomiei 21: 60-90% in acest subgrup
- Rastelli tip C – predominant

CAVC + T4F: Evolutie postnatala

- **≠** urgenta neonatala cardio-chirurgicala
 - EXC !!! SP severa / hipoplazie de AP - poate necesita sunt sistemico-pulmonar
- **Clinic:** cianoza
- **Tratament:** chirurgical
 - Reconstructie inlet + outlet
 - corectie totala la v 2-4 ani
 - Supravietuire la 15 ani – 92%
 - reinterventie la 5 ani postop. 20-50%

Postop - SSP



Read at the 38th Annual Meeting of The Western Thoracic Surgical Association, Maui, Hawaii, June 27-30, 2012.

[Yasuhiro Kotani](#), MD, PhD, [Devin Chetan](#), HBA, [Naoki Ono](#), MD, [Luc L. Mertens](#), MD, PhD, [Christopher A. Caldarone](#), MD, [Glen S. Van Arsdell](#), MD, [Osami Honjo](#), MD, PhD 

Operative technique

TOF

PV preserved	23 (56)
Infundibular patch only	3 (7)
PA and infundibular patch	11 (27)
PA patch only	6 (15)
No patch	3 (7)
Transannular patch	11 (27)
PV implant	3 (7)
Right ventricle to PA conduit	4 (10)

AVSD

One-patch repair	1 (2)
Two-patch repair	40 (98)

Reintervention

All reintervention	13 (32)
RVOT-related reintervention	7 (20)
AVV-related reintervention	2 (5)
LVOT-related reintervention	1 (2)

Data presented as median (interquartile range) or n (%). *BSA*, Body surface area; *TOF*, tetralogy of Fallot; *AVSD*, atrioventricular septal defect; *DORV*, double outlet right ventricle; *RVOT*, right ventricular outflow tract; *PA*, pulmonary artery; *PV*, pulmonary valve; *AVV*, atrioventricular valve; *LVOT*, left ventricular outflow tract.

Caz nr 4

- CAVC balansati + SAo

27 S



Voluson
COMP E8
Exp

BALAN ANDREEA, *
D10820-16-05-09-8 GA=27w1d

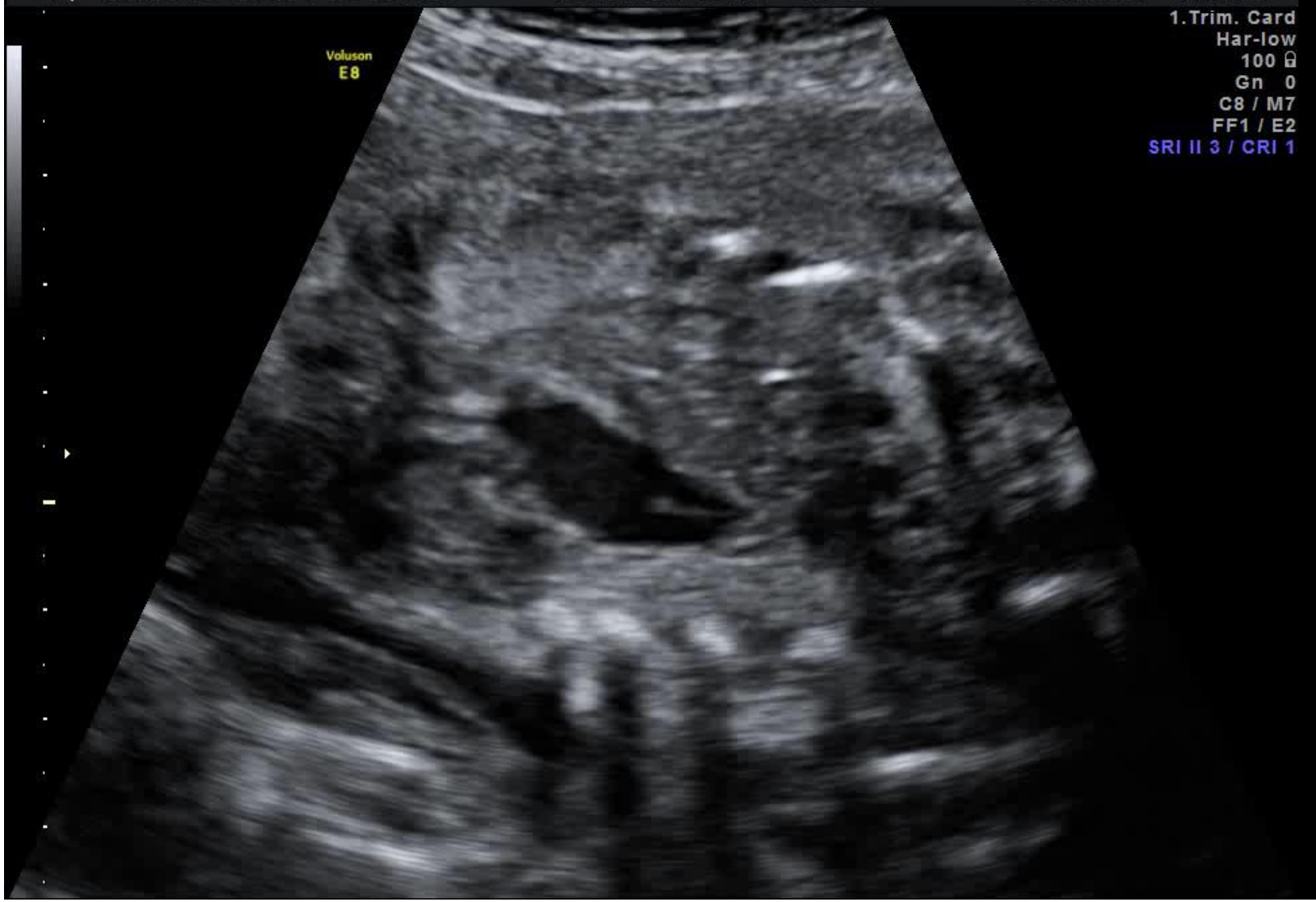
RAB4-8-D/OB
10.1cm / 1.7 / 58Hz

MI 1.2
TIs 0.2

MEDCRIS, TG MURES, 0265211098
09.05.2016 17:23:05

1. Trim. Card
Har-low
100 G
Gn 0
C8 / M7
FF1 / E2
SRI II 3 / CRI 1

Voluson
E8



Voluson **BALAN ANDREEA, *** RAB4-8-D/OB MI 1.2 MEDCRIS,TG MURES, 0265211098
E8 Exp D10820-16-05-09-8 GA=27w1d 10.1cm / 1.7 / 58Hz TIs 0.2 09.05.2016 17:23:05



1.Trim. Card
Har-low
100 G
Gn 0
C8 / M7
FF1 / E2
SRI II 3 / CRI 1

Voluson
COMP E8
Exp

BALAN ANDREEA, *

RAB4-8-D/OB

MI 1.2

MEDCRIS, TG MURES, 0265211098

D10820-16-05-09-8 GA=27w1d

10.1cm / 2.6 / 13Hz

TIs 0.2

09.05.2016

17:17:25

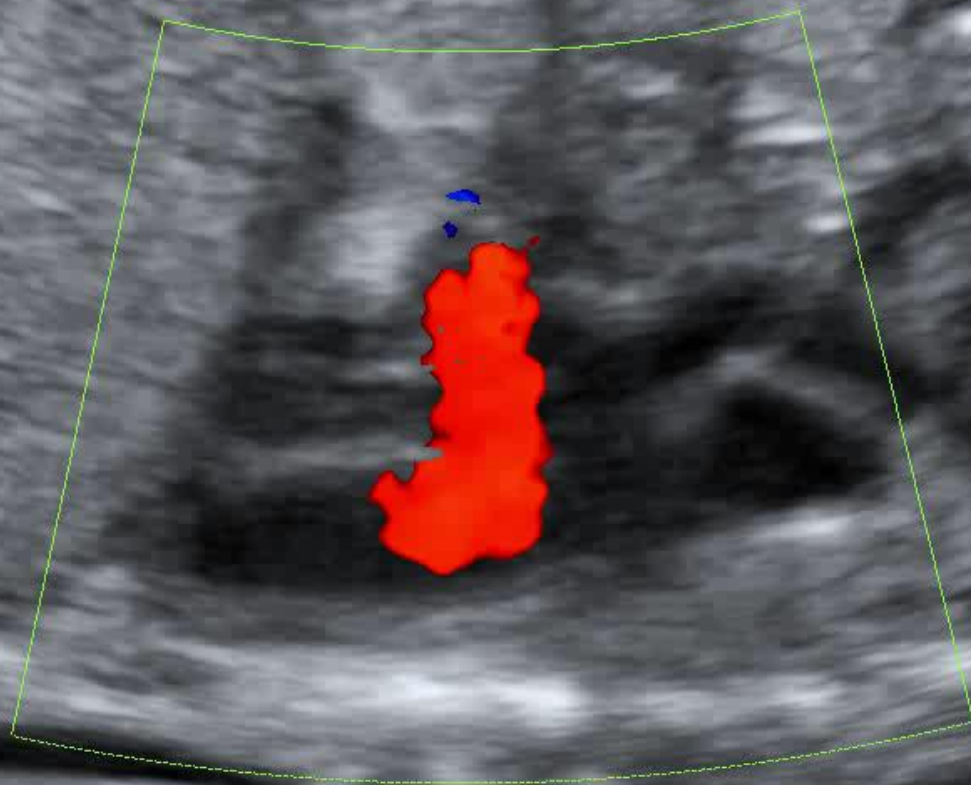
1. Trim. Card
Har-low
100 B
Gn 7
G3 / M7
FP1 / E2
SRI II 3 / CRI 1

100 B
Gn -6.8
Frq mid
Qual norm
WMF mid2
PRF 5.0kHz

56cm/s



-56cm/s



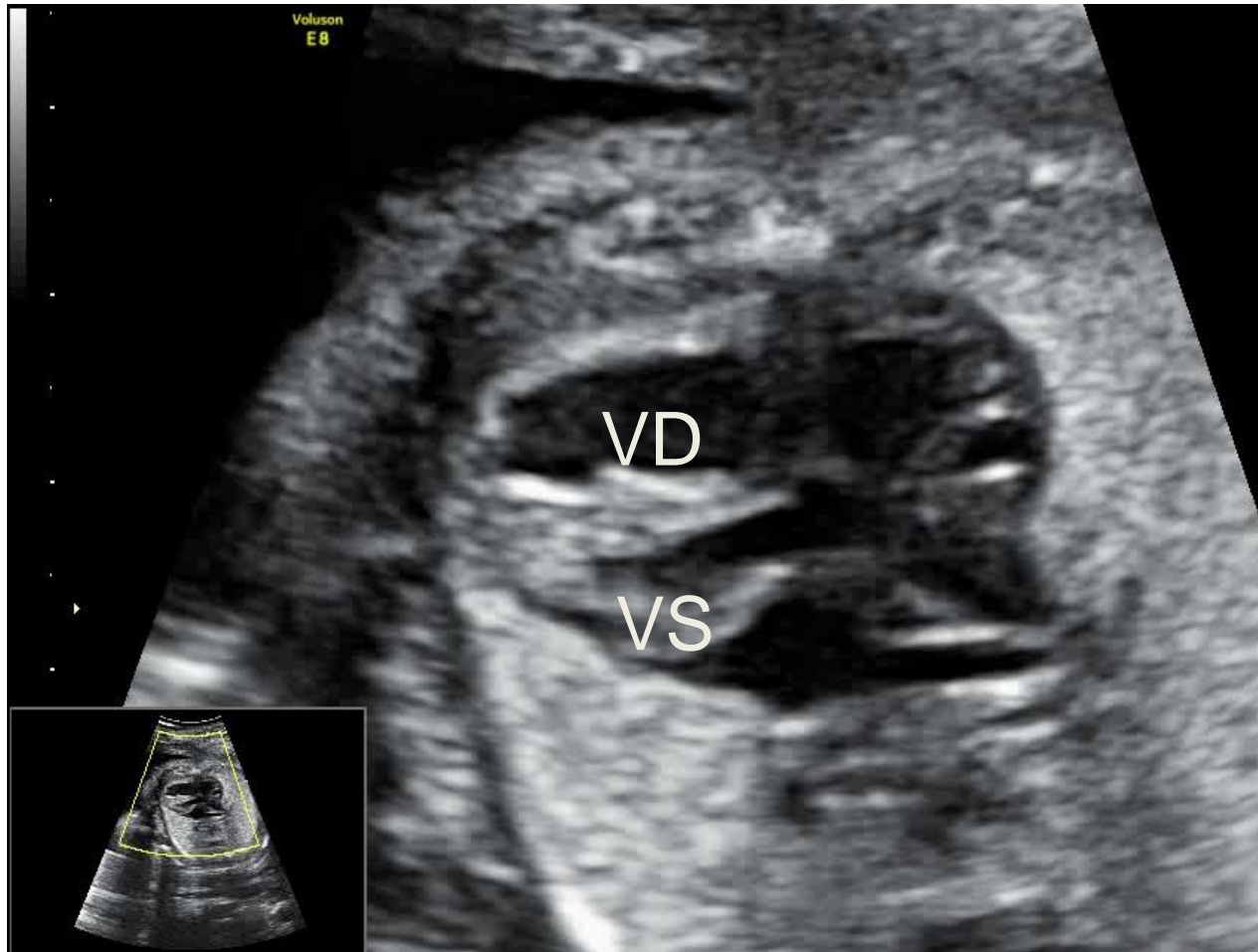
CAVC ventriculi balansati + SAo

- SAo poate fi:
 - Obstructie fibro-musculara, ce se rezeca – de obicei
 - Diafragm fibros discret
 - Tesut din portiunea stanga a VAV
 - Tunel dinamic
- Evolutia SAo intrauterin
- Decizie terapeutica in functie de:
 - severitatea stenozei aortice la nastere: bi/uniV
 - Daca !SAo critica = urgenta neonatala

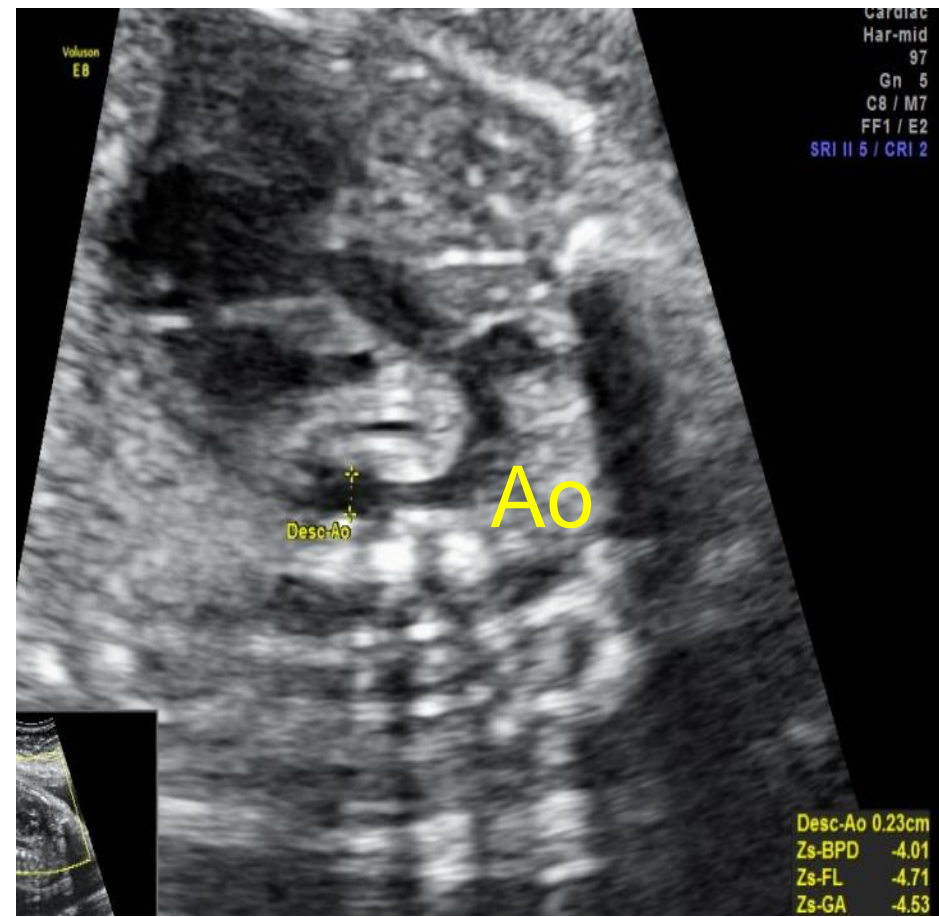
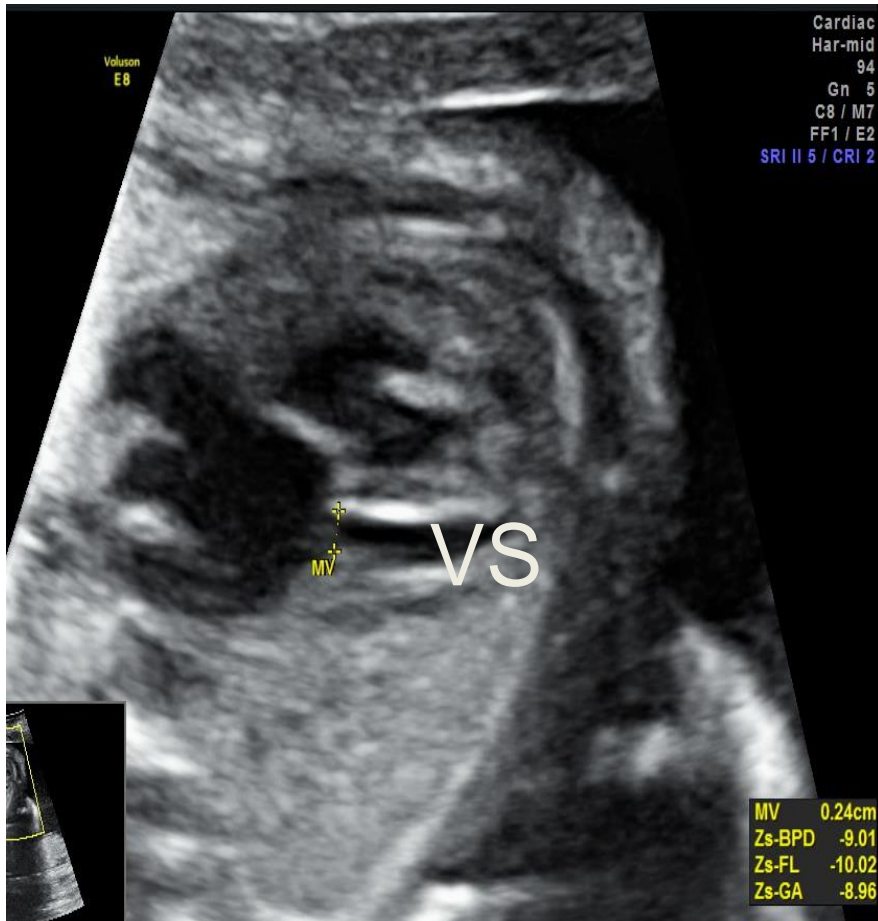
Caz nr. 5

- CAVC nebalansati cu dominanta dreapta + anomalie de arc aortic (hipoplazie)

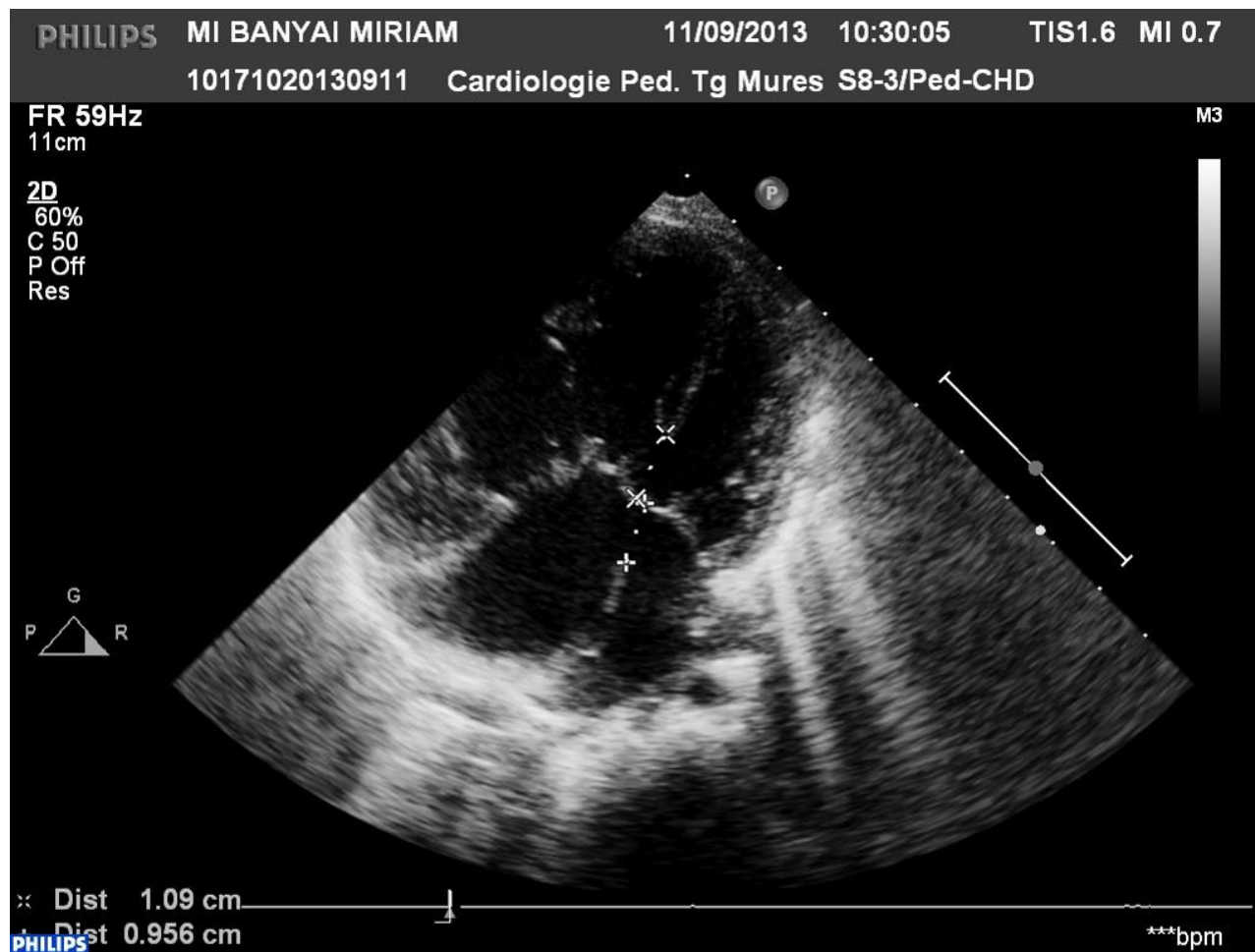
CAVC nebalansati cu dominanta dreapta +
anomalie de arc aortic (hipoplazie)

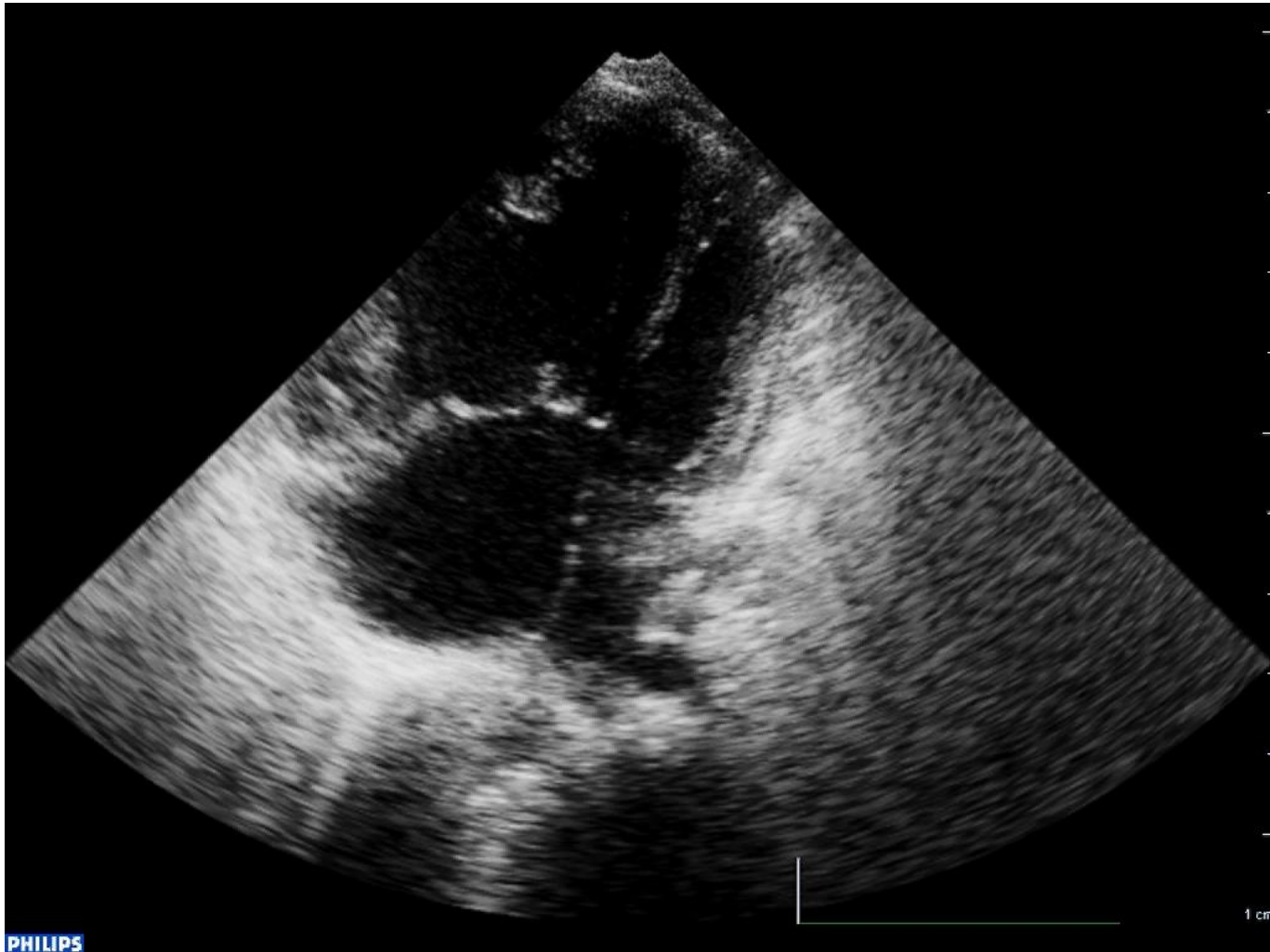


CAVC cu V nebalansati cu dominanta dreapta + anomalie de arc aortic (hipoplazie)



postnatal



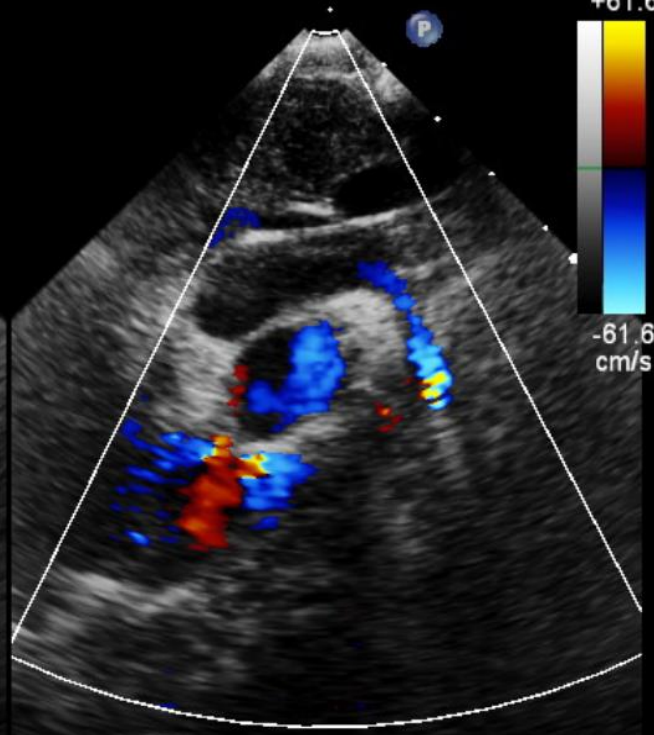


PHILIPS MI BANYAI MIRIAM
10171020130911

11/09/2013 10:39:17 TIS1.0 MI 1.2
S8-3/Ped-CHD

FR 13Hz
11cm

2D
71%
C 50
P Off
Res
CF
77%
3.0MHz
WF High
Med



M3 M4
+61.6
-61.6
cm/s

JPEG

*** bpm

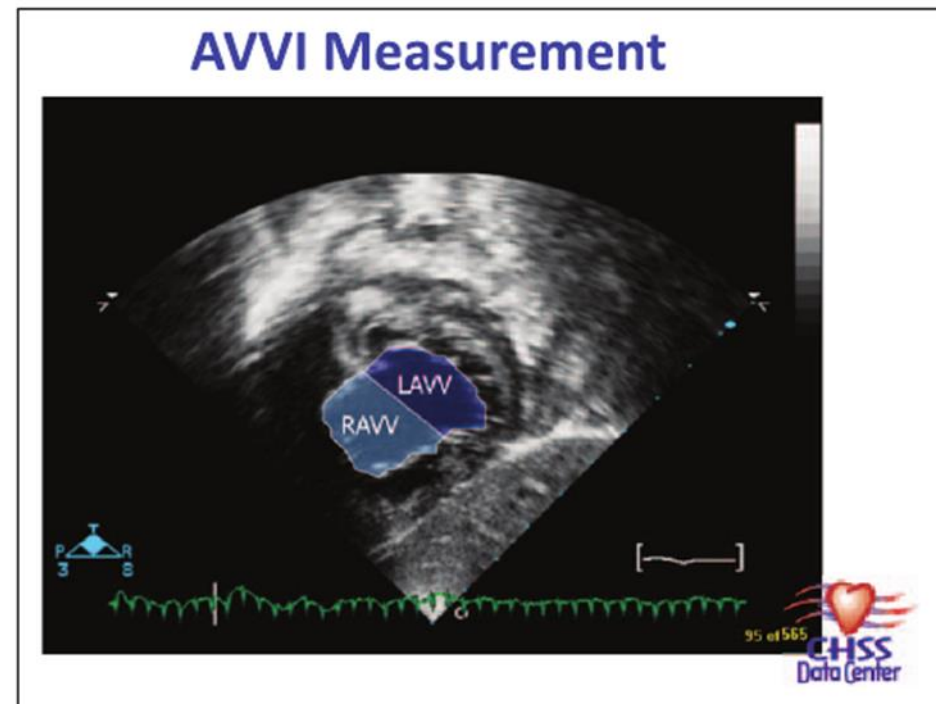
CAV cu V nebalansati

- Implica 2 elemente:
 - **Hipoplazia ventriculara**
 - **Malalinierea jonctiunii atrioventriculare** – distributia inegala a VAV deasupra SIV – determinand dominanta dreapta sau stanga
- CAVC nebalansat cu dominanta dreapta – se + frecvent cu stenoza subaortica, stenoza valvulara aortica, hipoplazie aortica, obstructii de arc aortic
- Se + frecvent cu sindrom heterotaxic, anomalii de drenaj venos sistemic sau pulmonar, anomalii de conectare ventriculo-arteriala

CAVC cu ventriculi nebalansati

Evolutie postnatala

- Decizie bi/univentriculara
- Cohen:
 - Daca $AVVI < 0.67$ - univentriculara
 - $AVVI = \frac{\text{aria VAV mica}}{\text{aria VAV mare}}$



- **dominanta dreapta:**
 - Forme severe: univentricular
 - Forme usoare - biventricular
 - + anomalii de arc aortic – reparare

- **dominanta stanga:**
 - Forme severe: Univentricular
 - Forme usoare: biventricular sau biventr + Glenn (1 Si ½)
Corectiile biventriculare sunt precedate de banding de AP

- Intervențiile univentriculare se efectuează în 3 etape:
 - 1. Banding de arteră pulmonară sau șunt sistemic-pulmonar +/- secționarea trunchiului de arteră pulmonară
 - 2. șunt Glenn bidirecțional (conexiune cavo-pulmonară parțială)
 - 3. Conexiune cavo-pulmonară totală

Caz nr. 6 CAVC + Sdr heterotaxic

PHILIPS

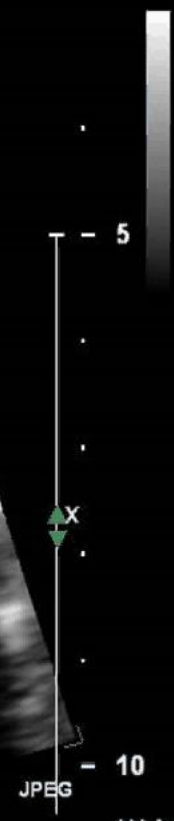
TIS1.0 MI 1.2

C5-1/Abd Vasc

FR 63Hz
10cm

M3

2D
39%
C 55
P Low
HGen



*** bpm

PHILIPS

PHILIPS

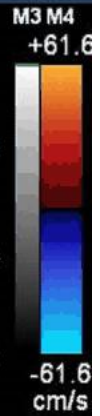
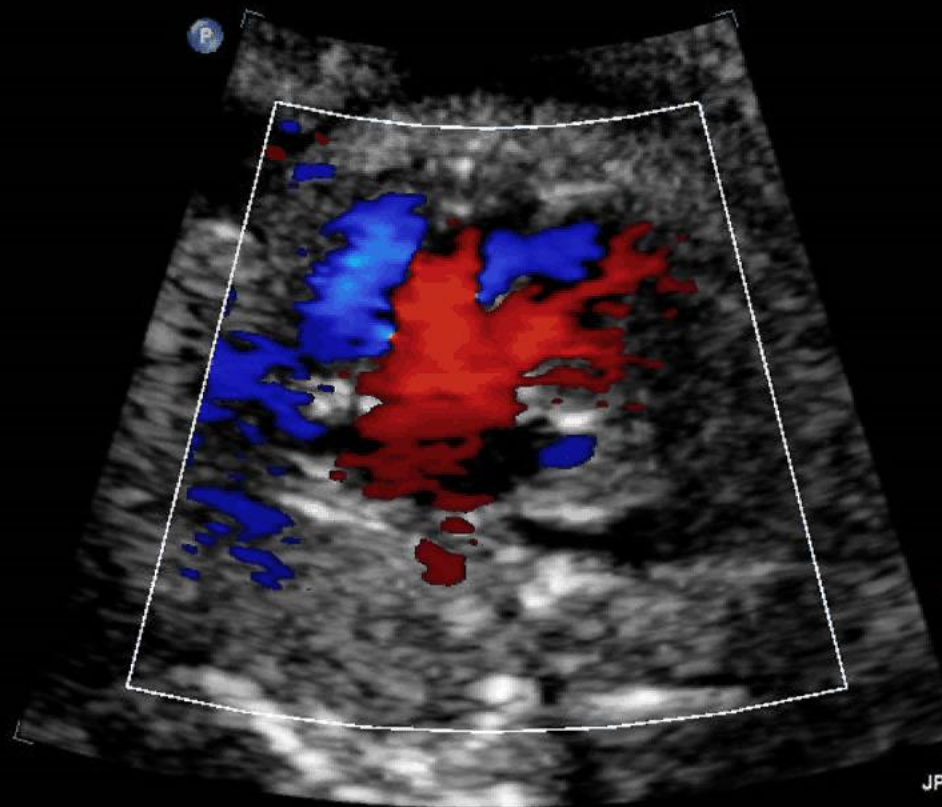
TISO.6 MI 1.2

C5-1/Abd Vasc

FR 13Hz
9.7cm

2D
31%
C 55
P Med
HPen

CF
57%
2.8MHz
WF Med
Med



JPEG

*** bpm

PHILIPS

PHILIPS

TISO.7 MI 1.2

C5-1/Abd Vasc

FR 73Hz
9.0cm

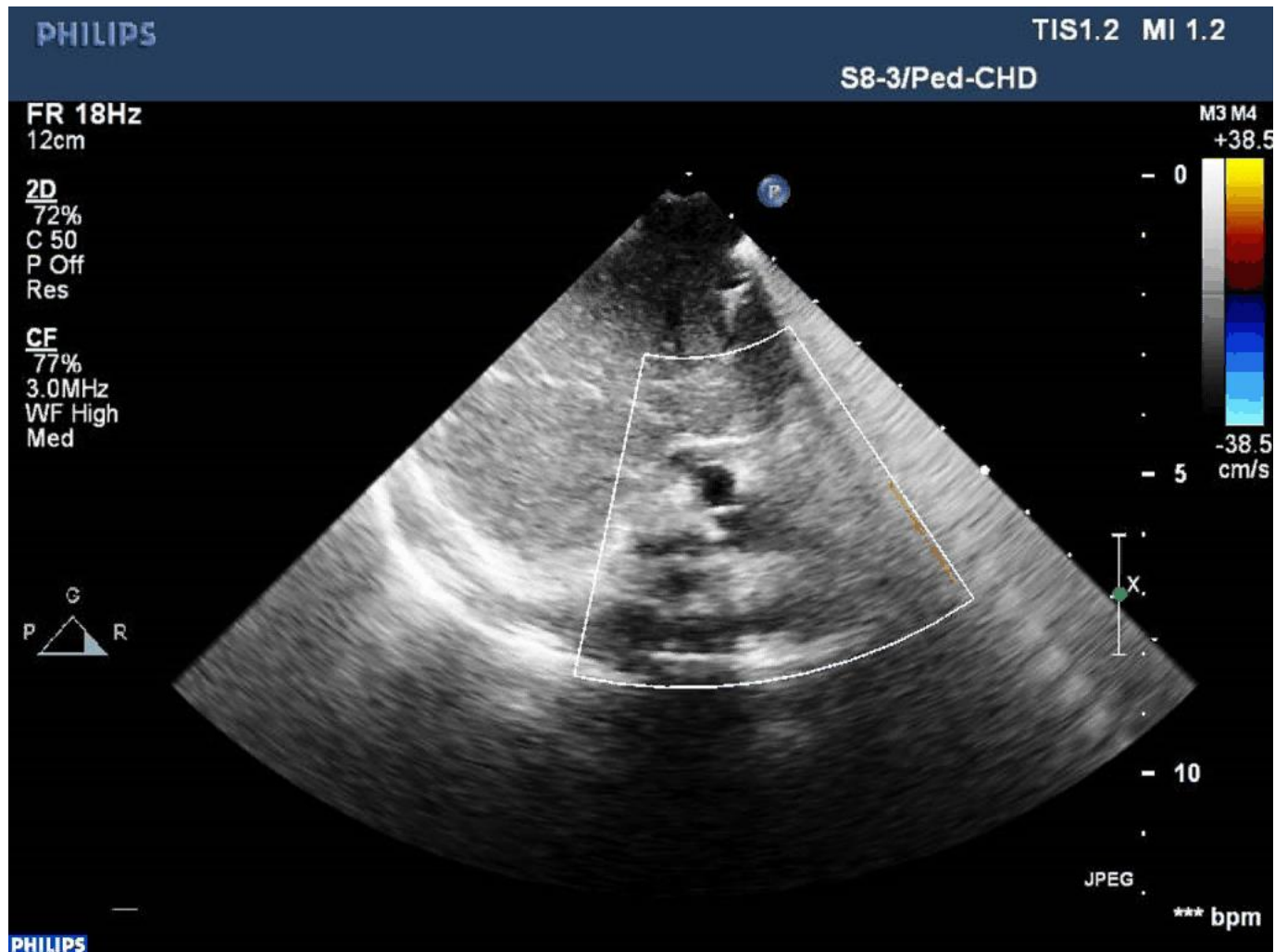
M3

2D
39%
C 55
P Low
HGen



PHILIPS

postnatal



PHILIPS

TIS1.7 MI 0.7

S8-3/Ped-CHD

FR 61Hz
8.1cm

M3

2D
59%
C 50
P Off
Res



*** bpm

PHILIPS

PHILIPS

TISO.6 MI 0.7

S8-3/Ped-CHD

FR 85Hz
4.7cm

2D
59%
C 50
P Off
Res

M3



JPEG

*** bpm

PHILIPS

PHILIPS

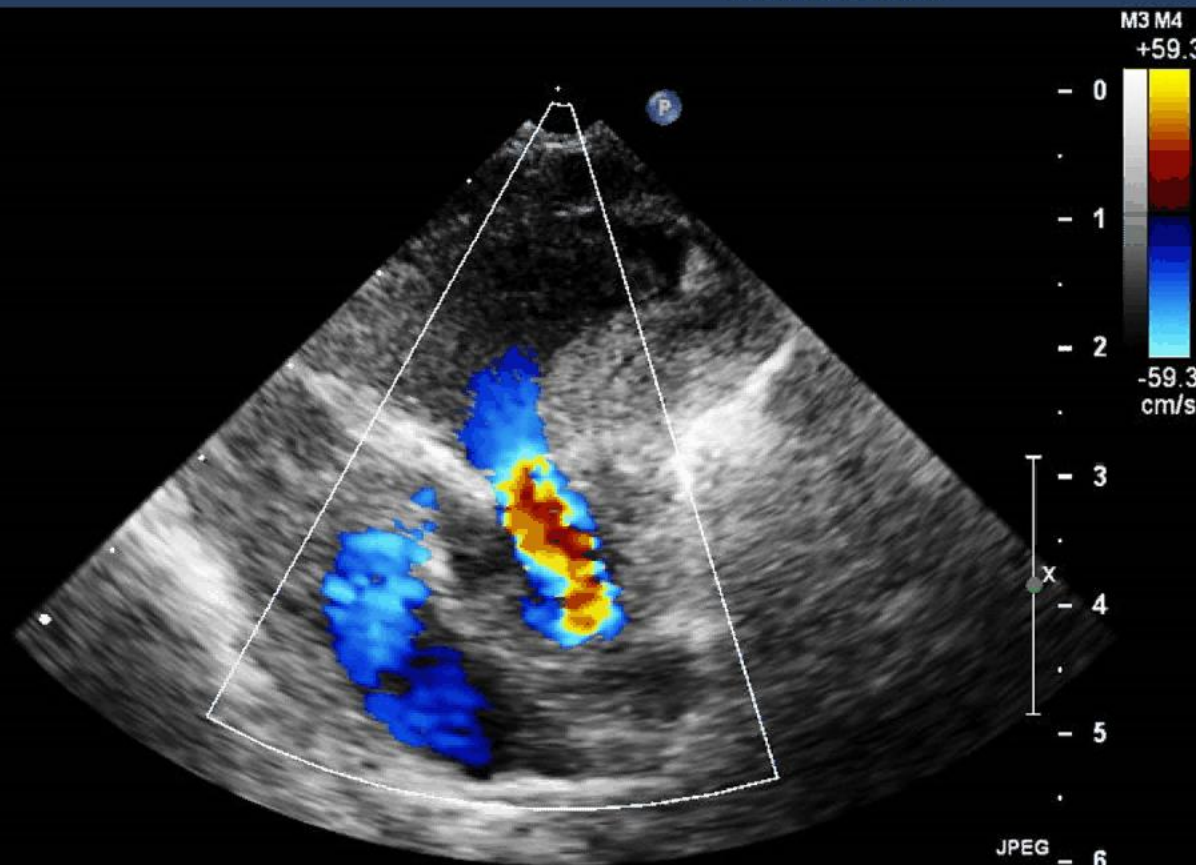
TIS1.5 MI 1.2

S8-3/Ped-CHD

FR 28Hz
6.0cm

2D
64%
C 50
P Off
Res

CF
77%
3.0MHz
WF High
Med



JPEG 6
*** bpm

PHILIPS

CAVC + Sdr. heterotaxic

- Corectie uniV
- f (fluxul prin vasele mari, drenajul venos pulmonar)



- Va multumesc!

Fetal and neonatal aortic coarctation



Liliana Gozar



Epidemiology

- 4 to 6 percent of all congenital heart defects
- prevalence of about 4 per 10,000 live births
- it affects more babies male (1,27:1)

Prevalence of congenital heart defects in metropolitan Atlanta, 1998-2005 Reller MD, Strickland MJ, Riehle-Colarusso T, Mahle WT, Correa A, *J Pediatr.* 2008;153(6):80

Etiology



a variety of theories



“the spectrum of aortic narrowing”



!longer term risk for hypertension

Patterns of ductal tissue in coarctation of the aorta in the first three months of life.

[Russell GA¹](#), [Berry PJ](#), [Watterson K](#), [Dhasmana JP](#), [Wisheart JD](#).

Chemical suppression of a genetic mutation in a zebrafish model of aortic coarctation

[Randall T Peterson¹](#), [Stanley Y Shaw^{1,2}](#), [Travis A Peterson¹](#), [David J Milan¹](#), [Tao P Zhong^{1,3}](#), [Stuart L Schreiber²](#), [Calum A MacRae¹](#) & [Mark C Fishman^{1,4}](#)

Genetic factors

- pattern of familial risk for congenital left ventricular outflow tract obstruction malformations (LVOTO) including coarctation of the aorta
- familial cases with various gene deletions
- in patients with Turner syndrome (females with a loss of an X chromosome), the reported incidence of coarctation of the aorta is between 3 and 10 percent.
- genetic factors – the zebrafish mutation gridlock (in left heart structures abnormalities)..... ↑ vascular endothelial growth factor

Chemical suppression of a genetic mutation in a zebrafish model of aortic coarctation

Randall T Peterson¹, Stanley Y Shaw^{1,2}, Travis A Peterson¹, David J Milan¹, Tao P Zhong^{1,3}, Stuart L Schreiber², Calum A MacRae⁴ & Mark C Fishman^{1,4}

Autosomal dominant inheritance of left ventricular outflow tract obstruction, Wessels MW, Berger RM, Frohn-Mulder IM, Roos-Hesselink JW, Hoogeboom JJ, Mancini GS, Bartelings MM, Krijger R, Wladimiroff JW, Niermeijer MF, Grossfeld P, Willems PJ *Am J Med Genet A.* 2005;134A(2):171.

Inheritance analysis of congenital left ventricular outflow tract obstruction malformations: Segregation, multiplex relative risk, and heritability, McBride KL, Pignatelli R, Lewin M, Ho T, Fernbach S, Menesses A, Lam W, Leal SM, Kaplan N, Schliekelman P, Towbin JA, Belmont JW, Am J Med Genet A. 2005;134A(2):180.

Etiology

- *abnormal migration patterns and excessive distribution of the arterial duct-like tissue around the aortic isthmus*
- **!! cases did not develop clinical or echocardiographic signs of coarctation until 6-12 weeks after closure of arterial duct**

CONGENITAL HEART DISEASE

Timing of presentation and postnatal outcome of infants suspected of having coarctation of the aorta during fetal life

C E G Head, V C Jowett, G K Sharland, J M Simpson

Other cardiac lesions associated with coarctation of the aorta

- Bicuspid aortic valve
- Complex cardiac defects: D-TGA, single ventricle variants, AV canal defect
- Ventricular septal defect
- Mitral regurgitation
- Atrial septal defect
- Mitral stenosis
- Aortic stenosis

Keane JF, Flyer DC. Coarctation of the aorta. In: Nadas' Pediatric Cardiology, 2nd ed, Keane JF, Lock JE, Flyer DC (Eds), Saunders Elsevier, Philadelphia 2006. p.627.

Intracranial hemorrhage

- patients with coarctation of the aorta are at risk for intracranial aneurysms
- cerebral hemorrhage has been reported in neonates

Cerebral hemorrhage in neonates with coarctation of the aorta, Young RS, Liberthson RR, Zalneraitis EL Stroke. 1982;13(4):491

Coarctation of the aorta – diagnosis

60-80% of newborns with isolated CoAo

=

“healthy” babies



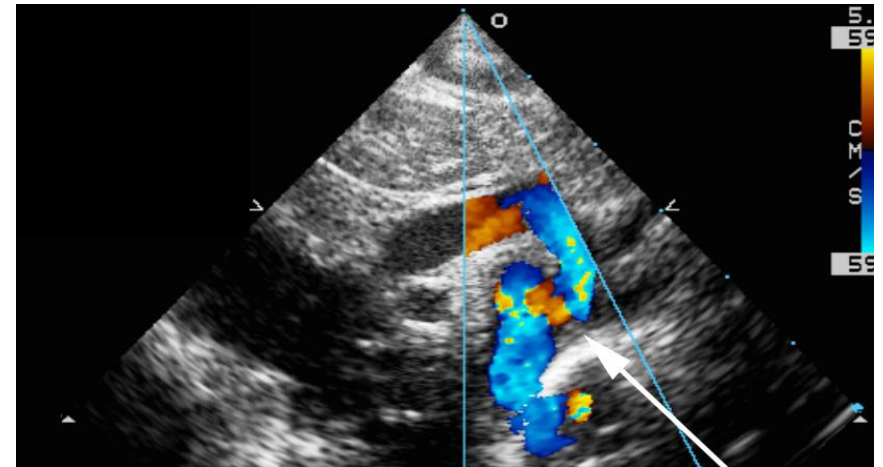
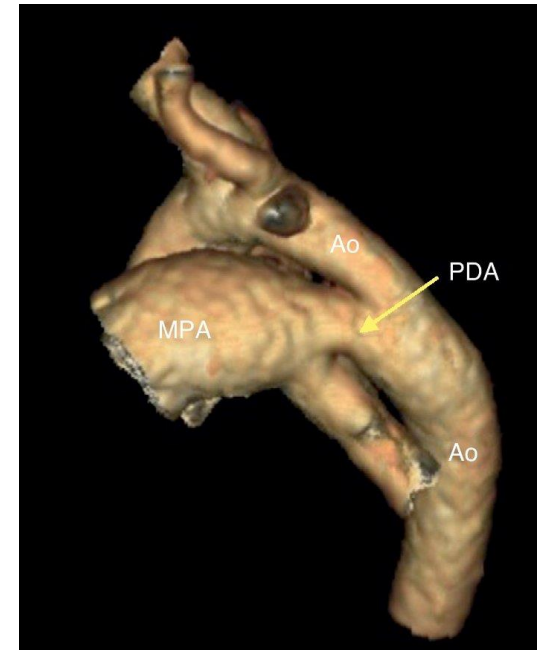
Mellander M, Sunnegardh J. Failure to diagnose critical heart malformations in newborns before discharge: an increasing problem? Acta Paediatr 2006;95:407–413
Abu-Harb M, Hey E, Wren C. Death in infancy from unrecognised congenital heart disease, Arch Dis Child

!! The newborns with CoAo and PDA remain asymptomatic

When PDA close

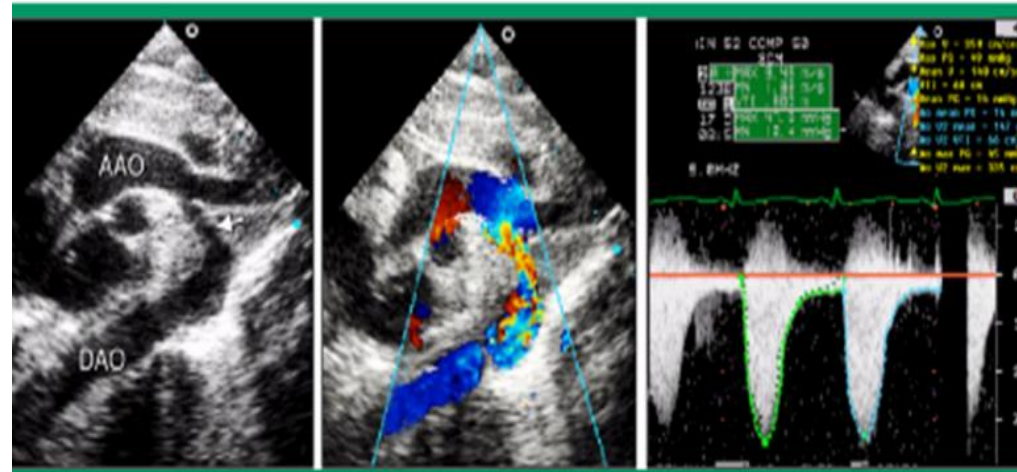


Sever heart failure and shock



Echocardiography

- Incidence: suprasternal long axis view
- Color Doppler can localize the area of the coarctation
- Continuous wave Doppler: the pressure gradient across the coarctation



!! Diagnosis is more difficult in neonates with patent ductus arteriosus

PDA can normalize

- the descending aortic Doppler velocity
- aortic arch diameters

Close observation in the NICU without PGE1

↑ Healthcare cost and familial stress

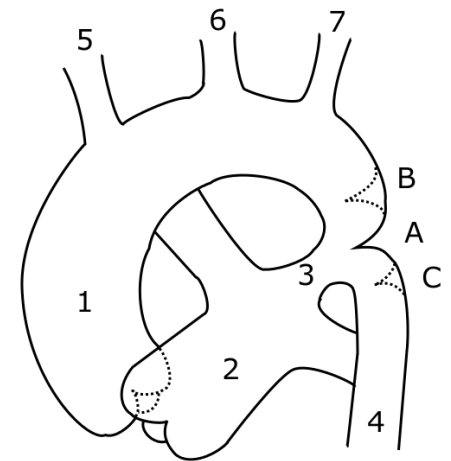
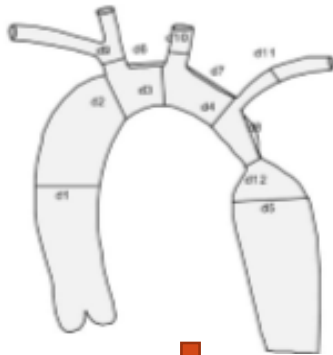


Table 3. Ratios of Aortic Arch Dimensions to Great Vessel Distances: Coarctation and Controls

	Coarctation Patients n = 63	Controls n = 23	p Value
Neonates	47	16	
Index d1/d7	1.13 (0.83)	3.56 (1.55)	< 0.0001
Index d3/d7	0.98 (0.87)	3.38 (1.43)	< 0.0001
Index d4/d7	0.76 (0.86)	2.95 (1.24)	< 0.0001
Infants	16	7	
Index d1/d7	1.17 (0.43)	3.17 (0.83)	< 0.0001
Index d3/d7	1.04 (0.43)	2.94 (0.88)	< 0.0001
Index d4/d7	0.81 (0.29)	2.66 (0.78)	< 0.0001



The distance between the origin of the left carotid artery and the origin of the left subclavian artery is longer
 The diameter of the origin of the left subclavian artery is smaller
 The carotid-subclavian artery index (d4/d7) is significantly smaller

Carotid-Subclavian Artery Index: New Echocardiographic Index to Detect Coarctation in Neonates and Infants

Ali Dodge-Khatami, MD, PhD, Stephanie Ott, MD, Stefano Di Bernardo, MD, and Felix Berger, MD

Division of Cardiovascular Surgery and Congenital Cardiology, University Children's Hospital, Zürich, Switzerland, and Clinic for Congenital Heart Diseases, Deutsches Herzzentrum, Berlin, Germany

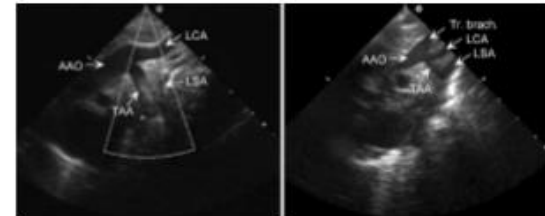
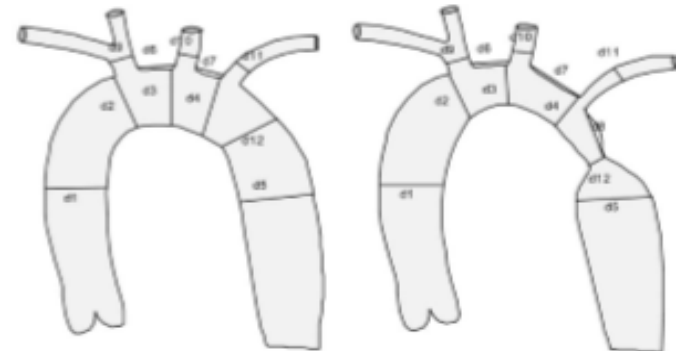


Fig 2. Echocardiographic images of two different aortic arches with a large distance between the left carotid artery and the left subclavian artery and significant narrowing of the transverse arch. Calculation of the carotid-subclavian index is highly specific for the presence of coarctation. (AAO = ascending aorta; LCA = left carotid artery; LSA = left subclavian artery; TAA = transverse aortic arch; Tr. brach. = brachiocephalic trunk.)



