

PARTE II
CARDIOPATIE CONGENITE E
PEDIATRICHE

CAPITOLI
4 - 24



BLALOCK-TAUSSIG

L'operazione di Blalock-Taussig è:

- a. Una strategia di protezione cerebrale
- b. Un intervento palliativo di shunt sistemico-polmonare
- c. Utilizzata convenzionalmente nella chirurgia del difetto interventricolare
- d. Un intervento correttivo per la tetralogia di Fallot

IPOSSIEMIA

Nelle cardiopatie congenite l'ipossiemia è legata fondamentalemente a:

- a. Shunt sinistro-destro
- b. Shunt destro-sinistro
- c. Ostruzione all'efflusso ventricolare destro
- d. Ostruzione all'efflusso ventricolare sinistro

SALTO OSSIMETRICO

Nella pervietà del dotto di Botallo, il salto ossimetrico si verifica:

- a. Nel ramo polmonare sinistro
- b. Non c'è
- c. Nel ramo polmonare destro
- d. In atrio destro

PROCEDURA DI NORWOOD

La procedura di Norwood è un complesso intervento in tre fasi utilizzato per:

- a. Correzione coartazione aortica
- b. Correzione ventricolo destro a doppia uscita
- c. Correzione difetti troncoconali
- d. Trattamento ventricolo sinistro ipoplasico

ATRESIA POLMONARE

Nell'atresia polmonare quale delle seguenti lesioni associate induce una diversità sostanziale nello sviluppo del ventricolo destro?

- a. Difetto interventricolare (DIV)
- b. Difetto interatriale (DIA)
- c. Dotto arterioso pervio
- d. Coartazione aortica

INTERVENTO DI FONTAN

L'intervento di Fontan è eseguito per:

- a. DIV
- b. Atresia della tricuspide
- c. Dotto arterioso pervio
- d. Tetralogia di Fallot

DOTTO ARTERIOSO PERVIO

Il dotto arterioso pervio può essere trattato con:

- a. Terapia chirurgica
- b. Terapia interventistica
- c. Non deve essere mai trattato se non in casi di grave scompenso
- d. Risposta A + B

DIA

Nel DIA il reperto semeiologico tipico è:

- a. Soffio sistolico alla punta
- b. Sdoppiamento fisso del II tono
- c. Click mesosistolico
- d. Soffio di Austin-Flint

RVPA

Nel ritorno venoso polmonare anomalo (RVPA) parziale:

- a. Tutte le vene polmonari drenano in atrio destro
- b. Una, due o tre vene polmonari drenano in cava superiore
- c. Da una a tre vene polmonari destre drenano nelle sezioni destre
- d. Una vena polmonare sbocca in azygos

PICCOLO DIV

I neonati e i bambini con piccolo DIV sono di solito:

- a. Asintomatici
- b. Dispnoici a riposo
- c. Dispnoici durante il decubito
- d. Sempre tachipnoici con respiro di Kussmaul

DIA

Il DIA tipo seno venoso si associa spesso a:

- a. Ritorno venoso polmonare anomalo (RVPA) parziale
- b. Sindrome di Down
- c. Sindrome di Williams
- d. Bicuspidia aortica

DIV

Il DIV più frequente è quello di tipo:

- a. Perimembranoso
- b. Membranoso
- c. Muscolare
- d. Sotto aortico

Cleft mitralico

La presenza di un cleft mitralico si può associare a:

- a. DIV
- b. DIA tipo ostium primum
- c. Canale A-V totale
- d. Ventricolo destro a doppia uscita

Tetralogia di Fallot

Nella tetralogia di Fallot il DIV è tipicamente:

- a. Sottoaortico
- b. Assente
- c. Di piccole dimensioni
- d. Muscolare

COARTAZIONE AORTICA

La coartazione aortica è tipicamente:

- a. Postduttale
- b. Preduttale con esordio neonatale
- c. Associata a atresia dell'arco aortico
- d. Associata a ventricolo sinistro ipoplasico