Echocardiographic indices which help to diagnose AoCo

Published in final edited form as:

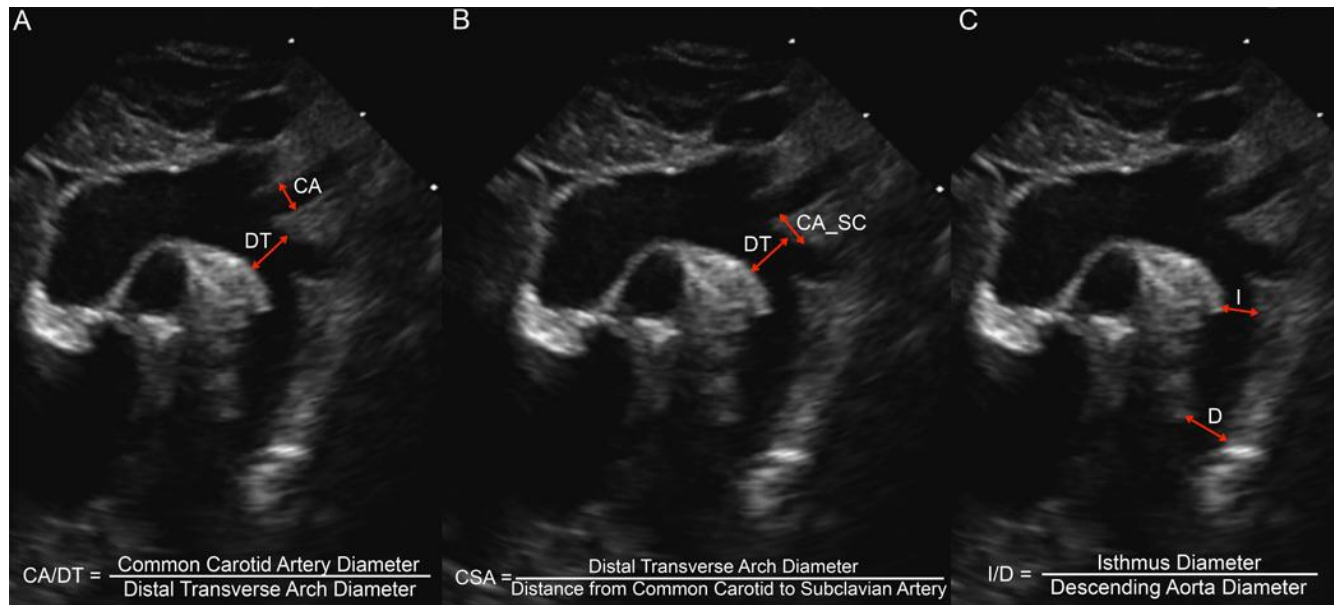
J Am Soc Echocardiogr. 2013 December, 26(12): 1379–1387. doi:10.1016/j.echo.2013.08.016

A Clinical Prediction Model to Estimate the Risk of Coarctation of the Aorta in the Presence of a Patent Ductus Arteriosus

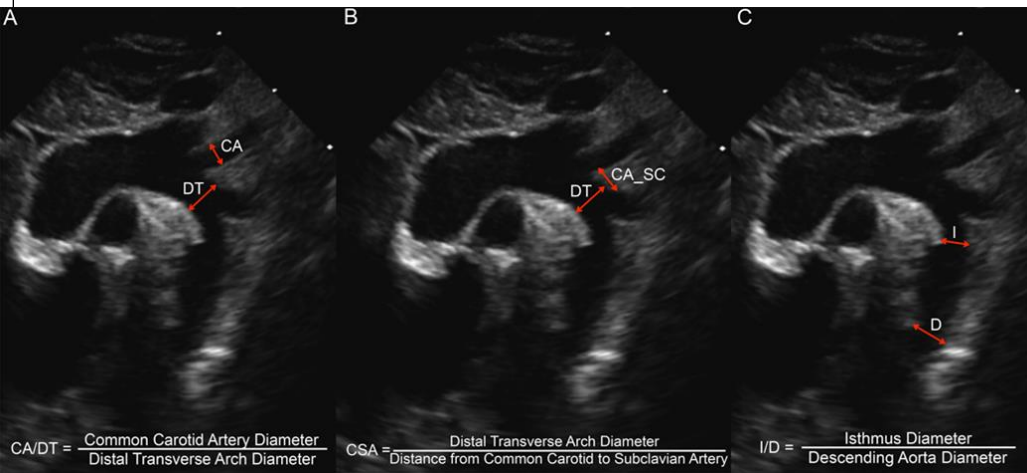
Jonathan H. Soslow, M.D.^{*}, Ann Kavanaugh-McHugh, M.D.^{*}, Li Wang, M.S.[†], Daniel L. Saurers, R.D.C.S., Neeru Kaushik, M.D.^{*}, Stacy A. S. Killen, M.D., M.S.C.I.^{*}, and David A. Parra, M.D.^{*}

^{*}Department of Pediatrics, Division of Pediatric Cardiology, Vanderbilt University Medical Center and the Monroe Carell Jr. Children's Hospital at Vanderbilt, Nashville, TN 37232

[†]Department of Biostatistics, Vanderbilt University Medical Center, Nashville, TN 37232

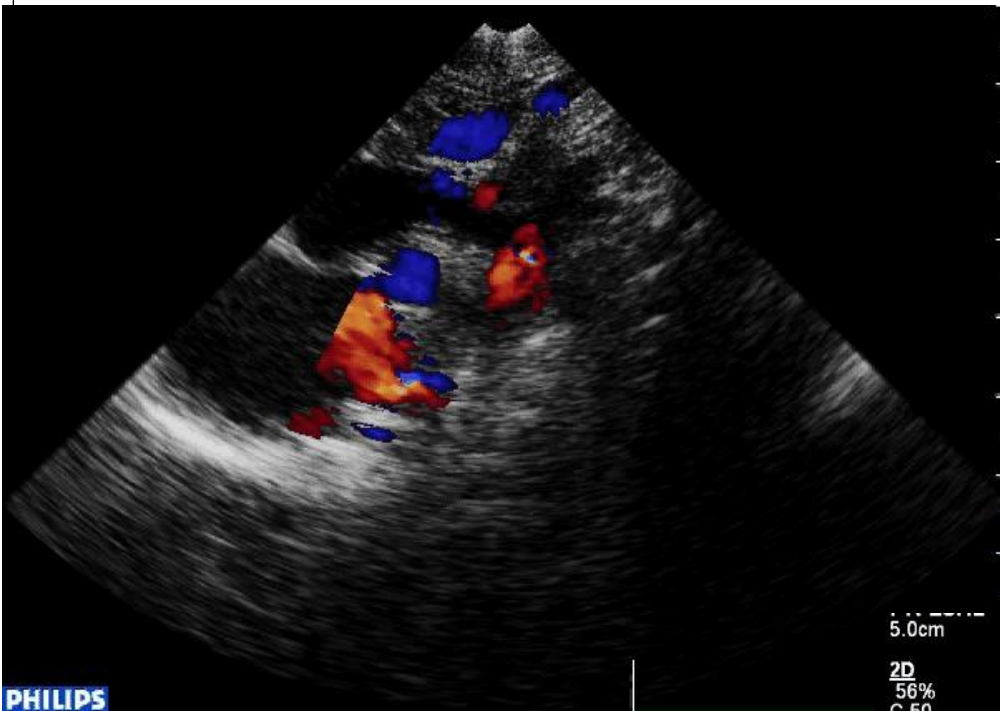


Echocardiographic indices which help diagnose AoCo



- Coarctation probability model (CPM) (logistic regression model)
 - CPM < 15% low-risk for CoA
 - CPM 15-60% moderate risk for CoA
 - CPM > 60% high-risk for CoA

AoCo after closed PDA



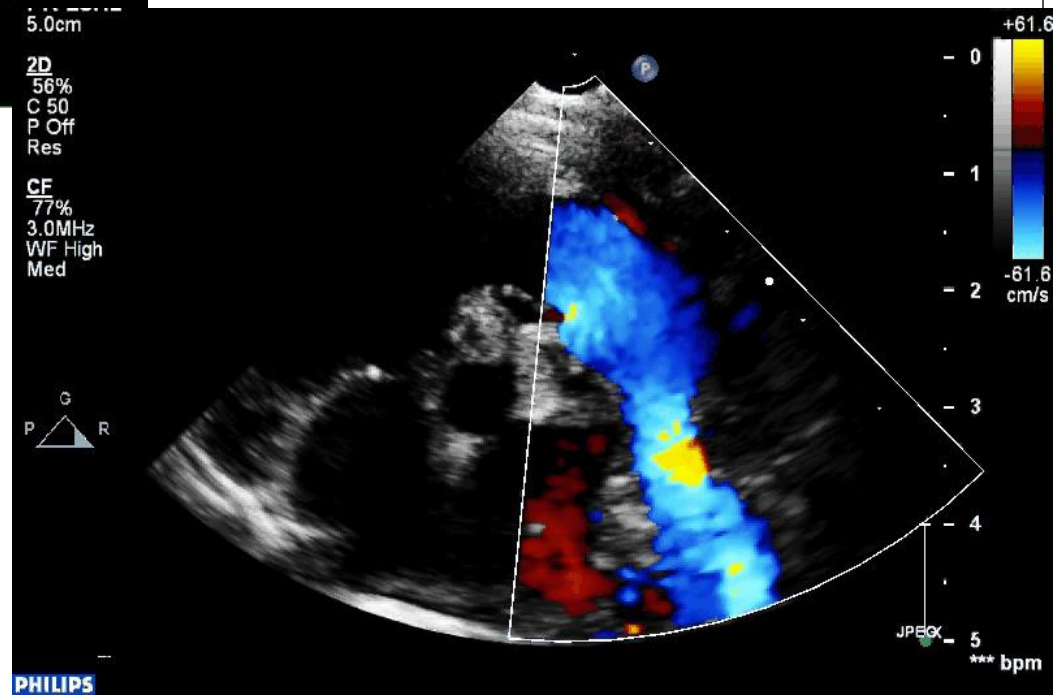
5.0cm

2D
56%
C 50
P Off
Res

CF
77%
3.0MHz
WF High
Med

G
P R

AoCo with large PDA



+61.6

- 0

- 1

- 2

- 3

- 4

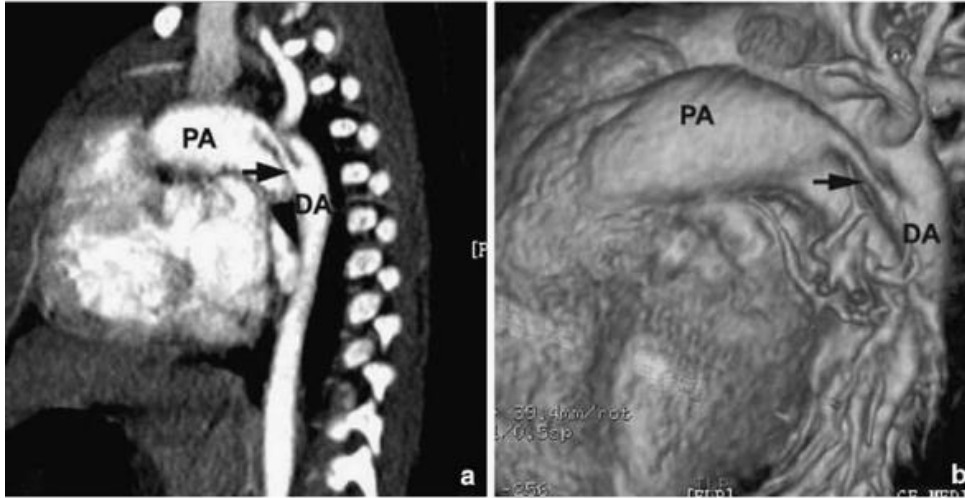
- 5

-61.6
cm/s

JPEG_ 5

*** bpm

Is CT angiography and 3D reconstruction reliable in children with CoAo ?



Multidetector CT Angiography and 3D Reconstruction in Young Children with Coarctation of the Aorta

Xi-Hong Hu · Guo-Ying Huang · Mier Pa · Xin Li · Lin Wu ·
Fang Liu · Bing Jia · Guo-ping Li

Multiplanar and 3D images can demonstrate normal cardiovascular structures.

Disadvantages of CT compared with echocardiography include: limited functional information, exposure to radiation.

Case presentation

Newborn, 1 day

Other congenital abnormalities:
omphalocele and diaphragmatic
hernia

PROTOCOL DE EXPLORARE PRIN COMPUTER TOMOGRAFIE

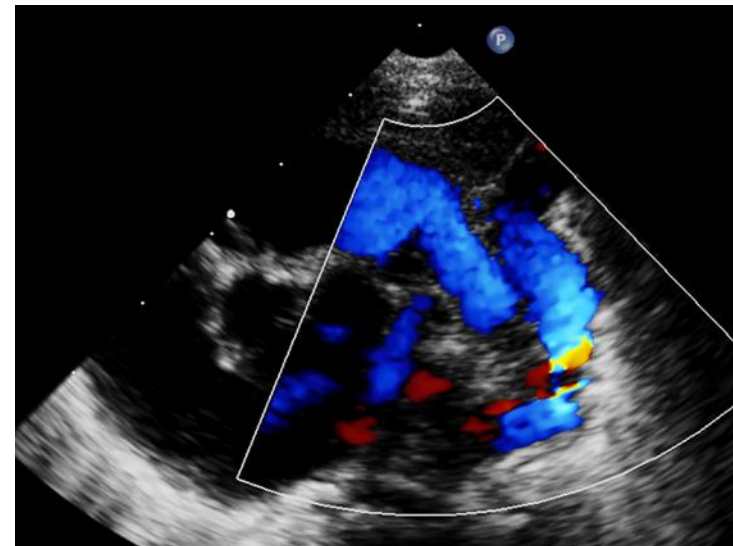
Numele si prenumele bolnav

Varsta: 1 ZI Sectia: NEONATOLOGIE

DG: COARCTATIE DE AORTA

TIPUL EXAMINARII: CT TORACE-ABDOMEN + SCIV

- cord aparent normal conformat
- aorta ascendenta cu diametru maxim de 12 mm , crosa 7 mm si aorta descendenta 6 mm
- posibila minora coarctatie de aorta la nivel istmic
- trunchi arterial brahiocefalic drept cu origine alaturi de a carotida stanga si a subclavie stanga in segmentul terminal al crosii
- canal arterial persistent cu diametru de 4.6 mm care uneste segmentul terminal al aortei ascendente si artera pulmonara stanga
- trunchiul arterei pulmonare cu calibrul de 6 mm , artera pulmonara dreapta 6 mm , artera pulmonara stanga hipoplazica la origine
- trunchiul venos brahiocefalic stang nu se uneste cu cel drept , abusandu-se in AD alaturi de cel drept in care este prezent cateterul venos central – varianta de VCS stanga aceasta fiind situata in pasajul mediastinal medial de crosa aortei imediat superior de bronhia principala stanga
- posibila fistula arterio-venoasa intre crosa si VCS stanga aceasta din urma opacifiindu-se in timp arterial
- condensari pulmonare in segmentele posterioare ale ambilor plamani
- organe parenchimotoase abdominale aparent cu aspect in limite normale
- omfalocel pe linia mediana abdominala
- fara nivele hidro-aerice
- aparent fara lichid liber intraperitoneal



- Prenatal diagnosis improves survival and reduces morbidity *Franklin O, Burch M, Manning N, Prenatal diagnosis of coarction of the aorta improves survival and reduces morbidity, Heart 2002; 87: 76-69*
- Fetal echocardiography – the high false-positive rate of diagnoses *Jung E, Won H, leeP, Kim A, Clinical implication of isolated right dominant heart in the fetus, Prenat Diagn, 2007; 27: 695-698*



Coarctation of the aorta



- It is one of the most difficult conditions to diagnose
 - The patency of the arterial duct
 - The parallel circulation
- It may be suspected by asymmetry of the great arteries and the ventricles

CONGENITAL HEART DISEASE

Timing of presentation and postnatal outcome of infants suspected of having coarctation of the aorta during fetal life

C E G Head, V C Jowett, G K Sharland, J M Simpson

Heart 2005;91:1070-1074. doi: 10.1136/hrt.2003.033027

! Ventricular disproportion after 34 weeks' gestation: the sensitivity- moderate and specificity- poor

Ultrasound Obstet Gynecol 2007; 29: 628-633
Published online 3 May 2007 in Wiley InterScience (www.interscience.wiley.com). DOI: 10.1002/uog.4021

Z-scores of the fetal aortic isthmus and duct: an aid to assessing arch hypoplasia

L. PASQUINI*, M. MELLANDER†, A. SEALE†, H. MATSUI*‡, M. ROUGHTON‡, S. Y. HO† and H. M. GARDINER*‡

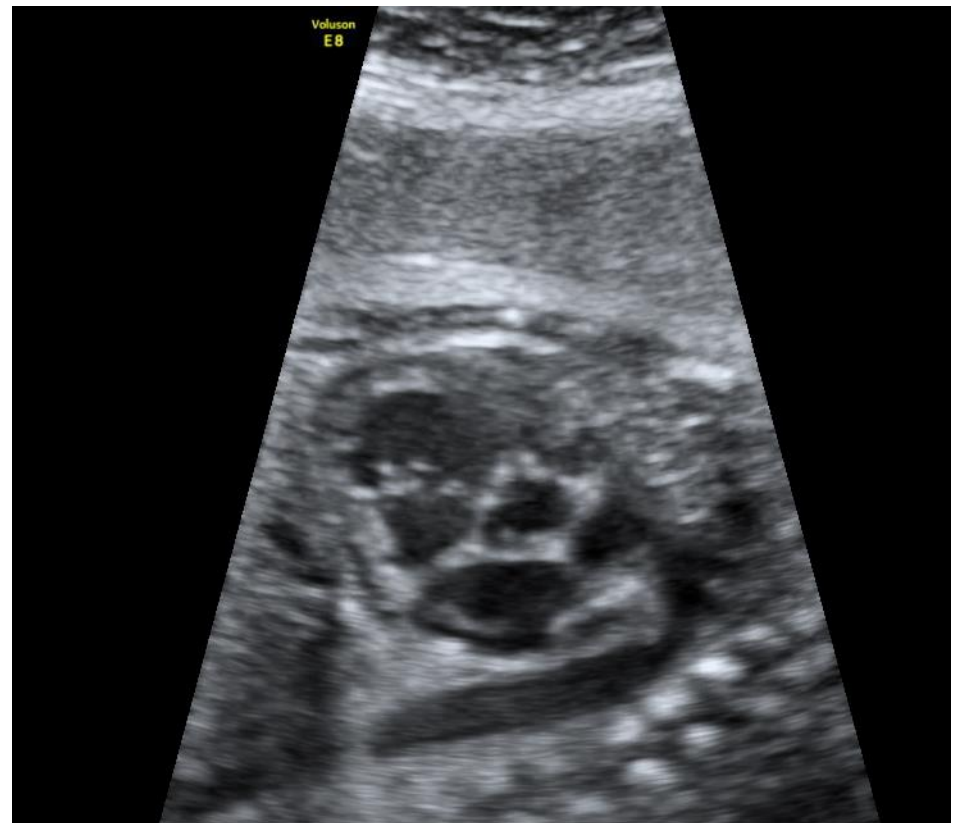
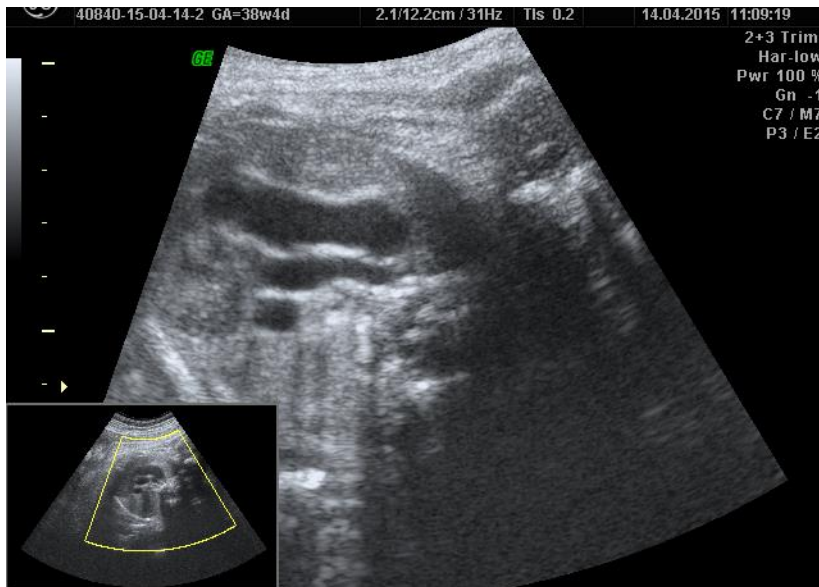
The differential diagnosis of isolated 4-chamber cardiac disproportion

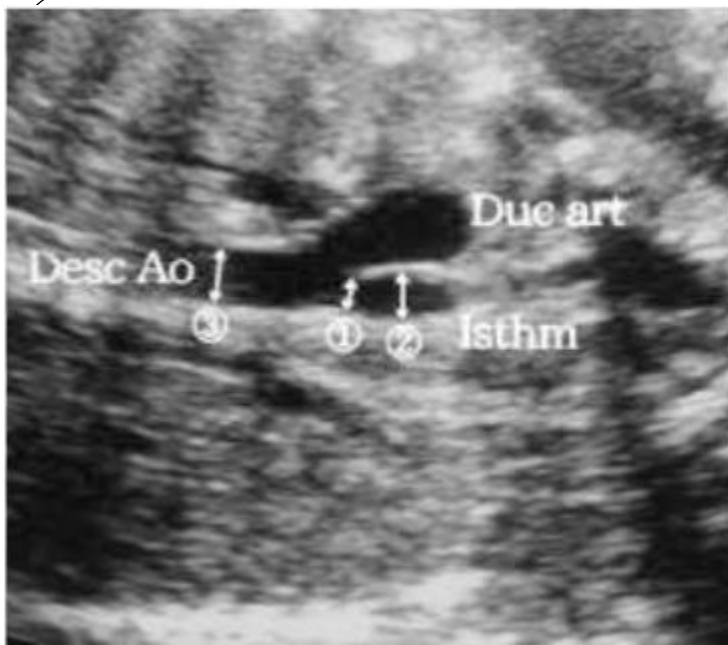
- 4 –chamber cardiac disproportion
 - the vein of Galen aneurysm
 - aneuploidy
 - anemia
 - growth restriction caused by placental insufficiency



Fetal aortic arch - views

- Three vessel and trachea view
- Sagittal view





Ultrasound Obstet Gynecol 2002; 19: 153–157

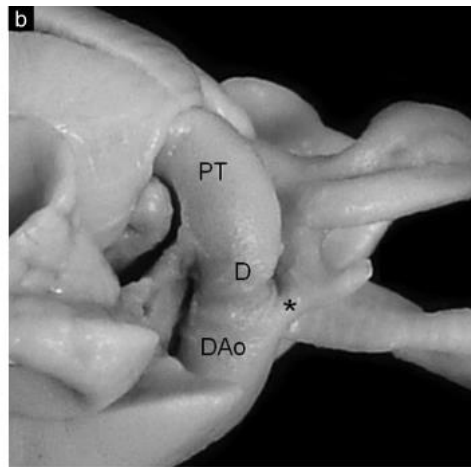
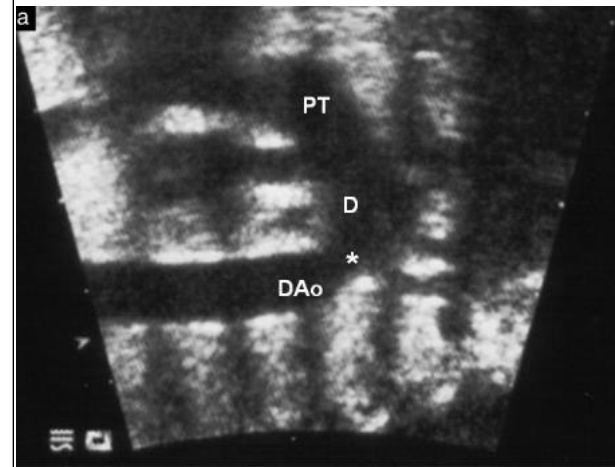
Fetal aortic isthmus growth and morphology in late gestation

M. NOMIYAMA*, Y. UEDA†, Y. TOYOTA* and H. KAWANO*

*Department of Obstetrics and Gynecology and †Department of Pediatrics, Saga Prefectural Hospital Kouseikan, Saga, Japan

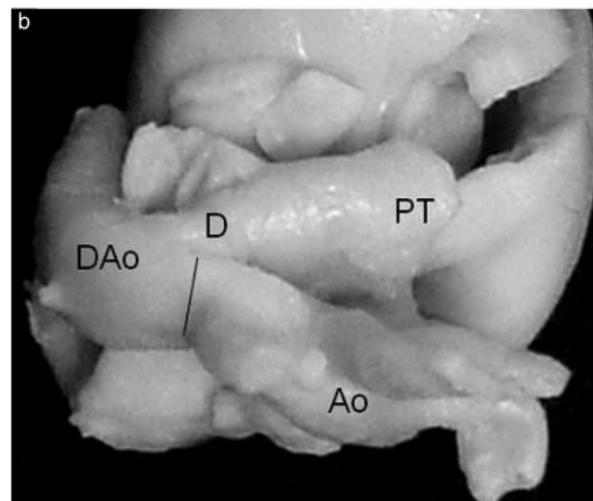
- Coronal view
 - imaging of the junction of the ductus arteriosus and the aortic arch
 - it is useful in late gestation

Z-score of the fetal structures



Z-scores of the fetal aortic isthmus and duct: an aid to assessing arch hypoplasia

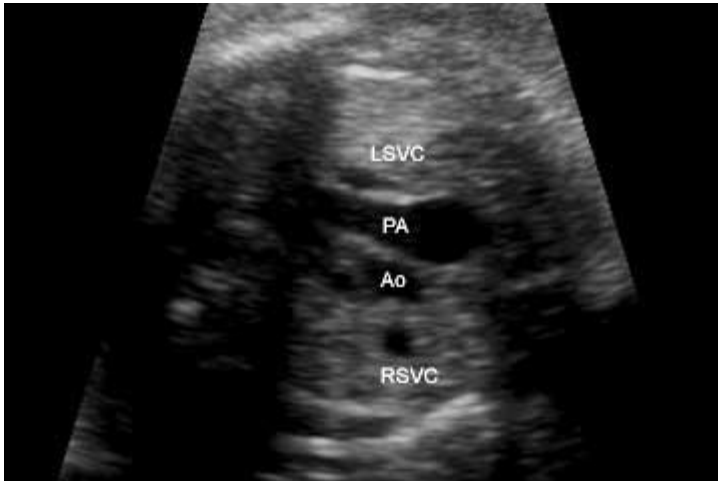
L. PASQUINI*, M. MELLANDER†, A. SEALE†, H. MATSUI*†, M. ROUGHTON†, S. Y. HO† and H. M. GARDINER*†



- Z-scores for the diameter of the isthmus and arterial duct

Left superior vena cava

- !! The presence of LSVC may increase the likelihood of the coarctation of the aorta



LSVC cardiac asymmetry by:

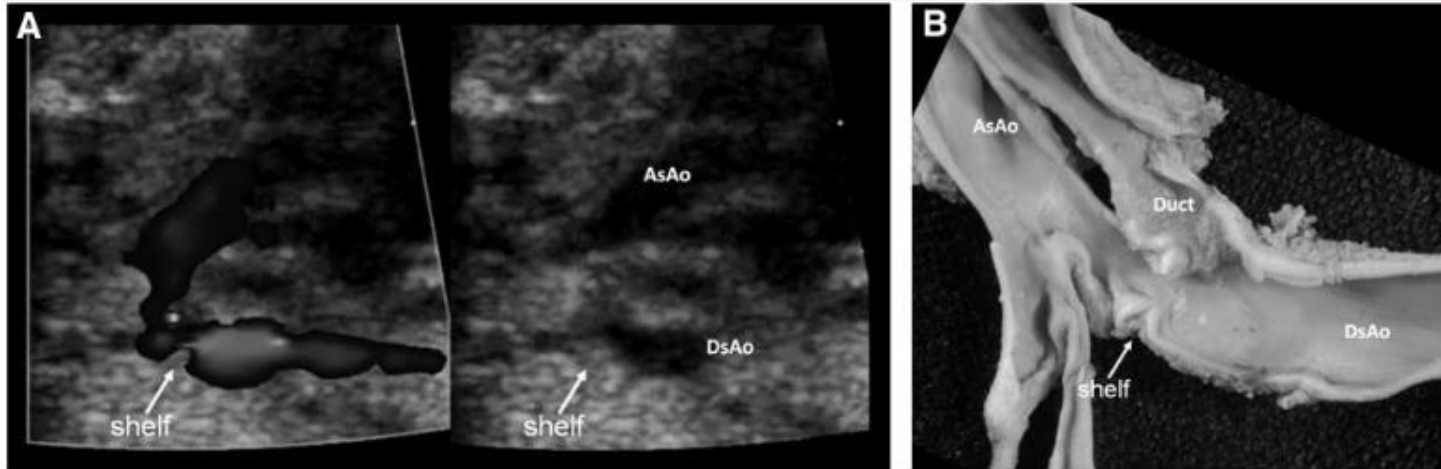
- Obstruction inflow into the left ventricle
- Alterations of flow dynamics as the inferior vena cava
- If it enters in the coronary sinus reduce right to left flow of blood across the POF

CONGENITAL HEART DISEASE

Timing of presentation and postnatal outcome of infants suspected of having coarctation of the aorta during fetal life

C E G Head, V C Jowett, G K Sharland, J M Simpson

The coarctation shelf: the presence of tissue in the posterior part of the arch on sagittal view



Congenital Heart Disease

Morphological and Physiological Predictors of Fetal Aortic Coarctation

Hikoro Matsui, MD; Mats Mellander, PhD, MD; Michael Roughton, PhD; Hana Jicinska, MD;
Helena M. Gardiner, PhD, MD

Predictors for coarctation of the aorta

AP/VAO	> 1,6
VAO-scor z	< -1,5
Ist.AO (3 vase)-scor z	< -2

Findng	Normal (n = 44)	CoAo (n = 41)	(95% CI)	P
Gestational age at diagnosis (weeks)	31.9 ± 4.8	23.1 ± 5	8.8 (6.7 to 10.9)	< 0.0001
Morphological features				
Inflow tracts				
Tricuspid valve Z-score	0.5 ± 1.1	0.7 ± 1.1	-0.2 (-0.7 to 0.3)	0.4600
Mitral valve Z-score	-1.2 ± 1	-2.2 ± 1.5	1.0 (0.4 to 1.5)	0.0009
Tricuspid valve/mitral valve ratio	1.4 ± 0.2	1.5 ± 0.3	-0.1 (-0.3 to -0.02)	0.0183
Outflow tracts				
Pulmonary valve Z-score	1.2 ± 1.1	1.7 ± 1.1	-0.5 (-1.0 to -0.03)	0.0374
Aortic valve Z-score	-0.6 ± 1.4	-1.9 ± 1.6	1.3 (0.7 to 2.0)	0.0001
Pulmonary valve/aortic valve ratio	1.6 ± 0.3	1.9 ± 0.4	-0.3 (-0.5 to -0.2)	0.0001
Main pulmonary artery Z-score	1.1 ± 1	1.3 ± 1	-0.2 (-0.7 to 0.2)	0.2705
Ascending aorta Z-score	-0.8 ± 1.2	-2.2 ± 1.7	1.4 (0.7 to 2.1)	0.0001
Main pulmonary artery/ascending aorta ratio	1.6 ± 0.3	2 ± 0.5	-0.4 (-0.6 to -0.2)	0.0001
Aortic arch				
Isthmus (3VT view) Z-score	-1.5 ± 1.2	-2.4 ± 1	0.9 (0.3 to 1.4)	0.0051
Isthmus (sagittal view) Z-score	-1.3 ± 0.9	-2.3 ± 1.5	1.0 (0.04 to 1.8)	0.0419
Hypoplastic aortic arch*	21 (55)	32 (84)		0.0060
Other				
Arterial duct Z-score	0.4 ± 1.7	1.2 ± 0.8	-0.8 (-1.8 to 0.1)	0.0861
Isthmus/arterial duct ratio	0.7 ± 0.3	0.5 ± 0.1	0.2 (-0.01 to 0.4)	0.0663
Persistent left superior vena cava	5 (11.4)	6 (14.6)		0.6535
Functional features				
Mixed flow at aortic arch†	7 (16)	2 (5)		0.1584
Bidirectional flow at foramen ovale	6 (14)	10 (24)		0.2697

Ultrasound Obstet Gynecol 2013; 41: 298–305
Published online in Wiley Online Library (wileyonlinelibrary.com). DOI: 10.1002/uog.11228

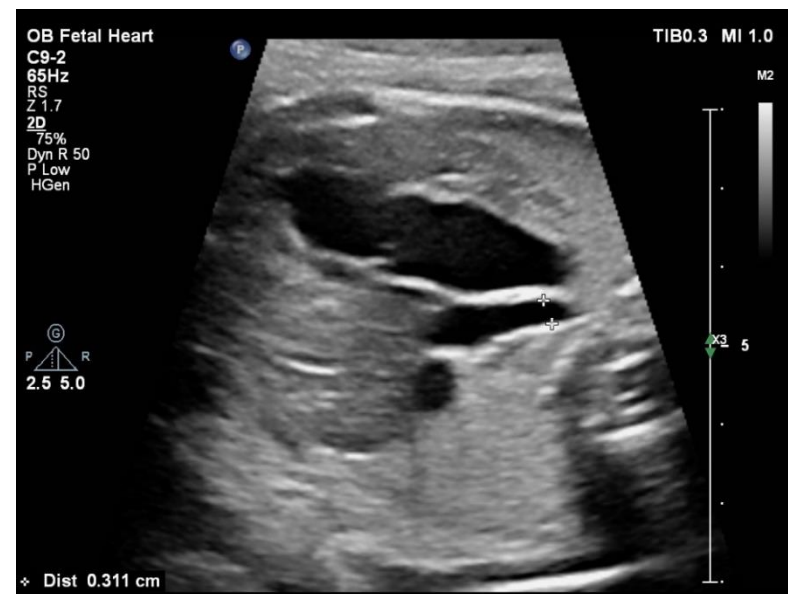
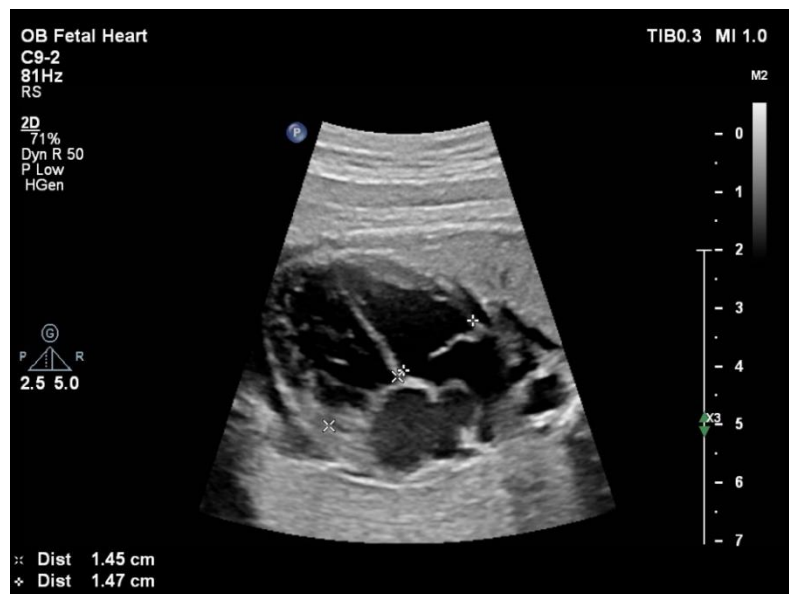
Prediction of coarctation of the aorta in the second half of pregnancy

E. GÓMEZ-MONTES*, I. HERRAIZ*, A. MENDOZA†, D. ESCRIBANO* and A. GALINDO*

*Fetal Medicine Unit, Department of Obstetrics and Gynaecology, Hospital Universitario '12 de Octubre', Madrid, Spain; †Pediatric Heart Institute, Department of Pediatrics, Hospital Universitario '12 de Octubre', Madrid, Spain

Case 1

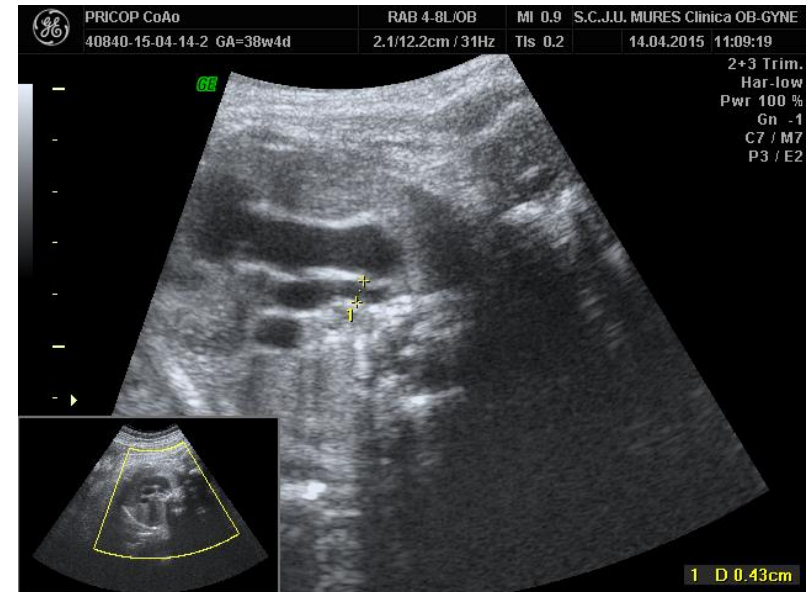
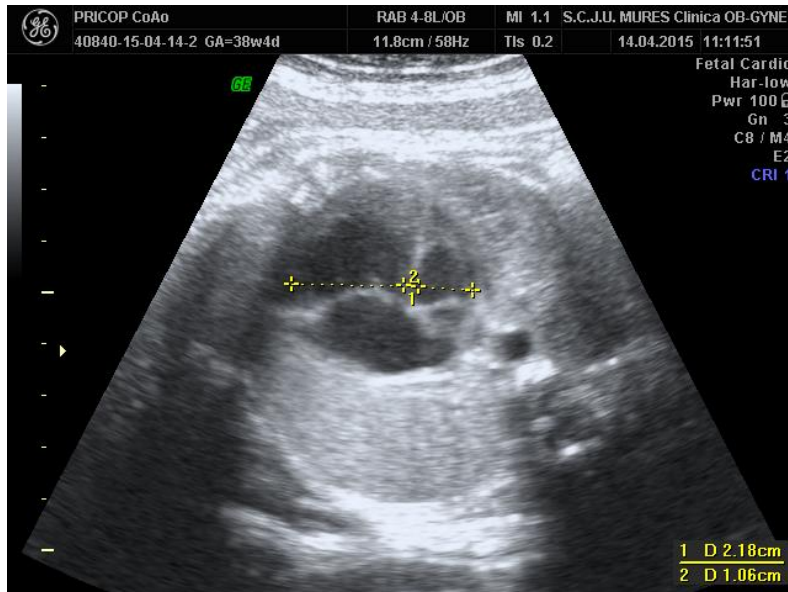
27 weeks



Z score - 2

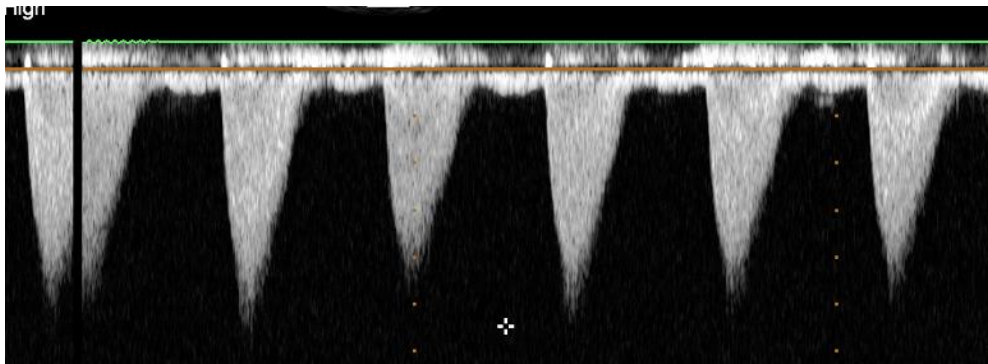
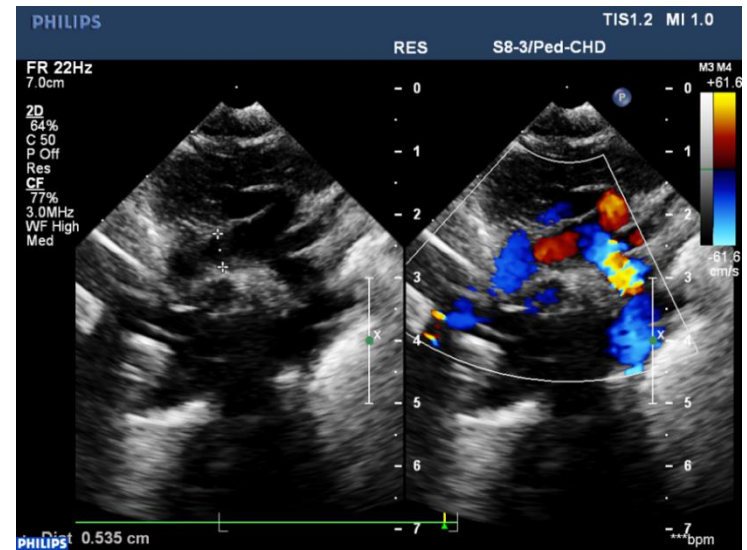
Case 2

38 weeks



Scor z -2,2

Case 2 – after PGE1 started





Case 3

38 weeks



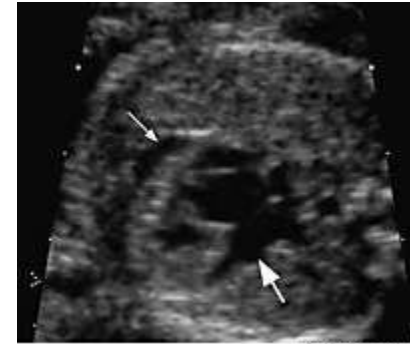
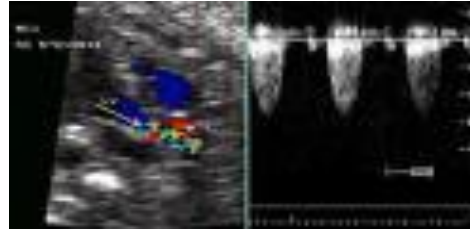
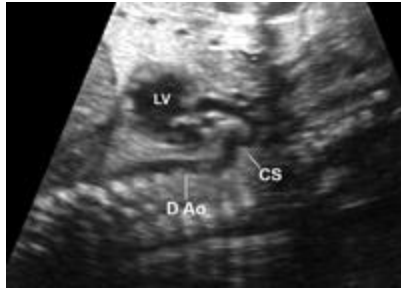
Case 3



after birth



The left heart obstruction lesions



© 2008 Elsevier Inc.

1. Intrauterin evolution

2. Progression in the degree of left heart hypoplasia

Ultraschall Med. 2009 Jun;30(3):269-76. doi: 10.1055/s-2008-1027556. Epub 2008 Sep 4.

Course and outcome of fetuses suspected of having coarctation of the aorta during gestation.

Axt-Fliedner R¹, Hartge D, Krapp M, Berg C, Geipel A, Koester S, Noack F, Germer U, Gembruch U.

Bordeline left ventricle

“ a ventricle with an indeterminate position between normal and small”

Four different groups of congenital heart defects with ventriculo-arterial concordance:

- aortic valve stenosis

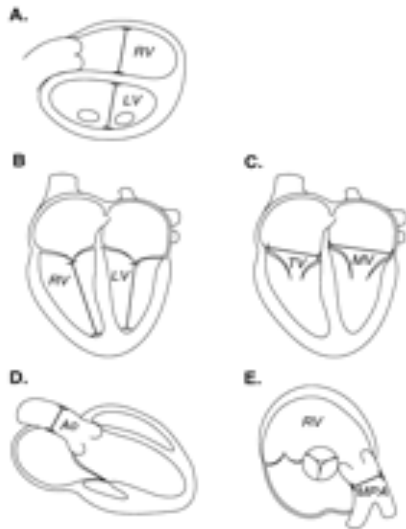
- aortic coarctation with or without hypoplastic arch

- hypoplastic left heart complex

- right ventricular pressure and/or volume

Prenatal diagnosis of left heart obstruction lesions

- all fetuses studied before 30 weeks of gestation
- the following measurements were made:



- the z score of the mitral valve and ascending aortic diam. in the midtrimester = strong correlation with postnatal LV end-diastolic volume

Other cardiac lesions associated with coarctation of the aorta

Complex cardiac defects: D-TGA, single ventricle variants, AV canal defect

Ventricular septal defect
Atrial septal defect



! important left-right shut after surgical treatment (AoCo with PDA)

Mitral stenosis
Aortic stenosis



HLHS

Keane JF, Flyer DC. Coarctation of the aorta. In: Nadas' Pediatric Cardiology, 2nd ed, Keane JF, Lock JE, Flyer DC (Eds), Saunders Elsevier, Philadelphia 2006. p.627.

TGA with AoCo

!! “without signs or symptoms of a coarctation” before arterial switch

[Interact Cardiovasc Thorac Surg](#). 2011 Sep;13(3):339-40. doi: 10.1510/icvts.2011.265959. Epub 2011 Jun 1.

Neo-coarctation after the arterial switch operation.

[Lalezari S¹](#), [Gittenberger-de Groot AC](#), [Blom NA](#), [Hazekamp MG](#).

[Pediatr Cardiol](#). 2013 Mar;34(3):729-32. doi: 10.1007/s00246-012-0332-6. Epub 2012 May 6.

Late manifestation of coarctation of the aorta after arterial switch operation for D-transposition of the great arteries with intact ventricular septum.

[Egan KR¹](#), [Srinivasan S](#), [Hagen SA](#), [Anagnostopoulos PV](#).