Canale atrioventricolare

Nel canale atrioventricolare comune la presenza di un DIV si associa sempre a:

- a. DIA di tipo ostium primum
- b. DIA di tipo seno venoso
- c. Dotto arterioso pervio
- d. Malattia di Ebstein

CHIUSURA DI UN DIV

La chiusura di un DIV si esegue di solito:

- a. Attraverso l'atrio destro e la valvola tricuspide
- b. Mediante ventricolotomia apicale sinistra
- c. Visualizzando il difetto attraverso una aortotomia bassa
- d. Solo con tecnica percutanea

Tetralogia di Fallot

Nella tetralogia di Fallot il grado di cianosi dipende da:

- a. Grado della stenosi polmonare
- b. Localizzazione del DIV
- c. Ampiezza del DIA quando presente
- d. Aumento delle resistenze vascolari periferiche

CASO CLINICO

La madre riferisce che il figlio di 2 anni durante lo sforzo si ferma per accovacciarsi. Tale quadro si associa a colorazione bluastra delle labbra e estremità. Questa situazione è compatibile con:

- a. DIV muscolare
- b. Anemia mediterranea
- c. Tetralogia di Fallot
- d. Ventricolo destro ipoplasico

TGA

Nella Trasposizione delle Grandi Arterie (TGA), l'infusione di Prostaglandina E ha lo scopo di:

- a. Mantenere la portata cardiaca
- b. Ridurre il ritorno venoso polmonare
- c. Ridurre lo shunt sinistro-destro
- d. Aumentare il ritorno venoso polmonare e la pressione atriale sinistra con aumento dell'ossigenazione del paziente

FOLLOW-UP

In un paziente operato per coartazione aortica all'età di 5 anni quali problemi si possono incontrare durante il follow-up?

- a. Ricoartazione
- b. Ipertensione arteriosa
- c. Stenosi valvolare aortica su valvola aortica bicuspide
- d. Tutte le precedenti

KONNO

Nell'intervento di Konno:

- a. Si confeziona una anastomosi termino-laterale tra arteria succlavia sinistra e ramo sinistro della polmonare
- b. Si anastomizza la vena cava superiore con il ramo destro della polmonare
- c. Si esegue una plastica aortoventricolare con allargamento dell'annulus aortico
- d. Nessuna delle precedenti

CONDOTTO APICOAORTICO

L'impianto di un condotto apicoaortico può essere utilizzato in rari casi di:

- a. Unicuspidia aortica senza stenosi
- b. Stenosi sopralvalvolare aortica con severa ipertrofia ventricolare
- c. Cleft mitralico
- d. Atresia tricuspide

VIA TRANSMUSCOLARE

La via transmuscolare per la chiusura di un DIV di tipo muscolare apicale prevede:

- a. La ventricolotomia apicale destra
- b. La ventricolotomia sinistra
- c. L'apertura dell'apice cardiaco previa borsa di tabacco
- d. Non è mai possibile

CASO CLINICO

In un paziente operato per finestra aortopolmonare una ipocinesia della parete anteriore del ventricolo sinistro associato ad incremento degli enzimi di miocardioneccrosi ed alterazioni del tratto ST-T può dipendere da:

- a. Vasospasmo
- b. Non è associata all'intervento
- c. Distorsione dell'ostio della coronaria sinistra dopo legatura della finestra
- d. Rottura di placca aterosclerotica

DIFETTO INTERATRIALE

Un difetto interatriale può essere trattato per via percutanea se:

- a. È di dimensioni < ai 20 mm
- b. È a localizzazione centrale
- c. Esistono 5 mm di margine tra difetto e strutture anatomiche adiacenti
- d. Tutte le precedenti

MANOVRA DI RASKIND

La manovra di Raskind si esegue per

- a. Ridurre il ritorno venoso
- b. Aumentare la gittata sistolica del ventricolo sinistro
- c. Aumentare il mixing atriale
- d. Ridurre il mixing atriale