MANUSCRIPT

Transposition Complex with Aortic Arch Obstruction: Outcomes of One-Stage Repair Over 10 Years

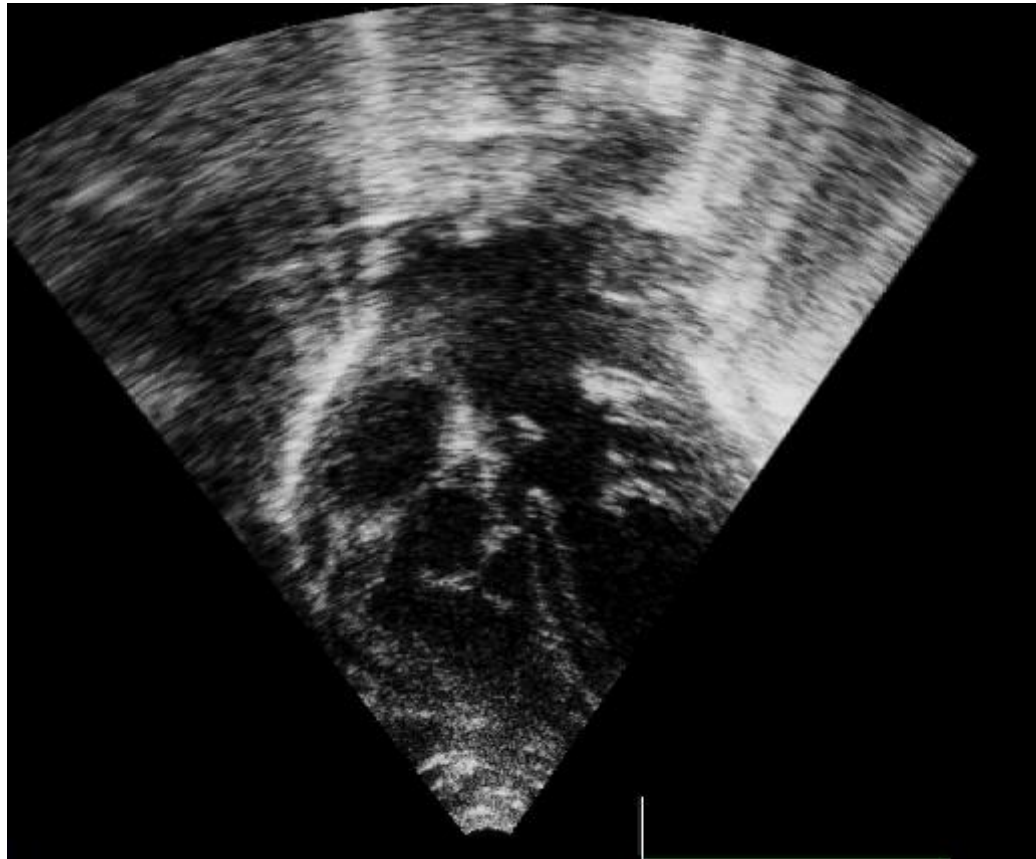
[Kwang Ho Choi¹](#) · [Si Chan Sung¹](#) · [Hyungtae Kim¹](#) · [Hyung Doo Lee²](#) · [Gil Ho Ban²](#) · [Geena Kim²](#) · [Hee Young Kim³](#)

- Transposition of the great arteries with intact septum and coarctation of the aorta is very rare
- In Taussig-Bing anomaly the incidence of coarctation is 50%

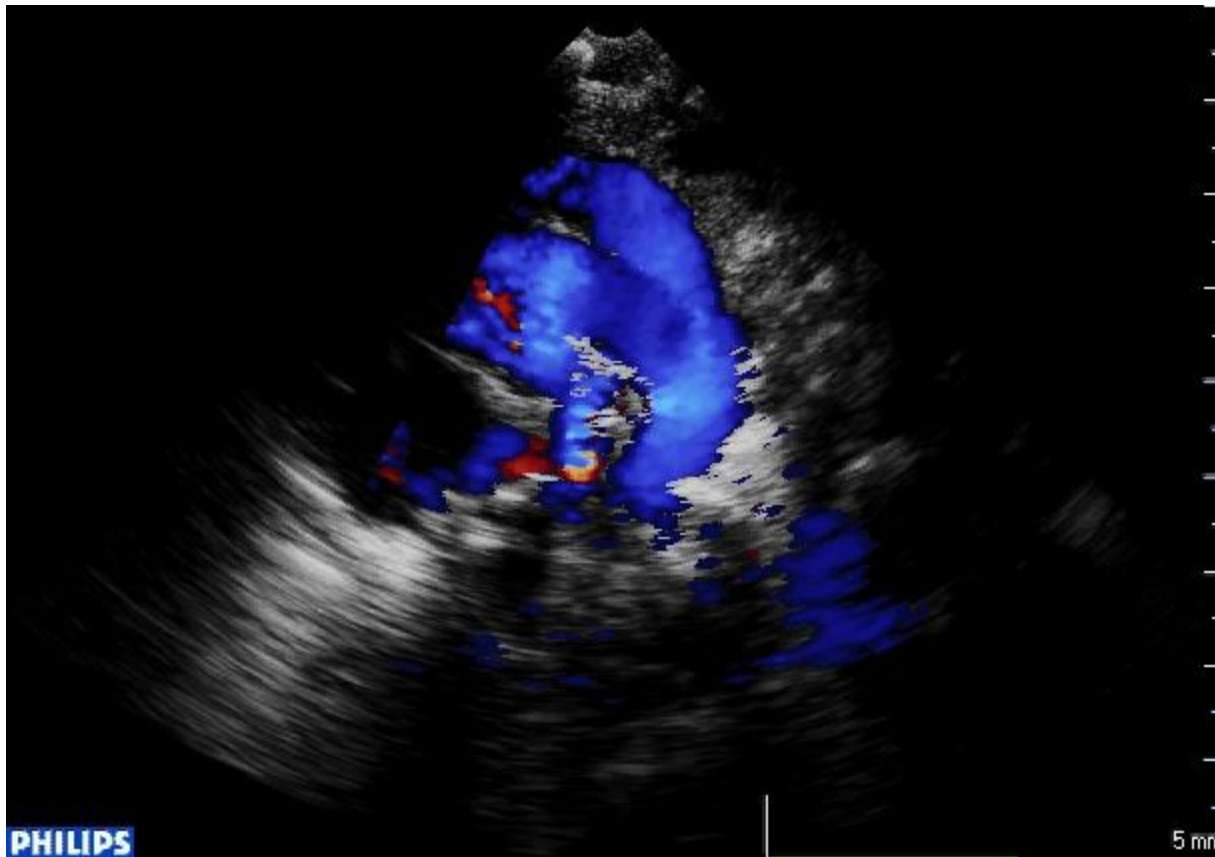
Case 7

TVM with small VSD

Newborn 4 days



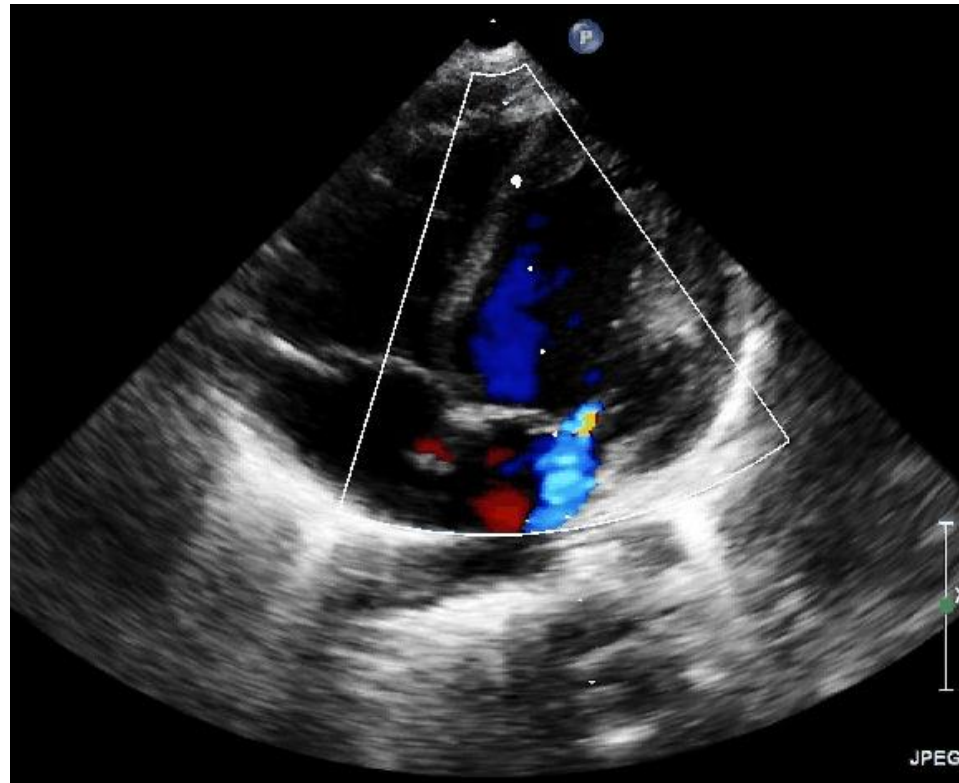
Case: TVM with small VSD- aortic arch



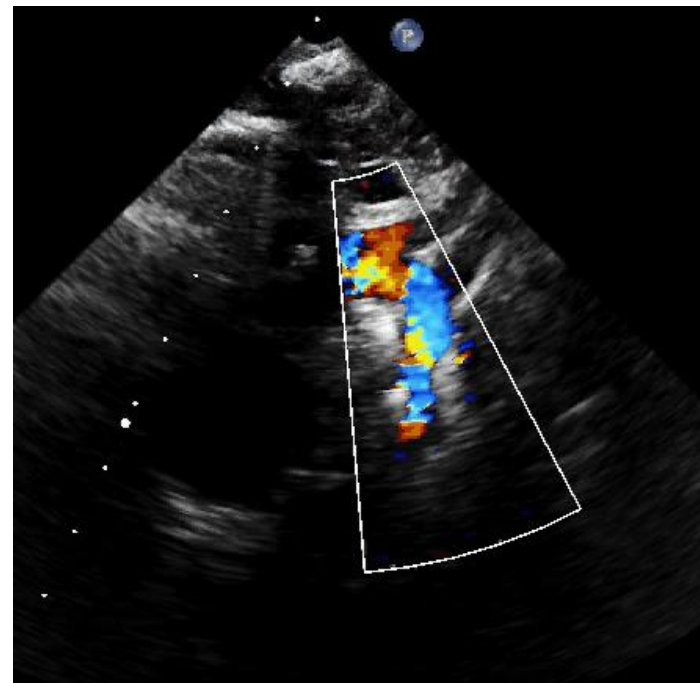
The same case after arterial switch

LV dysfunction

2 weeks after
arterial switch



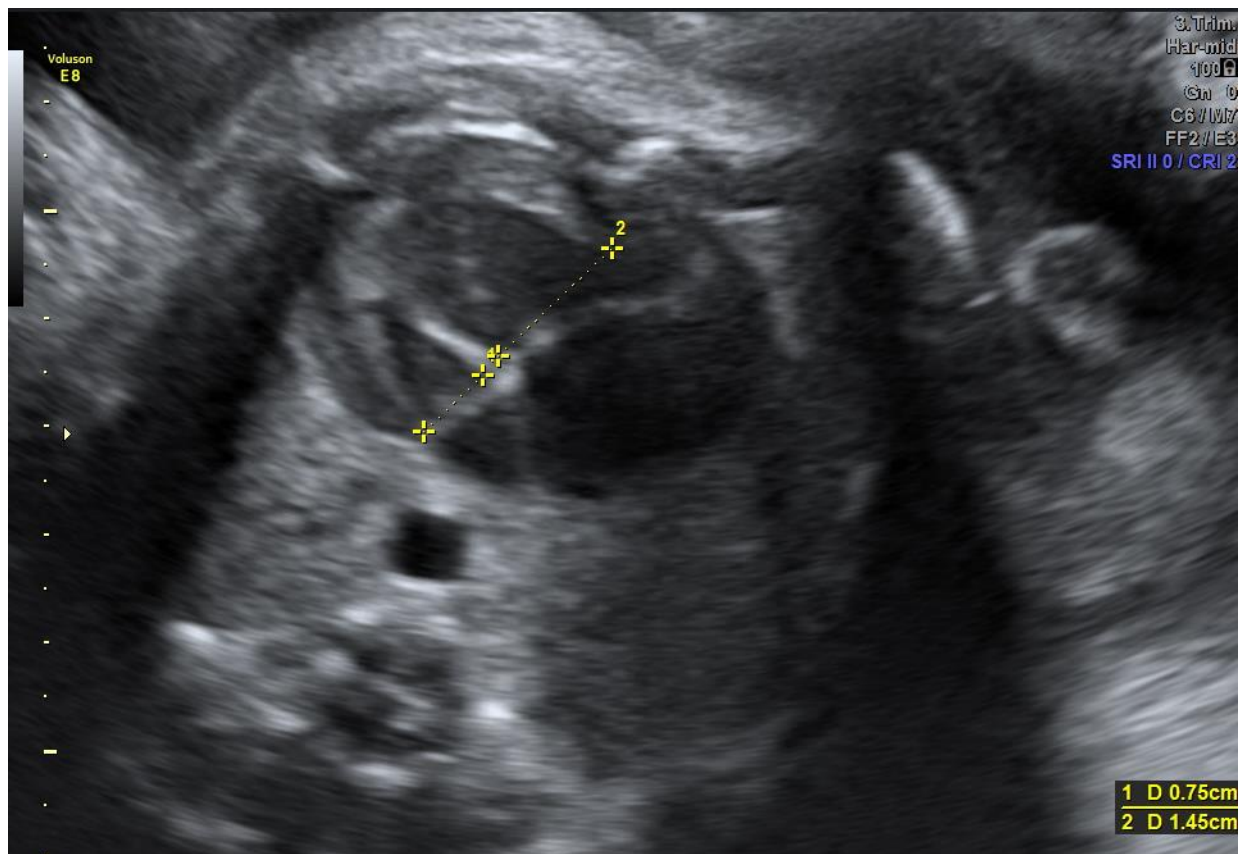
The same case after arterial switch



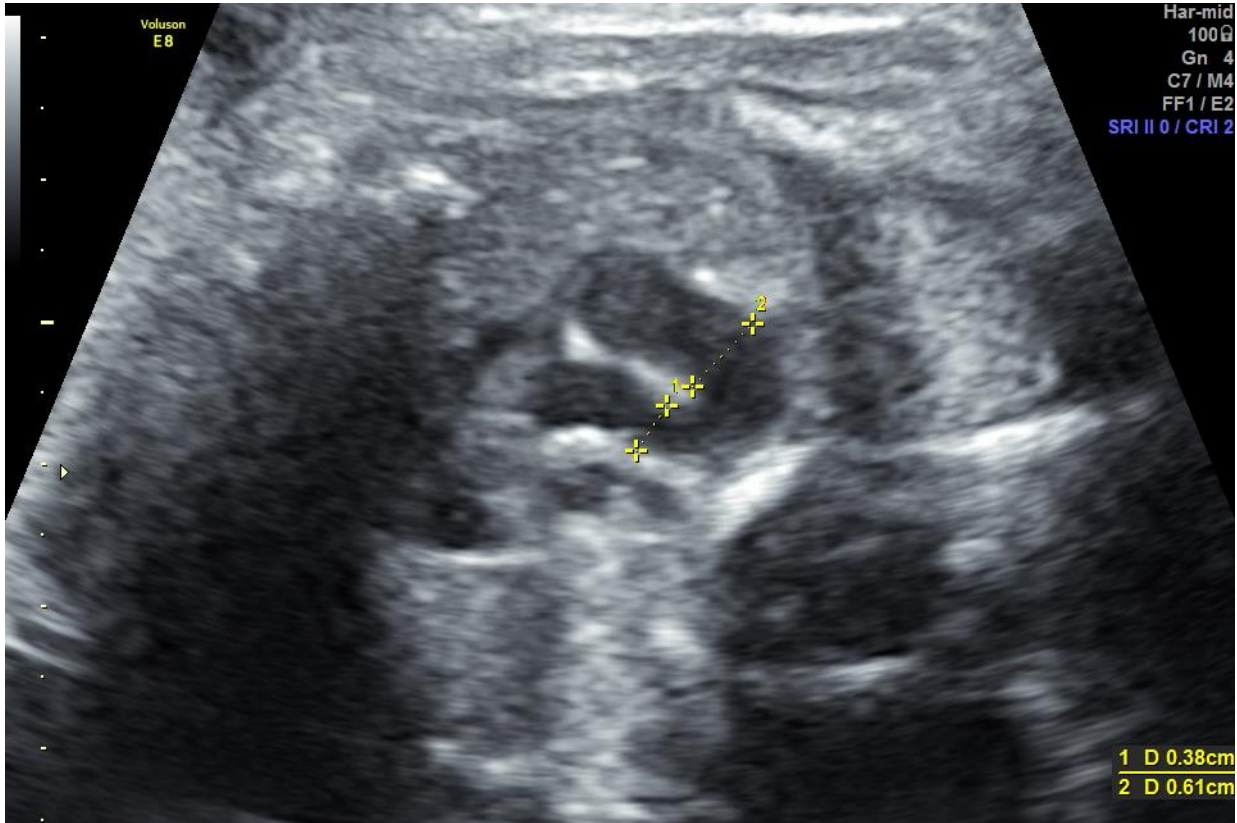
Conclusions

- Coarctation of the aorta remains a difficult diagnosis to make with a high degree of certainty during fetal life
- There is a potential of progressive hypoplasia of left heart structures during gestation in case of fetal aortic isthmus
- It is mandatory to determine Z scores for fetal aortic isthmus for a correct aortic arch evaluation

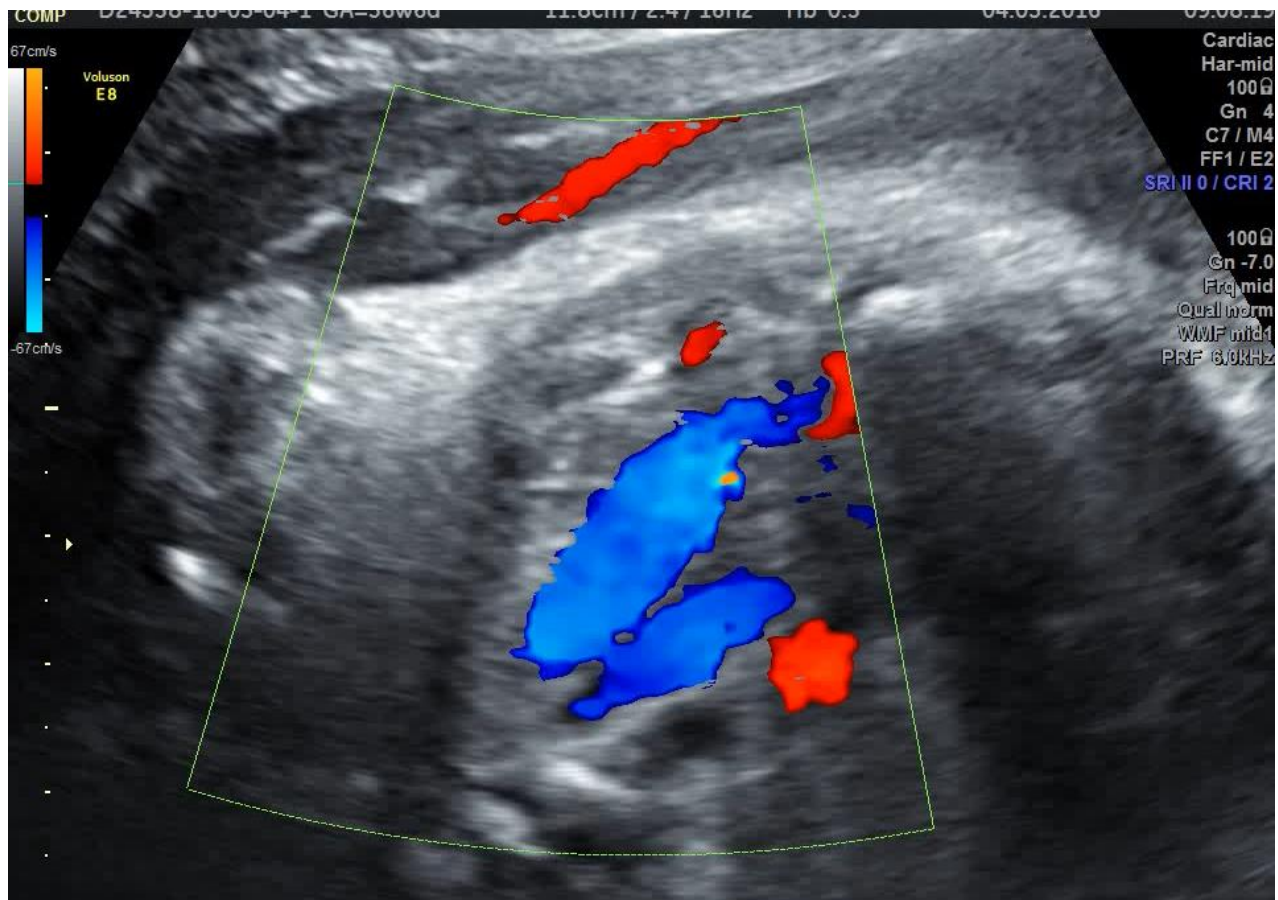
36 weeks

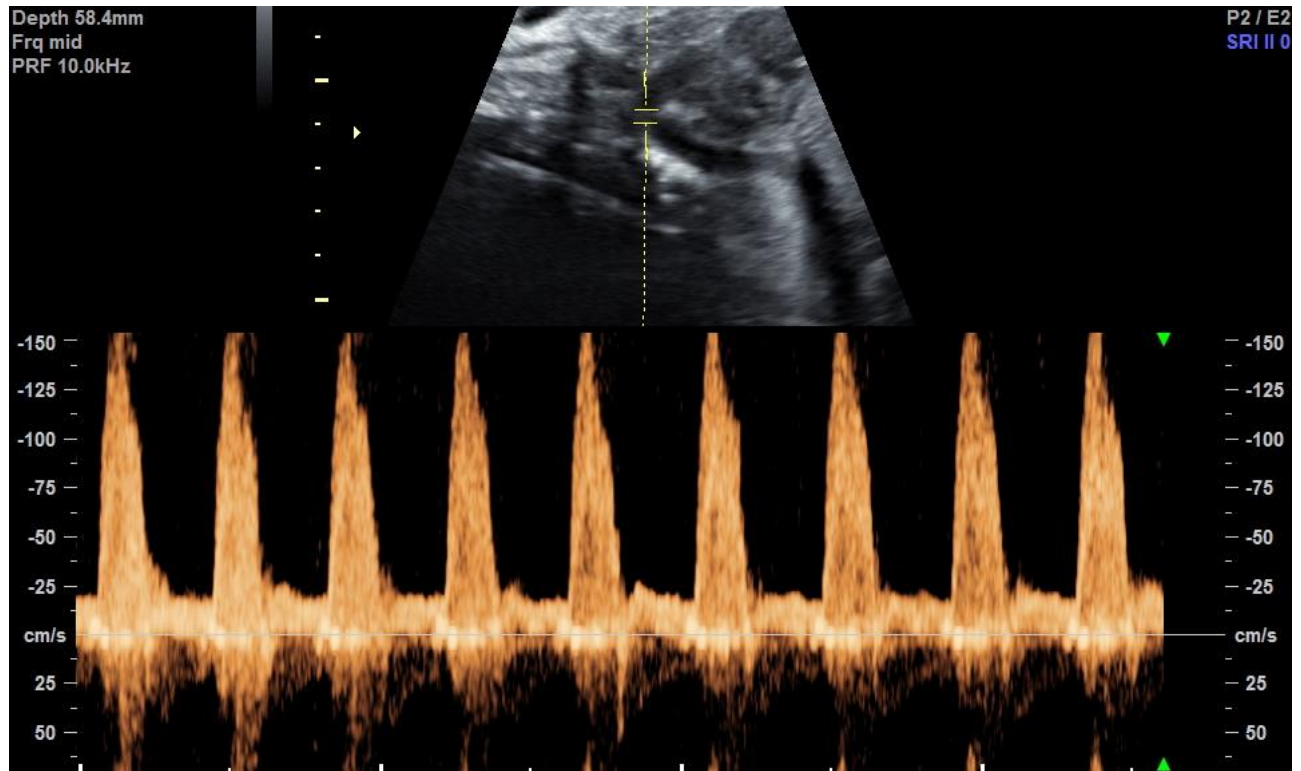


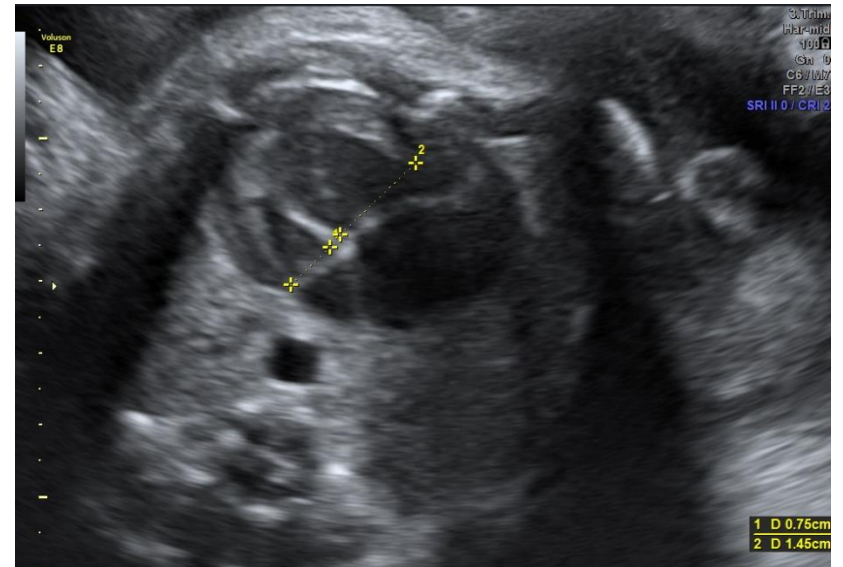
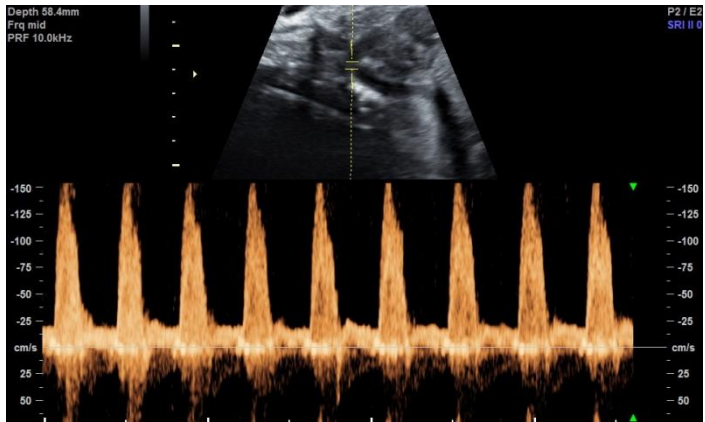
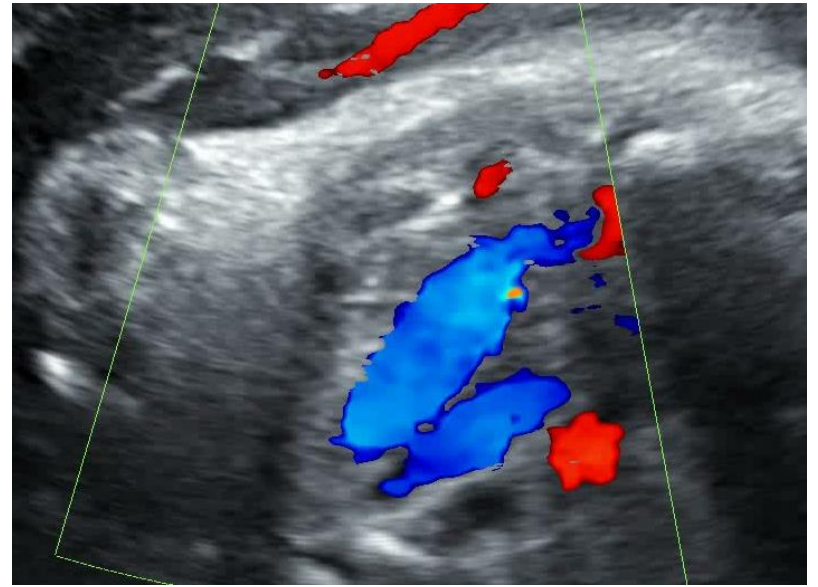


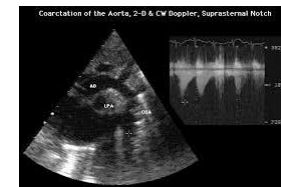


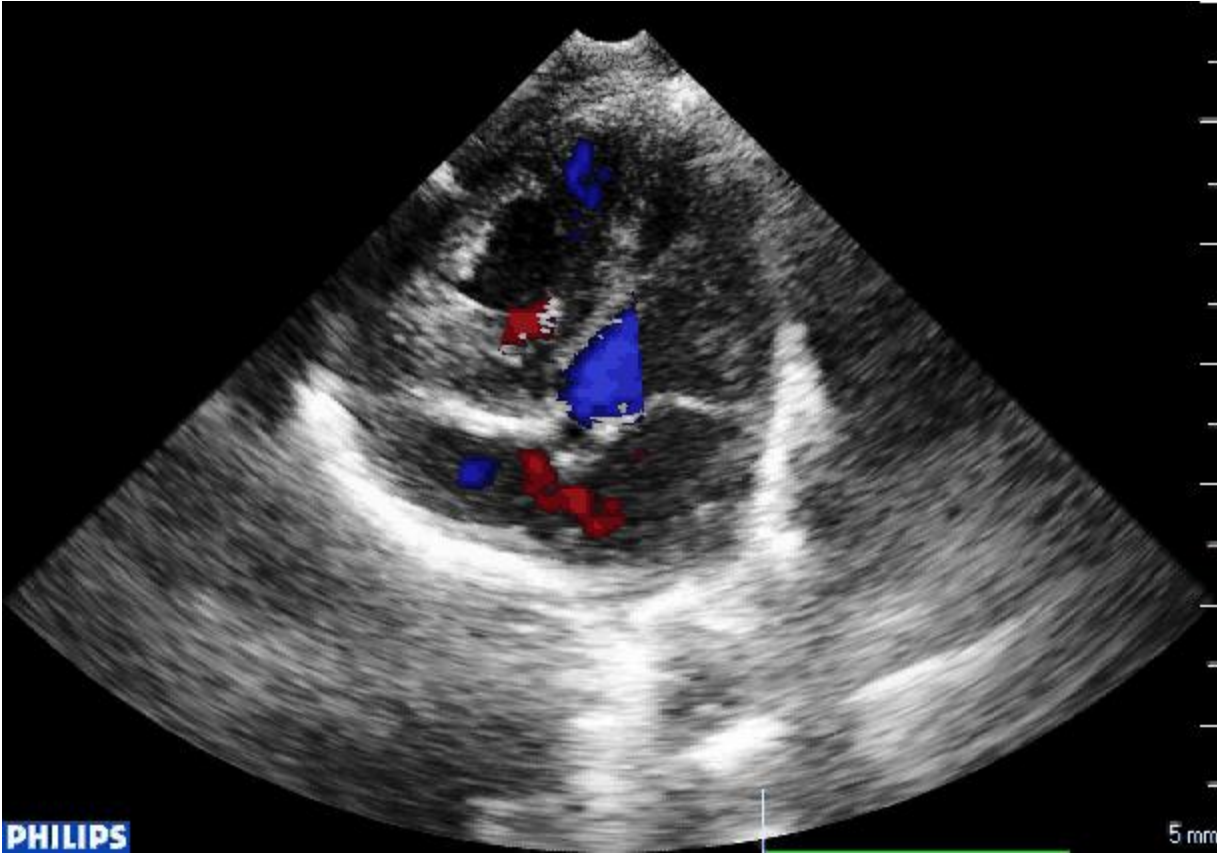






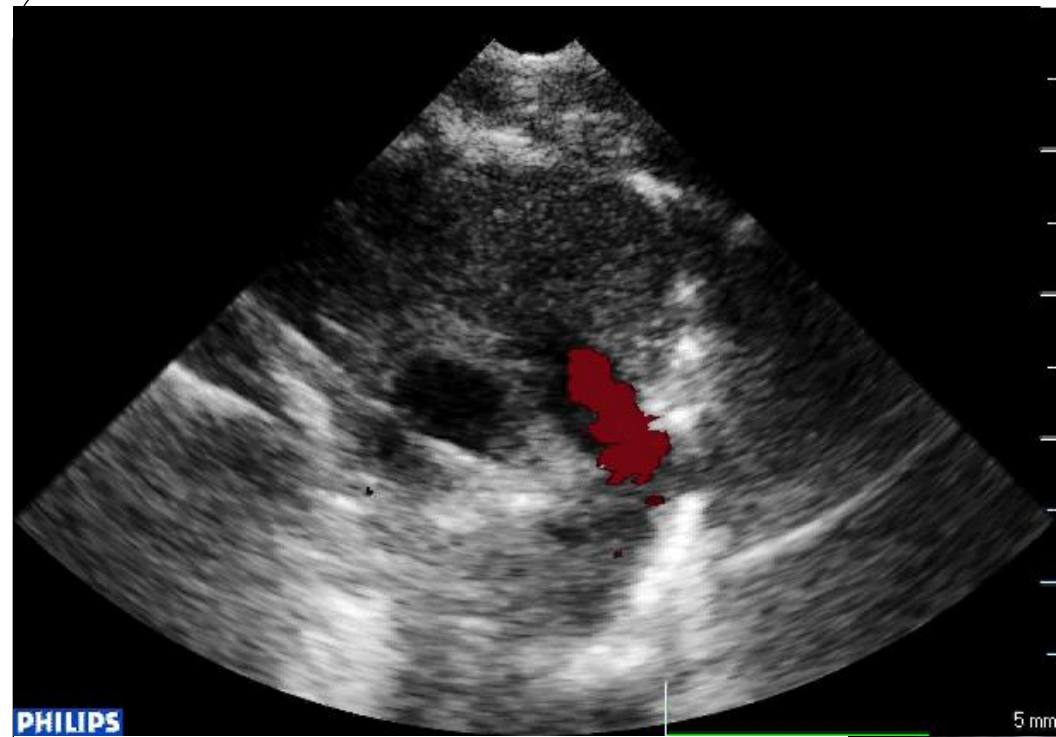








Z score istm -2,5



PHILIPS

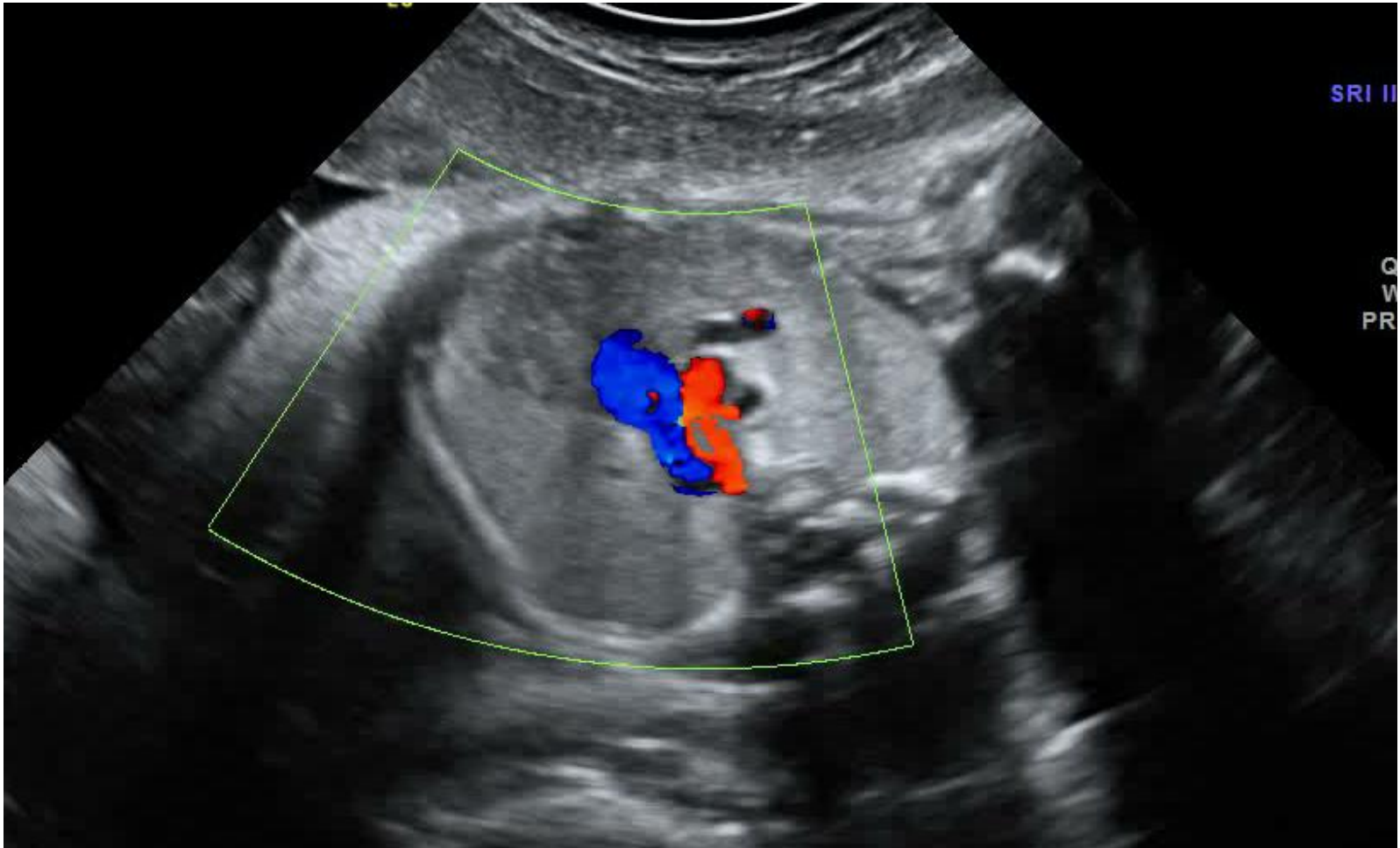
5 mm





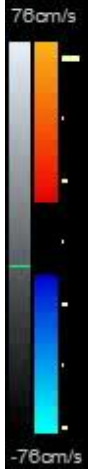






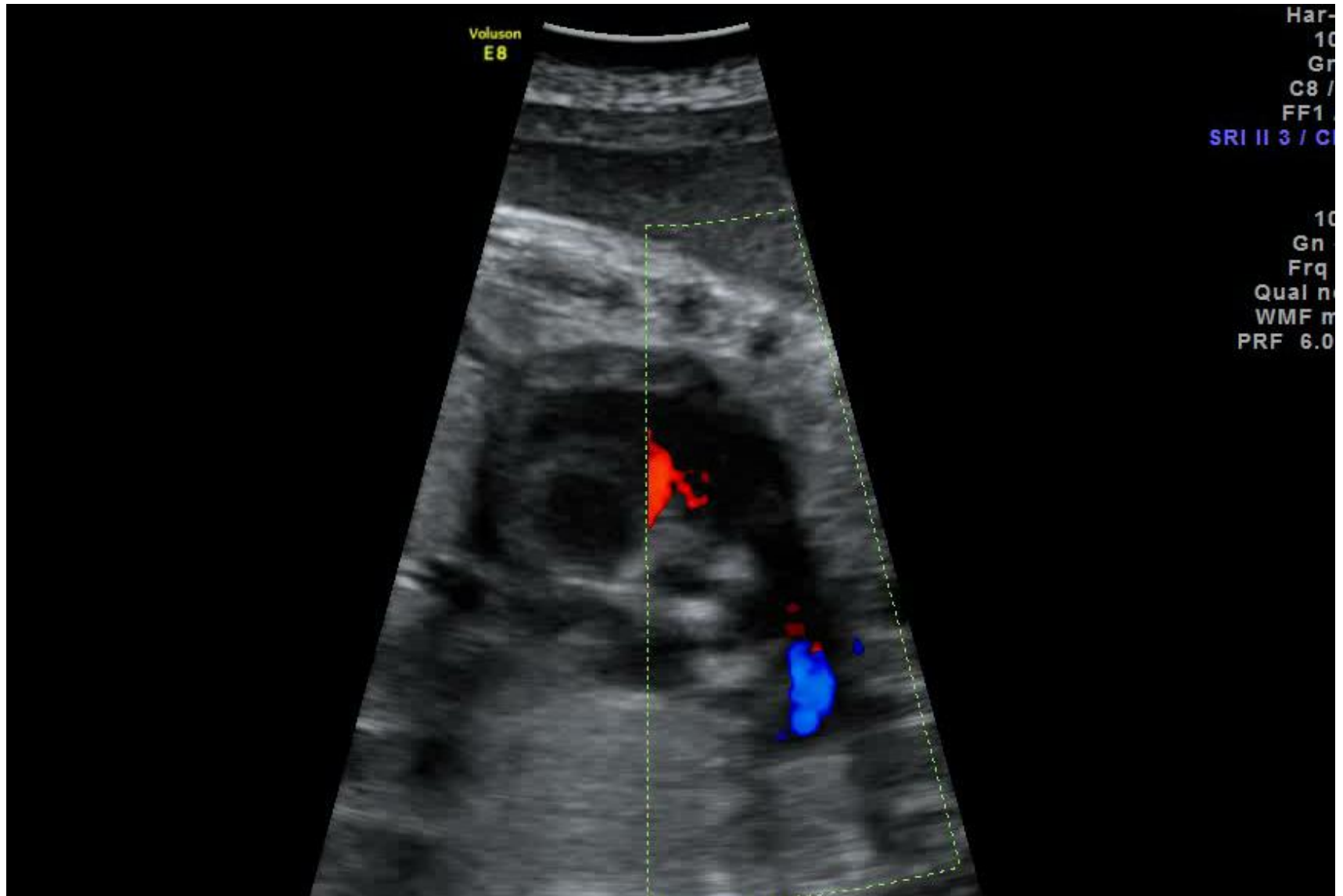


Voluson **URSACHE NICOLETA, *** RAB4-8-D/OB MI 1.1 MEDCRIS,TG MURES, 0265211098
E8 Exp D10820-16-03-21-2 GA=35w5d 10.1cm / 1.3 / 27Hz TIs 0.2 21.03.2016 16:10:13



1.Trim. Card
Har-low
100
Gn 0
C8 / M7
FF1 / E2
SRI II 3 / CRI 1

100
Gn -6.8
Frq low
Qual norm
WMF mid2
PRF 6.0kHz



44%
C 50
P Low
HGen



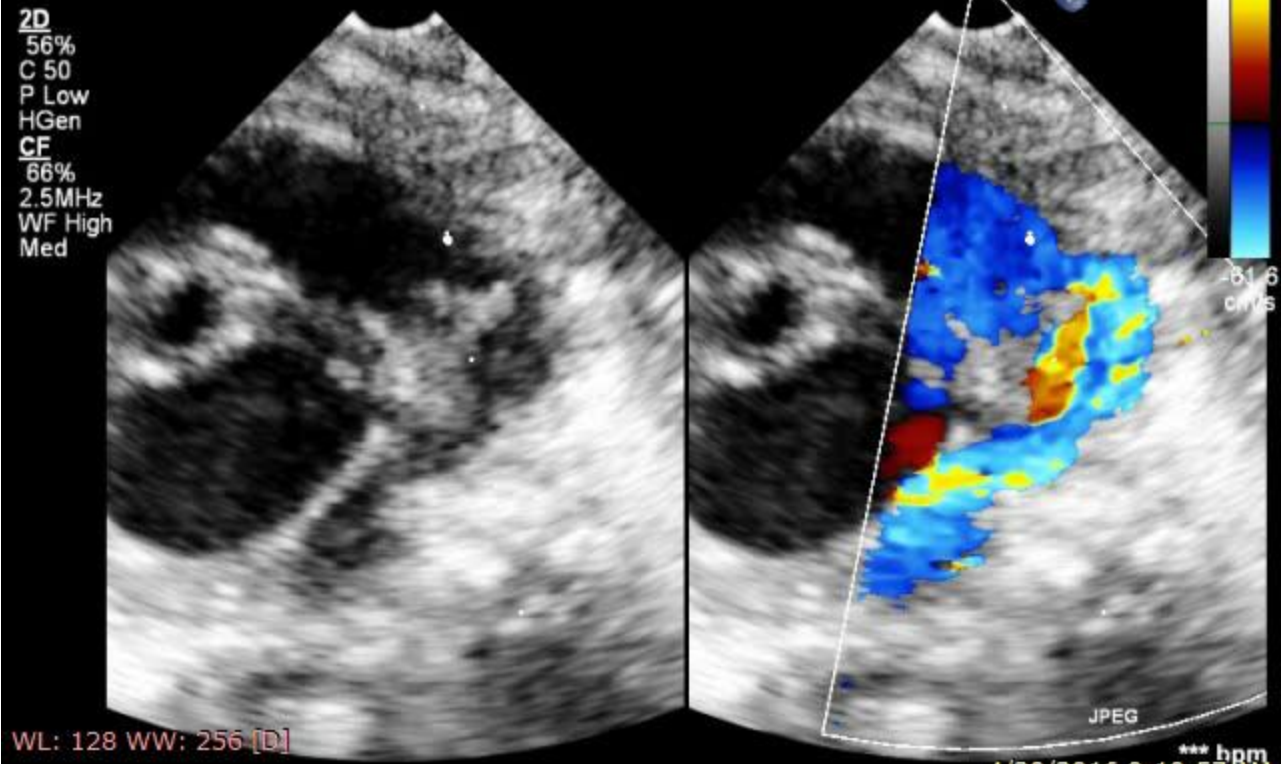
Dist 0.629 cm
Dist 0.307 cm
Dist 0.535 cm
Dist 0.716 cm

WL: 127 WW: 254 [D]

4/20/2016 9:10

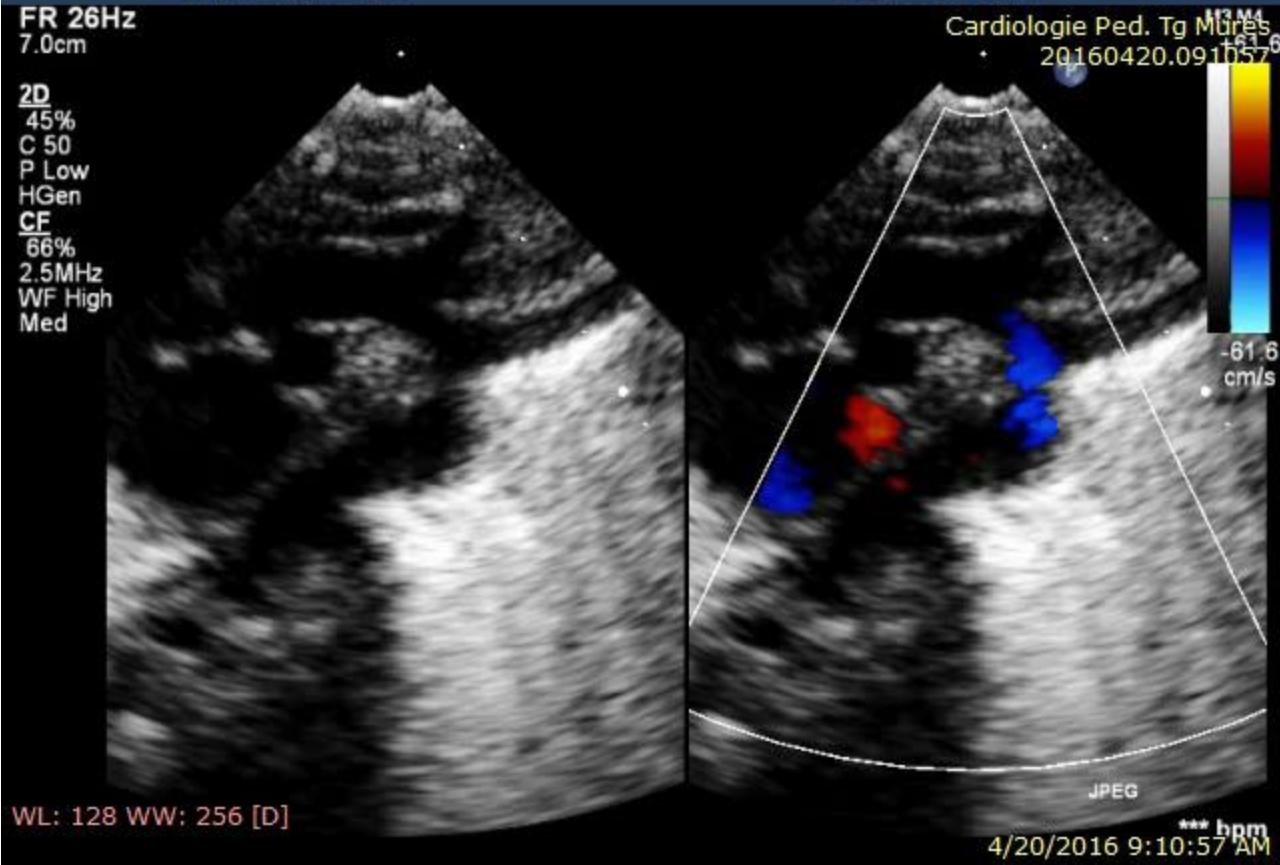
Im: 1/27 ML URSACHE CATINCA 20/04/2016 09:37:24 ML URSACHE CATINCA
Se: 1 57100920160420 S5-1/Ped-CHD 57100920160420

FR 26Hz 6.0cm
Cardiologie Ped. Tg Mures
20160420.091057



*** hpm
4/20/2016 9:10:57 AM

Im: 1/26 ML URSACHE CATINCA 20/04/2016 09:34:17 ML URSACHE CATINCA
Se: 1 57100920160420 S5-1/Ped-CHD 57100920160420





Thank you for attention !



ECOCARDIOGRAFIA FETALĂ / CARDIOLOGIA FETALĂ

Rodica Togănel

**Universitatea de Medicina si Farmacie Tirgu Mures
Institutul de Urgenta pentru Boli Cardiovasculare si Transplant Tirgu Mures**

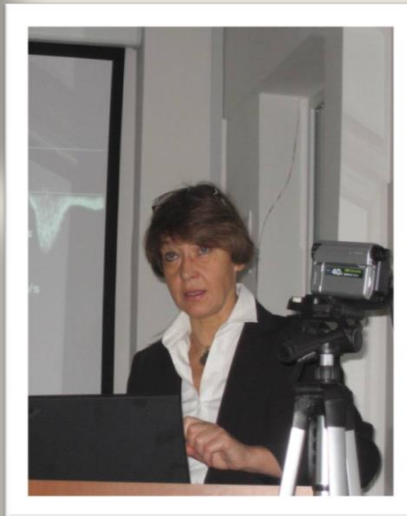
AL TREILEA SIMPOZION NAȚIONAL DE CARDIOLOGIE
PEDIATRICĂ, TÎRGU MUREȘ
THE THIRD NATIONAL PEDIATRIC CARDIOLOGY
SYMPOSIUM, TÎRGU MUREȘ

PROGRAM SIMPOZION
SYMPOSIUM PROGRAM

Miercuri, 08 Octombrie 2008
Wednesday, 08 October 2008

CURS ECOCARDIOGRAFIE FETALĂ
FETAL ECHOCARDIOGRAPHY COURSE

- Rolul ecocardiografiei fetale în diagnosticul malformațiilor cardiace congenitale la făt
The fundamentals of fetal echocardiography approach in diagnosis of fetal congenital heart disease
Florin Stămanian, Universitatea de Medicină și Farmacie "Iuliu Hațieganu" Cluj Napoca
- Cardiologie Fetală 2008
Fetal Cardiology 2008
Káldi Krisztina, University of Medicine Budapest, Hungary
- Managementul cardiologiei prenatale – 20 de ani de experiență
How to organize prenatal cardiology – 20 years experience
Joanna Dangel, Head of Fetal Cardiology Center Warsaw, Poland
- Aritmii fetale – diagnostic și tratament
Fetal arrhythmia – diagnosis and treatment
Joanna Dangel, Head of Fetal Cardiology Center Warsaw, Poland



AL IV-LEA SIMPOZION NAȚIONAL DE CARDIOLOGIE
PEDIATRICĂ, TÎRGU MUREȘ
THE IVth NATIONAL PEDIATRIC CARDIOLOGY
SYMPOSIUM, TÎRGU MUREȘ

CURS PRESIMPOZION
PRESYMPOSIUM COURSE

Miercuri, 14 Octombrie 2009
Wednesday, 14 October 2009

08th-13th CURS ECOCARDIOGRAFIE FETALĂ
FETAL ECHOCARDIOGRAPHY COURSE
Spitalul Clinic Județean de Urgență Mureș
Prof. Dr. Joanna Dangel, Head of Fetal Cardiology Center Warsaw, Poland

Pas cu pas: cum să efectuezi o ecocardiografie fetală bună
Step-by-step: how to perform good fetal echo

Insuficiența cardiacă în perioada fetală – Etiologie, diagnostic și posibilități de tratament
Fetal heart failure – Etiology, diagnosis and treatment possibilities

15th-17th Curs practic • Practical course

Joi, 15 Octombrie 2009
Thursday, 15 October 2009

08th-13th CURS ECOCARDIOGRAFIE FETALĂ
FETAL ECHOCARDIOGRAPHY COURSE
Prof. Dr. Joanna Dangel, Head of Fetal Cardiology Center Warsaw, Poland

Patologii unice în perioada fetală
Pathology which are unique for fetal life
Închiderea foramen oval • Foramen ovale closure
Închiderea/restricția ductului arterial • Arterial duct restriction/closure
Transfuzia fetă-fetă • Twin-to-twin transfusion

14th – 17th Curs practic • Practical course

UMF UNIVERSITATEA DE
MEDICINĂ ȘI FARMACIE
TÎRGU MUREȘ

Clinica de

Clinica de

CU

Centrul C

Strada N

Centrul C

Strada N

Organizat

Informații

UNIVERSITATEA DE
MEDICINĂ ȘI FARMACIE
TÎRGU MUREȘ

Clinica de

Clinica de

CU

Centrul C

Strada N

Centrul C

Strada N

Organizat

Informații

UNIVERSITATEA DE
MEDICINĂ ȘI FARMACIE
TÎRGU MUREȘ

Clinica de

Clinica de

CU

Centrul C

Strada N

Centrul C

Strada N

Organizat

Informații

UNIVERSITATEA DE
MEDICINĂ ȘI FARMACIE
TÎRGU MUREȘ

Clinica de

Clinica de

CU

Centrul C

Strada N

Centrul C

Strada N

Organizat

Informații

UNIVERSITATEA DE
MEDICINĂ ȘI FARMACIE
TÎRGU MUREȘ

UMF

Clinica de Obstetrică și Ginecologie I
Clinica de Cardiologie III Copii

CURS DE ECOCARDIOGRAFIE FETALĂ

01- 02 iulie 2016

Centrul Cultural, „Mihai Eminescu” (Casa de Cultură a Tineretului)
Strada Nicolae Grigorescu 19, Tîrgu Mureș



Organizatori : Profesor dr. Rodica Togănel

Conferențiar dr. Claudiu Mărginean

Informații: marginean.claudiu@umftgm.ro, telefon 0722505311

5 cursuri cu participarea a peste
600 cursanti

BOLILE CARDIACE CONGENITALE

- cele mai frecvente anomalii congenitale prezente la naștere, cu impact în morbiditatea și mortalitatea neonatală

Tennant PW, Pearce MS, Bytall M, Rankin J. 20-year survival of children born with congenital anomalies: a population-based study. Lancet 2010;375:649

- incidența medie estimată 6-13 la 1000 de nou-născuți vii

Ishikawa T, Iwashima S, Ohishi A, et al. Prevalence of congenital heart disease assessed by echocardiography in 2067 consecutive newborns. Acta Paediatr 2011; 100:e55

- responsabile de 3–5 % a deceselor din prima săptămână de viață și de peste 30% a celor din perioada neonatală

Shultz AH, Localio RA, Clarks BJ, Ravishankar C, Videon N, Kimmel SE. Epidemiologic features of the presentation of critical congenital heart disease: implications for screening. Pediatrics, apr 2008; 121:751- 757

Wren C, Reinhardt Z, Khawaja K. Twenty-year trends in diagnosis of life-threatening neonatal cardiovascular malformations. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed, 2008;93(1):3-7

- **CARDIOPATIILE CONGENITALE CRITICE** se definesc ca fiind boli cardiace congenitale care impun intervenție invazivă – terapie chirurgicală și/sau intervențională – în primele 30 de zile de viață
- incidența medie estimată: 3,5/1000 NN vii
- 25% din totalul BCC

Oster ME, Lee KA, Honein MA, et al. Temporal trends in survival among infants with critical congenital heart defects. Pediatrics 2013; 131:e1502

PEDIATRICS®

OFFICIAL JOURNAL OF THE AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS

Failure to Diagnose Congenital Heart Disease in Infancy

Karen S. Kuehl, MD, MPH*, Christopher A. Loffredo, PhD‡, Charlotte Ferencz, MD, MPH‡

Missed Diagnosis of Critical Congenital Heart Disease

Rucy-Kang R. Chang, MD, MPH; Michelle Gurvitz, MD; Sandra Rodriguez, MS

Objectives: To evaluate the rate and the clinical and demographic characteristics of missed diagnosis of critical congenital heart disease (CCHD).

Design: Population-based retrospective study of 1989-2004 California statewide death registry data.

Setting: California.

Participants: The study cohort consisted of 898 infants who died of CCHD at 1 to 364 days of age who either did not undergo surgery or had an unknown surgery status. From all patients who met these initial criteria, we examined (1) whether autopsies were performed and autopsy results were used to establish the cause of death, (2) whether autopsies were performed but the results were not used to establish a cause of death, and (3) whether infants with hypoplastic left heart syndrome (HLHS) were potentially receiving comfort care.

Main Outcome Measures: Missed and possibly late diagnosis of CCHD.

Results: Among 152 infants with a missed CCHD diagnosis, the median age at death was 13.5 days. More than 50% of patients with a missed CCHD diagnosis (n=78) died at home or in the hospital emergency department. The most common diagnoses were HLHS and coarctation of aorta. There were an average of 10 patients with missed CCHD diagnoses and 20 patients with late diagnoses in California per year. The total annual number of patients with missed or late diagnoses decreased in 1989-1999 and remained unchanged in 2000-2004.