IPPOCRATISMO DIGITALE

L'ippocratismo digitale non è mai presente nella seguente patologia:

- a. Tetralogia di Fallot
- b. Ventricolo destro a doppia uscita
- c. Trasposizione congenitamente corretta
- d. Bicuspidia valvolare aortica

FOLLOW-UP

Nel follow-up dei pazienti trattati per tetralogia di Fallot sono frequenti:

- a. Le aritmie sopraventricolari
- b. La recidiva di stenosi del tratto di efflusso ventricolare destro
- c. L'insufficienza mitralica
- d. Tutte le risposte precedenti

D-TGA

La D-TGA è caratterizzata da:

- a. Concordanza delle connessioni atrioventricolari (AV) e discordanza delle connessioni ventricoloarteriose (VA)
- b. Concordanza AV e concordanza VA
- c. Disconcordanza AV e concordanza VA
- d. Nessuna delle precedenti

FOLLOW-UP

Nel follow-up dei pazienti trattati per tetralogia di Fallot la sostituzione della valvola polmonare è dovuta a:

- a. Rigurgito cronico della valvola
- b. Endocardite su valvola a distanza
- c. Stenosi polmonare residua
- d. Dissezione dell'arteria polmonare

TETRALOGIA DI FALLOT

Nella tetralogia di Fallot:

- a. Le resistenze vascolari polmonari sono più elevate di quelle sistemiche
- b. La severità della cianosi dipende dalla severità della stenosi polmonare e dalla grandezza del DIV
- c. L'aorta è sinistroposta
- d. Non si possono effettuare interventi correttivi ma solo palliativi

SCOMPENSO CARDIACO

Nel neonato con scompenso cardiaco sono segni di dispnea:

- a. Alitamento delle pinne nasali
- b. Retrazioni subcostali ed intercostali
- c. Ipotensione
- d. Risposta A + B

SENO VENOSO

La sindrome del seno venoso è una malformazione caratterizzata da:

- a. DIA ostium II e RVPA delle vene polmonari destre
- b. DIA ostium II e RVPA delle vene polmonari sinistre
- c. Difetto del interatriale di tipo ostium primum e RVPA delle vene polmonari destre
- d. Difetto tipo cavale superiore e RVPA delle vene polmonari destre

D-TGA

La D-TGA è caratterizzata da:

- a. Cianosi severa nelle prime 24 ore se presente setto interatriale intatto
- b. Ipertensione polmonare isolata
- c. Ipossia senza cianosi
- d. Tachicardia ed ipotensione

DIFETTO INTERATRIALE

In un difetto interatriale un rapporto Q_p/Q_s di 2.0/1 è indice di:

- a. Shunt destro-sinistro
- b. Shunt bidirezionale
- c. Indicazione chirurgica
- d. Scarso rilievo clinico

JATENE

Lo switch arterioso di Jatene:

- a. Prevede il reimpianto delle arterie coronarie sull'arteria polmonare (neoaorta)
- b. Non necessita il reimpianto delle coronarie
- c. Si esegue in arresto di circolo ipotermico
- d. È utilizzato per la correzione de ventricolo destro a doppia uscita

RASTELLI

L'intervento di Rastelli può essere utilizzato per:

- a. Correzione di forme di TGA complesse, quando la valvola polmonare è stenotica o atresica
- b. Correzione di finestra aortopolmonare
- c. Correzione di coartazione aortica
- d. Correzione di Tetralogia di Fallot

CANALE ATRIOVENTRICOLARE COMPLETO

Nel canale atrioventricolare completo:

- a. La correzione con patch singolo prevede il confezionamento di un unico patch per chiudere sia il difetto interatriale che quello interventricolare
- b. E' una tecnica abbandonata
- c. Prevede la doppia sostituzione valvolare mitralica e tricuspide associata a chiusura con patch del DIA
- d. Nessuna delle precedenti