Conclusions: Up to 30 infants per year died of a missed or possibly late diagnosis of CCHD in California. Most deaths due to a missed diagnosis were from HLHS and coarctation of the aorta. Because the median age at death was younger than 2 weeks, a careful cardiovascular evaluation for left heart obstructive CHD should be performed during the first postdischarge visit to a pediatrician's office at 3 to 5 days of age.

Arch Pediatr Adolesc Med. 2008;162(10):969-974

Original article

Twenty-year trends in diagnosis of life-threatening neonatal cardiovascular malformations

C Wren, Z Reinhardt, K Khawaja

Conclusions: One in three infants with a potentially life-threatening cardiovascular malformation left hospital undiagnosed. Better early diagnosis is likely to be achieved by further improvements in antenatal diagnosis and more widespread use of routine pulse oximetry.

It Is Time for Routine Neonatal Screening by Pulse Oximetry

Julien I.E. Hoffman

Department of Pediatrics, University of California, San Francisco, Calif, USA

Concluziile a 10 studii: 30% din pacientii cu BCC critice au fost diagnostici dupa externarea din sectiile de neonatologie

Table 2. Data from selected studies on unrecognized critical CHD found by screening

Ductus-dependent systemic circulation		Right-to-left shunts, some with ductus-dependent pulmonary circulation	
Coarctation of the aorta	138 ¹	d-TGA ²	49 ¹
Interrupted aortic arch	14 ¹	Truncus arteriosus	27
Aortic stenosis	41 ¹	Tetralogy of Fallot ³	8
Hypoplastic left heart	84 ¹	TAPVC ³	25 ¹
Miscellaneous	21	Miscellaneous ³	15
Total	298		124

Table 1. Missed or undiagnosed critical congenital heart disease

First author	Years	CCHD		/1,000 live births	deaths	Missed CCHD		
		live born prenatal Dx	postnatal Dx			n	% CCHD	% deaths
Aamir [19]	1999–2004	18	94	0.2	–	47	50	–
Abu-Harb [22]	1985–1990	–	–	–	185	56	–	30
Brown [4]	1999–2002	56	230 ¹	–	–	73	32	–
Chang [21]	1989–2004	–	–	–	898	152	–	17
de Wahl-Grandelli [6]	2004–2007	2	60 ^{2,3}	1.3	–	19	32	–
		9	109 ⁴	1.0	–	28	28	–
Koppel [16]	1989–1999	9	11	1.8	–	3	27	–
Kuehl [20]	1981–1989	–	4,390	–	800	76	–	9.5
Liske [17]	2000–2002	–	62 ⁵	2.78	–	15	25	–
		–	110 ⁶	–	–	–	–	–
Meberg [23]	2005–2006	31	50 ⁷	1.2	–	6	12	–
		7	48 ⁸	–	–	11	23	–
Mellander [24]	1993–2001	–	259 ⁹	–	–	51	20	–
Schultz [25]	2000–2003	31	45 ¹⁰	–	–	12	27	–
Wren [15]	1985–2004	55	614	0.97	–	198	32	15 ¹¹

Diagnosis and Treatment of Fetal Cardiac Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association

Mary T. Donofrio, Anita J. Moon-Grady, Lisa K. Hornberger, Joshua A. Copel, Mark S. Sklansky, Alfred Abuhamad, Bettina F. Cuneo, James C. Huhta, Richard A. Jonas, Anita Krishnan, Stephanie Lacey, Wesley Lee, Erik C. Michelfelder, Sr, Gwen R. Rempel, Norman H. Silverman, Thomas L. Spray, Janette F. Strasburger, Wayne Tworetzky and Jack Rychik on behalf of the American Heart Association Adults With Congenital Heart Disease Joint Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young and Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia, and Council on Cardiovascular and Stroke Nursing

Circulation. 2014;129:2183-2242; originally published online April 24, 2014;

doi: 10.1161/01.cir.0000437597.44550.5d

Circulation is published by the American Heart Association, 7272 Greenville Avenue, Dallas, TX 75231

Copyright © 2014 American Heart Association, Inc. All rights reserved.

Print ISSN: 0009-7322. Online ISSN: 1524-4539



III. Indications

Indications for fetal echocardiography are often based on a variety of parental and fetal risk factors for congenital heart disease.^{2,13} However, most cases are not associated with known risk factors. Common indications for a detailed scan of the fetal heart include but are not limited to the following:

A. Maternal Indications

- Autoimmune antibodies, anti-Ro (SSA)/anti-La (SSB);
- Familial inherited disorders (eg, 22q11.2 deletion syndrome);
- In vitro fertilization;
- Metabolic disease (eg, diabetes mellitus and phenylketonuria); and
- Teratogen exposure (eg, retinoids and lithium).

B. Fetal Indications

- Abnormal cardiac screening examination;
- First-degree relative of a fetus with congenital heart disease;
- Abnormal heart rate or rhythm;
- Fetal chromosomal anomaly;
- Extracardiac anomaly;
- Hydrops;
- Increased nuchal translucency; and
- Monozygotic twins.

2013 ISUOG – se încurajează folosirea Doppler în screening și M – mode, STIC, 3D/4D în ecocardiografie;

2014 - ghid și pentru Societatea Română de Ultrasonografie în Obstetrică și Ginecologie

Ultrasound Obstet Gynecol 2013; 41: 348–359

Published online in Wiley Online Library (wileyonlinelibrary.com). DOI: 10.1002/uog.12403



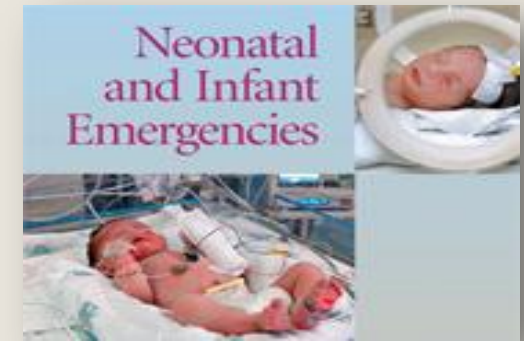
GUIDELINES

ISUOG Practice Guidelines (updated): sonographic screening examination of the fetal heart

Rationamentul screening-ului prenatal

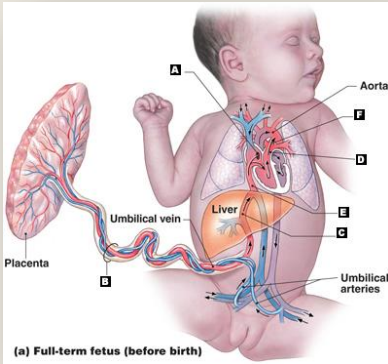
- Diagnosticul prenatal al bolii cardiace ofera parintilor
 - oportunitatea de a avea date referitoare la prognosticul afectiunii si
 - optiunile terapeutice pre si post natal
 - decizie referitoare la sarcina
 - intreruperea sarcinii
 - terapie intrauterina
 - planificarea nasterii (locul, tipul)
- Imbunatatirii evolutiei postnatale centre tertiare
- Diagnosticul prenatal a scazut morbiditatea, inclusiv acidoza severa

Beneficiul major al ecocardiografiei fetale



- **NN cu Bolile cardiace congenitale critice:**
 - decedeaza in primele 30 zile in absenta unui dg corect si tratament adecvat
 - 60% din decesele neonatale secundare BCC-c: *cord stg hipoplazic, TMV, CoA*
 - ↓ **Riscul morbiditatii si mortalitatii:**
 - diagnostic precoce
 - transfer/nastere in centru terțiar cu experienta in terapia acestor pacienti
 - ↓ **Posibilitatea omisiunii dg-ului anterior externarii** din sectiile neonatologie (leziunile ductal dependente)

Bolile cardiace congenitale ductal dependente



Mixing ductal dependent

Circulație pulmonară ductal dependentă

Circulație sistemică ductal dependentă

D-TVM

Atrezie pulmonară
Stenoza pulmonară severă
Tetralogia Fallot severă

Hipoplazie de VS
Stenoza aortică critică
Arc aortic intrerupt
Coarctatia de aorta critică

Cianoza imediat după naștere

Cianoza imediat după naștere

Hipotensiune, acidoză, ICC

Risc crescut – impun interventie neonatala

- Necesitatea atrioseptostomiei Rashkind
- Necesitatea patentei ductale pentru flux sistemic
- Necesitatea patentei ductale pentru flux pulmonar

- **Controlul ritmului cardiac/pacing**

- **Drenaj venos pulmonar total aberant obstructiv sever**

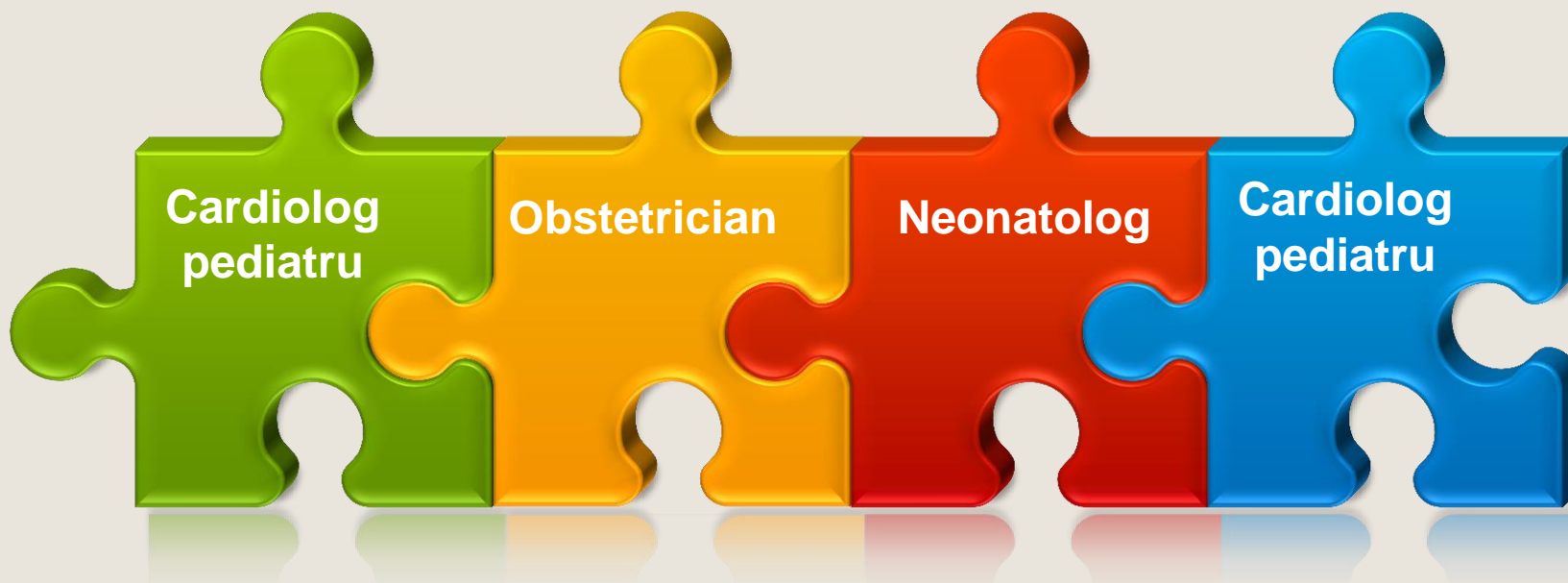
- Echipa multidisciplinara capabila sa ofere asistenta medicala mamei si nou-nascutului

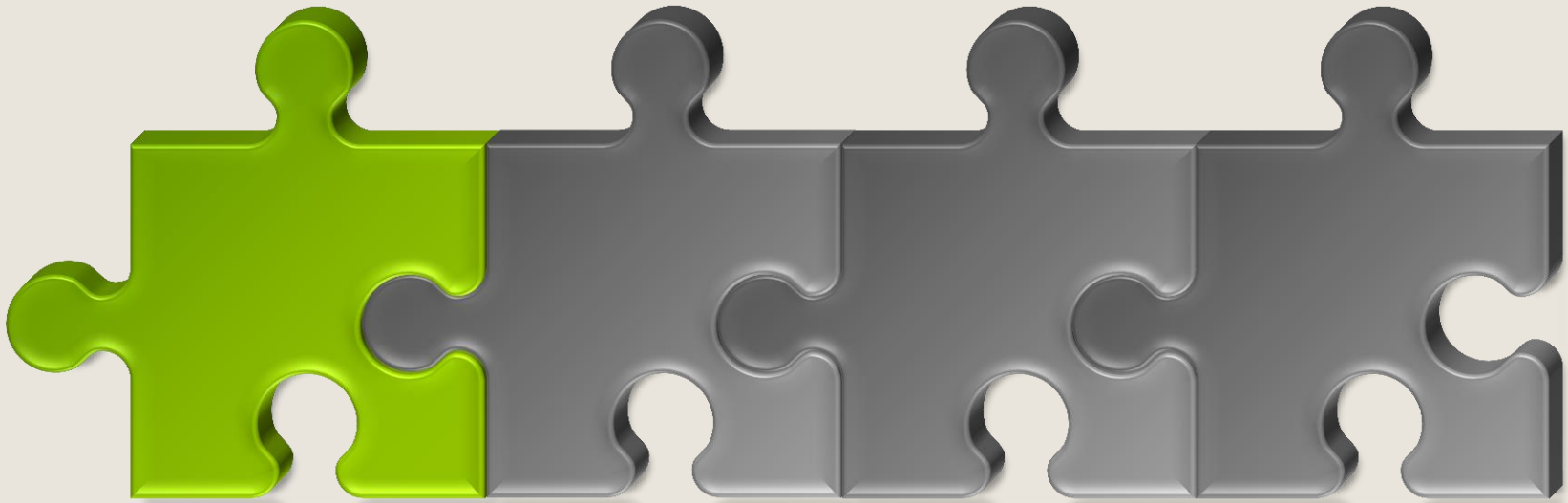


Dezvoltarea accelerata a tehnologiei imagistice



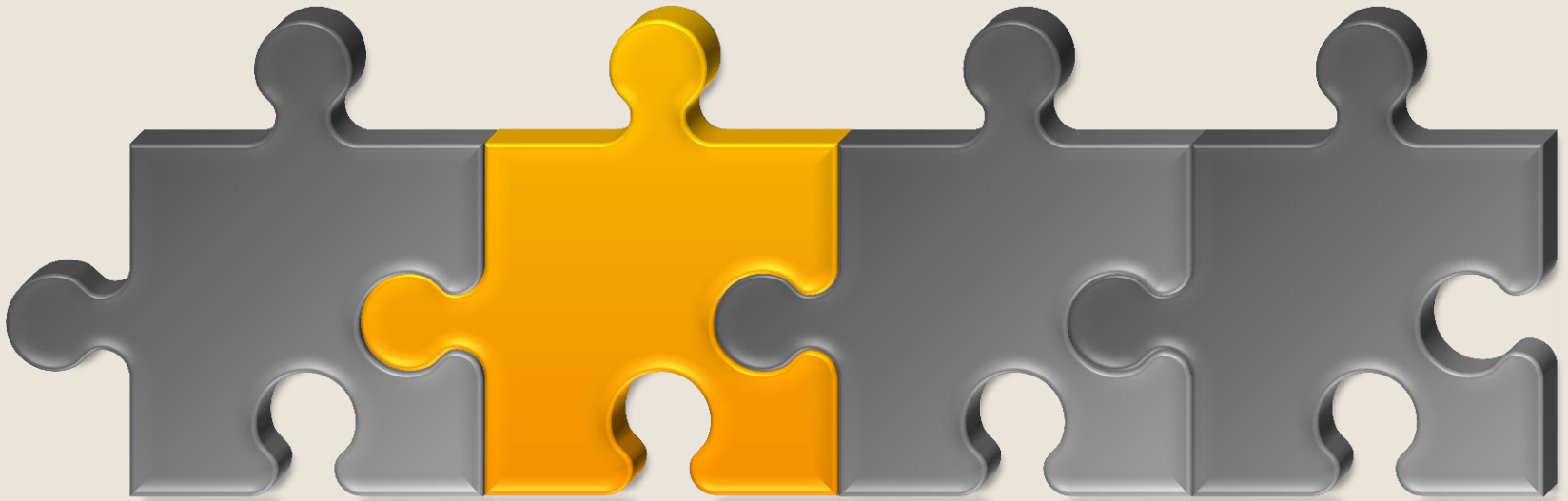
Examinarea cordului fetal a evoluat considerabil in ultimele doua decenii





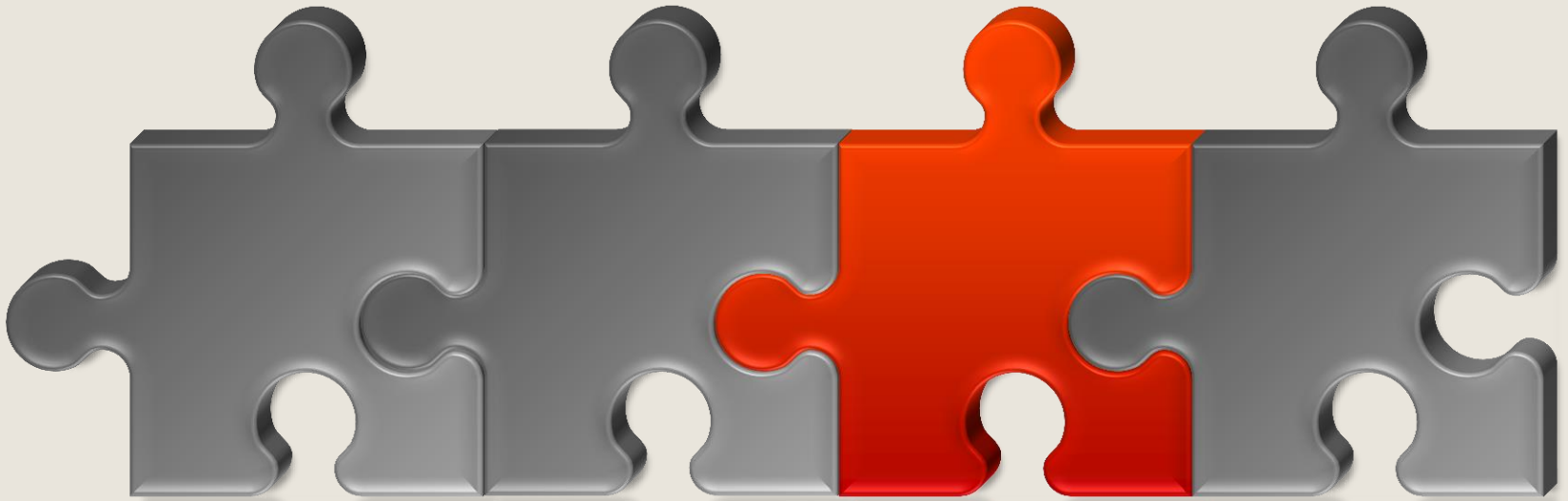
CARDIOLOGUL PEDIATRU

- Asigura un diagnostic al anatomiei cardiace
- Scop primordial – consilierea familiei in ceea ce priveste evolutia postnatala



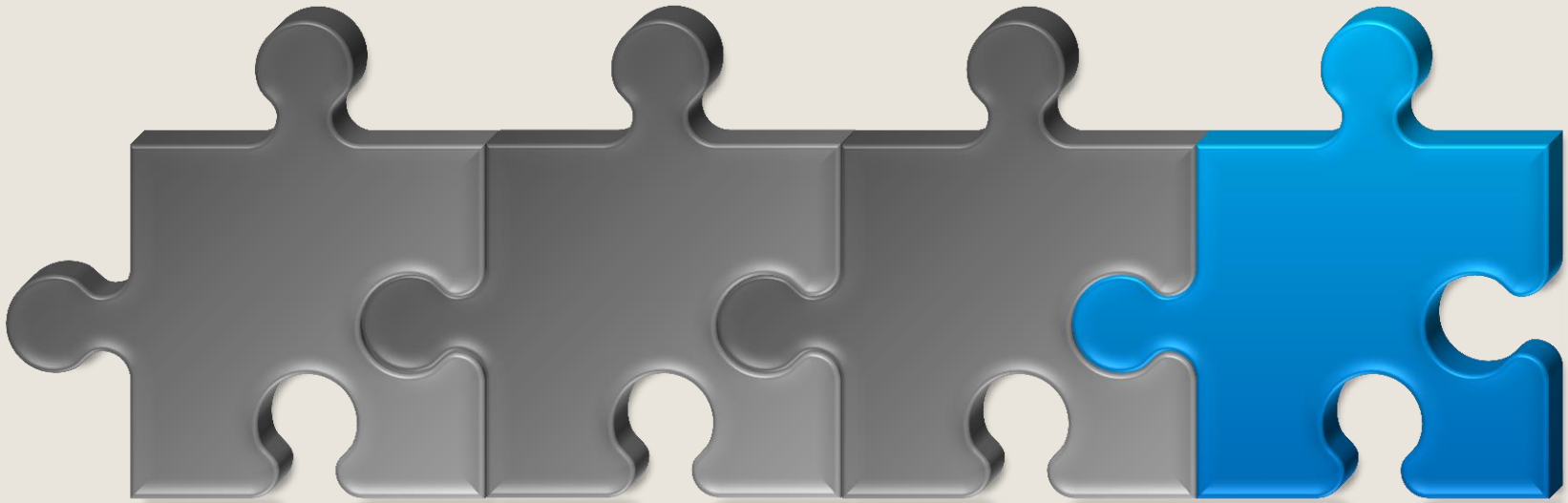
OBSTETRICIANUL

- Asigura tratamentul adresat fatului



NEONATOLOGUL

- Resuscitarea NN in sala de nasteri



CARDIOLOGUL PEDIATRU

- Ingrijirea si tratamentul copilului in momentul in care NN ajungea in compartimentul de terapie intensiva neonatala

ULTRASOUND

in Obstetrics & Gynecology

[Explore this journal >](#)

Systematic Review

Prenatal diagnosis of critical congenital heart disease reduces risk of death from cardiovascular compromise prior to planned neonatal cardiac surgery: a meta-analysis

B. J. Holland [✉](#), J. A. Myers, C. R. Woods Jr

First published: 2 June 2015 [Full publication history](#)

DOI: 10.1002/uog.14882 [View/save citation](#)



Afectiuni care impun interventie inalt specializata in sala de nastere a unui centru tertiar

- D-transpozitia de vase mari
- Tahiaritmi sustinute cu insuficienta cardiaca si hidrops fetal

J Am Soc Echocardiogr. 2011 Apr;24(4):425-30. doi: 10.1016/j.echo.2010.12.020. Epub 2011 Feb 15.

Fetal predictors of urgent balloon atrial septostomy in neonates with complete transposition.

Punn R¹, Silverman NH.

CONCLUSION: A hypermobile septum and reverse diastolic patent ductus arteriosus are new prenatal findings to help predict the need for an urgent BAS postnatally in patients with complete transposition of the great vessels.



- FOP restrictiv
- Ductus arteriosus restrictiv

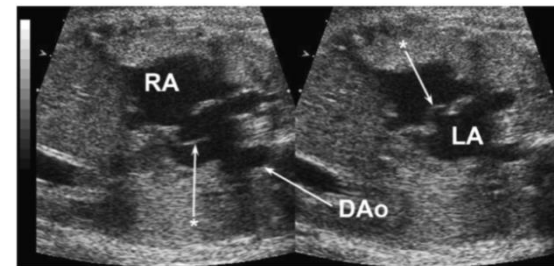
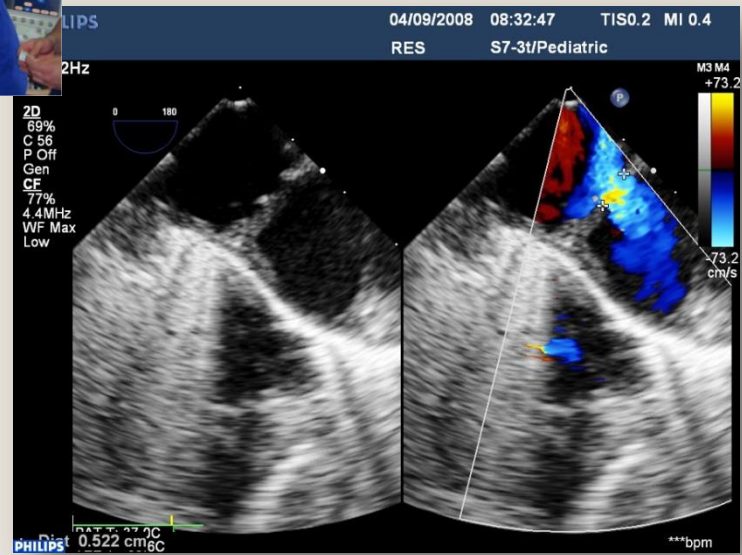
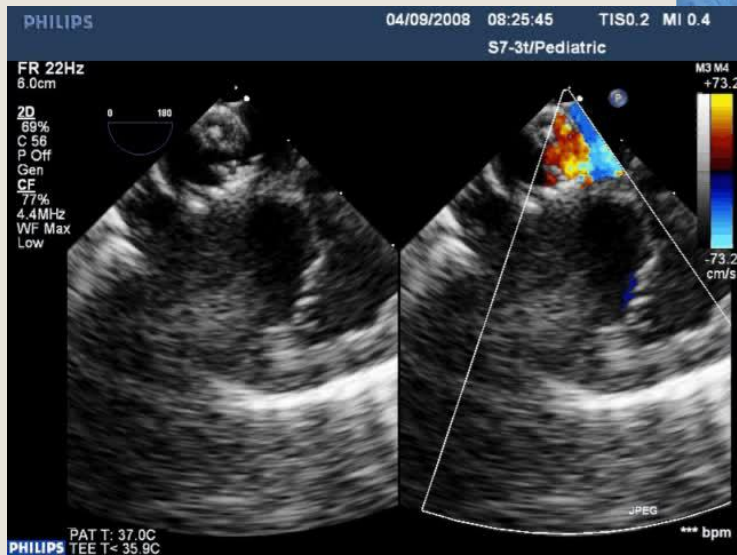
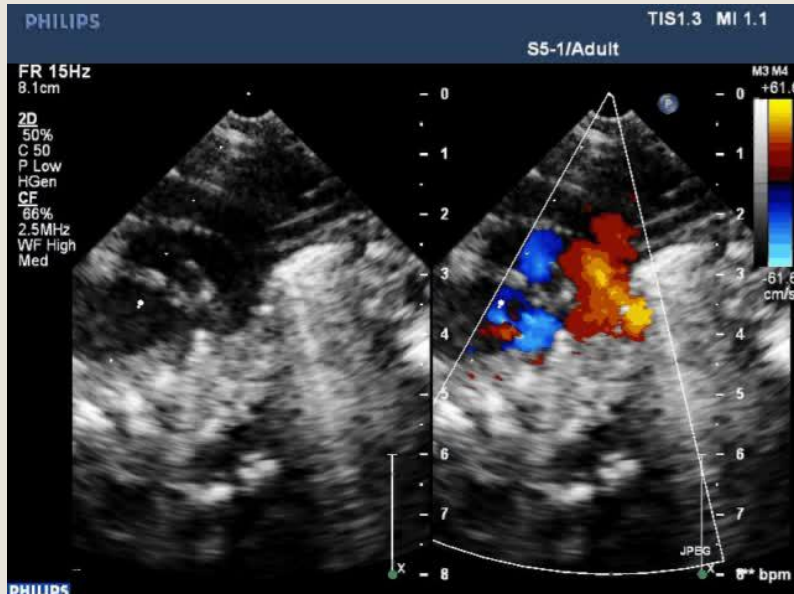
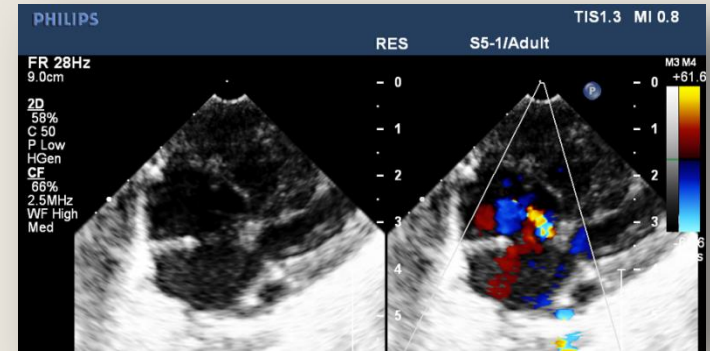
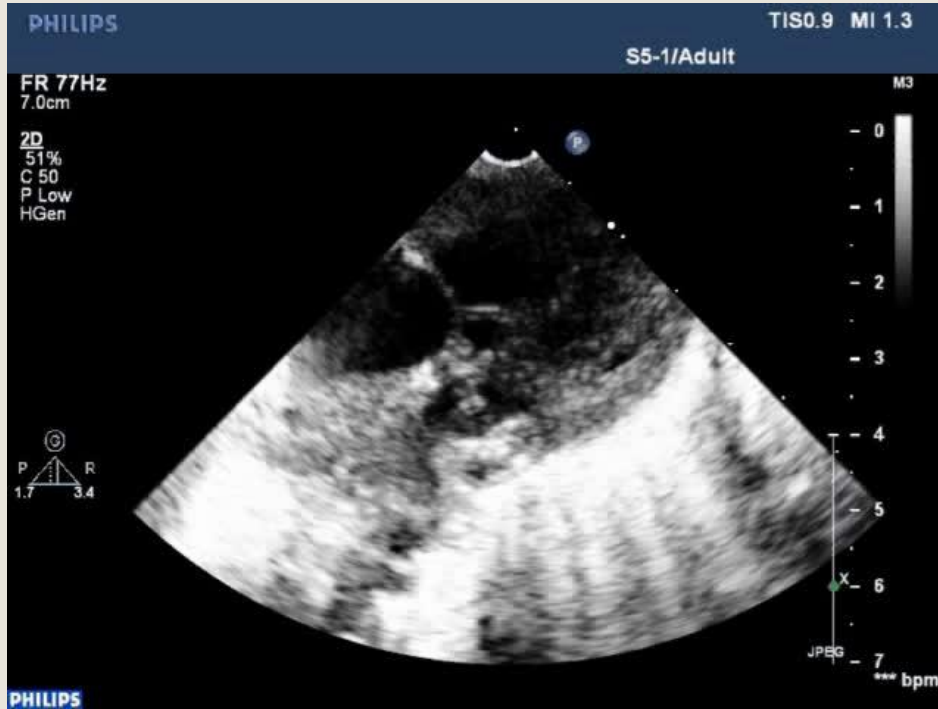


Figure 1 Hypermobile atrial septum. Biatrial view demonstrating the septum primum flap (*) oscillating between the left and right atrium during various phases of the cardiac cycle (patient 7 in Table 1). See Video (▶) view video clip online). RA, Right atrium; LA, left atrium; DAo, descending aorta.

SEPTOSTOMIA RASHKIND



NN critic cu TVM



ARTERIAL SAMPLE
24.10.2014 21:19
System Name IUBCVT MURES
System ID 0500-33265

ACID/BASE	7.241↓	°C
pH	7.241↓	
pCO ₂	45.0↓	mmHg
pO ₂	15.3	mmHg
HCO ₃ ⁻ std	11.1	mmol/L
BE(B)	11.1	mmol/L
ctCO ₂	16.6	mmol/L

CO-OXIMETRY

Hct	31	%
tHb	10.7↓	g/dL
FMetHb	1.0	%
nBili	10.3	mg/dL

OXYGEN STATUS 37.0 °C

O ₂ SAT(est)	73.7	%
-------------------------	------	---

ELECTROLYTES

Na ⁺	117.3↓	mmol/L
K ⁺	4.21	mmol/L
Ca ⁺⁺	1.22	mmol/L
Cl ⁻	87↓	mmol/L
AnGap	19.1	mmol/L

METABOLITES

Glu	671	mg/dL
Lac	11.471	mmol/L
pAtm	760	mmHg

↓,↑=Out of range

Internat in clinica noastra
la varsta de 13 zile

Se recomanda planificarea nasterii in centre tertiare:

- Sindrom de cord stang hipoplazic cu sept interatrial intact/DSA restrictiv si intoarcere venoasa pulmonara anormala sau test de hiperoxie anormala in trimestrul III de sarcina
- Bloc atrioventricular complet, frecventa ventriculara mica, disfunctie cardiaca, hidrops fetal

Planificarea nasterii in centre tertiare poate fi luata in considerare:

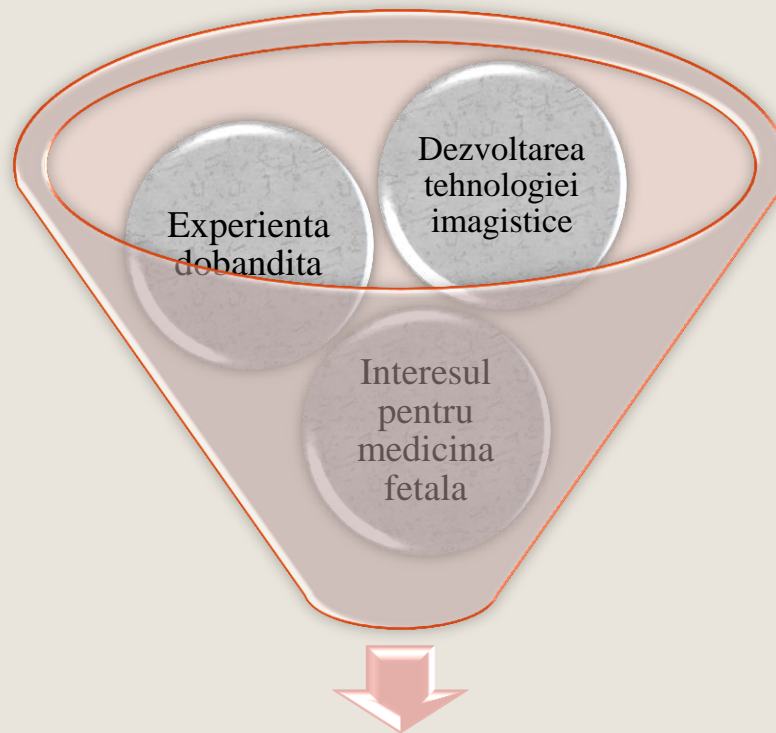
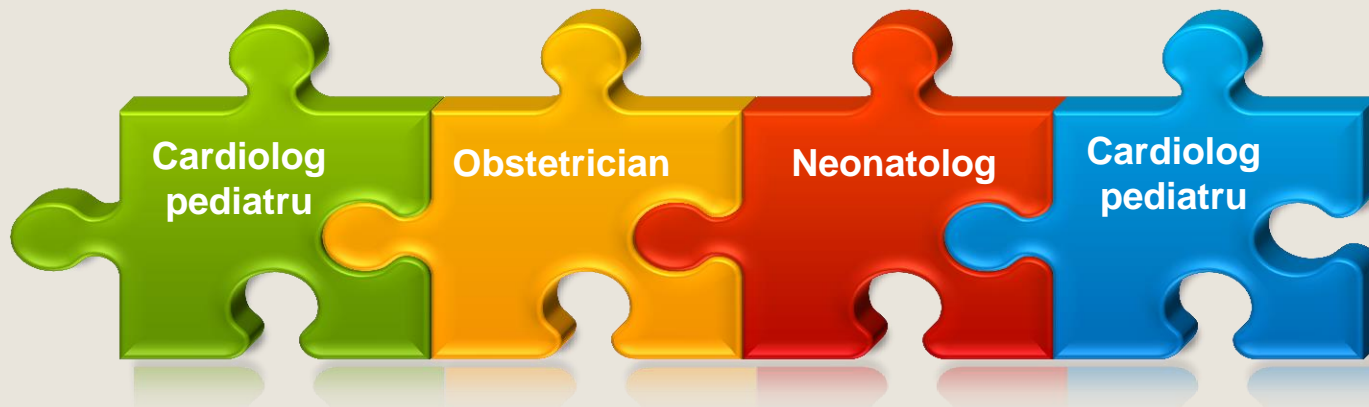
- Tetralogia Fallot cu atrezie de valva pulmonara
- Boala Ebstein cu hidrops fetal
- Drenaj venos pulmonar total aberant forma obstructiva

Nu se impune nastere in centru tertiar:

- TF forma medie
- Leziunile cu sunt
- Majoritatea leziunilor ductal dependente
 - !!! initierea terapiei cu prostaglandina se va face in TI neonatala
- Aritmiile controlate

Diagnosticul prenatal al afectiunilor cardiace

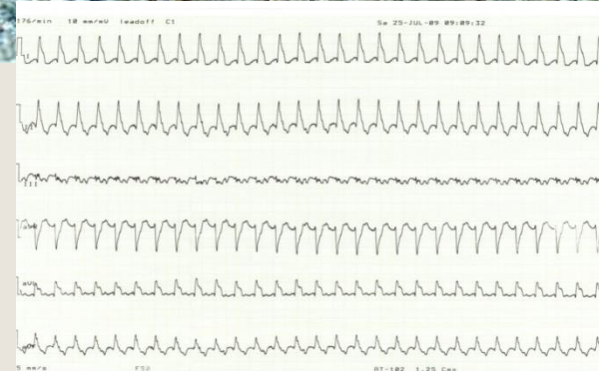
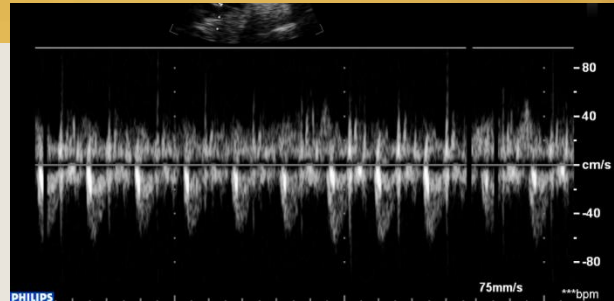
- Unele patologii cardiace fetale nu pot fi detectate in aceasta perioada sau debutul este dupa VG 18 – 22 sapt
 - Aritmiile fetale
 - Miocardite/cardiomiopatii, insuficienta cardiaca
 - Insuficiente sau stenoze valvulare
 - Tumori cardiace
- Unele leziuni nu sunt detectate prenatal: DSV/DSA mici,
- Leziuni valvulare minore, anomalii parțiale de intoarcere venoasa pulmonara, anomalii ale aa coronare



Dezvoltarea specialitatii multidisciplinare a
CARDIOLOGIEI FETALE

Rationamentul screening-ului prenatal

- Diagnosticul prenatal al bolii cardiace ofera parintilor
 - oportunitatea de a avea date referitoare la prognosticul afectiunii si
 - optiunile terapeutice pre si post natal
 - decizie referitoare la sarcina
 - intreruperea sarcinii
 - terapie intrauterina
 - planificarea nasterii (locul, tipul)
- Imbunatatirea evolutiei postnatale - centre tertiare
- Diagnosticul prenatal a scazut morbiditatea, inclusiv acidoza severa
- Oferă oportunitatea tratamentului intrauterin
 - Terapia medicamentoasa transplacentara amelioreaza prognosticul aritmiilor fetale
 - Abordarea interventionala a leziunilor cu caracter progresiv - valvuloplastia cu balon, atrioseptostomia

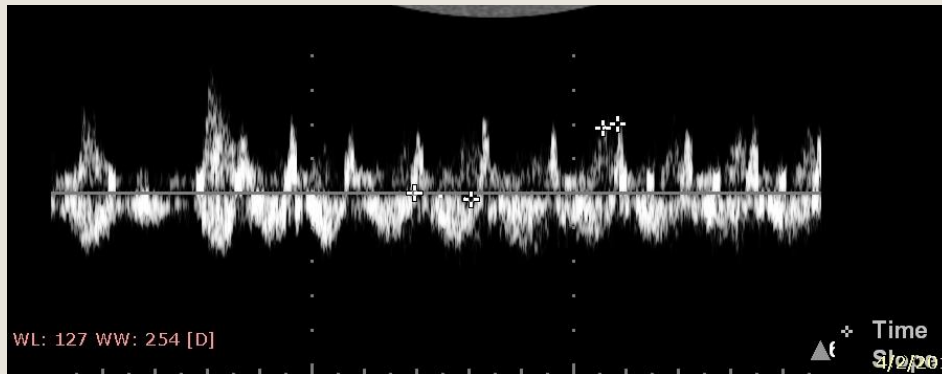


Tipul aritmiei	Numar de cazuri
Extrasistole atriale multiple	23
TSV	10
Flutter atrial	2
BAV	5

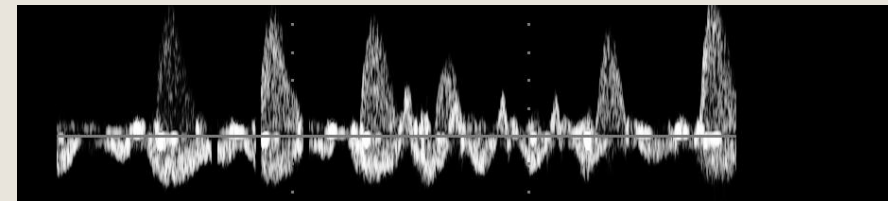
- sarcina 32 saptamani
- FC fetala 220 batai/min



M mod - tahicardie supraventriculara, "fenomen de racire"



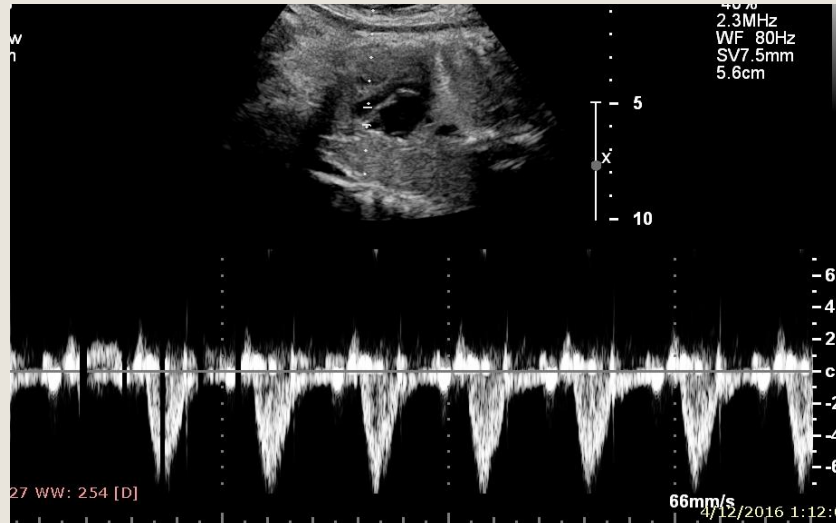
Doppler pulsat in AO si VCI
determinarea intervalului VA
(lung)



Doppler pulsat in AO si VCI
tahicardie cu conducere AV
blocata

Diagnostic: tahicardie atriala ectopica

Tratament: initial cu Digoxin, fara raspuns,
apoi Digoxin si Amiodarona



Ritm sinusal, FC 123 batai/min

Evolutie: RS de la 35 saptamani de gestatie; sistarea terapiei antiaritmice la 37 sapt. de gestatie

La nastere: nou nascut in RS, cu rare ESA; fara tratament

MCC care pot prezenta un caracter progresiv in a 2-a jumătate a sarcinii

Stenoza pulmonara → VD hipoplazic/atrezie

Stenoza aortica → VS hipoplazic/atrezie

Coarctatia → VS hipoplazic

Hipoplazie de artera pulmonara in T Fallot cu atrezie pulmonara

Hipoplazia ventriculului drept in stenoza pulmonara

Atrezie pulmonara de la stenoza pulmonara

Hipoplazia ventriculului stang in stenoza aortica

Atrezie aortica de la stenoza aortica

Regurgitare valvulara cu sau fara anomalie Ebstein

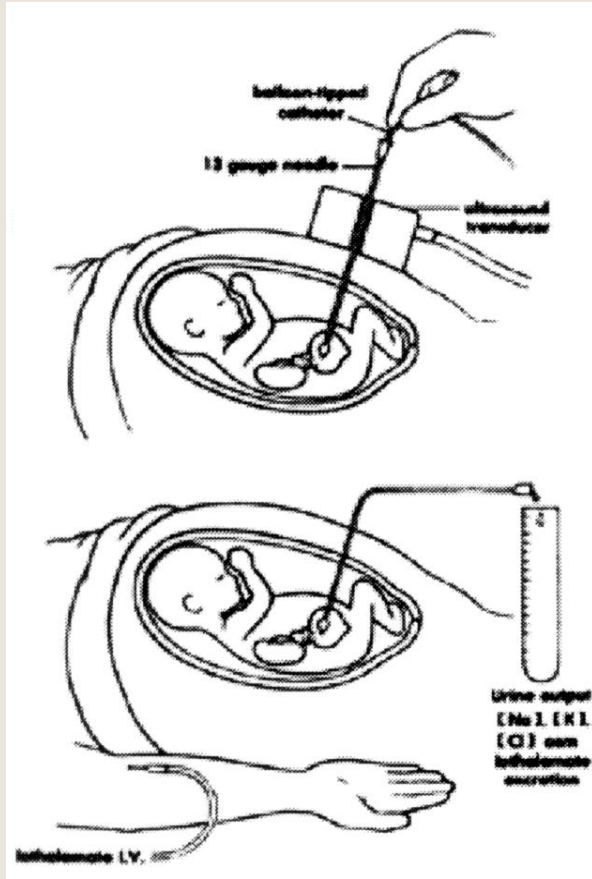
Hipoplazia arcului aortic in coarctatia de aorta

Tumori cardiace

Bloc atrioventricular complet

Disfunctie miocardica

Valvuloplastia cu balon



- În prezent este posibilă diagnosticarea leziunilor pulmonare și aortice severe la feți, de la vârsta gestațională de 20 de săptămâni.
- Diagnosticul precoce intrauterin permite valvuloplastia cu balon la feți cu stenoze critice pulmonare și aortice sau atrezii.

Tulzer G, Artz W, Franklin RC, Loughna PV, Mair R, Gardiner HM, Fetal pulmonary valvuloplasty for critical pulmonary stenosis or atresia with intact septum. *Lancet* 2002; 360:1567-1568

Tworetzky W, Wilkins-Haug J, Jennings RW, et al. Balloon dilatation of severe aortic stenosis in the fetus: potential for prevention of hypoplastic left heart syndrome: candidate selection, technique, and results of successful intervention. *Circulation* 2004; 110:2125-2131

In-Utero Surgery for Hypoplastic Left Heart Syndrome: A Newsmaker Interview With Audrey Marshall, MD

Laurie Barclay, MD

Medscape Medical News 2006. © 2006 Medscape

Feb. 1, 2006 — *Editor's Note: Baby Grace VanDerwerken, who underwent the world's first in utero cardiac stenting, was discharged in good condition on January 30 from Children's Hospital Boston (CHB). On November 7, at 30 weeks' gestation, she received the stent at CHB to treat hypoplastic left heart syndrome (HLHS) with an intact atrial septum. She was delivered vaginally on January 10, and on January 13, she had the first stage of definitive 3-stage corrective surgery.*

In HLHS, the most common cause of cardiac mortality during the first week of life, blood flows from the left atrium to the right atrium through a septal defect, exits the heart via the pulmonary artery, and reaches the systemic circulation through a patent ductus arteriosus. Although the prognosis in HLHS is poor, it is even worse when the atrial septum is intact, as it was in Grace, leading to pulmonary hypertension. To prevent and alleviate the accompanying pulmonary damage, a surgical team led by James Lock, MD, cardiologist-in-chief at CHB, inserted a stent through the septum using ultrasound guidance, with collaborative care by a multidisciplinary team of experts.



CURS DE ECOCARDIOGRAFIE FETALA, 1-2 iulie, 2016

TETRALOGIA FALLOT

"LA MALADIE BLEUE"



E. L. A. Fallot. Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie bleue (cyanose cardiaque). Marseille médical, 1888.

Dominic Iliescu

Unitatea de Diagnostic Antenatal, UMF Craiova, SCJU Craiova

A. FALLOT 1850 - 1911



ISTORIC



- **Niels Steensen Nicholas Steno** (1638-1686)
 - teolog, anatomist, biolog danez
- in **1672** a descriis tetralogia Fallot.





- În **1773** descrisă de **Edward Sandifort**



- Cea mai comună malformație cardiacă cianogenă
- 56% din malformațiile conotruncale
- 7 - 10 - 15% din CHD
- 0.3% nașteri fetuși vii, ceva mai frecventă la sexul M



Necesitatea unor intervenții rapid după naștere.



DEFINIȚIE

William Hunter (1718 -1783)

▪ Anatomist și medic scoțian



- "The passage from the right ventricle into the pulmonary artery, which should have admitted a finger, was not so wide as a goose quill;
- ... and there was a hole in the partition of the two ventricles, large enough to pass the thumb from one to the other.
- ... The greatest part of the blood in the right ventricle was driven with that of the left ventricle into the aorta, or great artery, and so lost all the advantage which it ought to have had from breathing"



Valva Ao încalecă DSV (overriding)

- Grad variabil 5-95% conectată cu VD determină gradul de cianoză.

▪ Stenoza a.P.

- valvulară (25%) / & (25%) / infundibulară, subvalvulară (50%), prin deplasarea anterioară a septului infundibular.
- Grad variabil - principalul determinant al severității bolii.

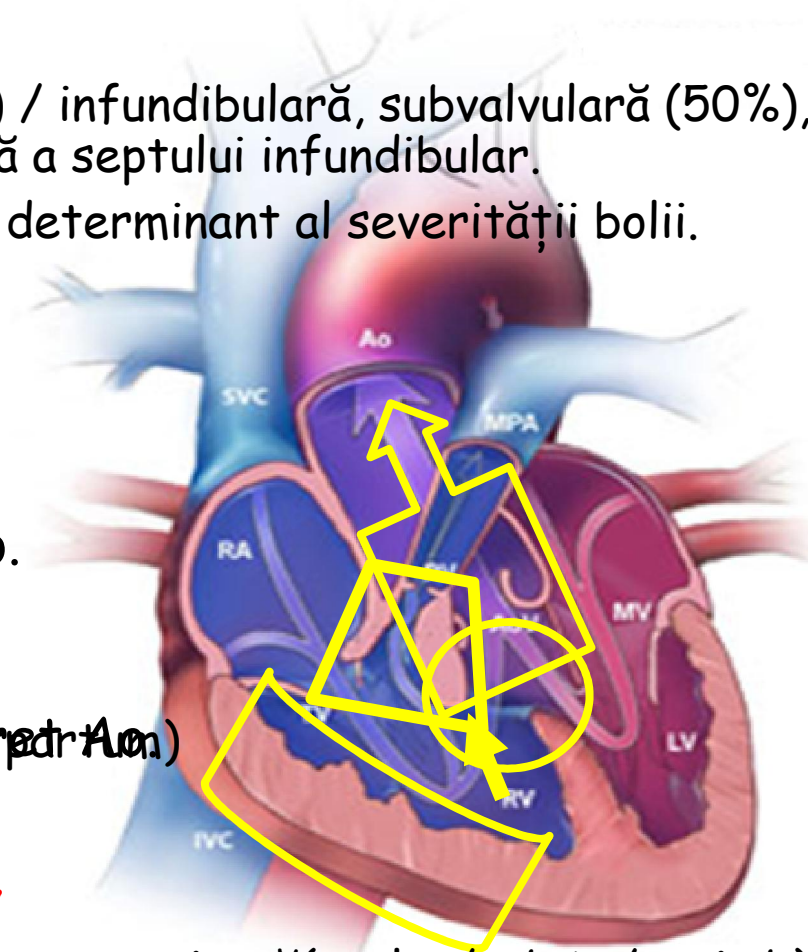
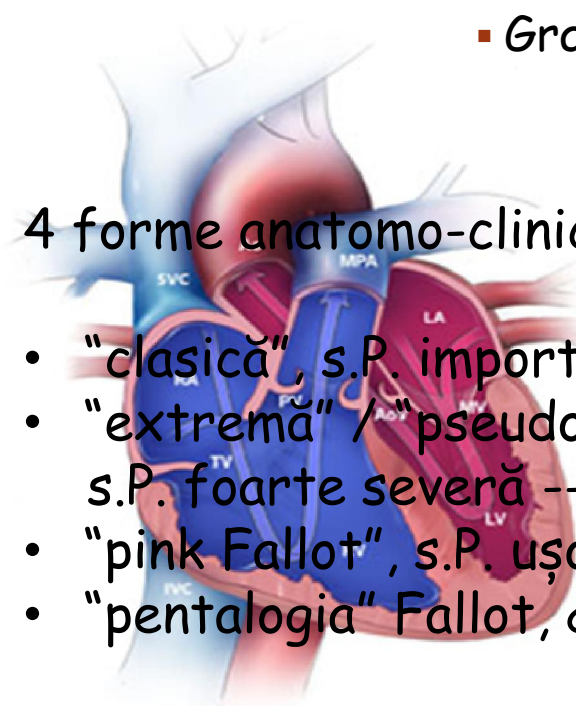
4 forme anatomo-clinice

- "clasică", s.P. importantă + overriding Ao.
- "extremă" / "pseudotruncus", s.P. foarte severă --- a.P. atretică
- "pink Fallot", s.P. ușoară overriding Ao
- "pentalogia" Fallot, & DSA.

hipertrofie VD

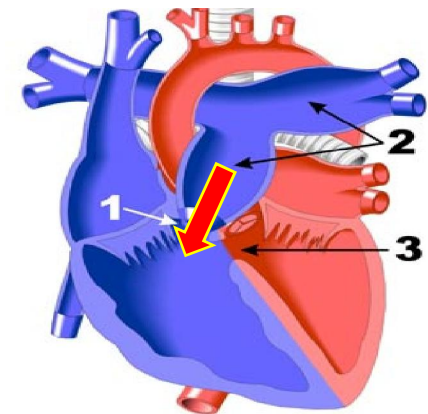
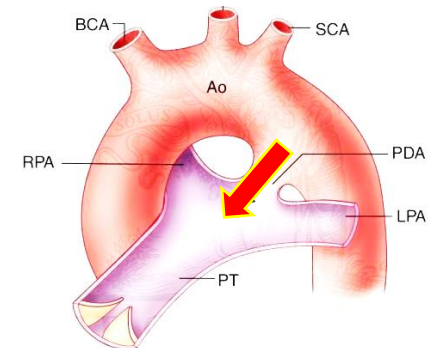
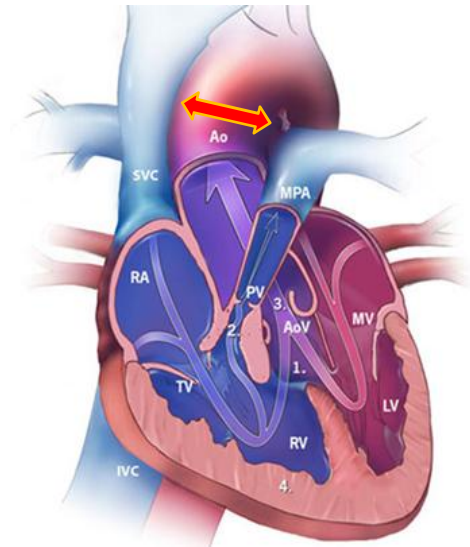
DSV

- în p.superioară(outlet/subAo/perimb)
- unic, larg
- cu malpoziție septală



HEMODINAMICA

- Stenoza a.P.
 - → flux crescut in Ao → diametru Ao crescut
- Un grad crescut de stenoza a.P.
 - → circulatia P asigurata retrograd, prin DA
- Tolerata intrauterin, cu exceptia situatiei
 - & absenta valvei P (cu regurgitare masiva din a.P. dilatata in VD)



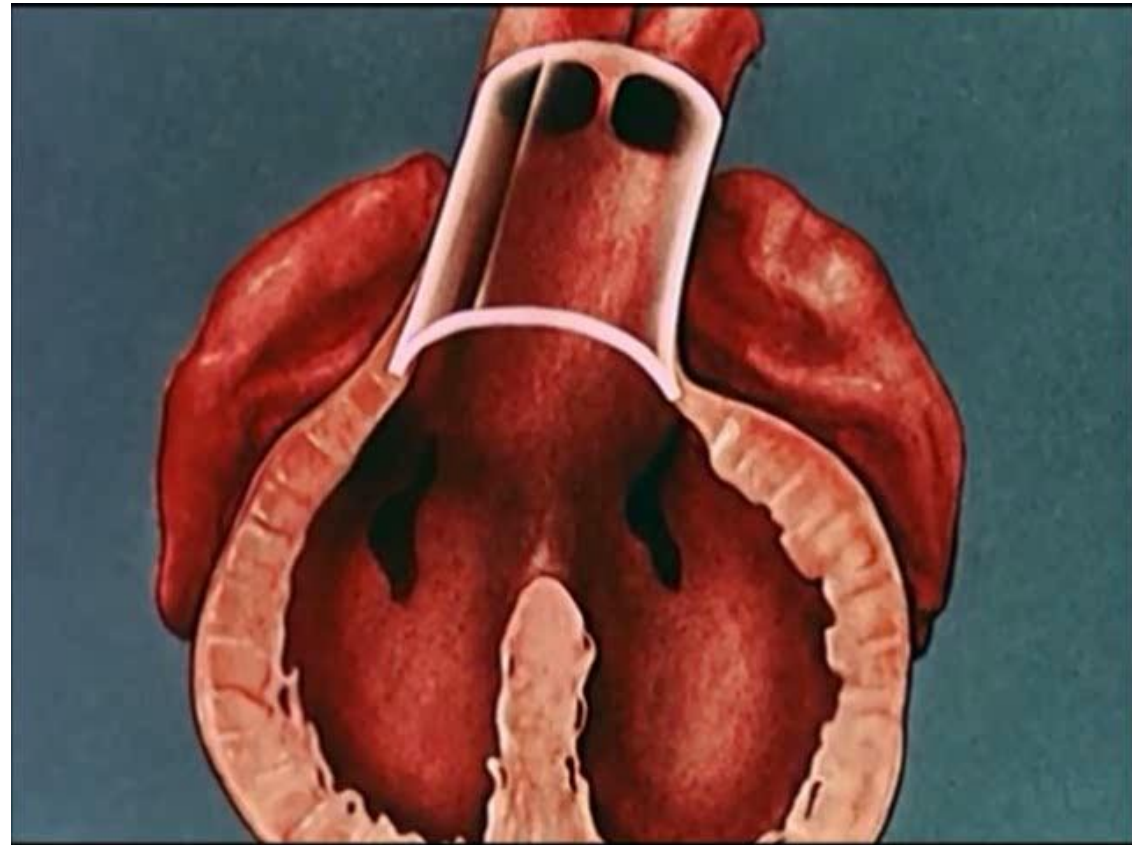
FACTORI FAVORIZANȚI



- **Boli materne**
 - DZ (x3)
 - fenilcetonuria, hiperfenilalaninemia
- **Alcoolismul**
- **Medicație maternă**
 - acid retinoic (acne, eczema, cancer)
 - trimetadiona / parametadiona (antiepileptice)



EMBRIO-PATOGENIE



- Crestere inegala a septului Ao-P



- malaliniament anterior



- **Overriding Ao**

- **VSD**

- **Stenoza a.P.**



- **HVD** progresiv dupa nastere

datorita obstructiei fluxului sg la iesirea din VD



DIAGNOSTIC ECOGRAFIC

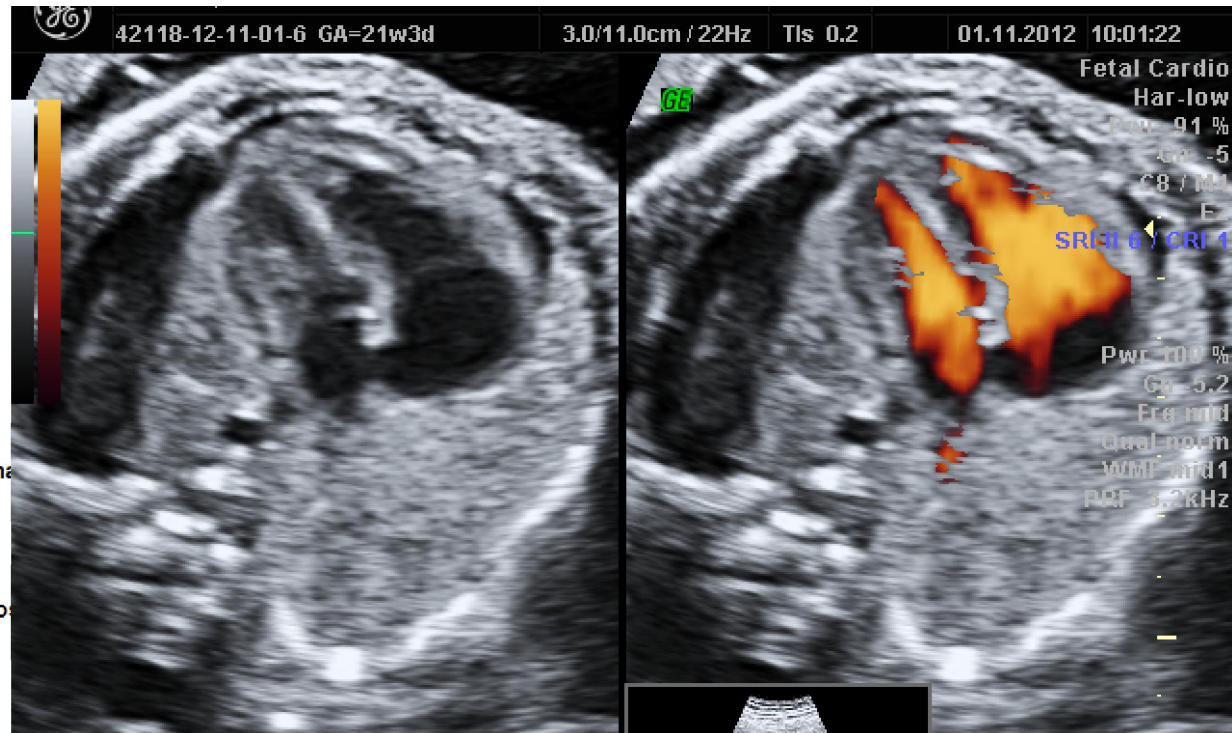
4CV



DIAGNOSTIC ECOGRAFIC

4CV
INAPARENTĂ 70%

Incidență apicală



[Obstet Gynecol](#), 1995 Oct;86(4 Pt 1):583-8.

Tetralogy of Fallot: prenatal diagnosis and postnatal

[Lee W¹](#), [Smith RS](#), [Comstock CH](#), [Kirk JS](#), [Riiggs T](#), [Weinhouse E](#).

[J Am Coll Cardiol](#), 1999 May;33(6):1696-701.

Accuracy of prenatal echocardiographic diagnosis

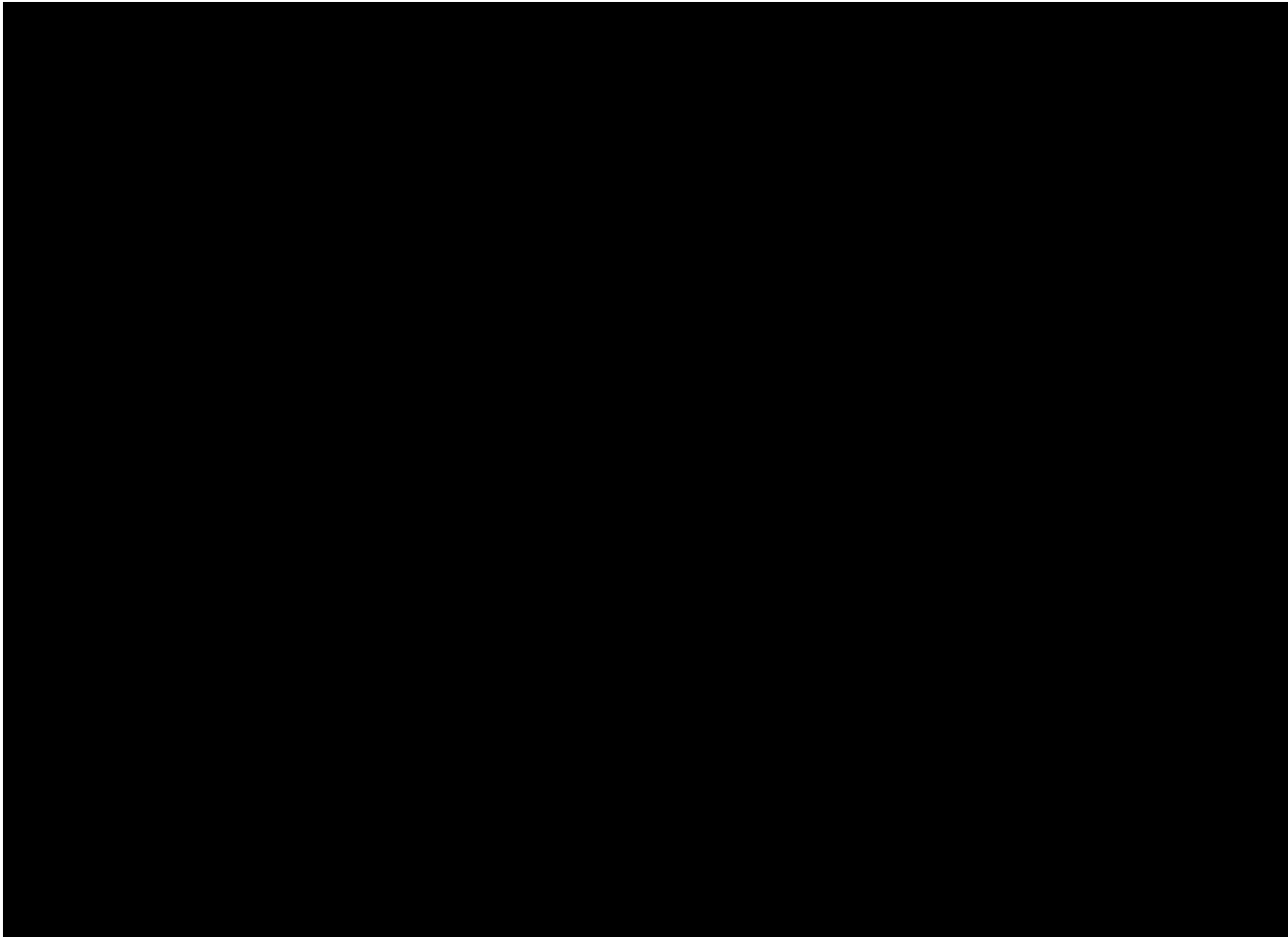
[Tometzki AJ¹](#), [Suda K](#), [Kohl T](#), [Kovalchin JP](#), [Silverman NH](#).

[AJR Am J Roentgenol](#), 1994 Dec;163(6):1483-9.

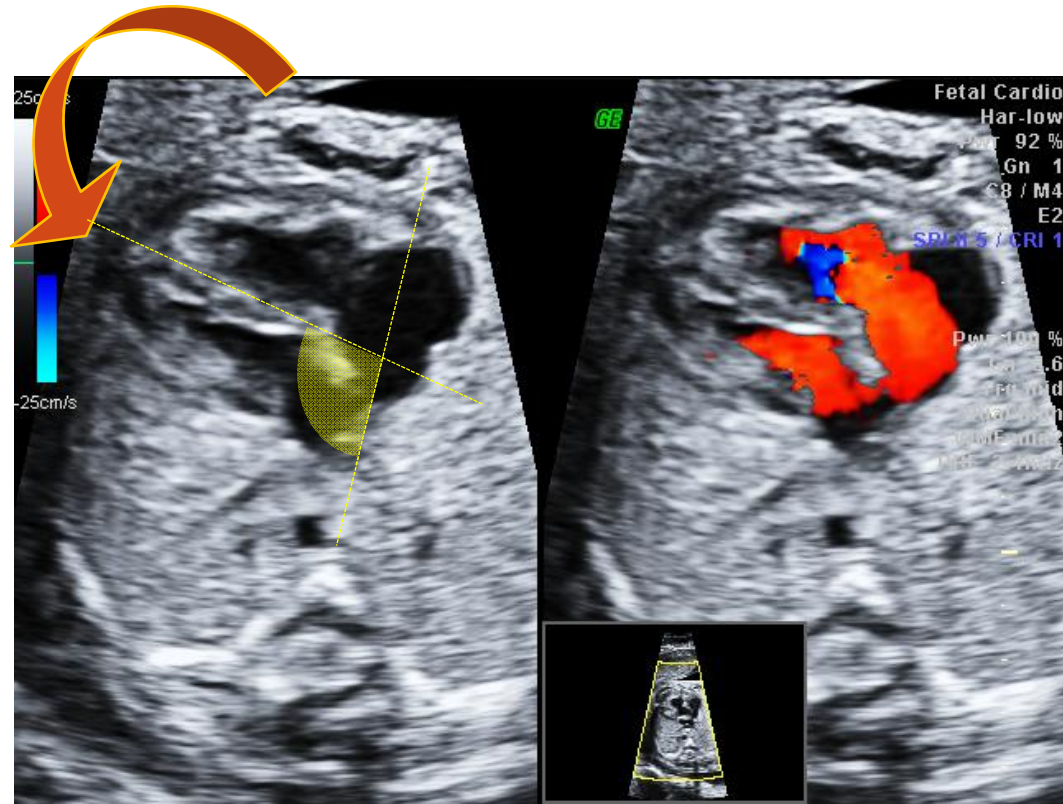
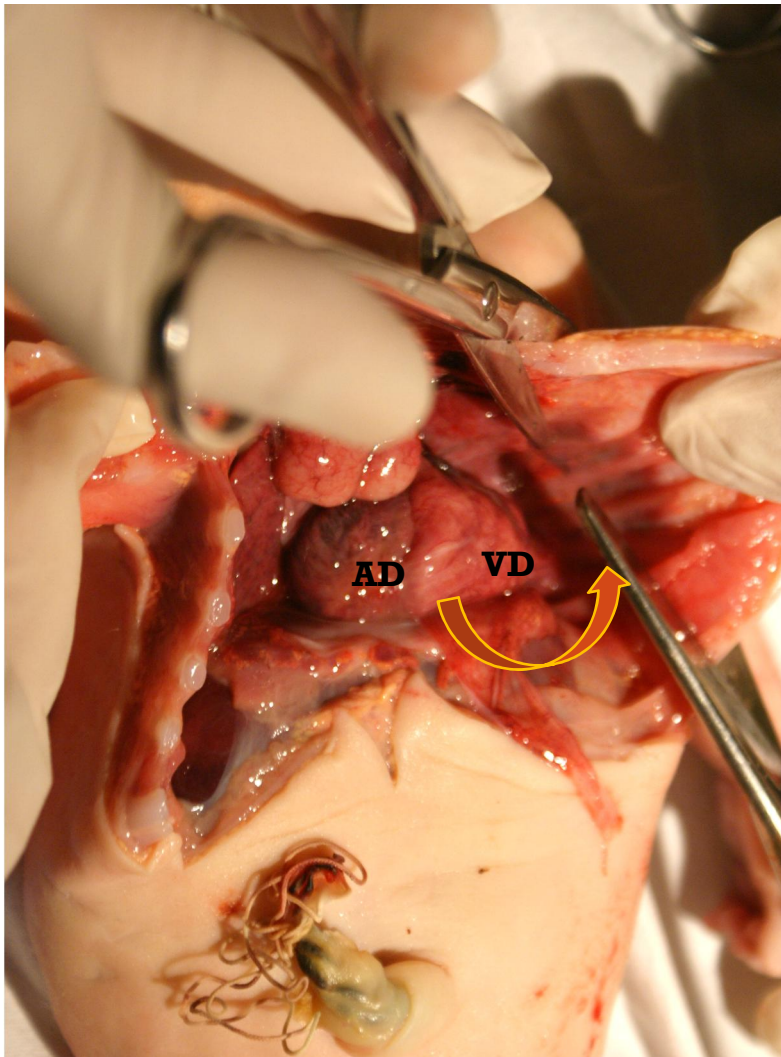
Sonographic detection of fetal anomalies of the aortic and pulmonary arteries: value of four-chamber view vs direct images.

[Benacerraf BR](#).

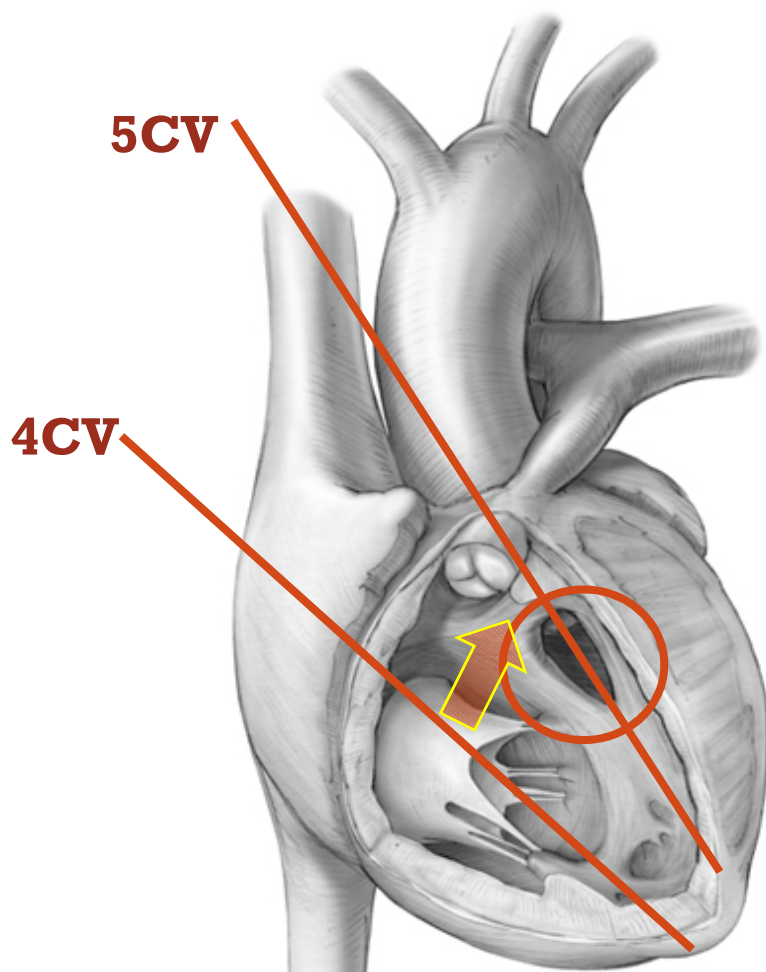




- Un semn important in 4CV este
ROTAȚIA CRESCUTĂ A AXULUI CARDIAC



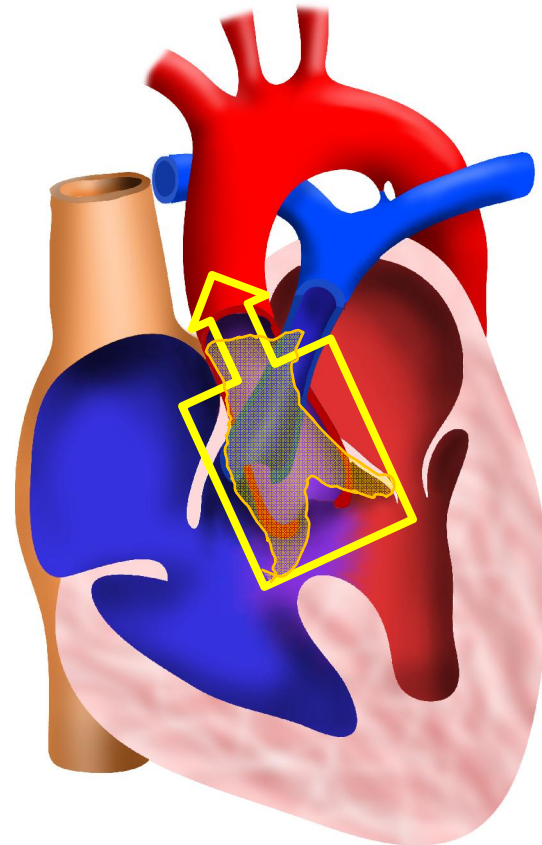
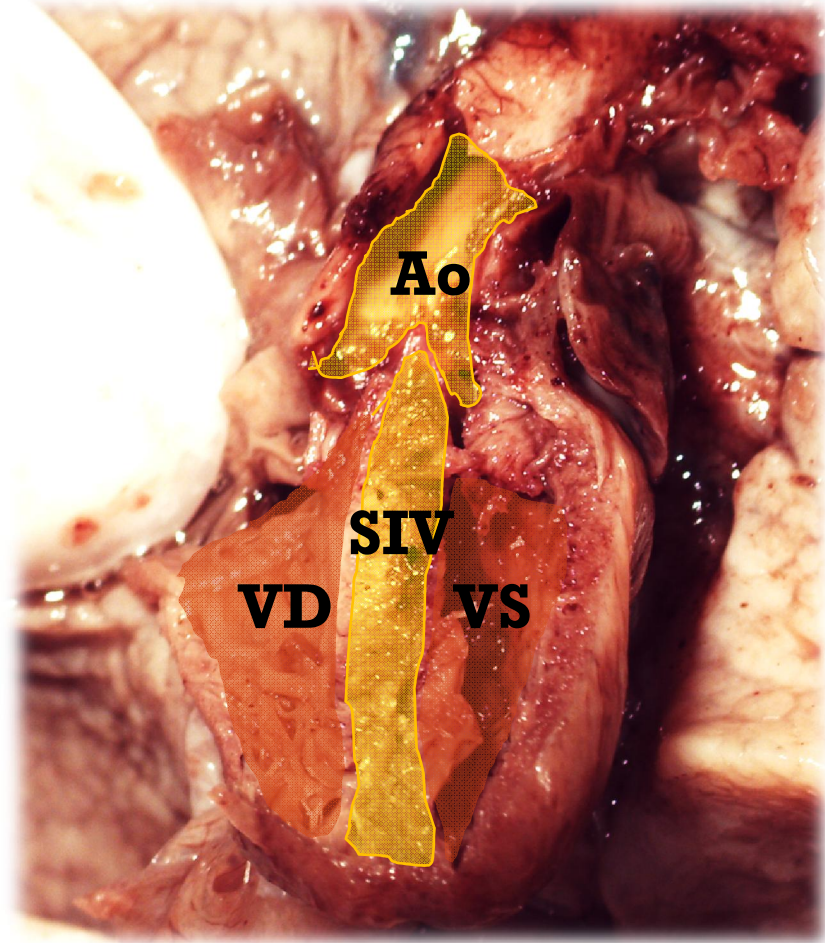
- DSV ÎN PORȚIUNEA OUTLET
- AORTA ÎNCALECĂ SEPTUL (OVERRIDING)

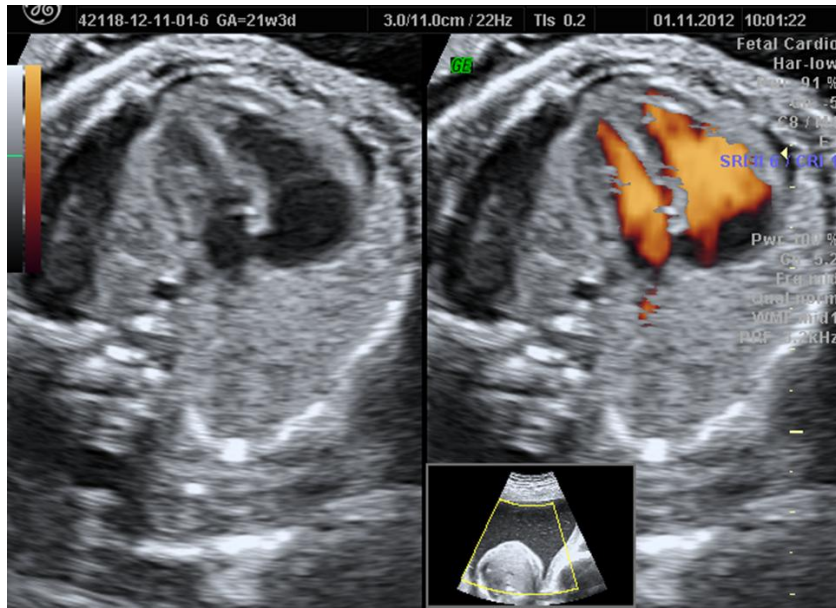


- inaparent pe 4CV,
- mai degraba aparent pe 5CV / LVOT

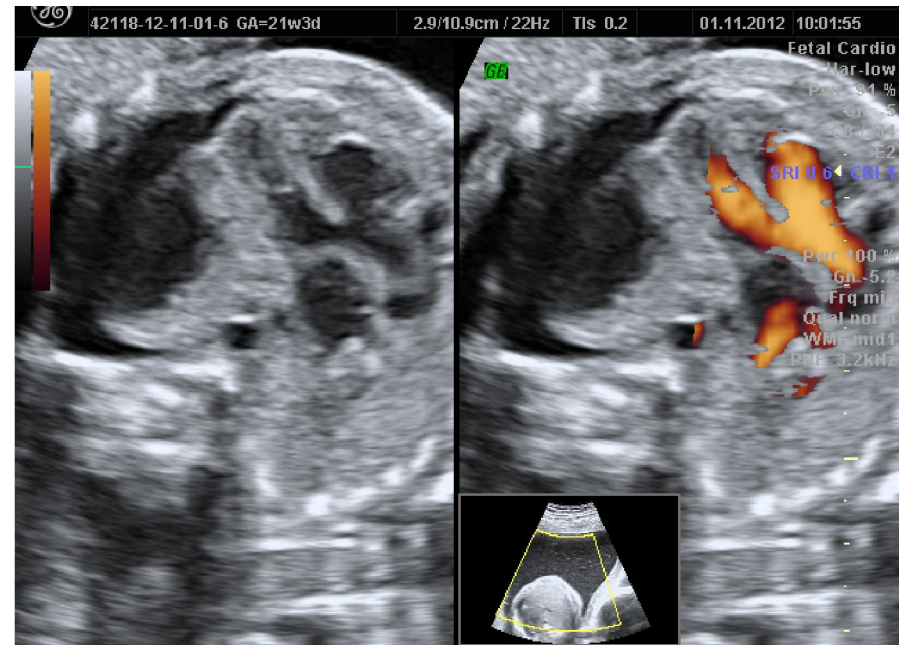


- Încălecarea DSV de către Ao (overriding)

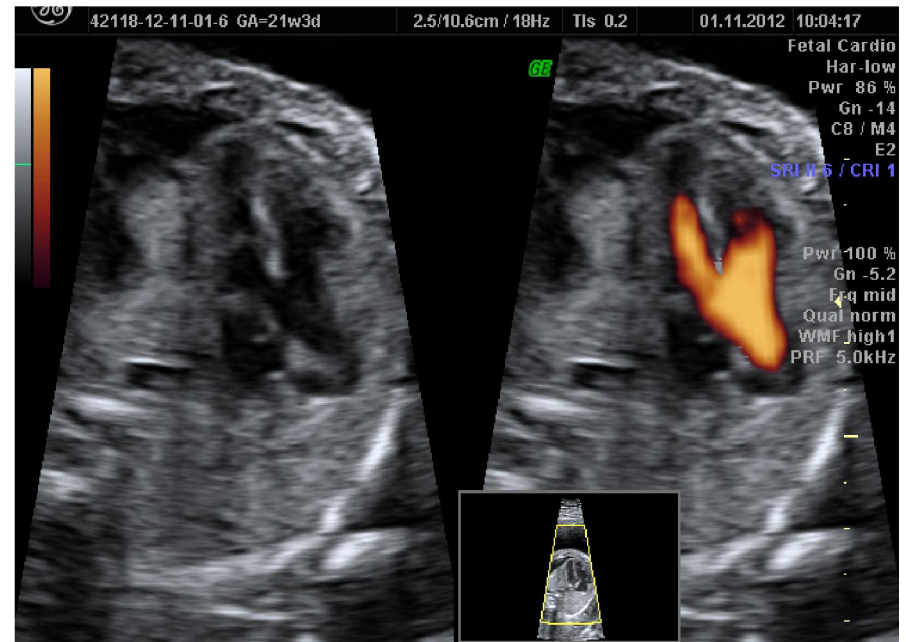




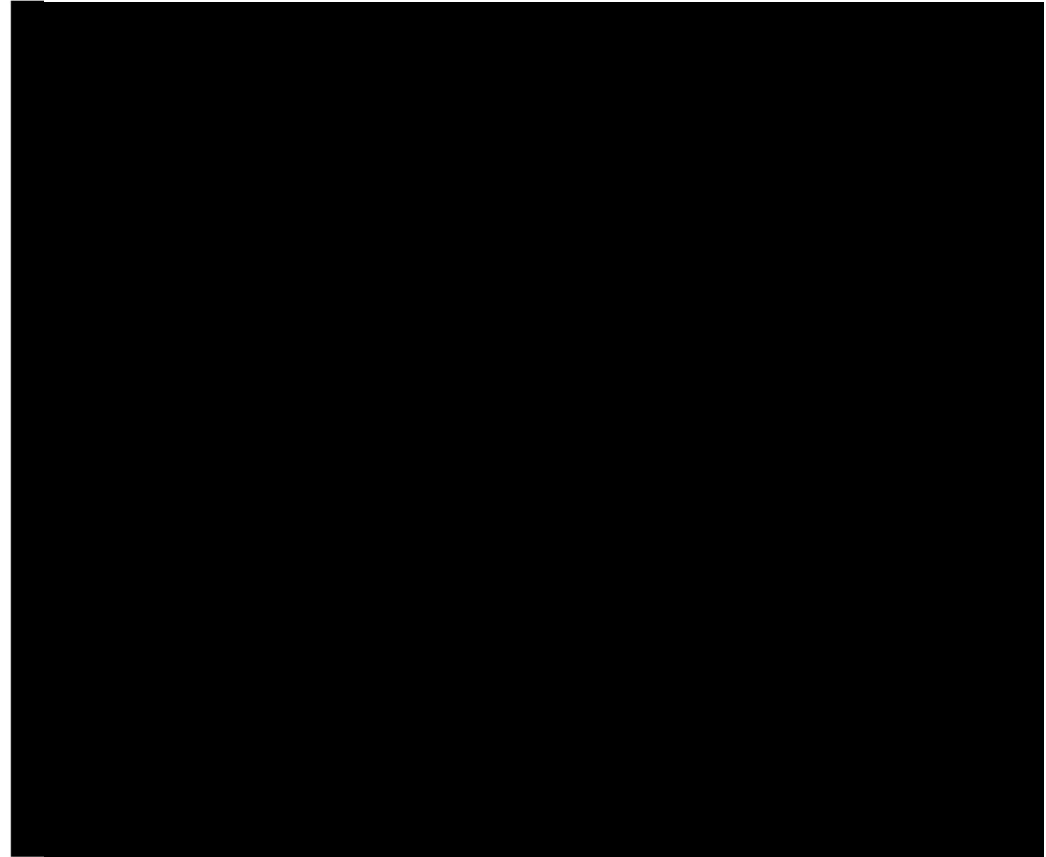
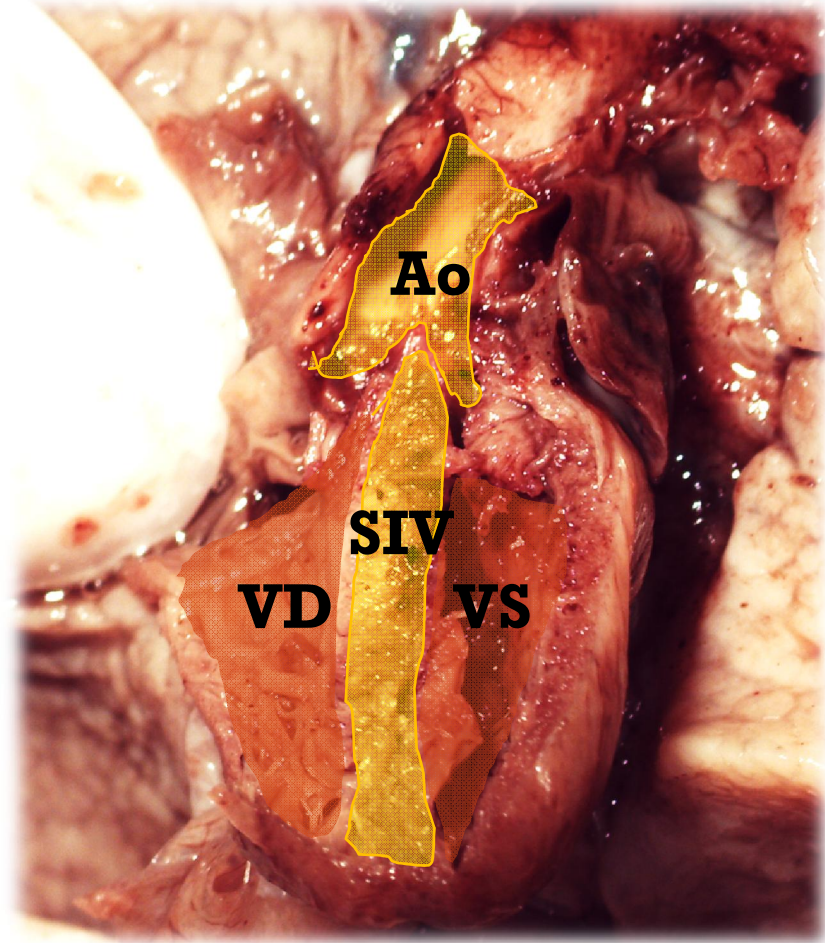
4CV

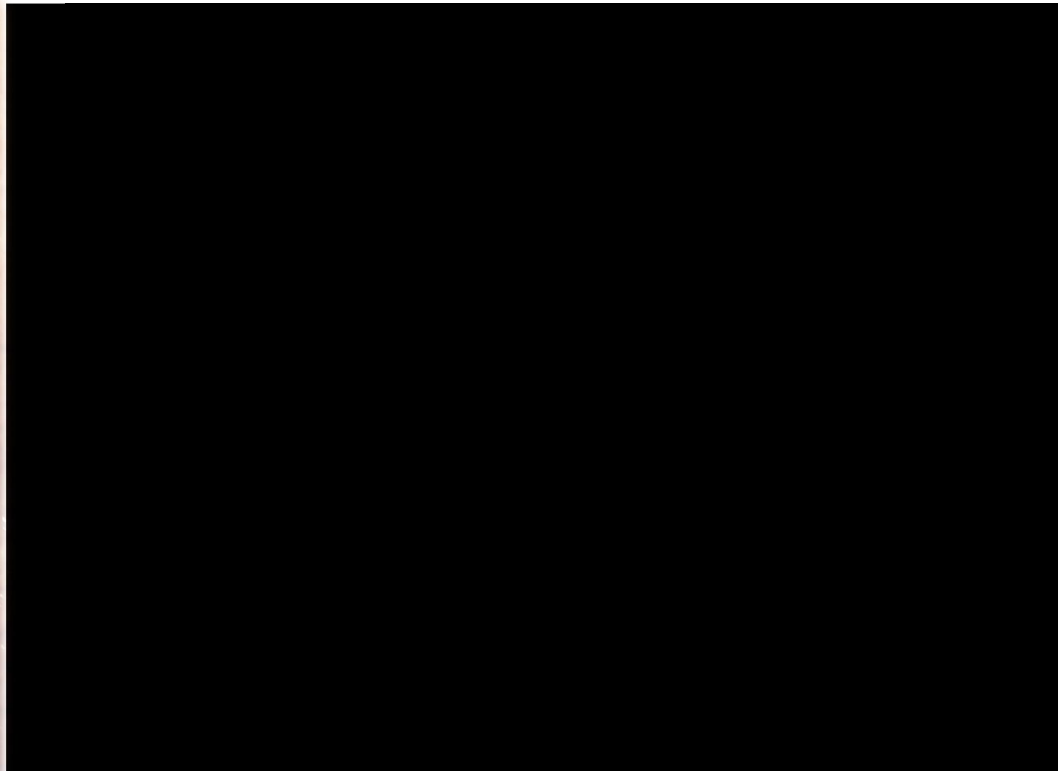
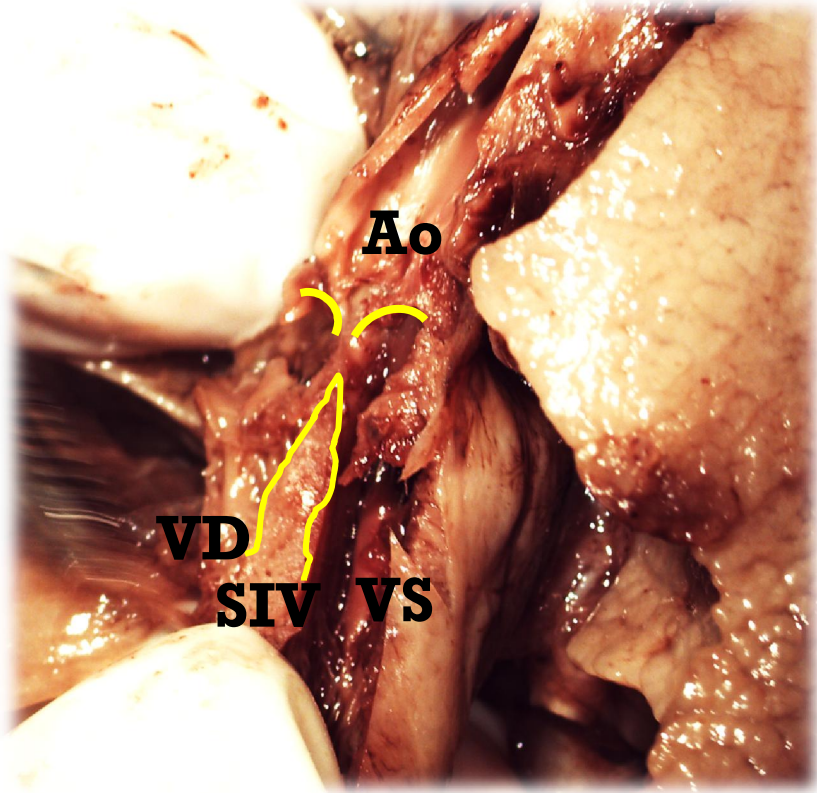


5CV / LOT - „Y” color Doppler sistolă

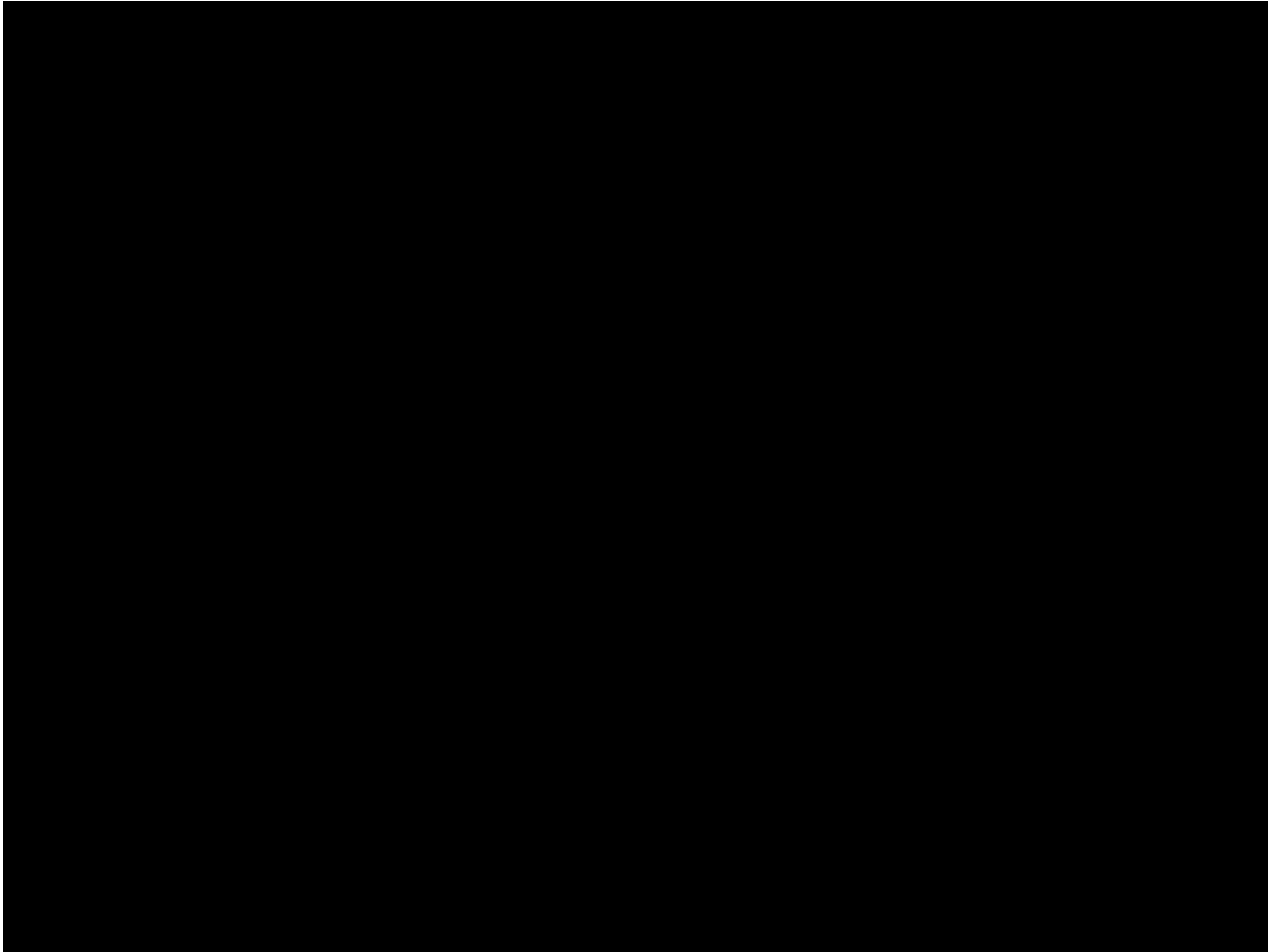


Incidență apicală



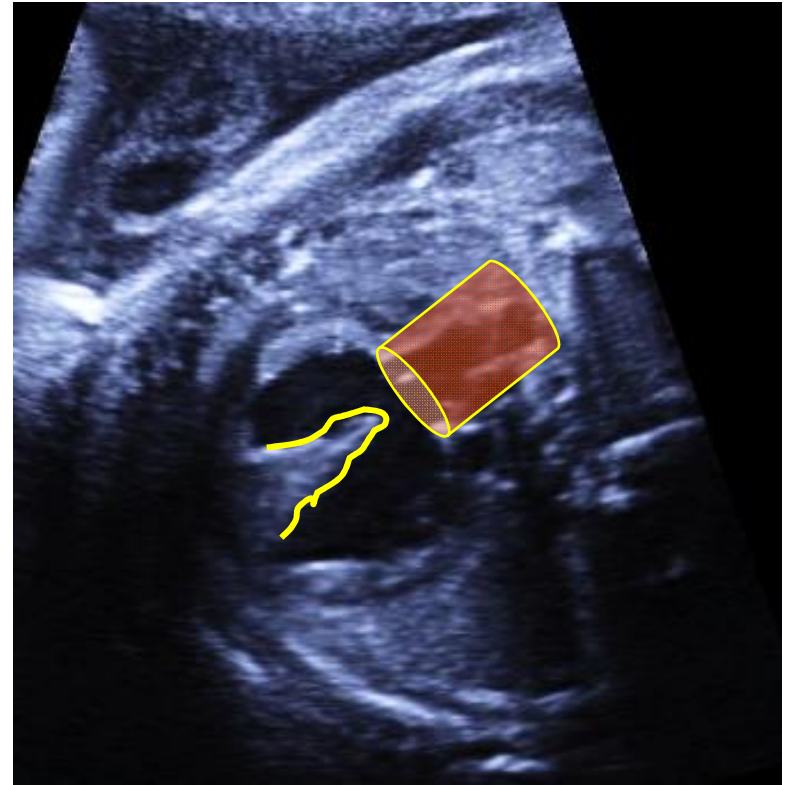
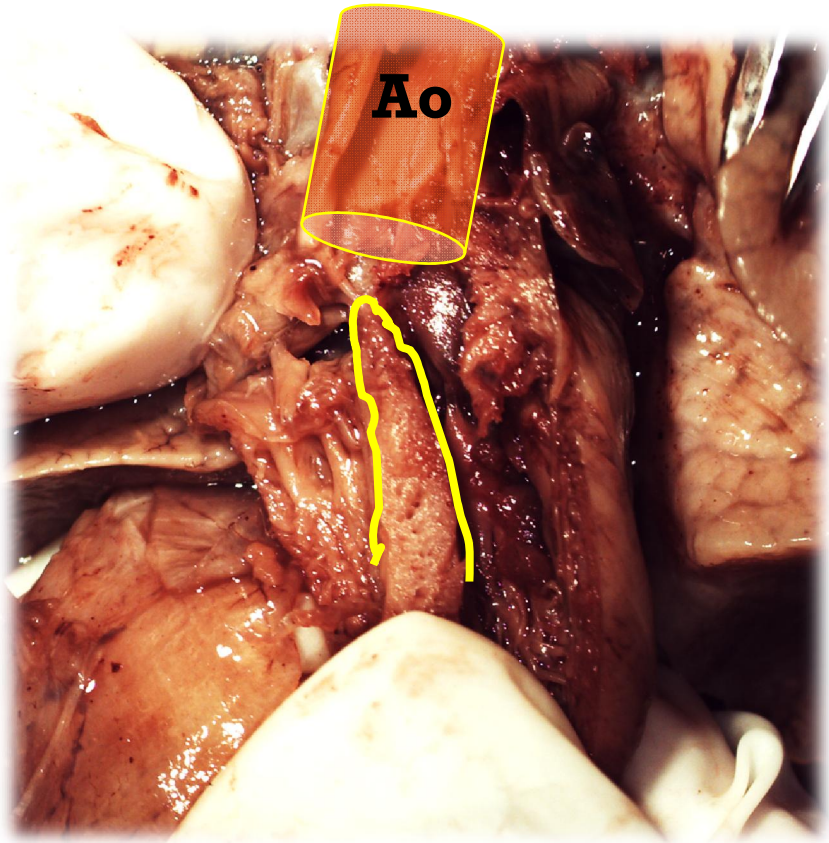


Incidență laterală



Incidență longitudinală



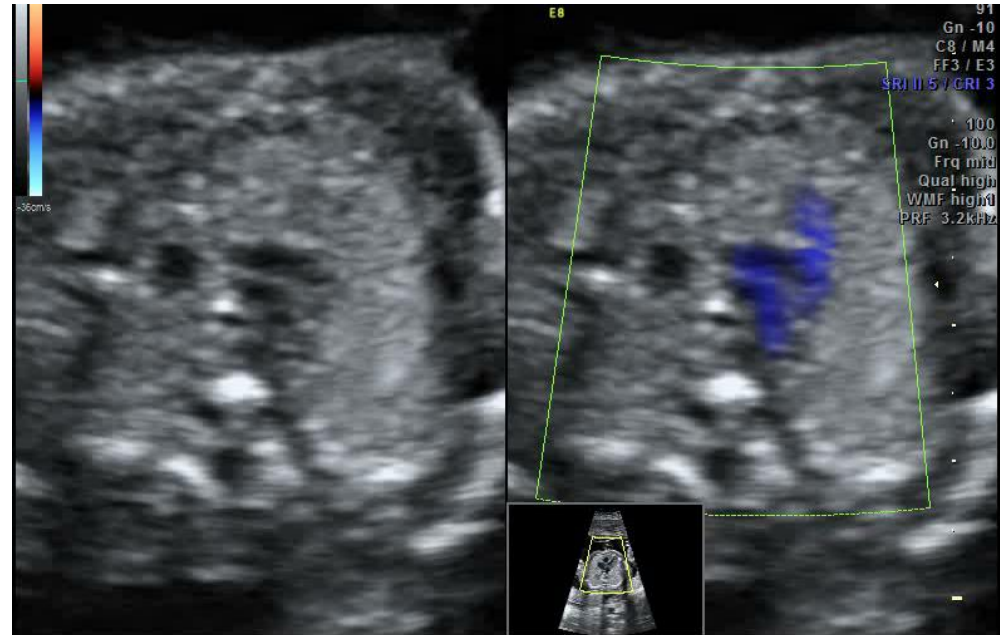
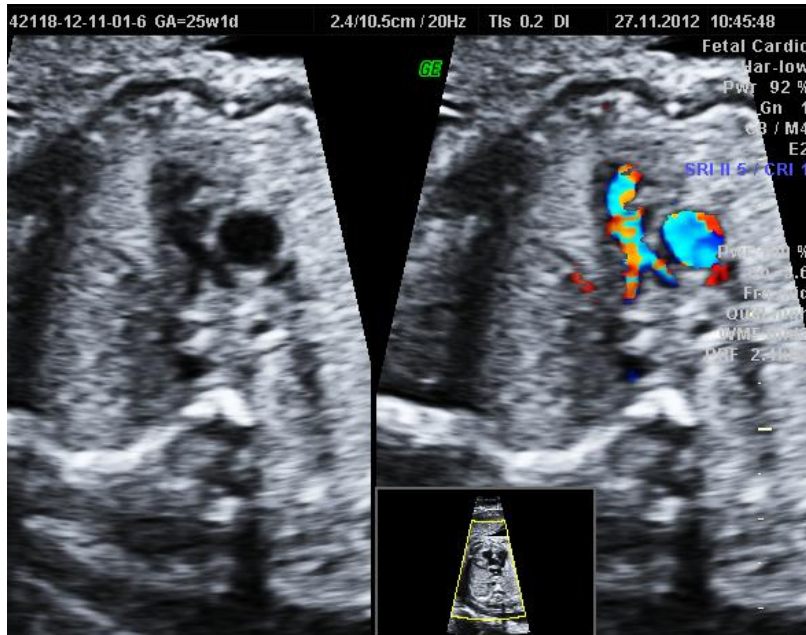
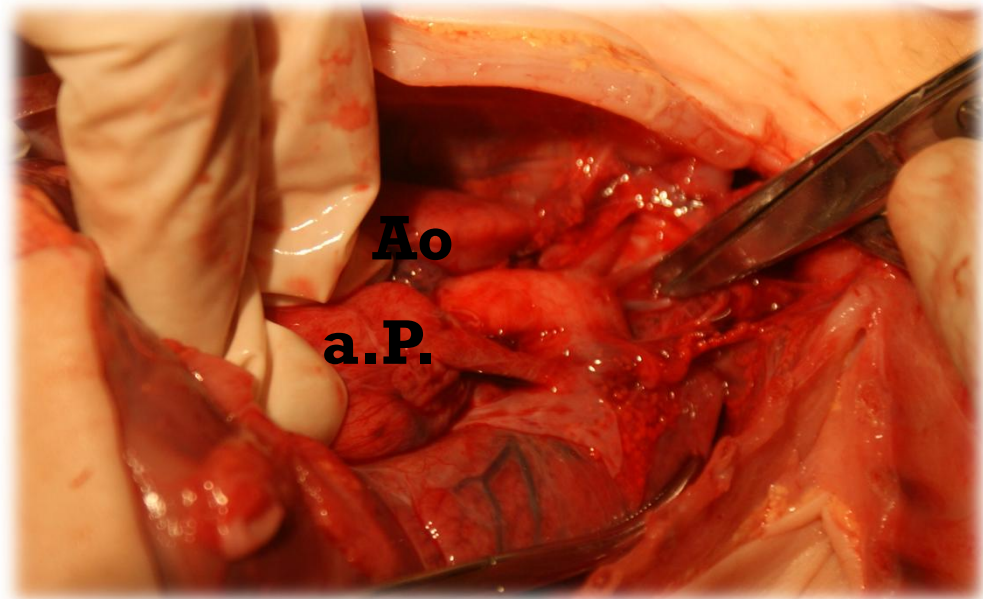


Claudiu Marginean, UMF Tg.Mures



■ STENOZA A.P.