OSSIGENAZIONE

In presenza di atresia della tricuspide e assenza di DIV l'ossigenazione avviene tramite:

- a. Dotto di Botallo pervio o circolo bronchiale ipertrofico determinando una cianosi molto severa
- b. Dotto di Botallo pervio con buon compenso
- c. Non è mai possibile e tale anomalia è sempre incompatibile con la vita
- d. Nessuna delle precedenti

INTERVENTO DI GLENN

L'intervento di Glenn:

- a. E' eseguito per la correzione dell'anomalia di Ebstein
- b. Consiste in uno shunt cavo-polmonare ed è parte della procedura di Norwood
- c. Consiste in uno shunt cavo-polmonare, non utilizzato per il trattamento del cuore sinistro ipoplastico
- d. Si esegue sempre in arresto di circolo con ipotermia moderata

INTERVENTO DI FONTAN

L'intervento di Fontan:

- a. E' una procedura palliativa
- b. E' una tecnica correttiva per la TGA
- c. Per essere eseguito richiede resistenze vascolari polmonari normali
- d. Consiste nel confezionamento di un tubo valvolato che metta in connessione atrio sinistro ed aorta

CANALE ATRIOVENTRICOLARE COMPLETO

Nel canale atrioventricolare completo:

- a. L'indicazione chirurgica dipende dall'età del paziente
- b. L'iperafflusso polmonare non è presente
- c. L'ECG mostra deviazione assiale destra
- d. Può essere utile il "banding" dell'arteria polmonare al fine di ridurre l'iperafflusso polmonare

Truncus Arteriosus Communis

Nel Truncus Arteriosus Communis:

- a. Le due circolazioni sistemica e polmonare ricevono sangue misto desaturato
- b. Il circolo polmonare è sempre ipoplasico
- c. La presenza del dotto di Botallo pervio rende possibile l'ossigenazione del sangue seppur con cianosi severa
- d. L'ECG mostra un'onda P bifasica

INTERVENTO DI RASTELLI

L'intervento di Rastelli prevede:

- a. Chiusura DIV con patch autologo
- b. Chiusura DIV, lasciando a sinistra il tronco arterioso ed impianto di tubo valvolato tra ventricolo destro e rami dell'arteria polmonare
- c. Sostituzione valvolare aortica e polmonare con protesi meccaniche e riparazione DIV
- d. E' utilizzato come intervento correttivo della TGA

FLUSSO POLMONARE

Nel Truncus il flusso polmonare dipende da:

- a. Calibro arterie polmonari
- b. Resistenze periferiche
- c. Risposta A+B
- d. Presenza di Botallo pervio

INTERVENTO DI MUSTARD E SENNING

Con l'intervento di Mustard e Senning:

- a. Si determina l'inversione del ritorno venoso mediante creazione di nuovo setto atriale con patch di pericardio o di dacron
- b. Si confeziona uno switch delle grandi arterie con reimpianto coronarie
- c. Si anastomizza la cava con il ramo destro della polmonare
- d. Si ridireziona in flusso con tubo valvolato tra ventricolo destro ed arteria polmonare, previa chiusura di DIV

TGA

Nella TGA:

- a. La radiografia del torace mostra tipicamente un "cuore a uovo"
- b. La radiografia del torace mostra tipicamente un "cuore a goccia"
- c. La radiografia del torace mostra tipicamente un "cuore a scarpa"
- d. La radiografia del torace è di solito normale

NEONATO PRETERMINE

Nel neonato pretermine:

- a. Le resistenze polmonari aumentano
- b. Le resistenze polmonari sono fisse
- c. Le resistenze polmonari diminuiscono molto rapidamente
- d. La chiusura del dotto di Botallo non avviene mai

ToF

Quali dei seguenti segni clinici non è presente nella ToF?