4C
LCI
3VV

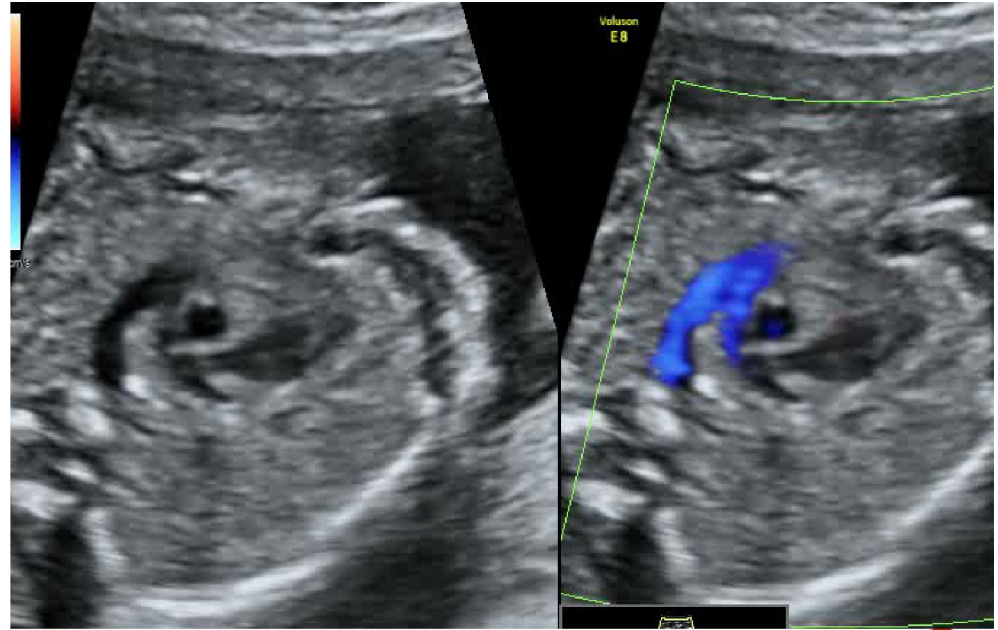
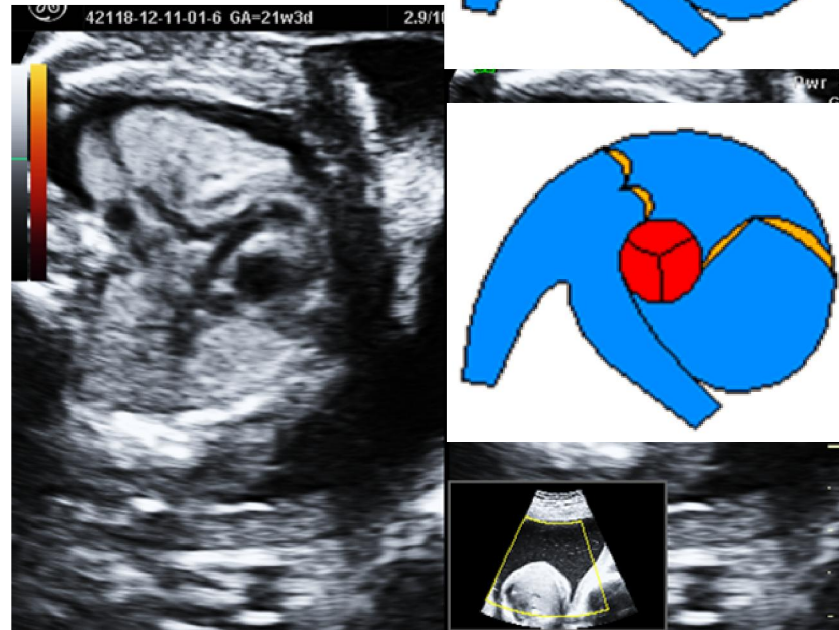
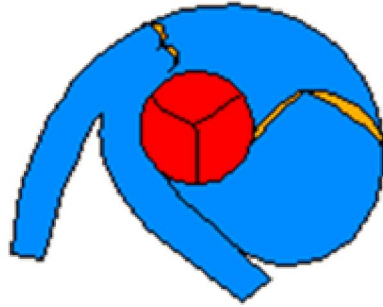
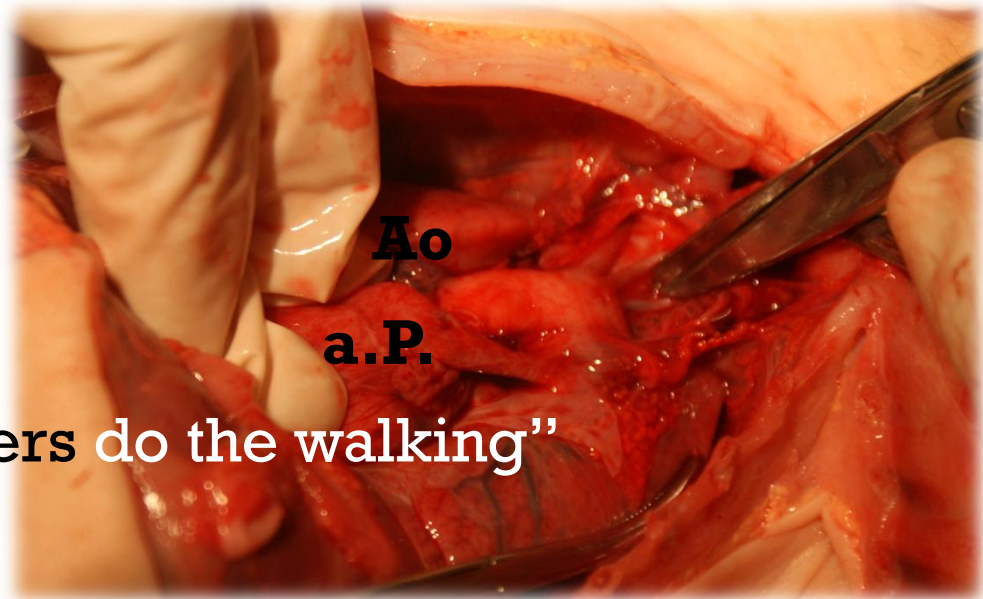


■ STENOZA A.P.

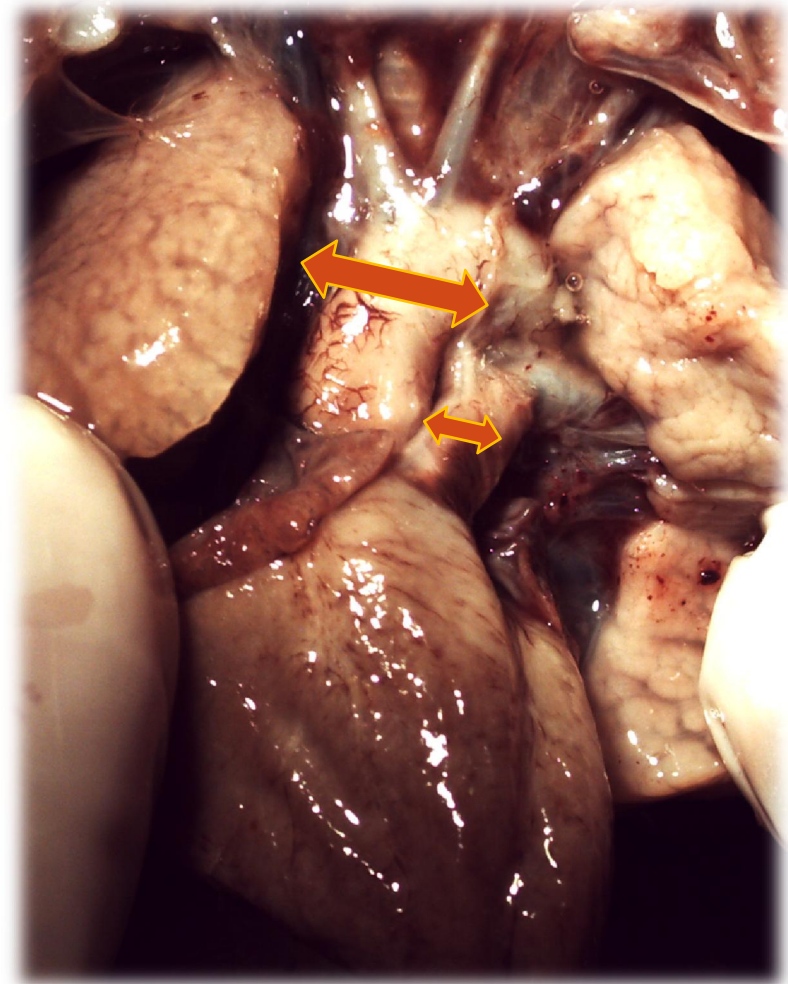
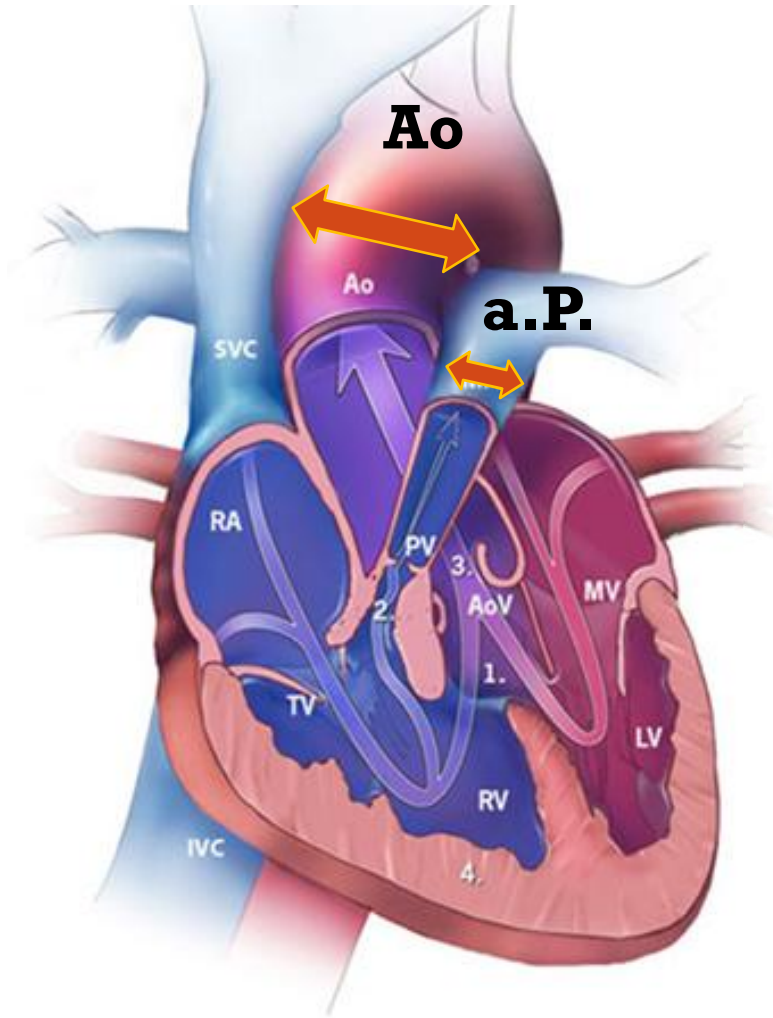
4C
LCI

3VV

Axul scurt --- “let your fingers do the walking”



■ ARC AORTIC LARG



Un diametru normal al arcului nu exclude diagnosticul



Incidență transversală





Incidență longitudinală



DOPPLER

- Confirmarea semnelor principale

- a.P. PSV \uparrow turbulențe (obstrucție)
- flux absent / inversat în DA către a.P.



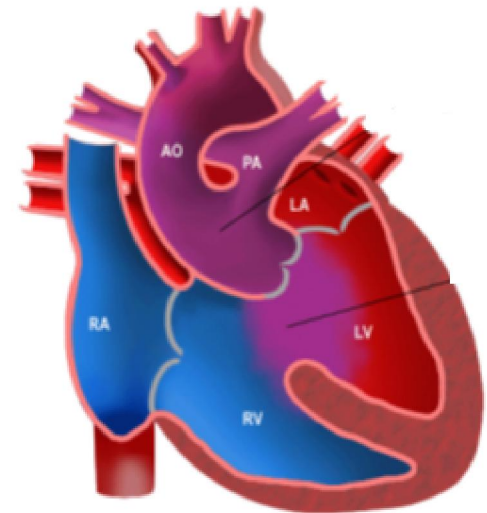
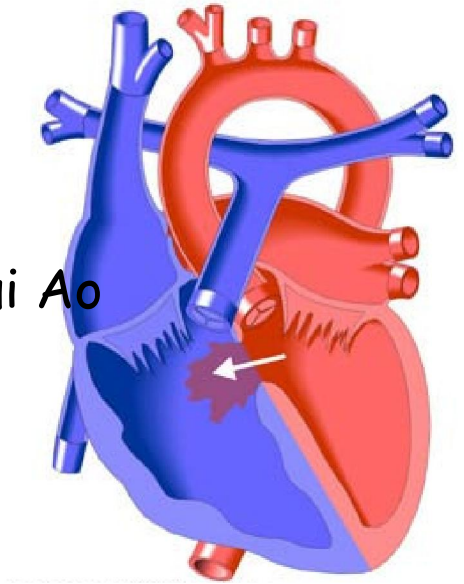
DG. DIFICIL. FALS NEGATIVE

Extreme:

- **Forme minore** stenoza a.P. sau încălecare septului Ao
 - Acestea pot deveni aparente tardiv - chiar T3
 - Diferențiere dificilă de **DSV izolat**



- **s.P. severă** - a.P. nevizualizată
 - Diferențierea dificilă de **atrezie P. + DSV si TAC**



FALS POZITIV

- Artefact ce sugerează overriding Ao (discontinuitate septo-Ao)

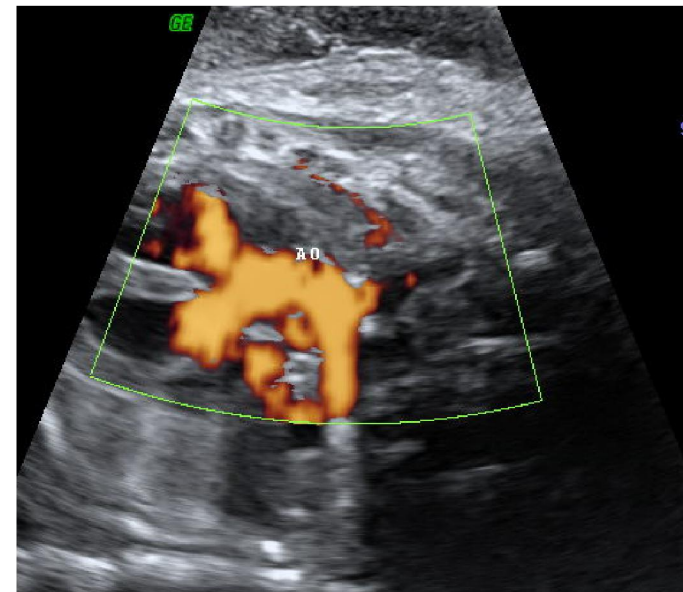
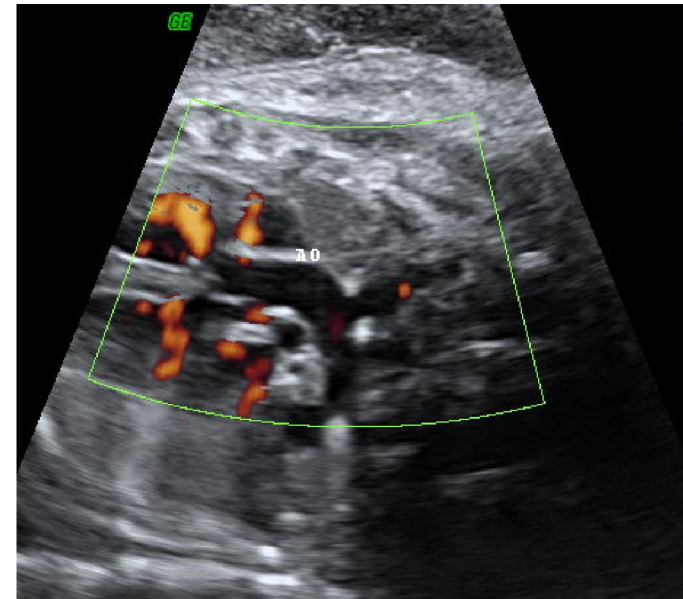


[Fetal Ther. 1986;1\(2-3\):86-8.](#)

Prenatal diagnosis of cardiac structural abnormalities.

[Pilu G¹, Baccarani G.](#)

- Doppler





- Re-orientare corecta a sondei

DIAGNOSTIC PRECOCE

- Stenoza P nu este tot timpul prezentă la evaluarea inițială

PRENATAL DIAGNOSIS
Prenat Diagn 2011; 11: 99–102.
 Published online in Wiley Online Library
 (wileyonlinelibrary.com) DOI: 10.1002/pd.2642

- DSV-ul este greu de diagnosticat precoce

Challenges in the diagnosis of fetal non-chromosomal abnormalities at 11–13 weeks

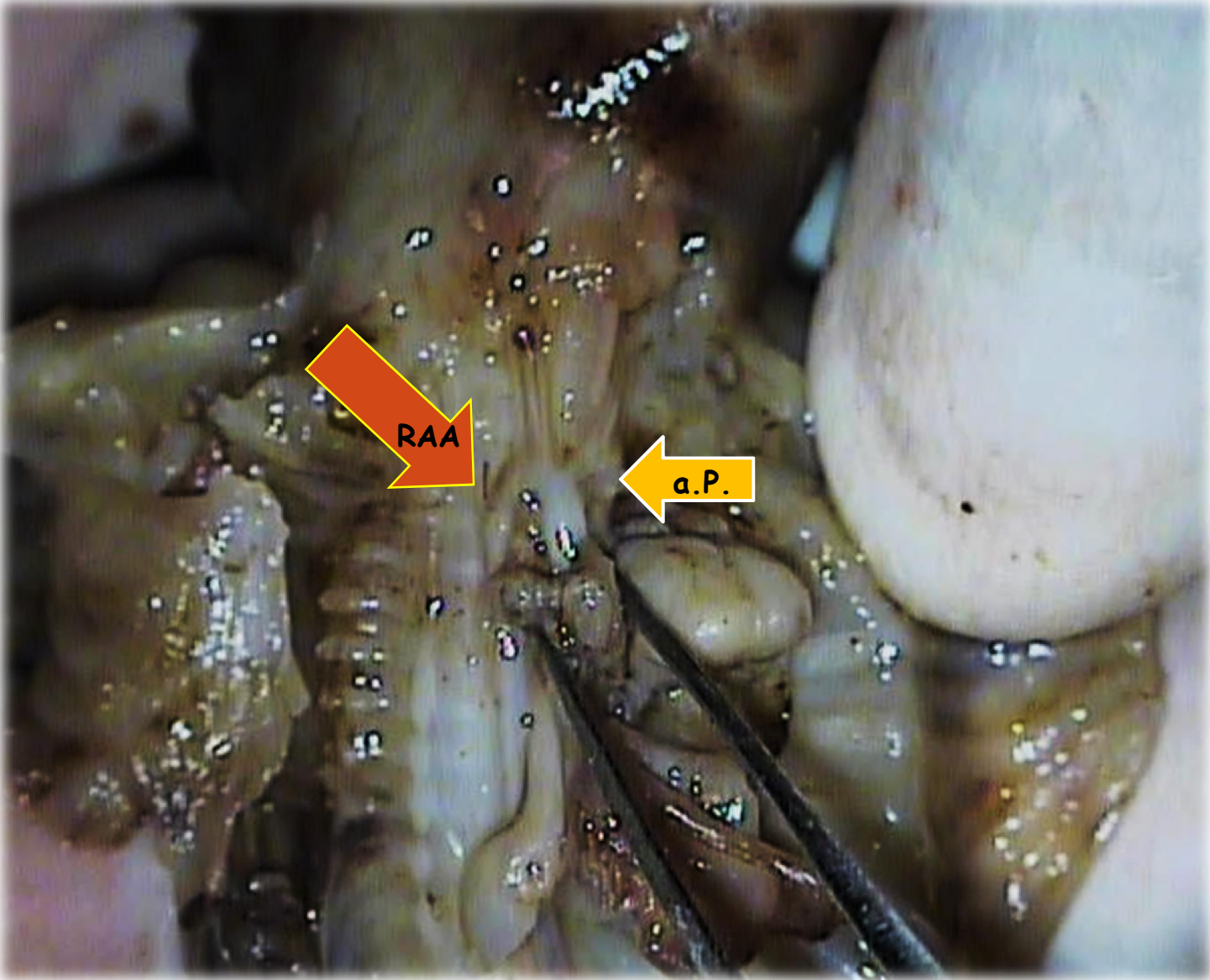
Argyro Syngelaki^{1,2,3}, Teodora Chelemen^{1,2}, Themistoklis Dagklis¹, Lindsey Allan¹ and Kypros H. Nicolaides^{1,2,3*}

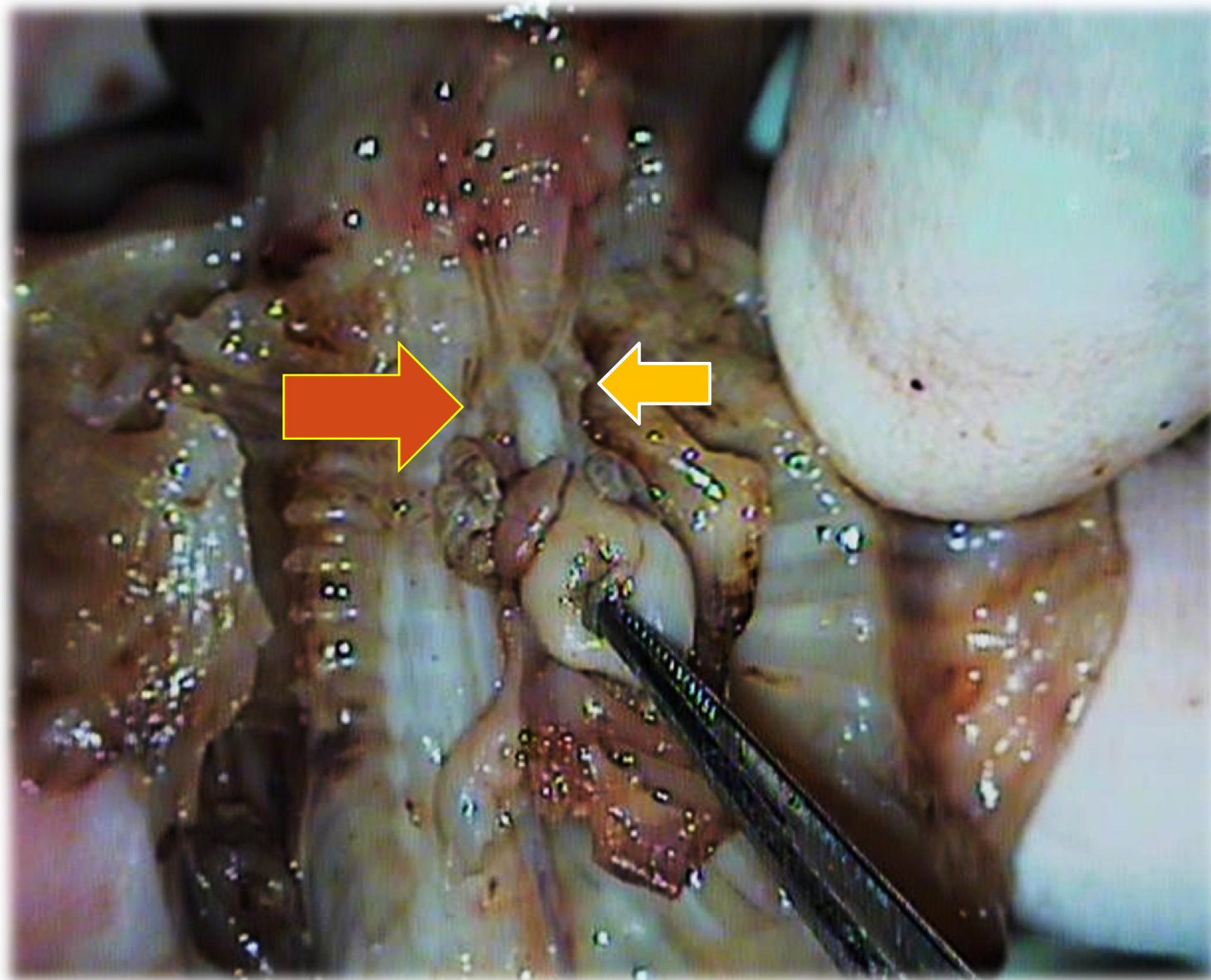
Cardiac abnormalities	Total	NT >95th percentile	Diagnosis				Outcome			
			11–13 wks				TOP	Misc/IUD	LB	First-trimester detection in previous studies
			n	NT>95th percentile	20–24 weeks	>24 weeks				
Coarctation of the aorta (CoA)	15	4 (26.7%)*	4 (26.7%)	2 (50.0%)	10	1	3	1	11	2/21 (9.5%)
Tetralogy of Fallot (TOF)	10	4 (40.0%)*	3 (30.0%)	2 (66.7%)	7	—	2	—	8	1/21 (4.8%)
Hypoplastic left heart	10	4 (40.0%)*	5 (50.0%)	2 (40.0%)	5	—	8	—	2	4/19 (21.1%)
Atrioventricular septal defect (AVSD)	9	3 (33.3%)*	3 (33.3%)	3 (100%)	6	—	3	—	6	0/12 (0.0%)
Double outlet right ventricle (DORV)	7	5 (71.4%)*	4 (57.1%)	3 (75.0%)	3	—	5	—	2	0/2 (0.0%)
Ebstein anomaly	5	1 (20.0%)	—	—	5	—	1	—	4	0/3 (0.0%)
Transposition of the	5	—	2 (40.0%)	—	3	—	1	1	3	0/18 (0.0%)

DIAGNOSTICAT

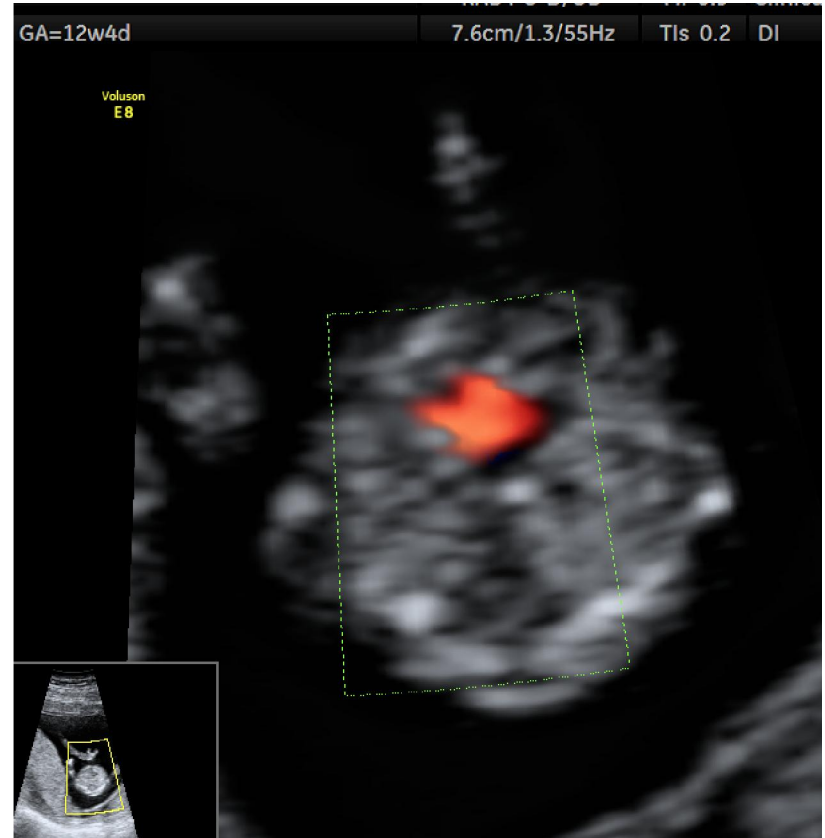
- Trim I
- & RAA







RATAT

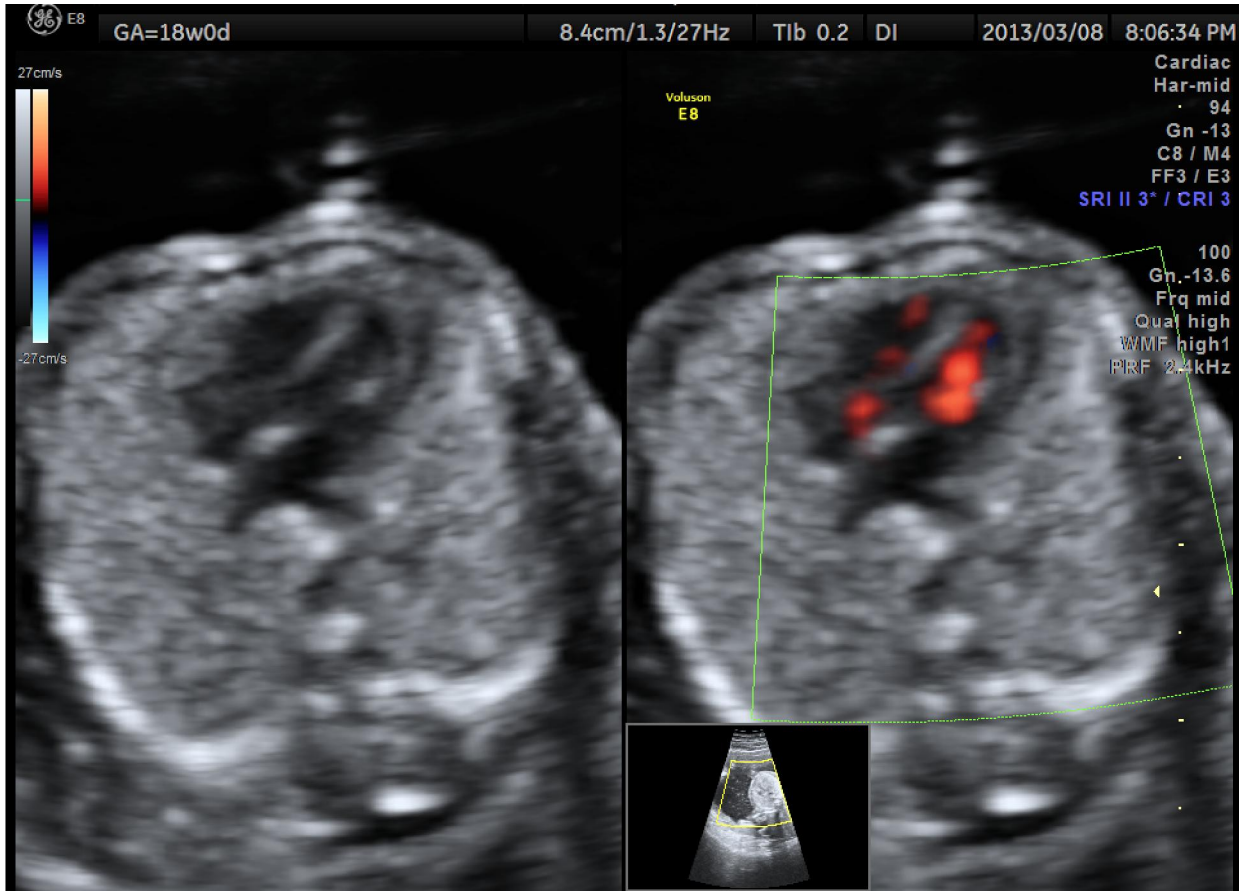




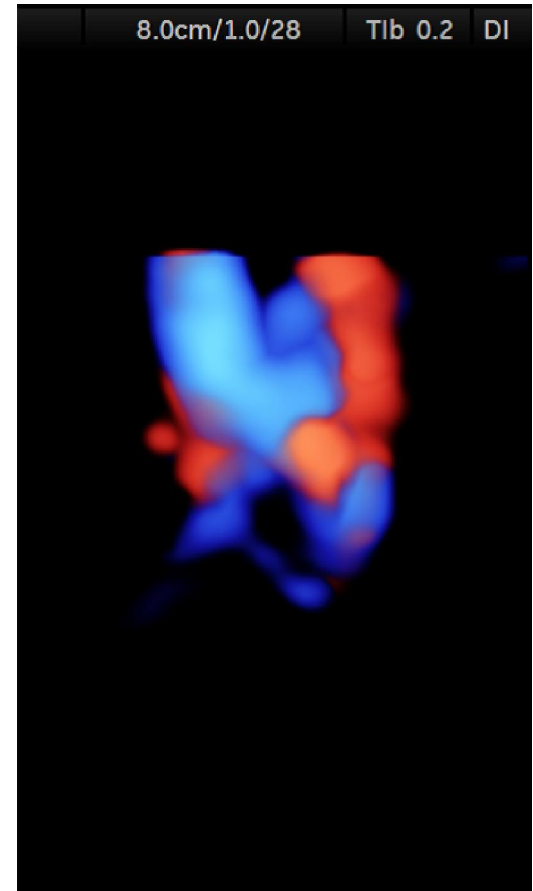
Trimestrul al II-lea:

2D Grey-scale



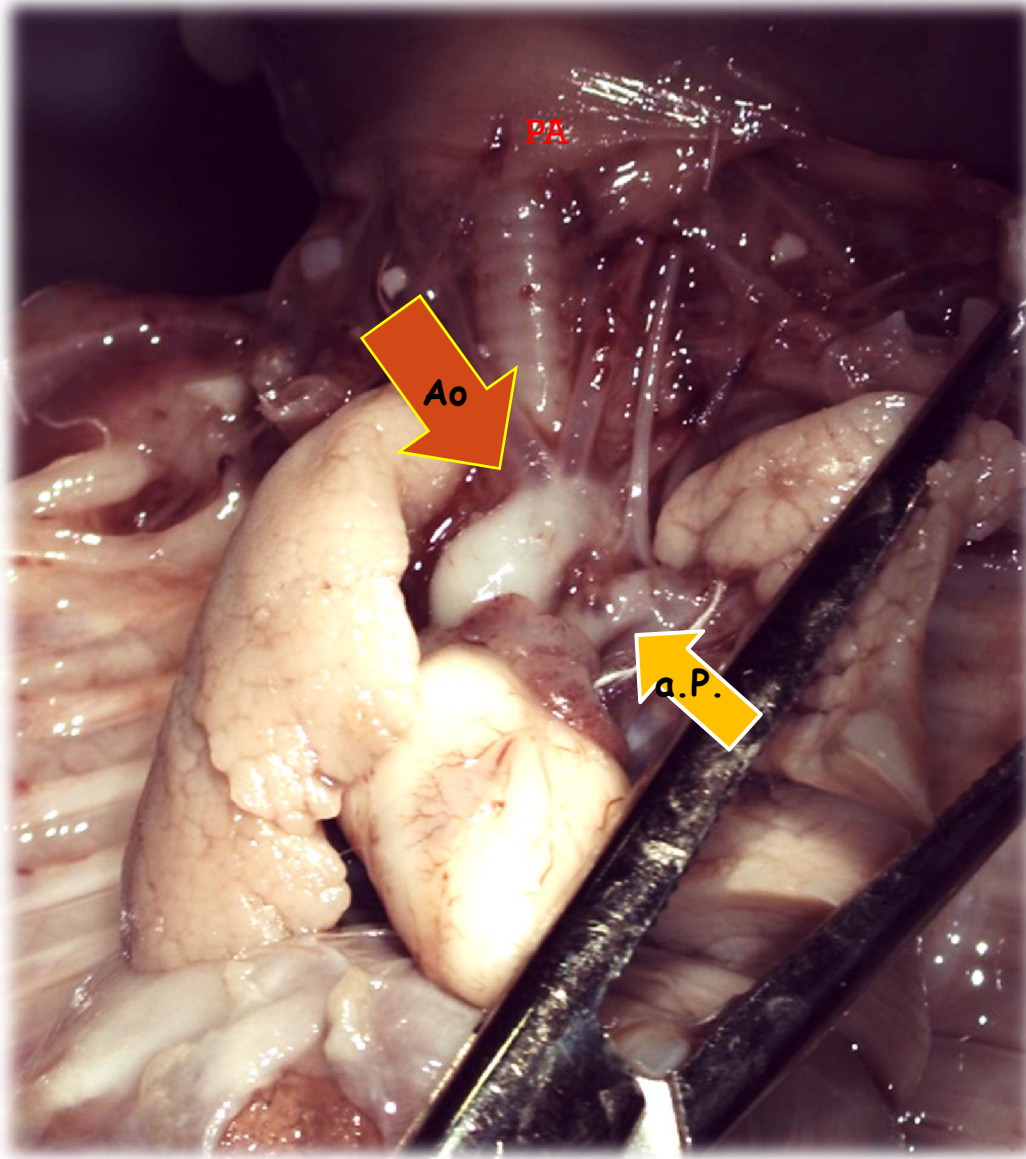


2D duplex color Doppler



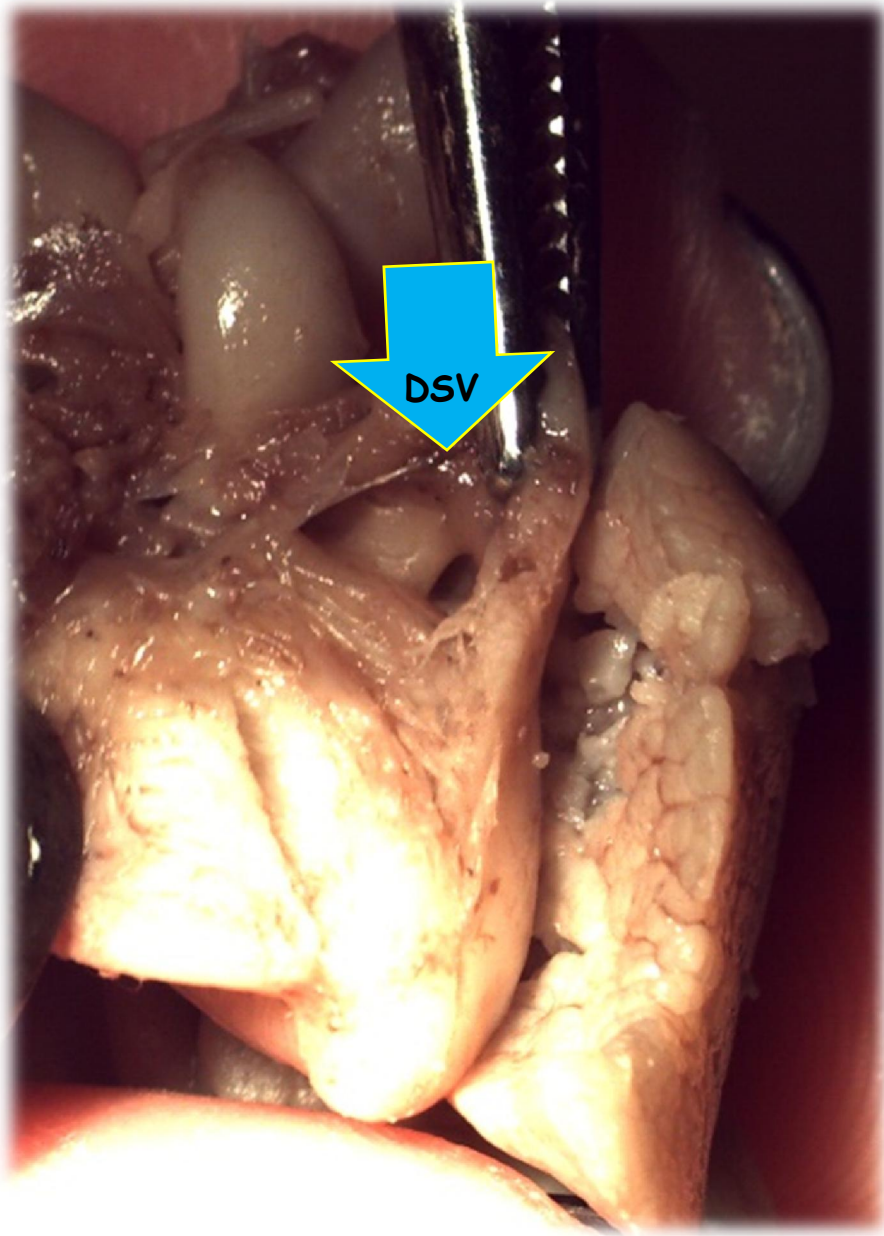
4D STIC

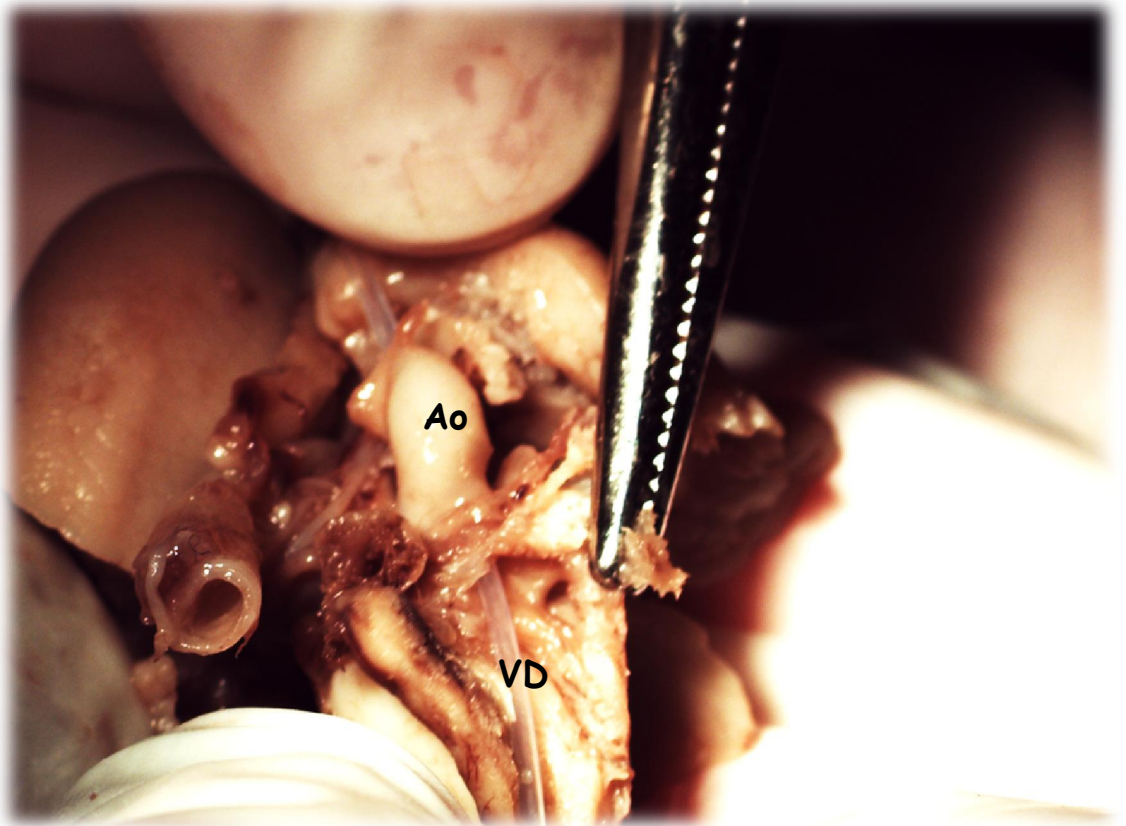
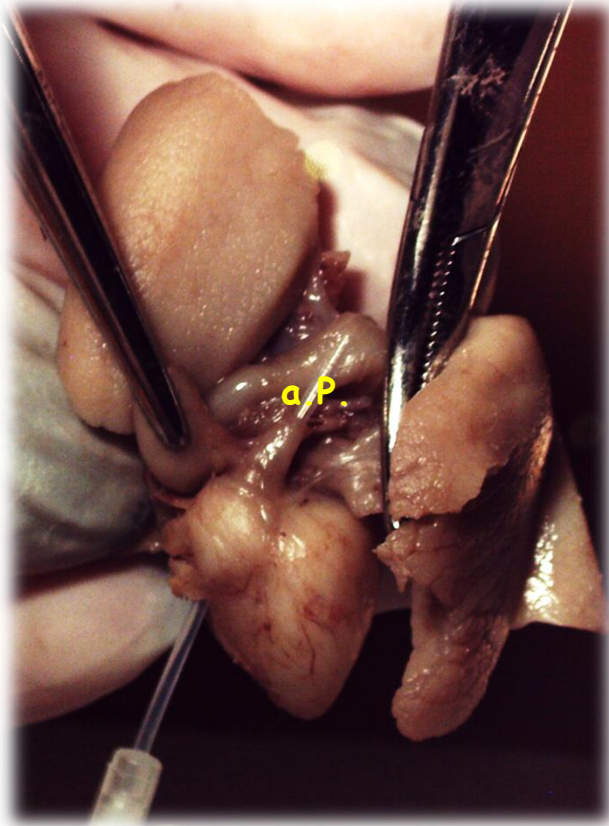




Confirmare anatomo-patologică







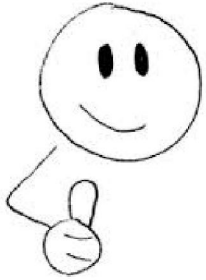


REEVALUARE

- Re-evaluarea **DSV** si a **anomaliilor coronare** - utile pentru predictia
 - **timingului** interventiei chirurgicale
 - **prognosticului** postoperator

- **Din pacate** - imposibil de evaluat prenatal





PROGNOSTIC

- Asociata cu anomalii - nefavorabil



ANOMALII ASOCIATE (16-61%)

- Stenoza a.P. stg 40%
- Valva P bicuspidă 60%
- **RAA** 25%
- ASD, AVSD - Pentalogia Fallot - 15%,
- Anomalii ale aa. coronare 10%
- Valva a.P. absentă 3-4% → hidrops, traheo-bronho-malacie.
- Atrezie a.P. în loc de stenoza → nou-născutul este ductal-dependent
- T/PAPVR
- Altele:
 - VATER, VACTERL
 - Gastro-intestinal (omfalocel, CDH)
 - SNC
 - Scheletale
- T18, T21, del 22q11 DiGeorge





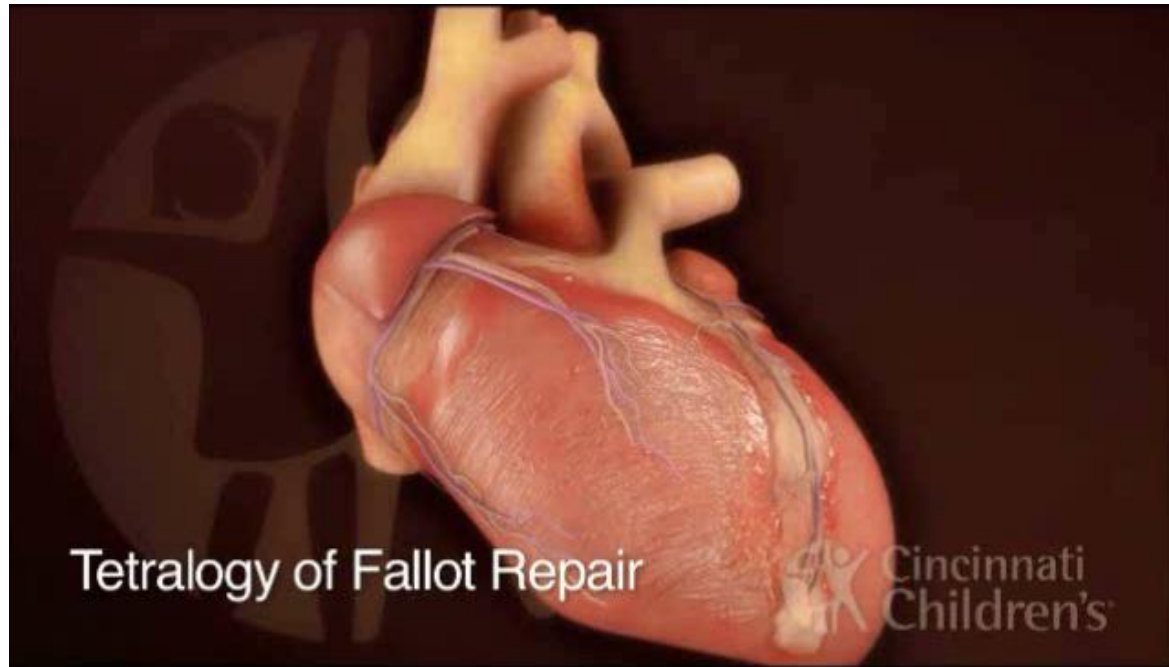
PROGNOSTIC

Izolată - prognostic fav.

- Reparație completă -
interventia de elecție.

Sunturi paleative - ocazional

- Mortalitate postoperatorie
↓ - 2%



- Prognostic favorabil pt copilarie si adolescenta
- Supravietuire la 20 ani: 98% (ToF) si 88% (atrezie a.P.+DSV)
- Supravietuitorii - 100% clasa I NYHA
- Probleme pe termen lung: defecte reziduale, i.P., disfuncția VD, aritmii

MANAGEMENT OBSTETRICAL

- Investigatii:

- Anomalii structurale &?
- Cariotip?
- FISH 22q11?



- **Izolată**
 - Nu modifică managementul obstetrical



- **& absenta valvei P / s.P. severă / overriding >**
 - → hidrops / pha (obstructia deglutitiei)
 - → insuficiență cardiacă --- deces intrauterin
 - → nastere programată la termen



RECURENȚA



- Frați
- Părinte (mai ↑ în cazul mamei)

3%





dominic.iliescu@yahoo.com



Anomalies of Cardiac Venous Connections *systemic & pulmonary veins*

Târgu Mureș, 01.07.2016

A. Veduță

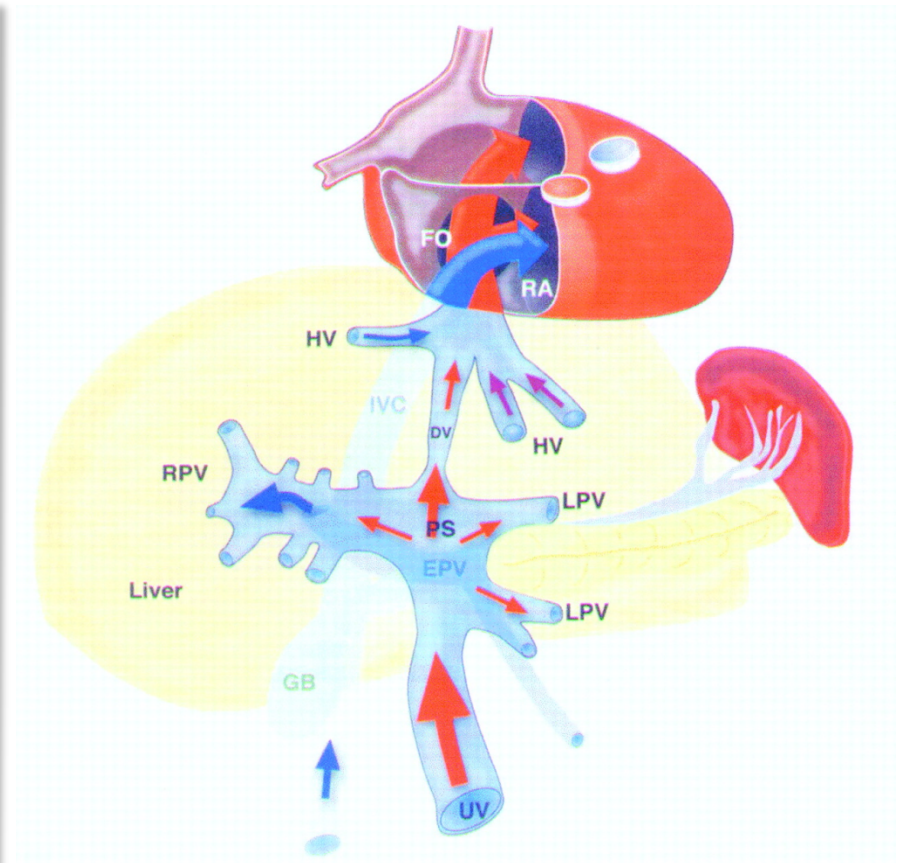
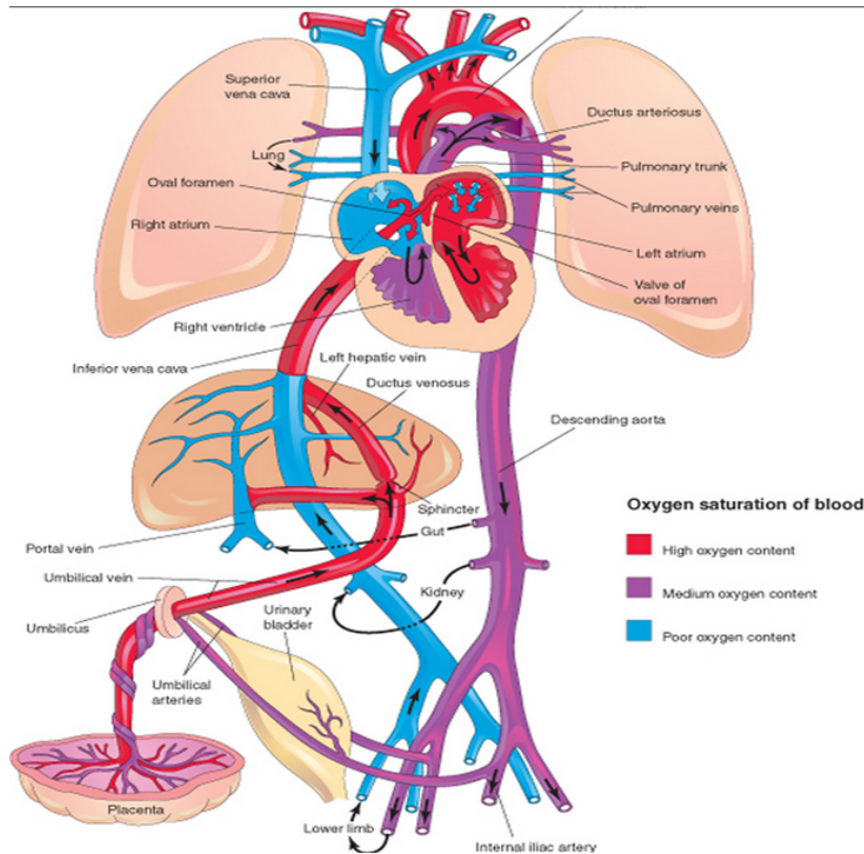
Anomalies of the cardiac veins

- important for understanding fetal cardiology and fetal pathology (cardiac, placental etc)
- prenatal diagnosis of pulmonary veins anomalies – very difficult
 - 8/424 (1.9%); multicentric
- 10/95; single tertiary center

Seale, Carvalho et al. UOG 2012

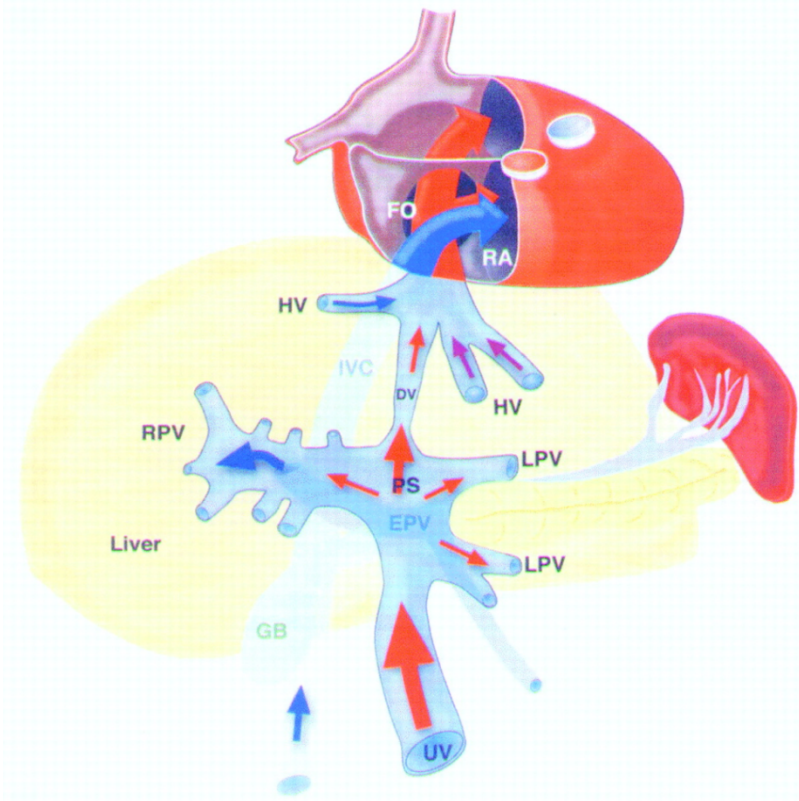
Laux, Bonnet et al. UOG 2013

Fetal circulation



Fetal venous system

- fetal circulation brings oxygenated blood from the placenta to the liver, heart and brain (through **fetal specific venous anastomoses**)

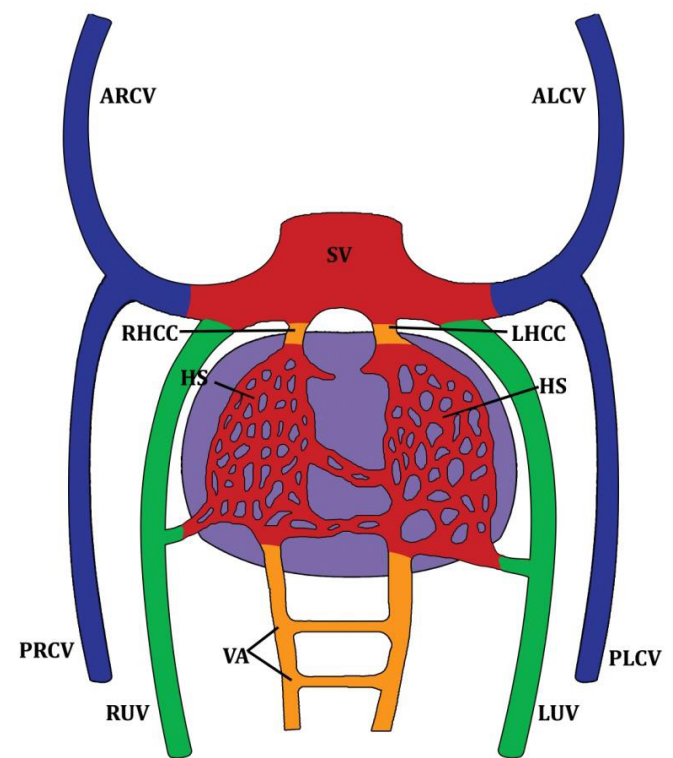
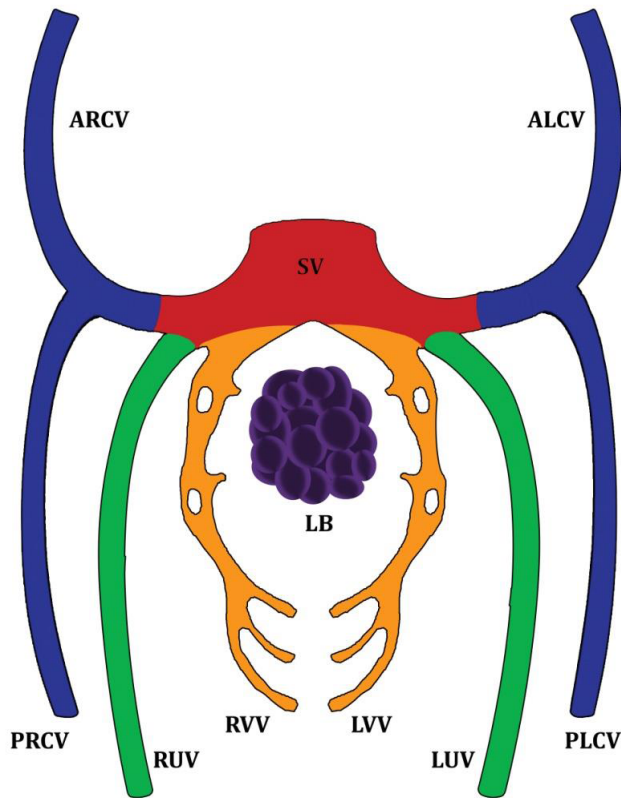


Development of fetal venous system

3 sets of paired veins in the 4-week embryo:

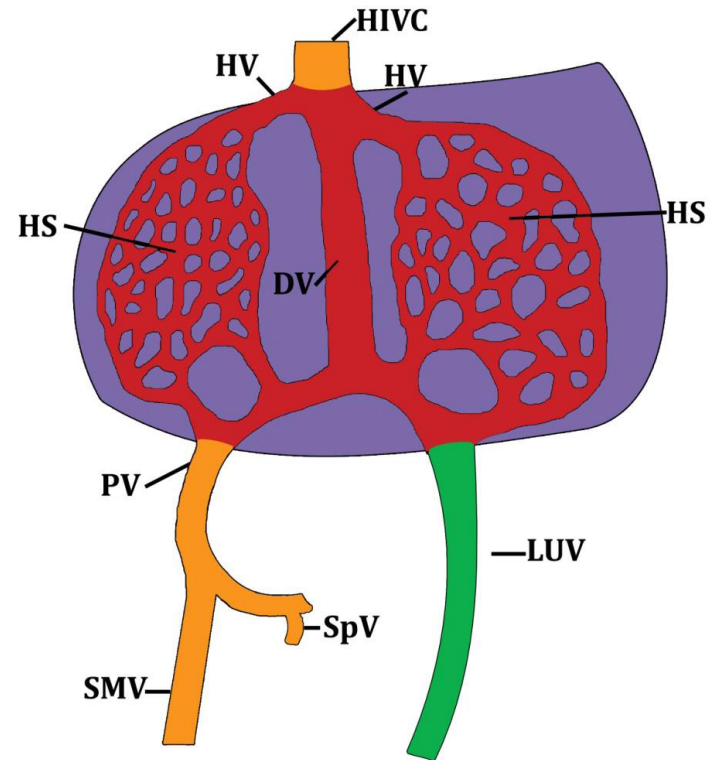
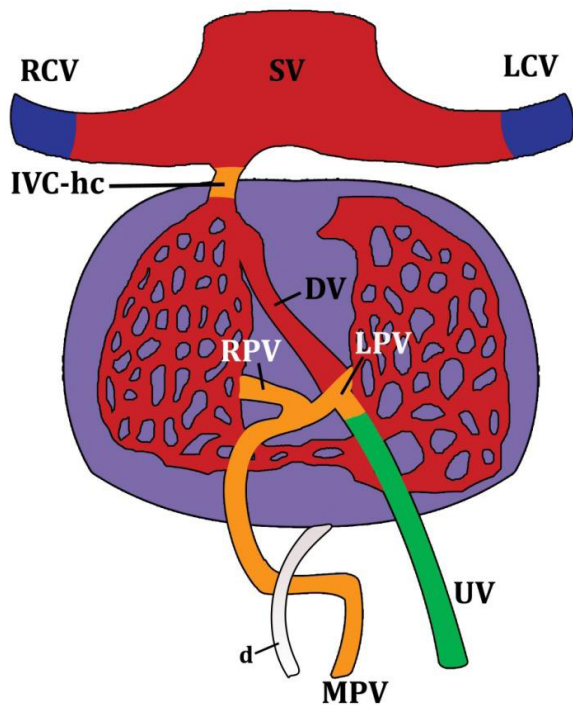
- the vitelline veins from the yolk sac
 - the umbilical veins from the chorion
 - the cardinal veins from the embryo
- *all 3 systems drain to the right and left horns of the **sinus venosus** of the heart*
-

Embryology of the human venous system

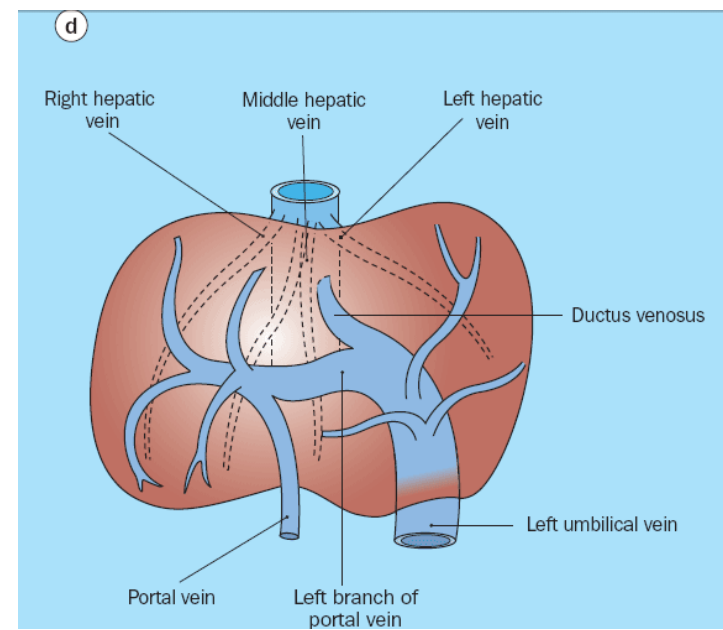
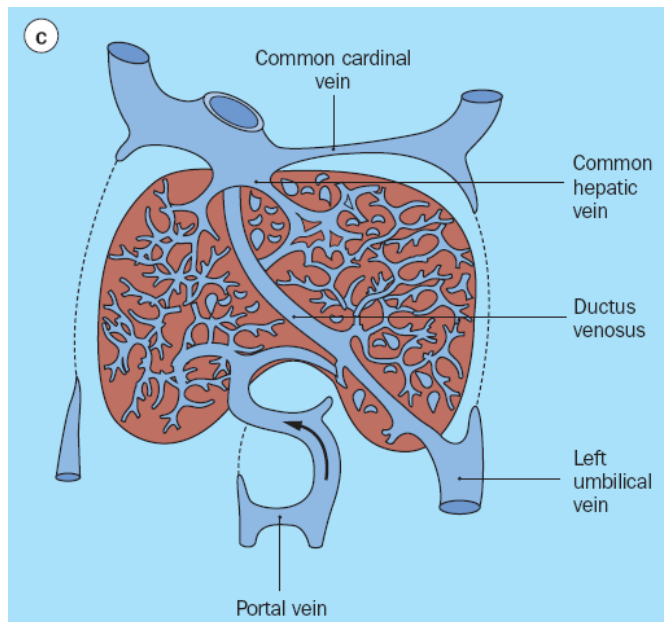
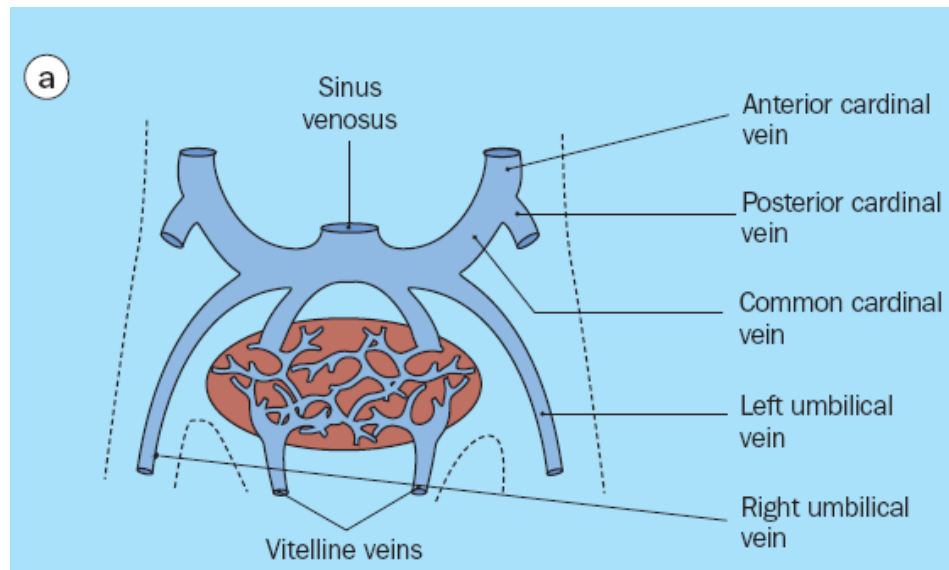


Yagel et al. UOG 2010

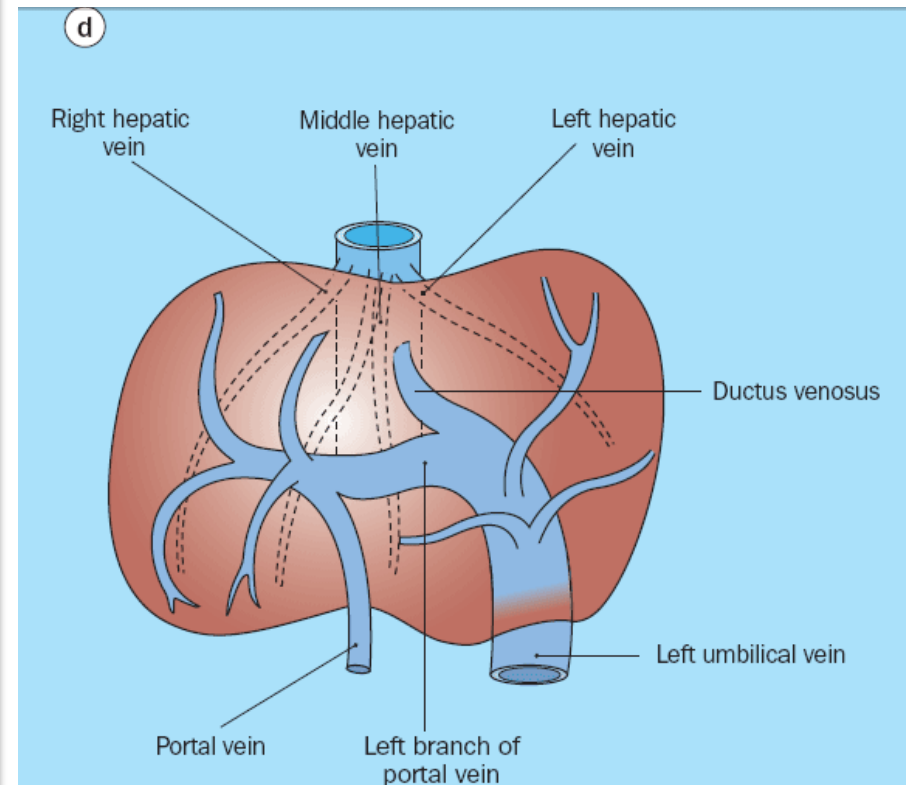
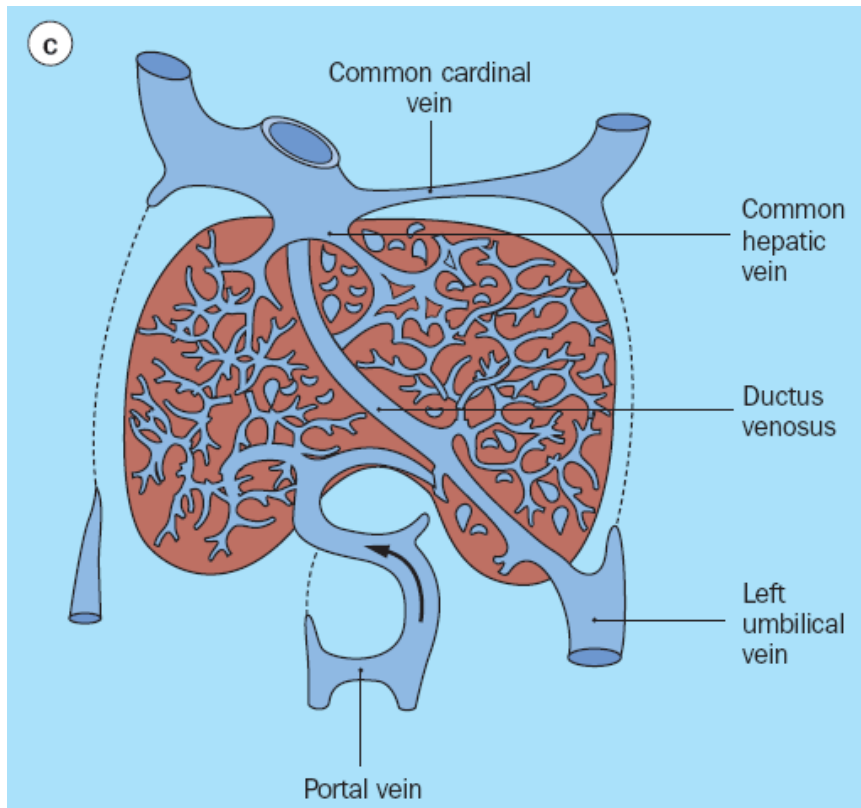
Embryology of the human venous system



Yagel et al. UOG 2010



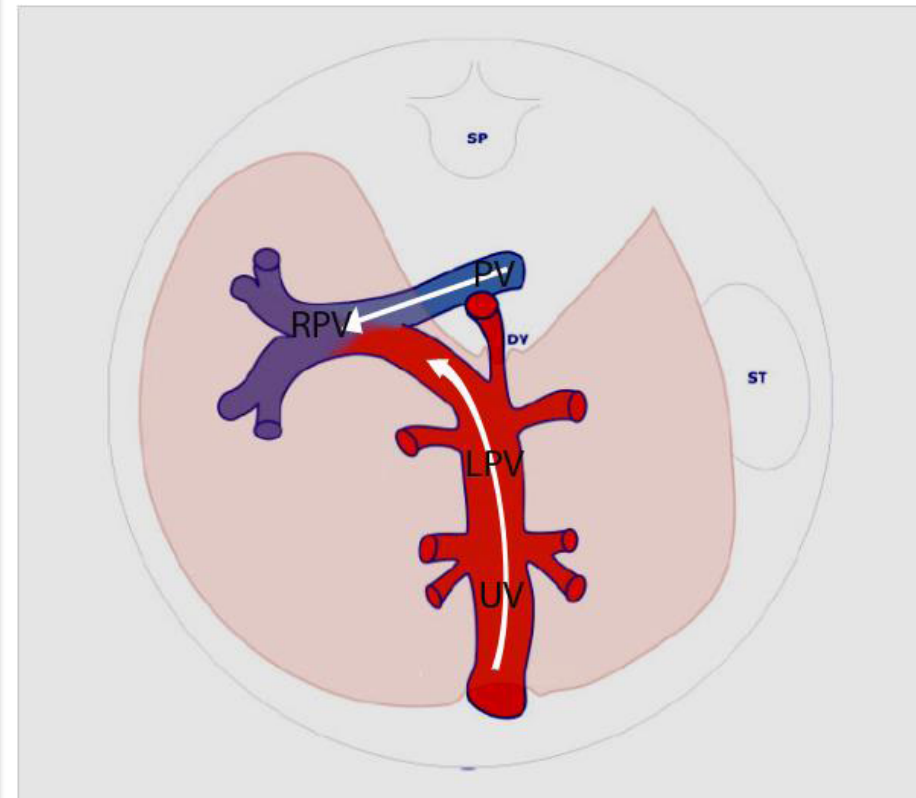
Fetal umbilico – portal system and ductus venosus (DV)



adapted from **Larsen's Embryology**

Fetal portal system

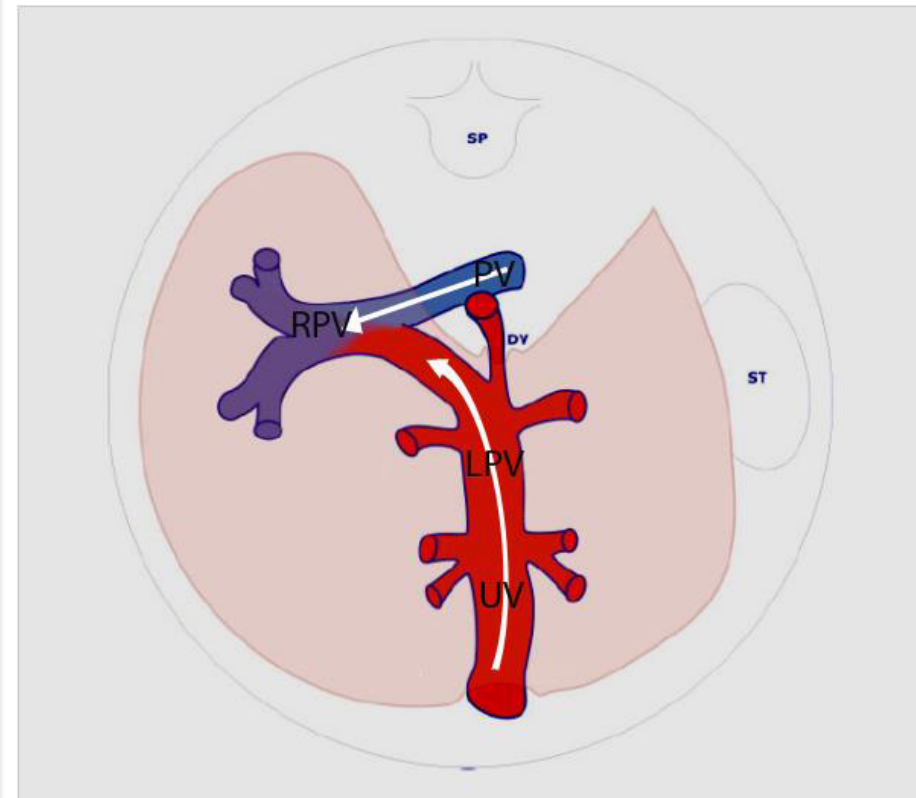
- UV continues with the left portal vein (LPV)
- the separation between the UV and LPV is at the level of the inferior branch of LPV
- LPV turns right, gives rise to DV which is aligned with UV, forms the portal sinus (PS) and extends to the bifurcation of the main portal vein (MPV) to the right portal vein (RPV)



Yagel et al. UOG 2010

Fetal portal system

- LPV is a watershed between the umbilical and the portal systems
- LPV receives oxygenated blood through the UV, while RPV receives less oxygenated blood through the MPV
- DV develops from the (right) vitelline vein, as well as the MPV, the superior mesenteric vein and the intrathoracic (hepatocardiac) IVC

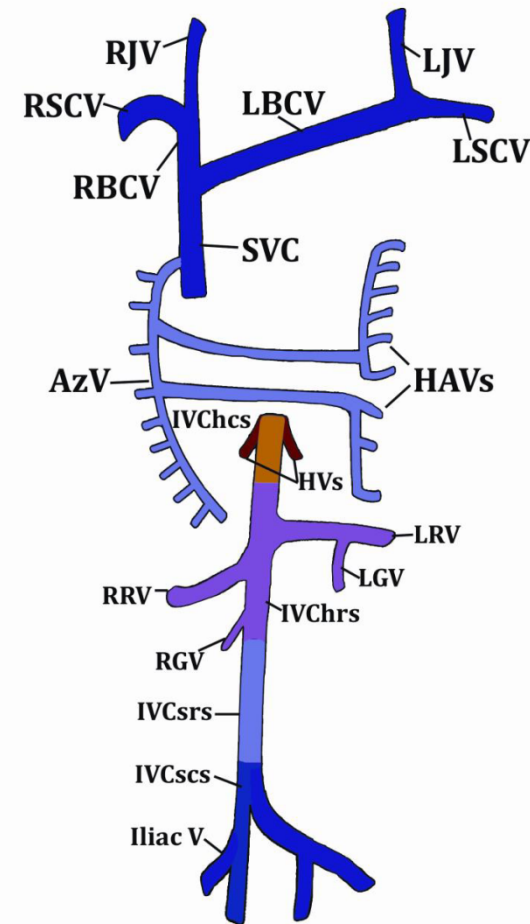


Yagel et al. UOG 2010

Embryology of the human venous system

the IVC

- four embryonic sources – *the first three from the posterior cardinal vein (CV)*
 - sacrocardinal segment from the posterior CV
 - sacrorenal segment from the right supracardinal vein
 - hepatorenal segment from the right subcardinal vein
 - hepatocardiac segment from the right vitelline vein

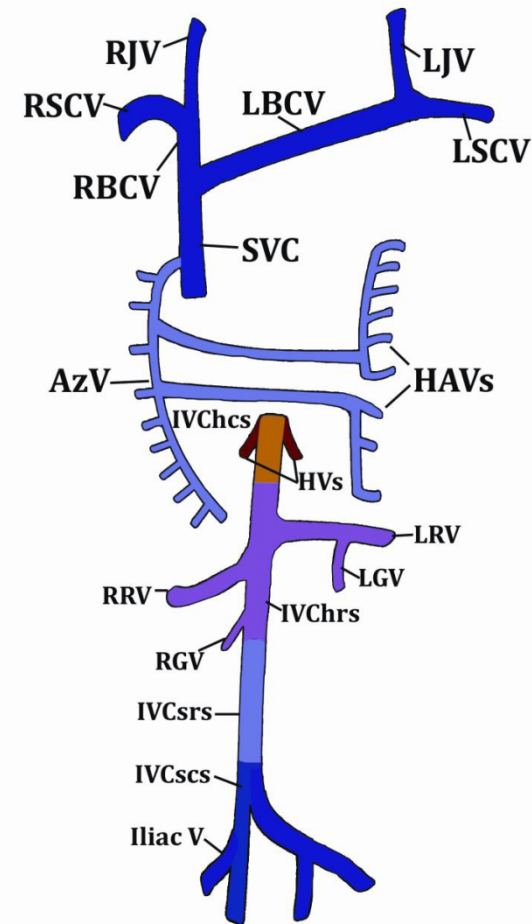


Yagel et al. UOG 2010

Embryology of the human venous system

the SVC

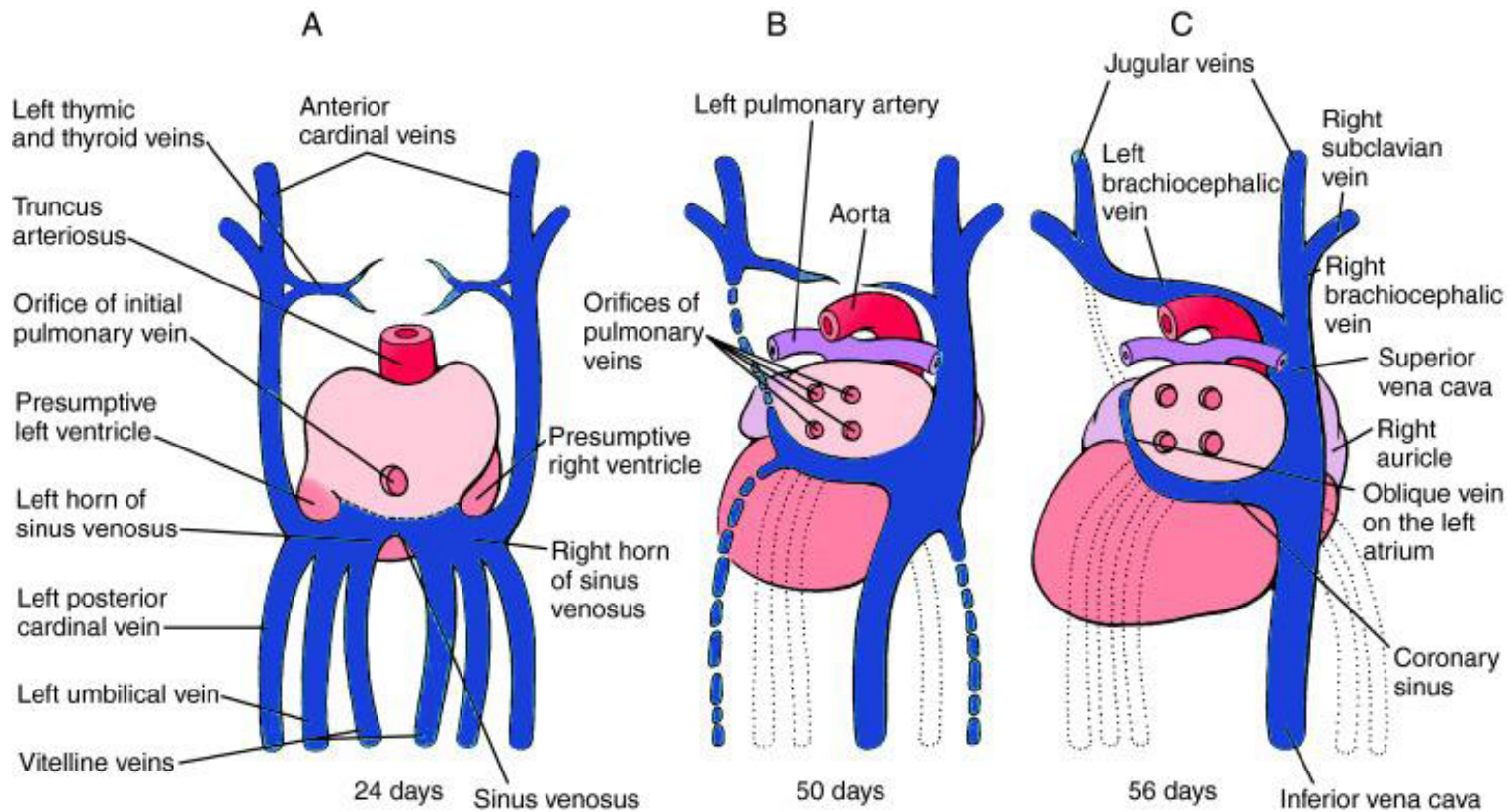
- the right brachiocephalic vein forms from the right anterior CV
- the left anterior CV regresses and a shunt to the right anterior CV appears, which forms the left brachiocephalic vein



Yagel et al. UOG 2010

Embryology of the human venous system

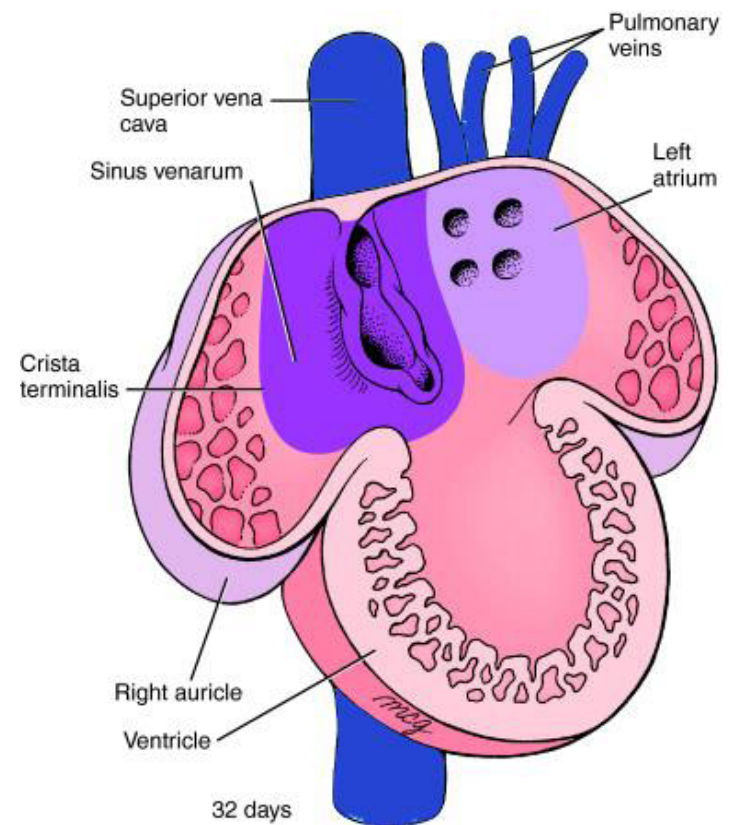
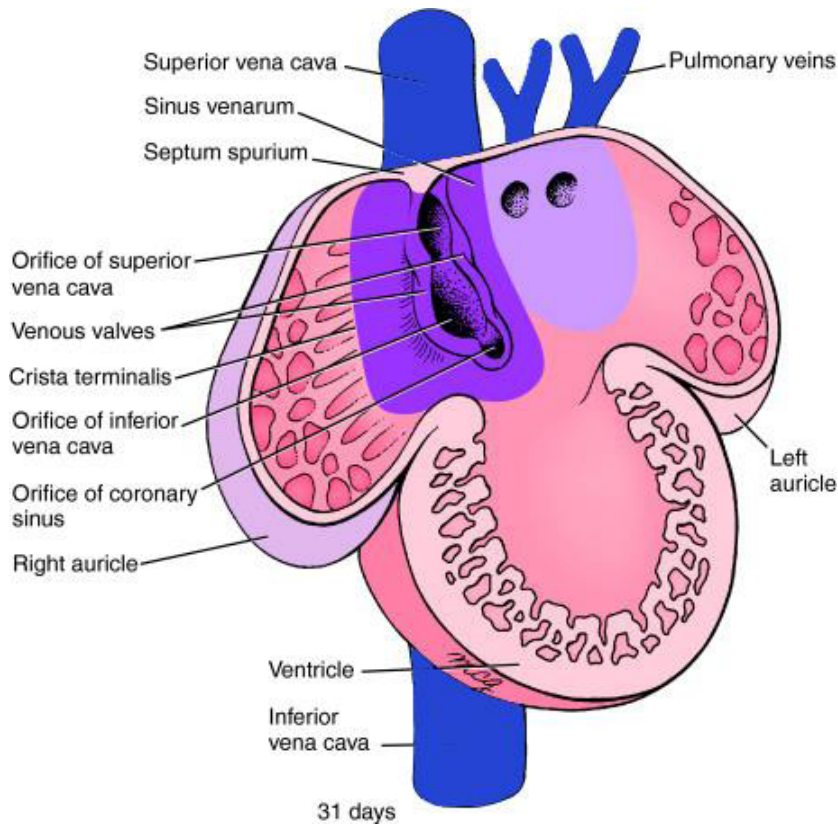
the pulmonary veins



adapted from **Larsen's Embryology**

Embryology of the human venous system

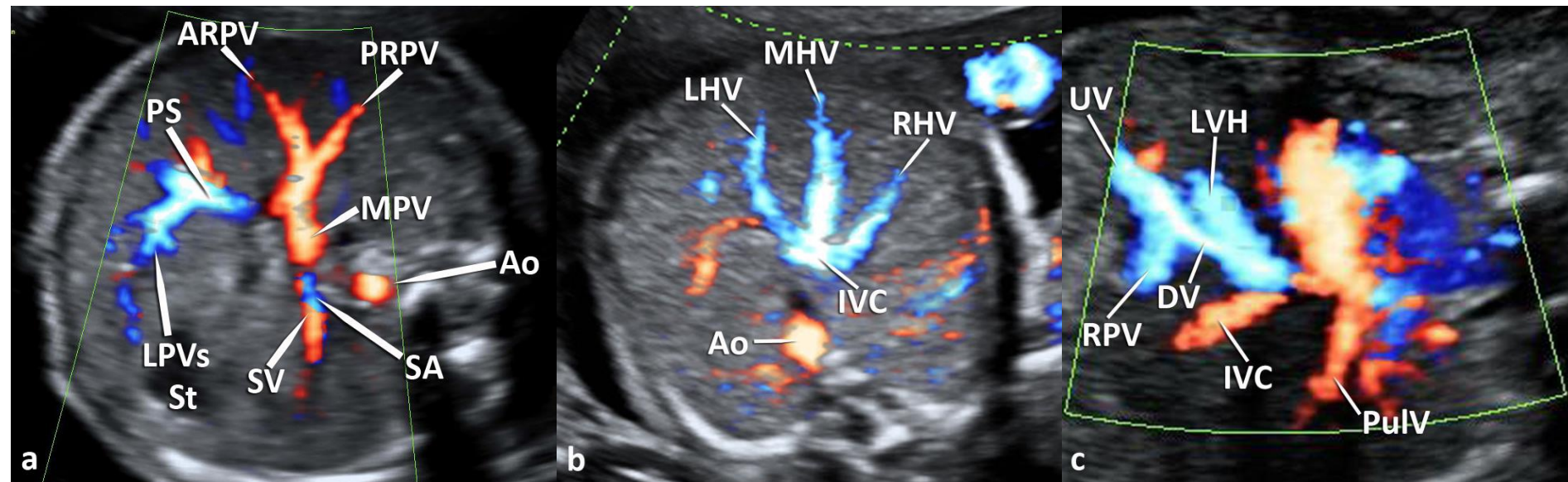
the pulmonary veins



adapted from Larsen's Embryology

Ultrasound examination of the fetal venous system

- 3 planes for the precordial veins



Yagel et al. Barcelona, 2014

Ultrasound examination of the fetal venous system

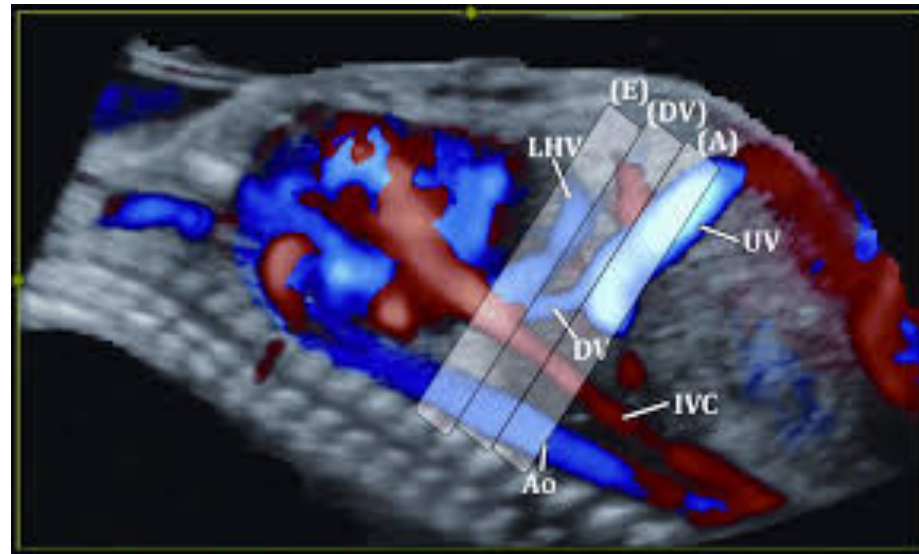
6 planes for comprehensive evaluation

- axial abdominal view
- coronary sinus view
- pulmonary veins view
- SVC and azygos vein view
- left brachiocephalic vein view
- parasagittal bicaval view

*Abuhamad, Chaoui. A Practical Guide to Fetal Echocardiography
3rd ed, 2016*

Axial abdominal planes

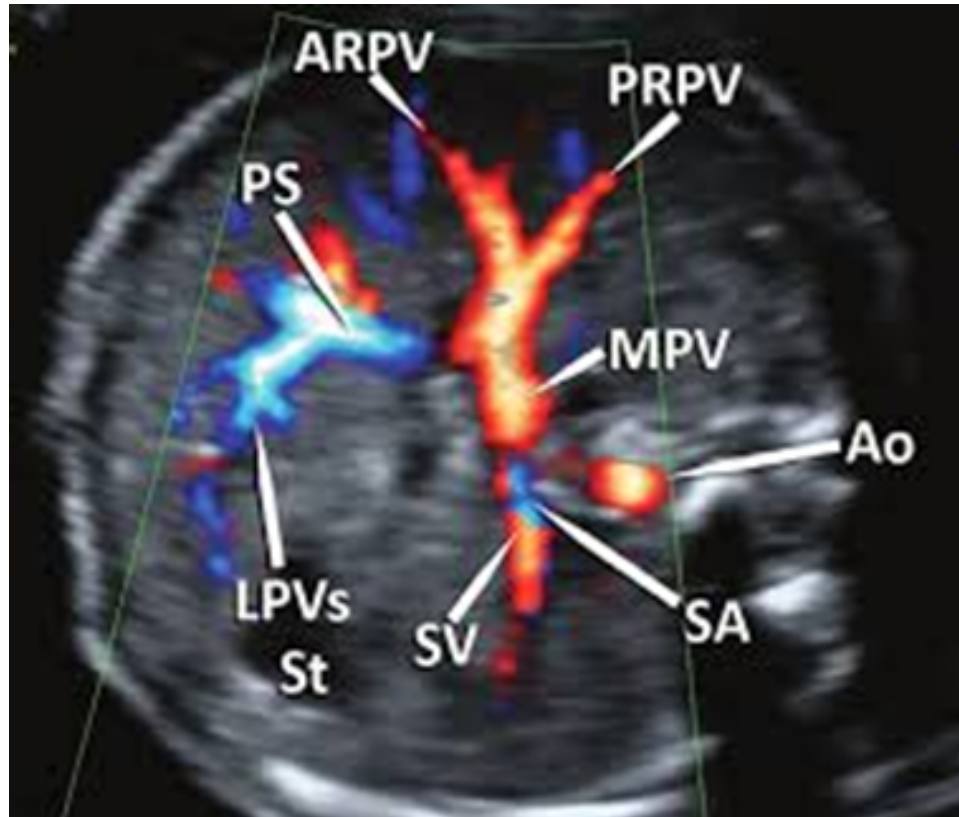
afferent & efferent hepatic veins



- afferent (UV, portal system, DV) – caudal
- efferent (hepatic veins) - cranial

Axial abdominal planes

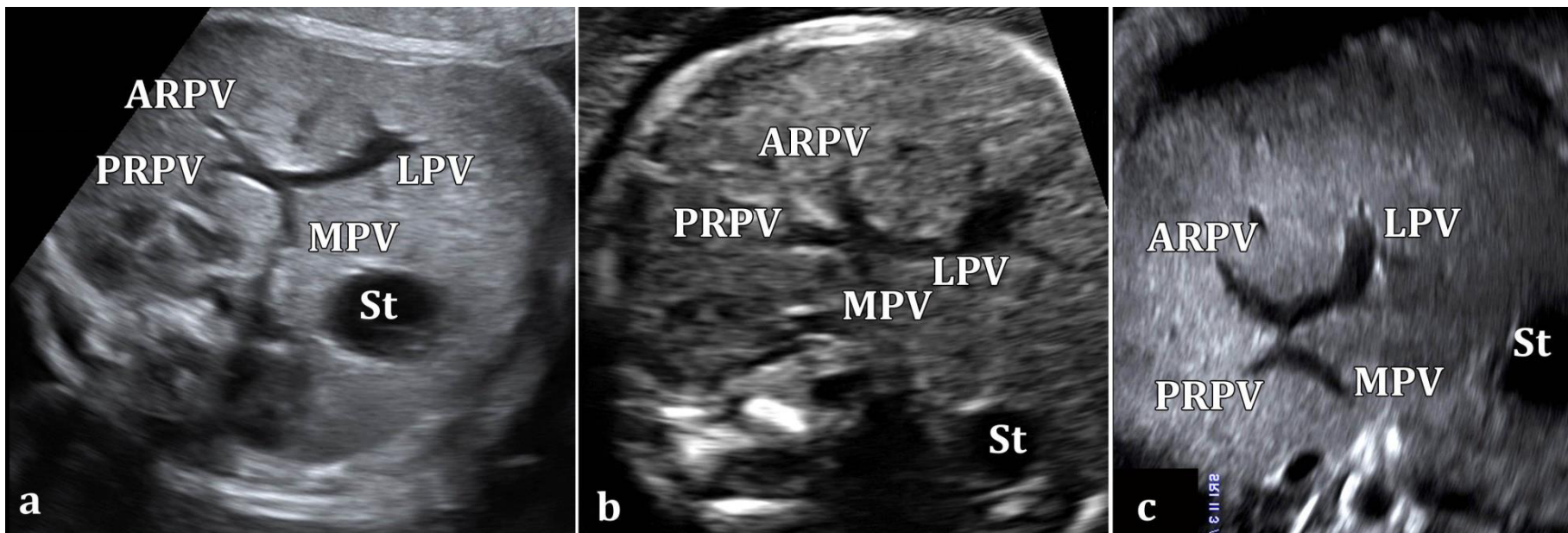
portal system



Yagel et al. UOG 2010

Axial abdominal planes

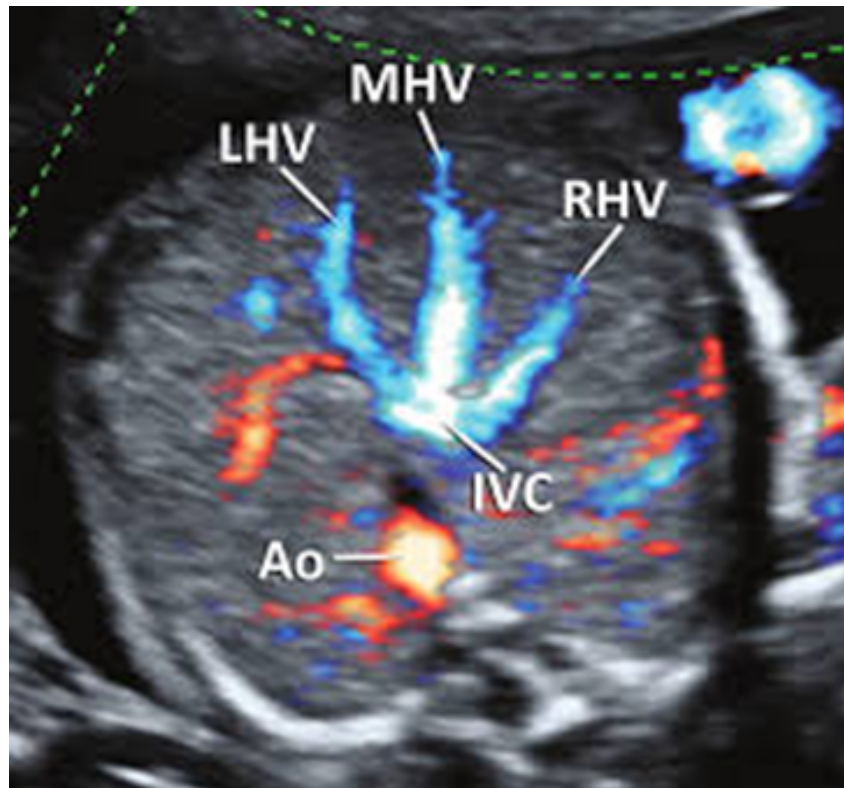
portal system



a – T shape, 68%; b – X shape, 12%; c – H shape, 15%

Axial abdominal planes

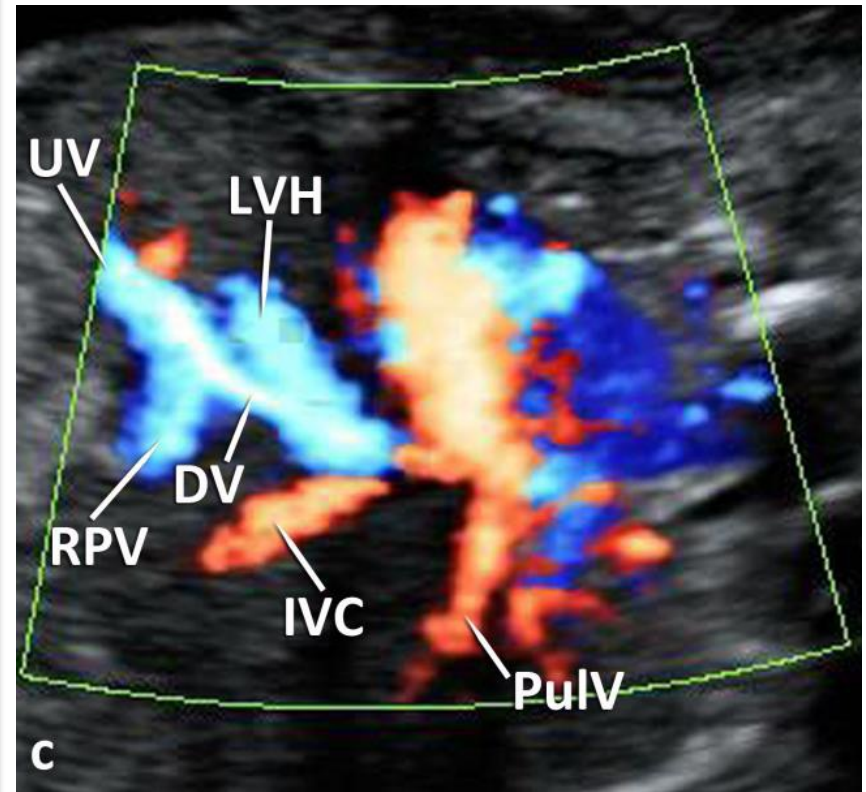
hepatic veins



Yagel et al. UOG 2010

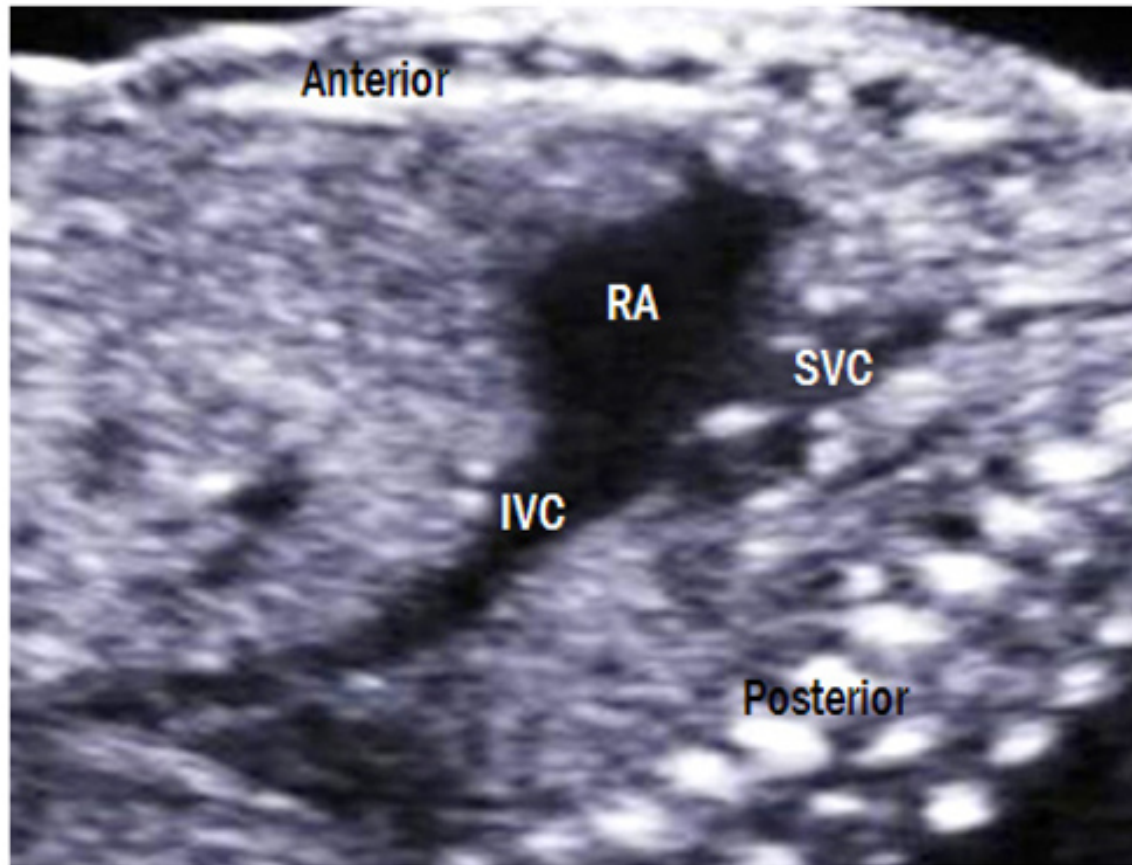
Parasagittal abdominal plane

the ductus venosus (DV)



Parasagittal thoracic plane

the bicaval plane



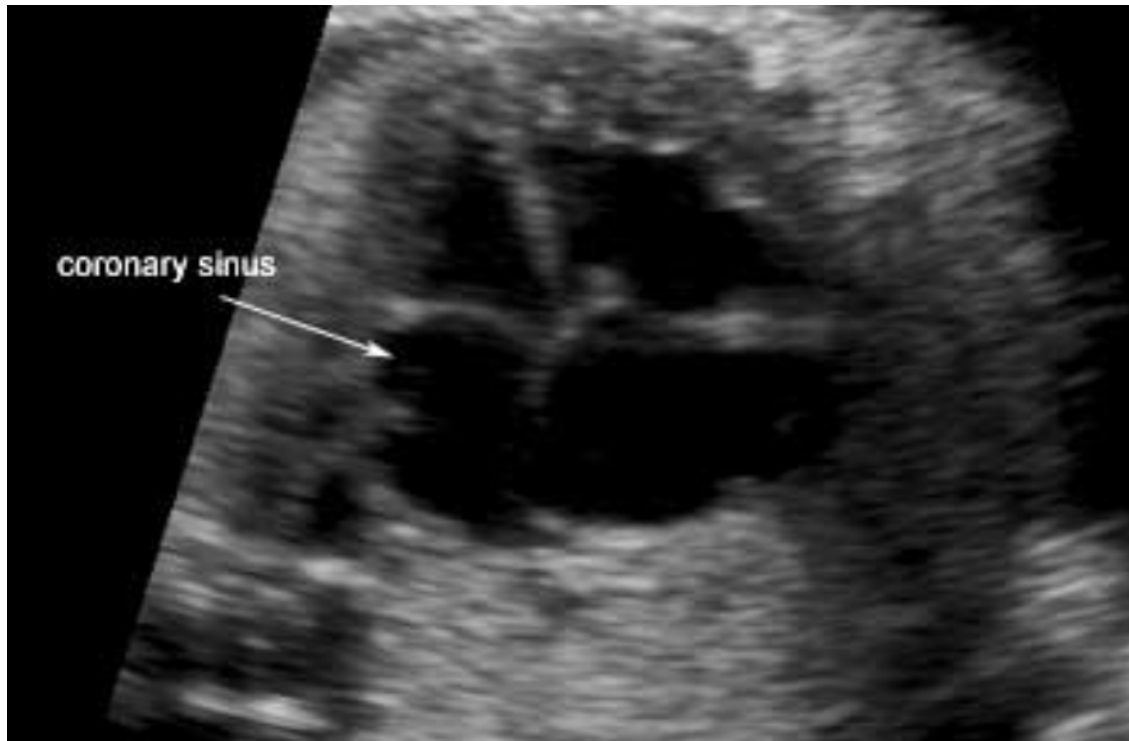
Axial thoracic planes

- the coronary sinus
 - the pulmonary veins
 - SVC / the 3 vessels view
-

Axial thoracic planes

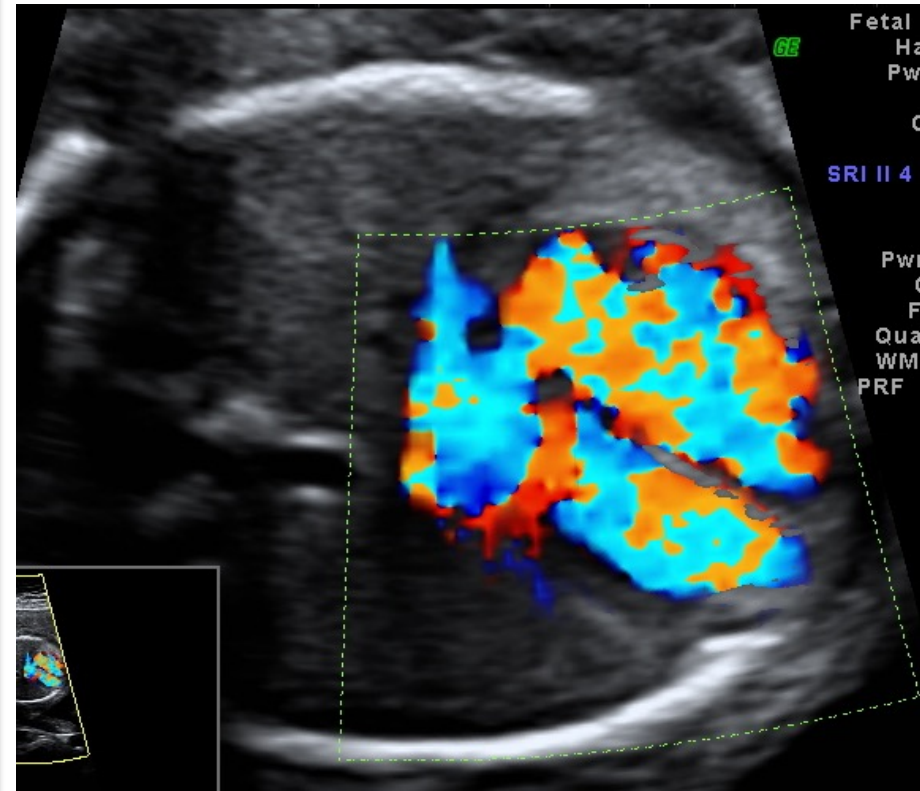
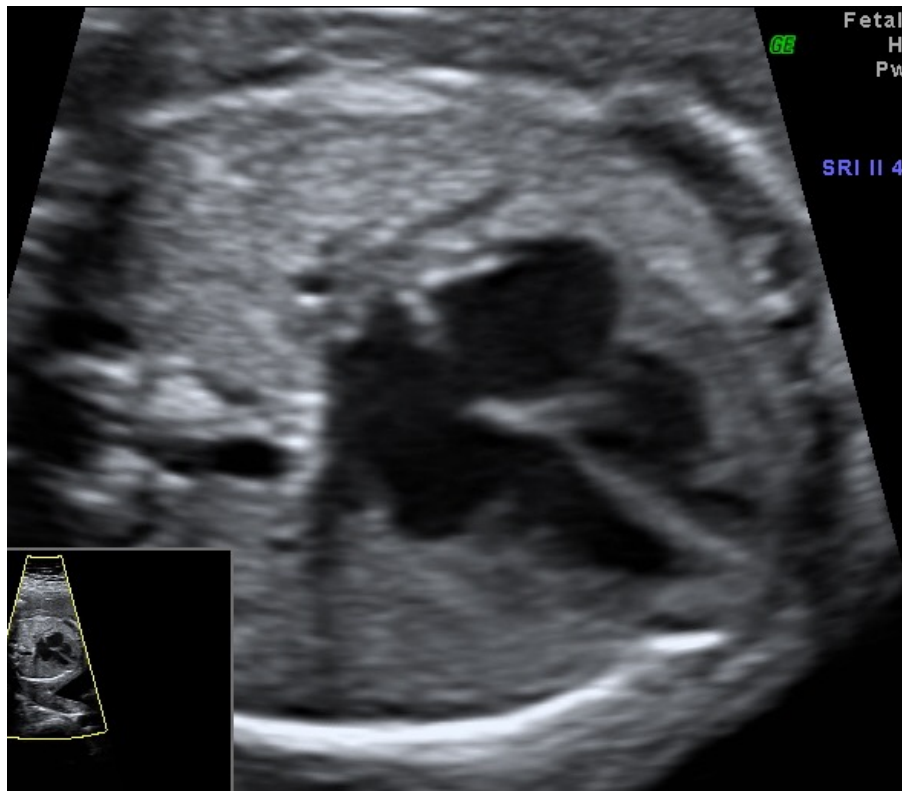
the coronary sinus

- a plane slightly inferior to the 4-chamber view



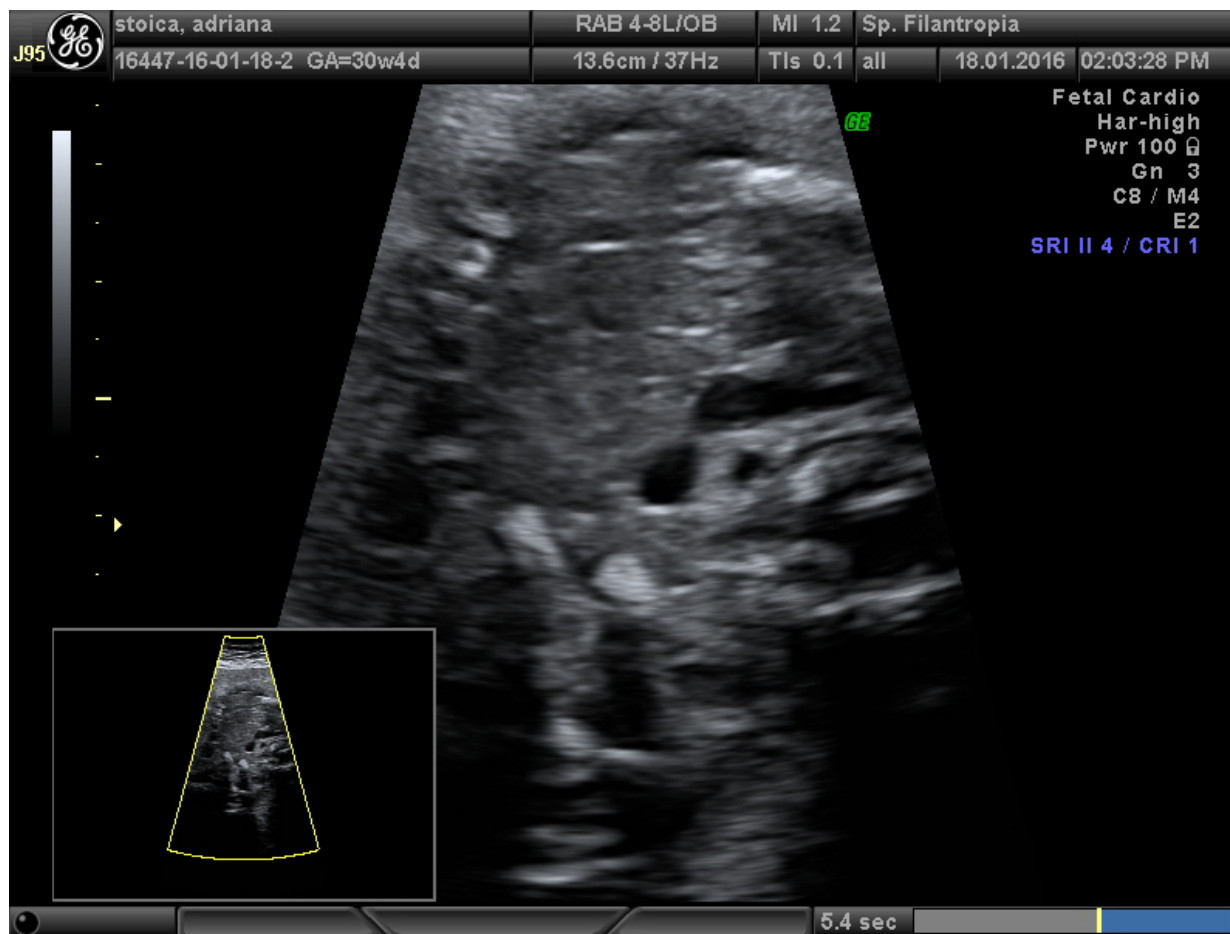
Axial thoracic planes

the pulmonary veins



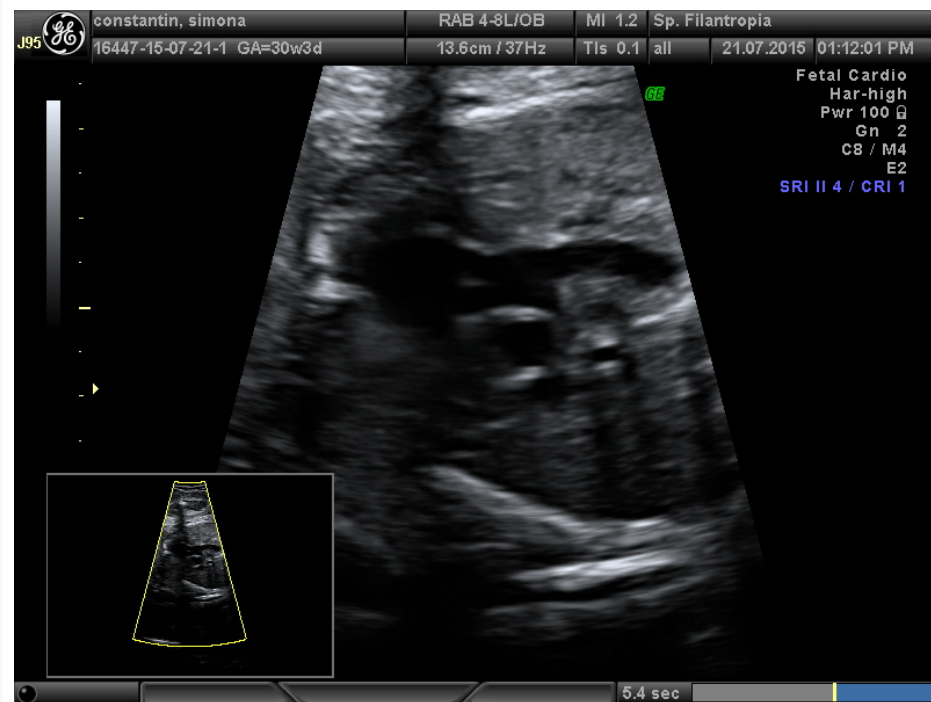
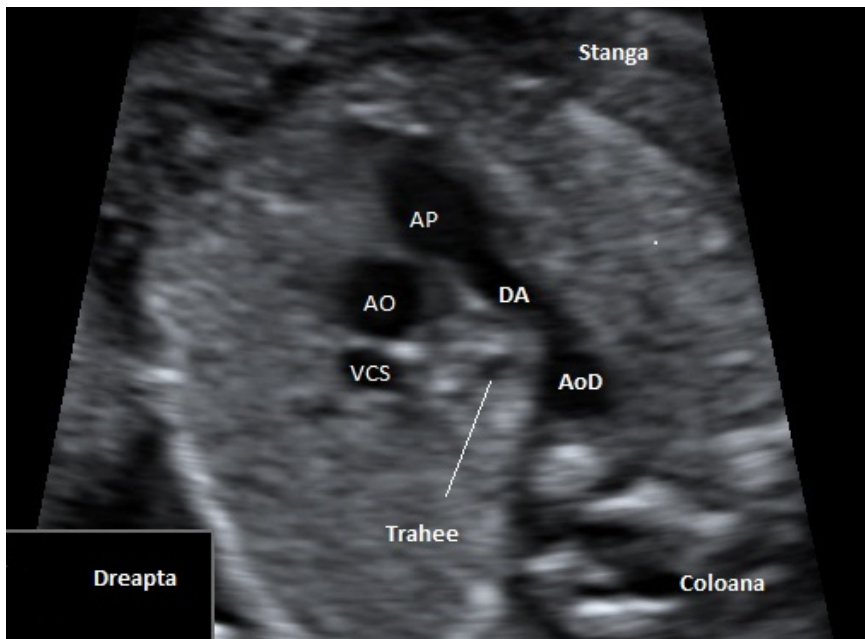
Axial thoracic planes

the pulmonary veins



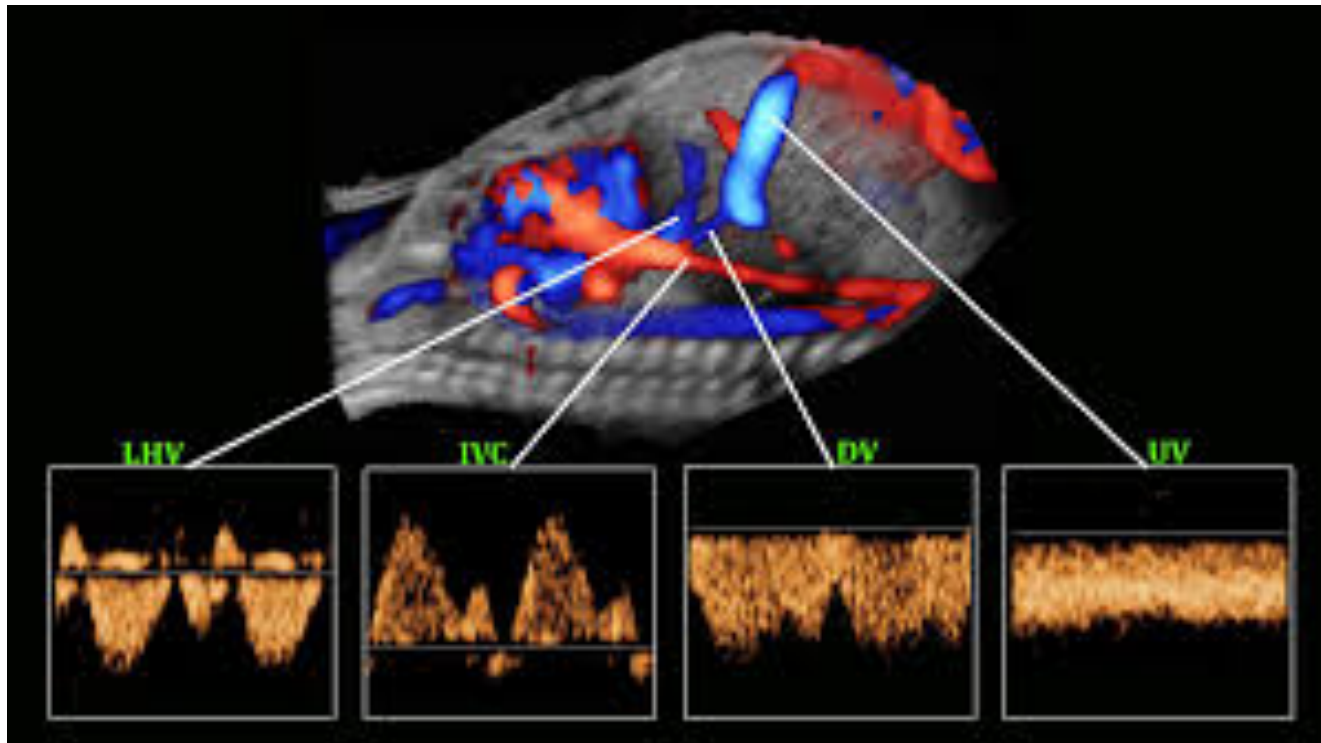
Axial thoracic planes

SVC / the 3 vessels view



Evaluation of fetal veins

Doppler ultrasound



Yagel et al. UOG 2010

Anomalies of precordial veins

24 anomalies in a series of 1810 cases

- 9 persistent right umbilical vein
- 7 agenesis of ductus venosus
- 5 anomalous portal venous drainage
- 3 interrupted IVC with azygos continuation
- pulmonary veins*

Yagel et al. Barcelona, 2014

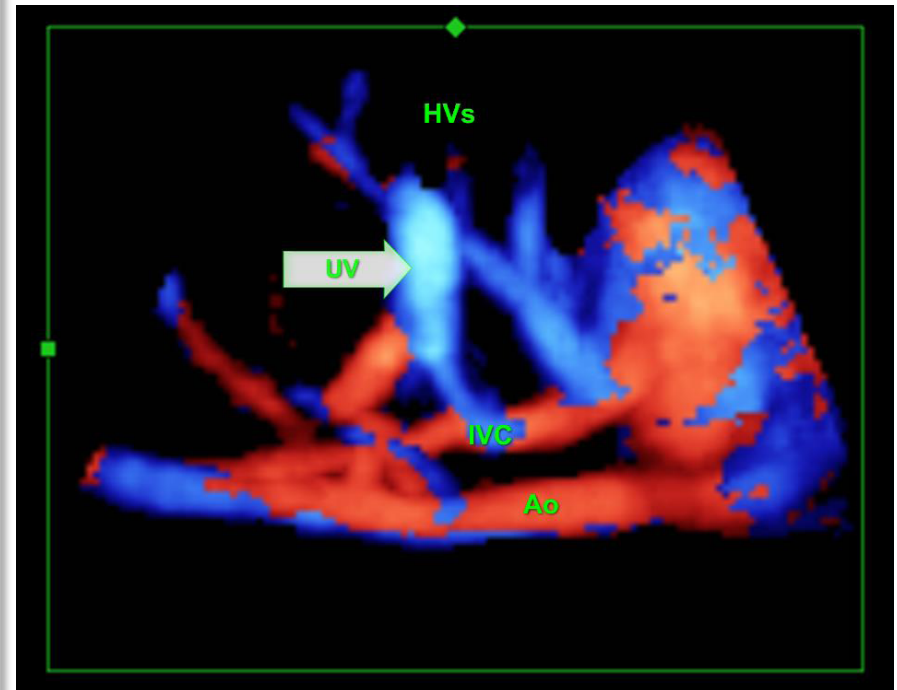
Anomalies of cardiac venous connections

- agenesis of ductus venosus
- interrupted IVC with azygos continuation
- persistent left superior vena cava
- anomalous pulmonary venous connection
 - TAPVC
 - PAPVC

*Abuhamad, Chaoui. A Practical Guide to Fetal Echocardiography
3rd ed, 2016*

Agnesis of DV

- extrahepatic or hepatic drainage of UV
- isolated or associated with cardiac, extracardiac and genetic anomalies
- genetic associations: Noonan syndrome, Turner syndrome
- if isolated, the prognosis is better in cases without liver bypass



Yagel et al. UOG 2010

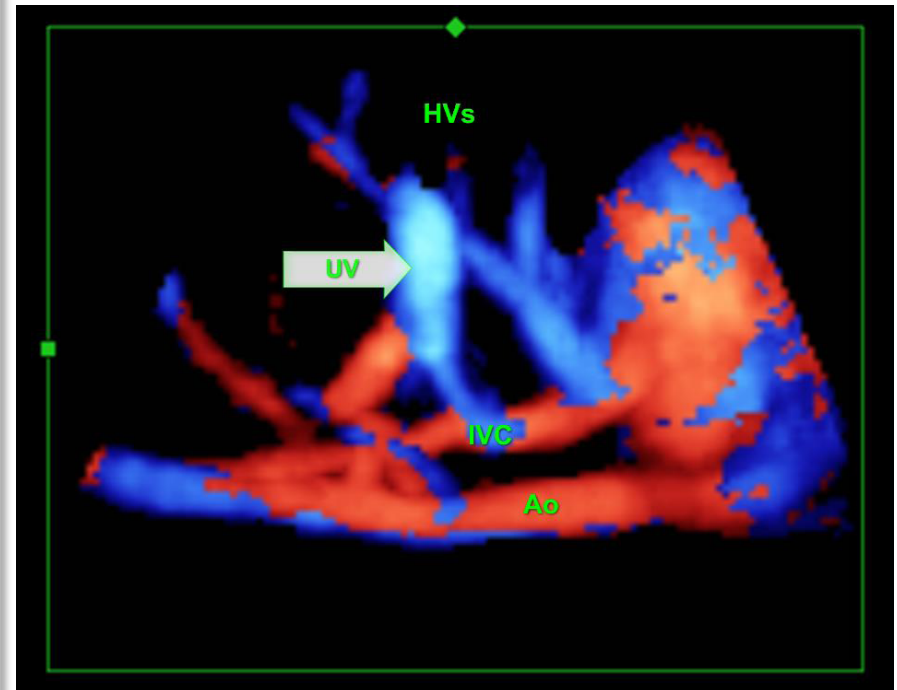
Agnesis of DV

extrahepatic drainage of UV:

- iliac vein
- hepatic vein
- IVC
- SVC
- coronary sinus
- right atrium

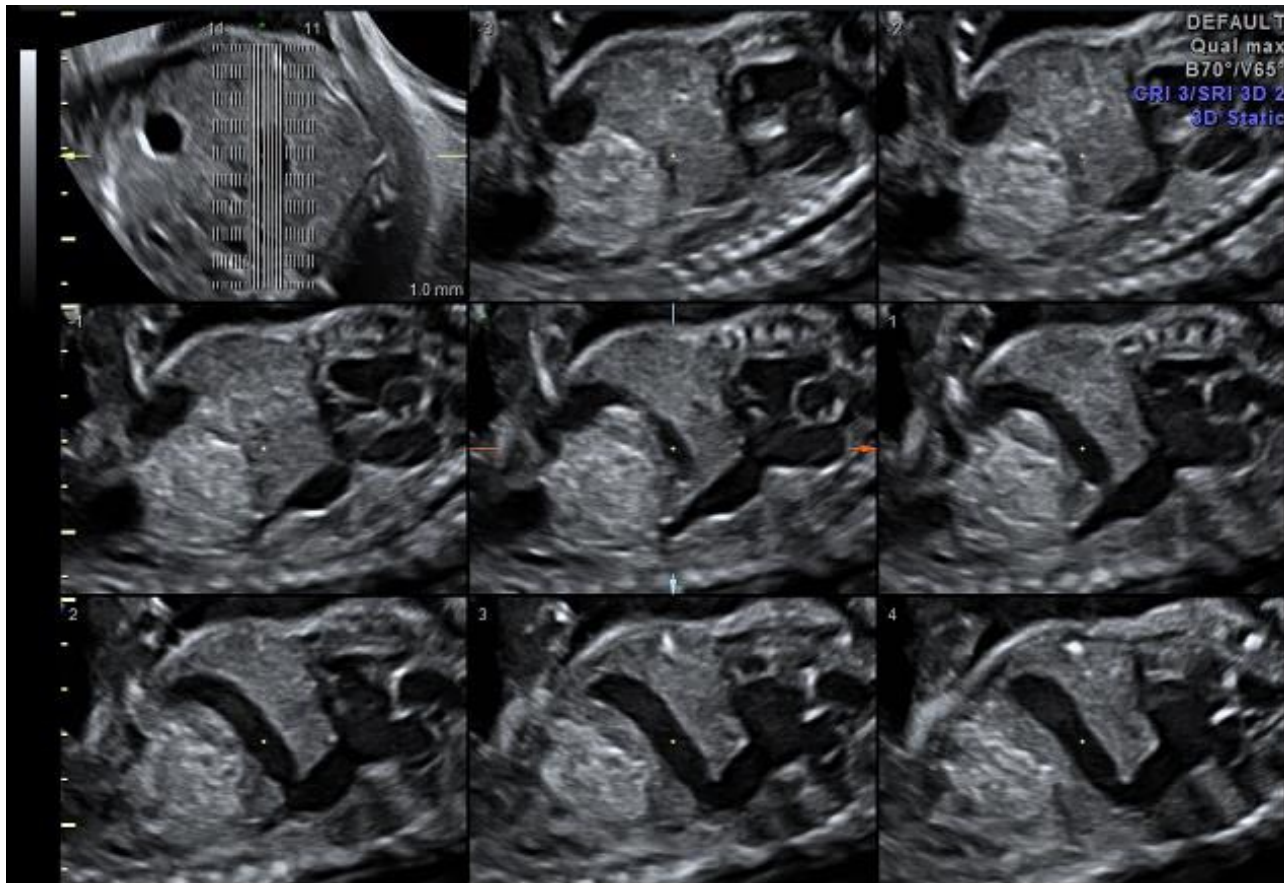
intrahepatic drainage of UV:

- umbilico – hepatic shunt
- umbilicoportal – hepatic shunt



Yagel et al. UOG 2010

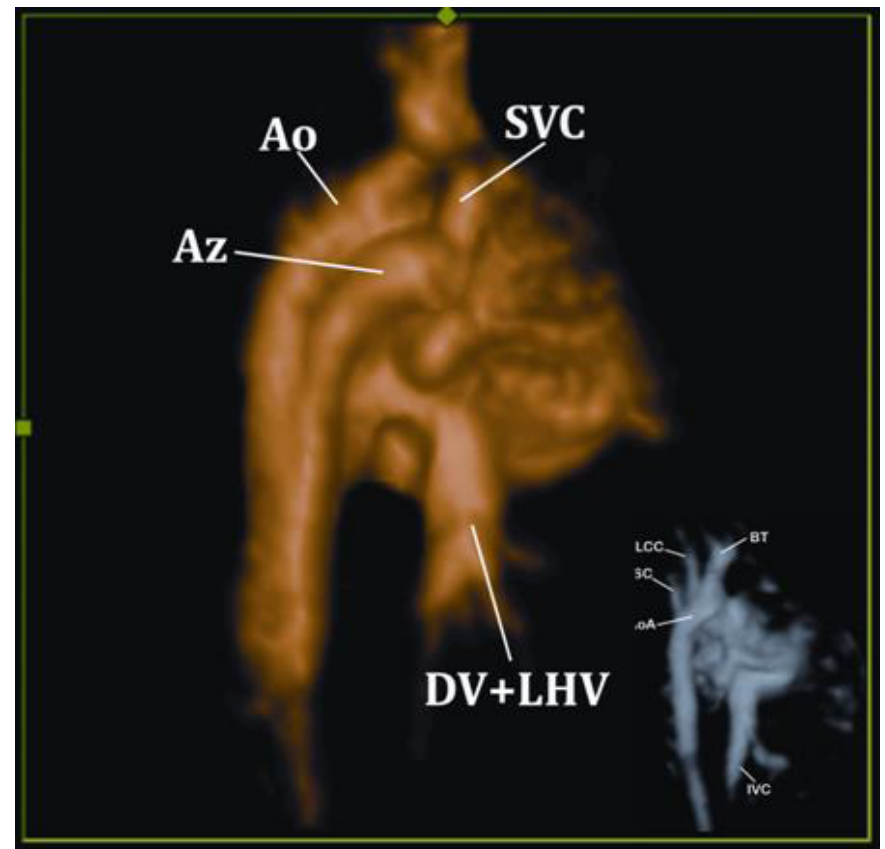
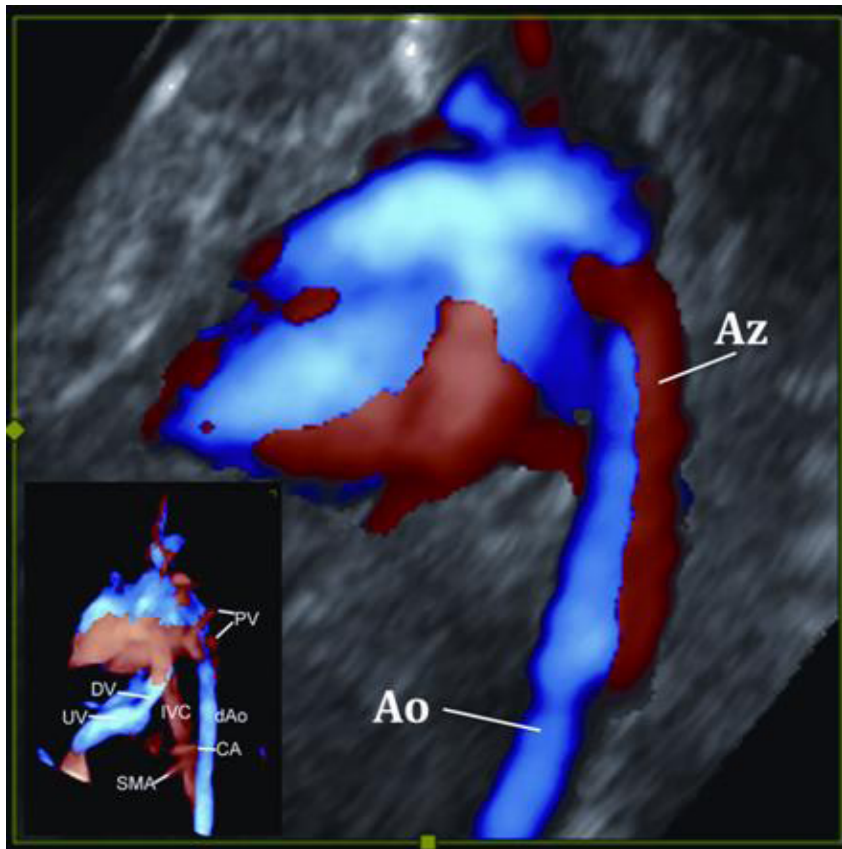
Agnesis of DV



Interrupted IVC with azygos continuation

- rarely isolated, commonly associated with left isomerism
 - dilated azygos to SVC
 - double – vessel sign in axial plane
 - aorta and azygos side by side, with flow in opposite directions, in sagittal plane
 - outcome dependent on associated anomalies
 - good prognosis in isolated interrupted IVC
-

Interrupted IVC with azygos continuation



Yagel 2015

Persistent left superior vena cava (LSVC)

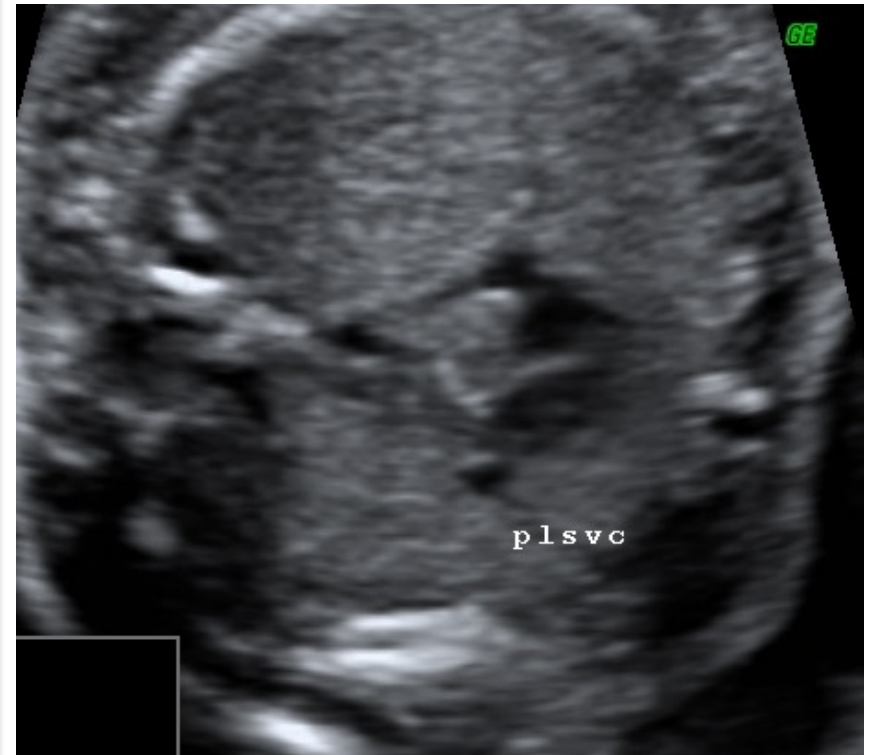
- common variant of the thoracic venous system
- 0.3% - 0.5% of the population
- 5% of infants with CHD, 9% of fetuses with CHD
- heterotaxy is the most common association
- coarctation of aorta is another common association
- isolated LSVC has good prognosis



Persistent left superior vena cava (LSVC)

- dilated coronary sinus

- *differential diagnosis of AVSD*



Anomalous pulmonary venous connection

TAPVC & PAPVC

TAPVC

- supracardiac, type I
- cardiac, type II
- infracardiac, type III
- mixed, type IV

or

- supradiaphragmatic type
- infradiaphragmatic type

PAPVC

- left pulmonary veins to innominate vein
- left pulmonary veins to coronary sinus
- right pulmonary veins to SVC
- right pulmonary veins to right atrium
- right pulmonary veins to IVC (ie *Scimitar syndrome*)

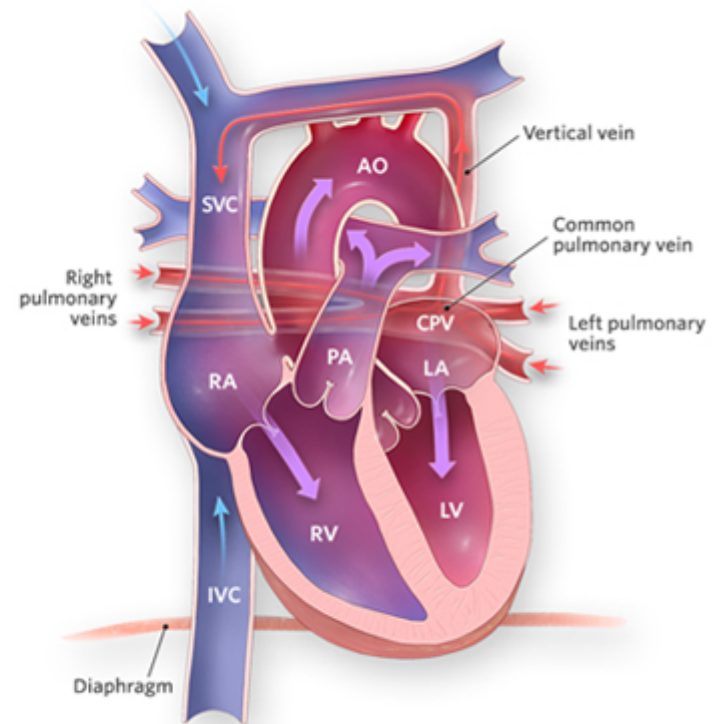
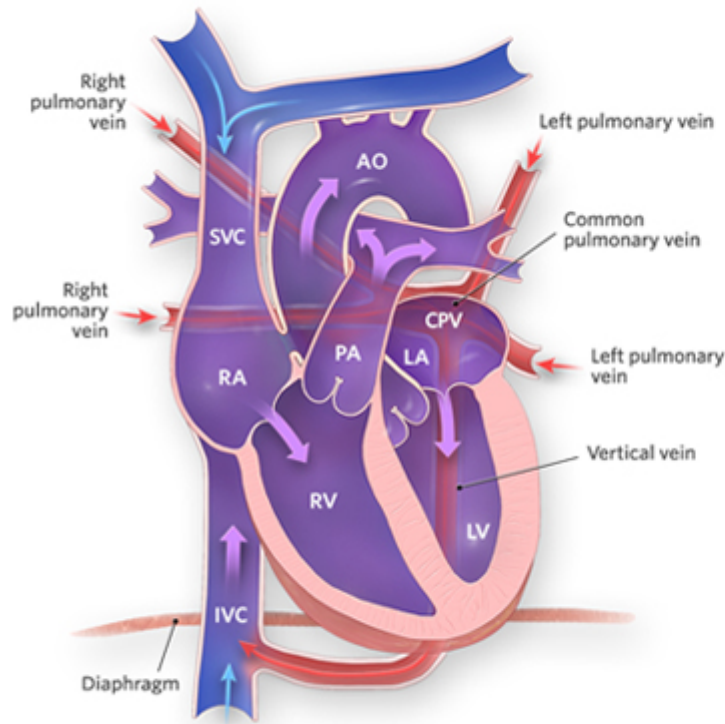
Anomalous pulmonary venous connection

TAPVC

- isolated or in association with heterotaxy (mainly right isomerism)
 - supracardiac TAPVC is the most common (45%)
 - the 4-chamber view shows dilated right cavities
 - the 3-vessel view shows enlarged pulmonary artery and eventually a fourth vessel (**vertical vein**)
 - venous obstruction is common in the infracardiac / infradiaphragmatic type
-

Anomalous pulmonary venous connection

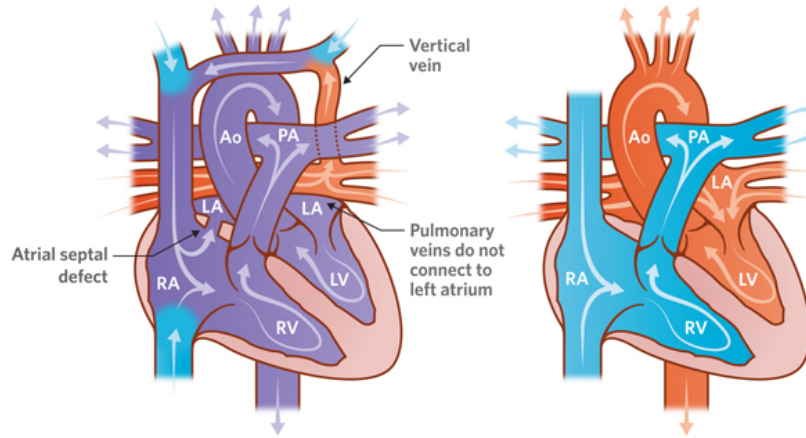
TAPVC



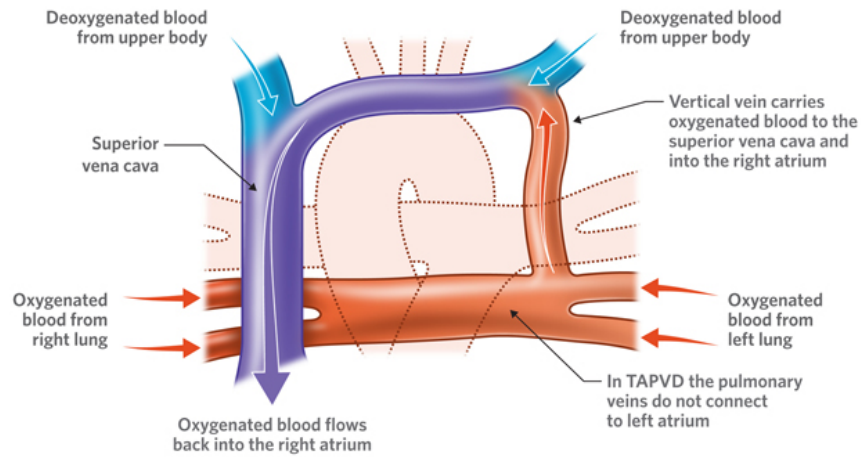
infradiaphragmatic type

supradiaphragmatic type

Total anomalous pulmonary venous drainage (TAPVD)



Normal heart and circulation



Anomalous pulmonary venous connection

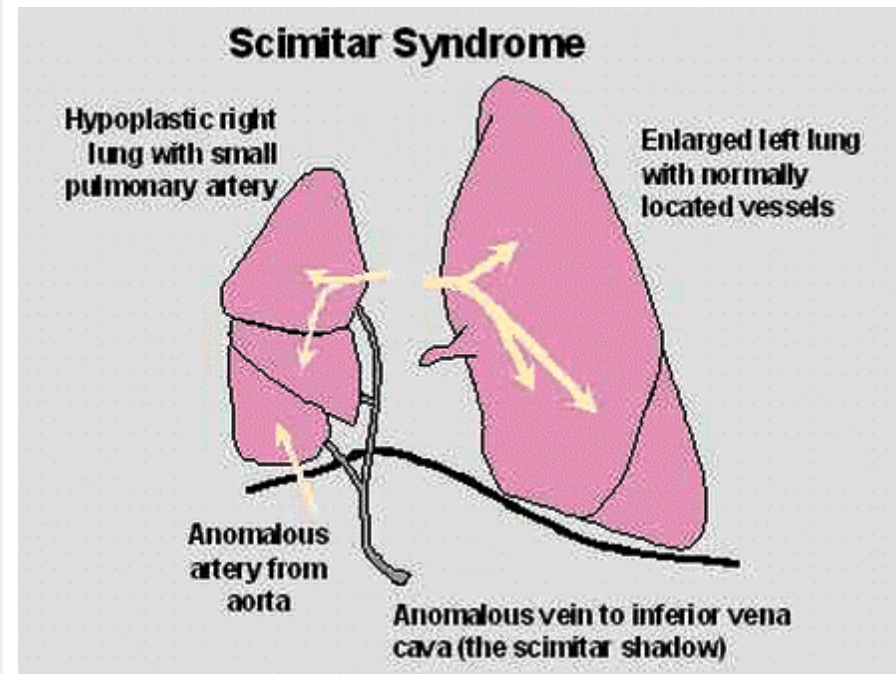
PAPVC

- an atrial septal defect is usually present
 - rarely diagnosed prenatally
 - **Scimitar Syndrome** is a recognizable association
-

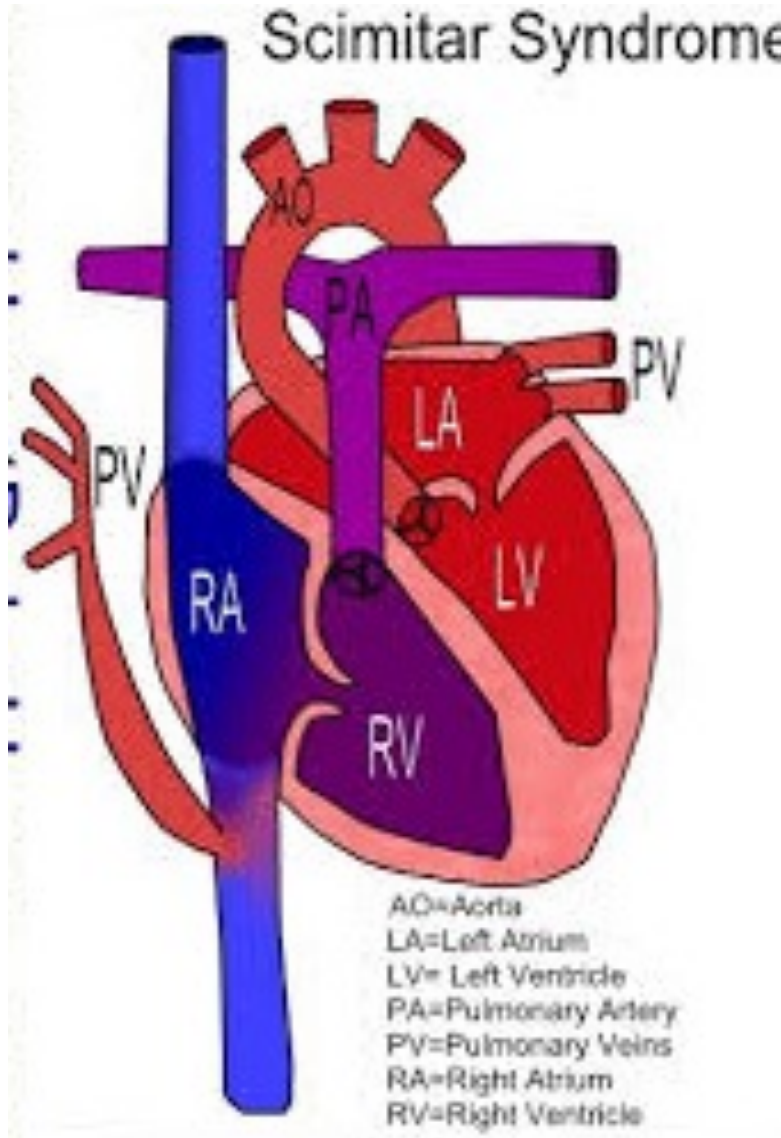
Anomalous pulmonary venous connection

Scimitar Syndrome

- right lung hypoplasia
- right pulmonary artery hypoplasia
- PAPVC (right pulmonary veins to IVC)

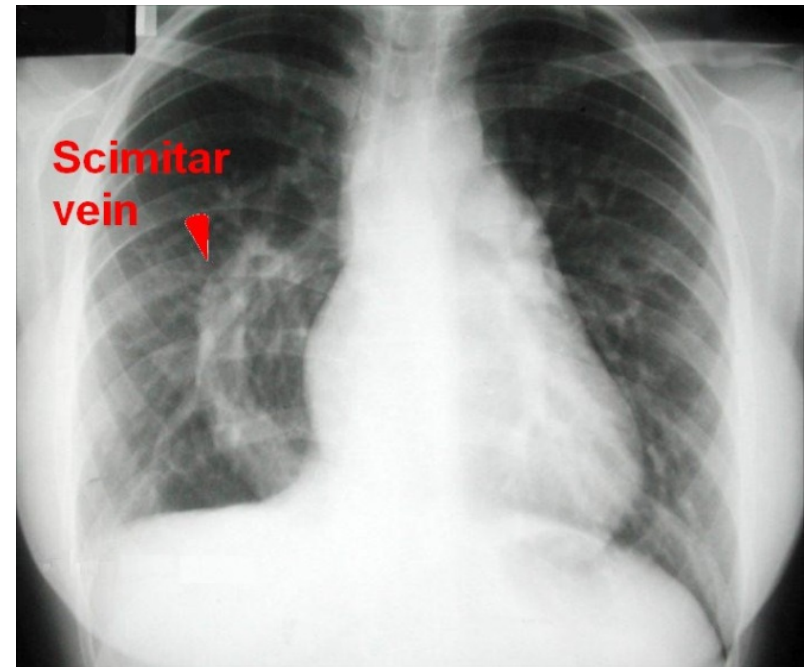
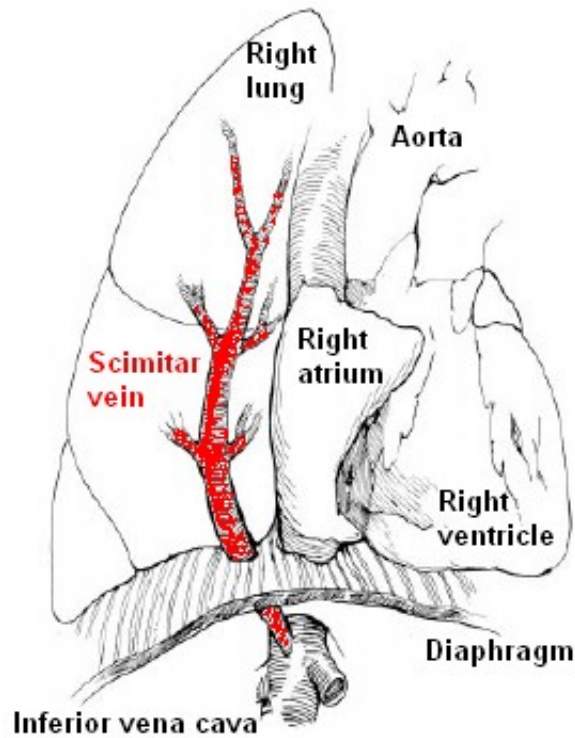


Scimitar Syndrome

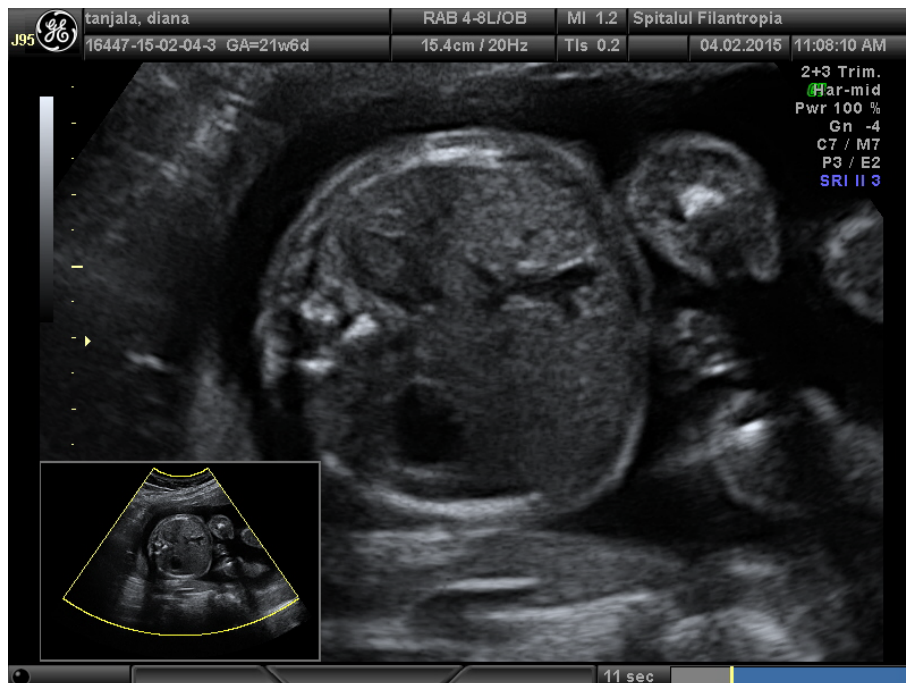


Anomalous pulmonary venous connection

Scimitar Syndrome



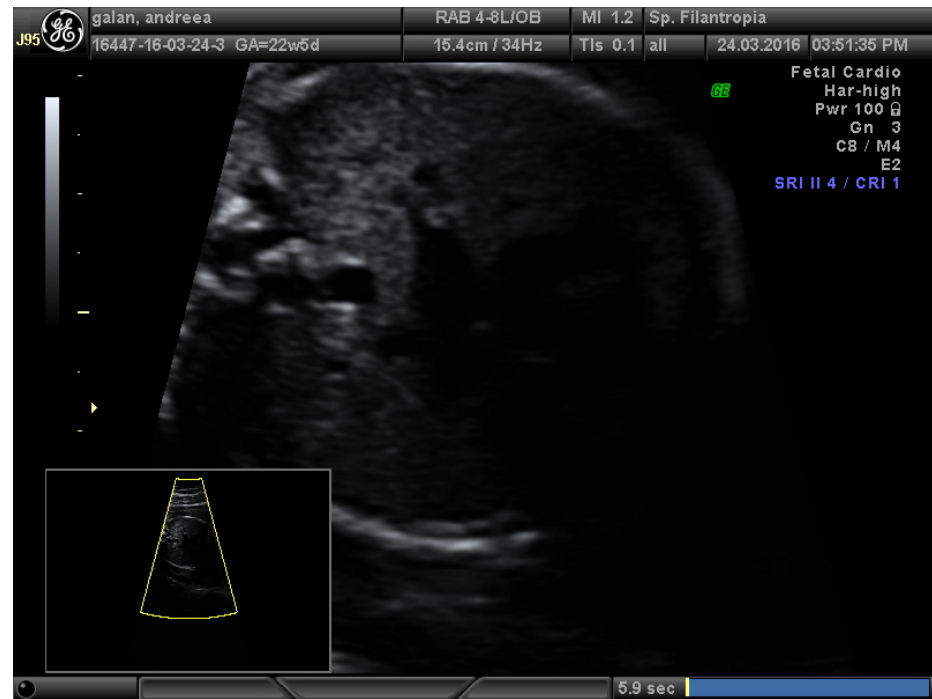
Persistent right UV



PRUV –
a condition worth mentioning?

*Weichert, Gembruch et al.
UOG 2011*

LSVC, RAA



LSVC, absent rSVC



MULȚUMIM!



SPITALUL CLINIC FILANTROPIA BUCUREȘTI
1813 - 2016