- a. Dispnea
- b. Cianosi
- c. Ippocratismo digitale
- d. "Squatting"

TGA

Nella TGA

- a. Il cortocircuito è sempre sinistro-destro
- b. Il cortocircuito è generalmente bidirezionale
- c. Non c'è mixing di sangue
- d. In presenza di DIA di piccole dimensioni si riesce a mantenere un buon grado di ossigenazione

CIRCOLAZIONE FETALE

Nella circolazione fetale il flusso di sangue alle estremità inferiori è in genere dipendente da:

- a. Passaggio di sangue ossigenato dall'atrio destro al sinistro attraverso il forame ovale pervio
- b. Passaggio di sangue misto attraverso il dotto arterioso pervio
- c. Passaggio di sangue misto dall'atrio destro alle arterie polmonari
- d. Passaggio di sangue ossigenato dalle vene placentari direttamente nell'aorta discendente

DOPPIO ARCO AORTICO

Nel doppio arco aortico

- a. Il 70% dei casi ha un arco dominante destro
- b. Il 70% dei casi ha una dominanza sinistra
- c. Nel 50% c'è una codominanza degli archi
- d. È una anomalia associata a un difetto nel cromosoma 17

CASO CLINICO

In un paziente con diagnosi di ventricolo destro a doppia uscita la sintomatologia dipende dal tipo. In particolare:

- a. Nel VSD type prevale la sintomatologia dello scompenso cardiaco
- b. Nel VSD type prevale la cianosi
- c. Nel VSD type prevalgono aritmie recidivanti
- d. Nel TGA type prevale lo scompenso destro

FORMA ToF TYPE

Nella forma ToF type del ventricolo destro a doppia uscita è

- a. Preferibile la correzione precoce
- b. Preferibile la correzione stadiata, con iniziale banding polmonare
- c. Preferibile la correzione studiata, con iniziale shunt sistemico-polmonare
- d. È sempre necessaria una settostomia d'urgenza alla nascita

COR TRIARIATUM

In un paziente con cor triatriatum la sintomatologia tipica è da:

- a. Scompenso cardiaco con cianosi
- b. Sintomi simili alla stenosi mitralica
- c. A+B in relazione alle dimensioni dell'orifizio della membrana che mette in comunicazione le camere
- d. Nessuna delle precedenti

CUORE SINISTRO IPOPLASICO

Nel cuore sinistro ipoplasico il quadro clinico è dominato da

- a. Riduzione del peso corporeo e bassa portata cardiaca già evidente alla nascita
- b. Bassa portata cardiaca che si manifesta dopo la chiusura del dotto di Botallo
- c. Aborto spontaneo
- d. Cianosi che si manifesta nei primi mesi di vita

PG-E

Nel cuore sinistro ipoplasico l'infusione di PG-E:

- a. È fondamentale per il mantenimento della portata cardiaca
- b. Sarebbe fatale per il neonato
- c. E' utile solo nelle forme dotto dipendenti
- d. È utile solo come bridge al trapianto

COR TRIATRIATUM

Il trattamento chirurgico del cor triatriatum consiste:

- a. Nella rimozione della membrana in arresto di circolo
- b. Nella rimozione della membrana a cuore battente
- c. Nella rimozione della membrana in CEC
- d. Nella atrioplastica sinistra in CEC con associata sostituzione valvolare mitralica

INTERVENTO DI MUSTARD E SENNING

Dopo l'intervento di Mustard e Senning quali complicanze aritmiche si verificano?

- a. Sono difficilmente presenti
- b. A genesi atriale o sopraventricolare, in relazione all'estensione della chirurgia atriale
- c. Sempre ventricolari
- d. Blocco atrioventricolare completo del 35% dei casi

DOBUBLE SWICHT OPERATION

La *dobuble swicht operation*

- a. Prevede l'associazione di shunt sistemico-polmonare e manovra di Raskind
- b. Prevede l'associazione di un intervento di *switch* atriale, secondo Senning e Mustard, e di un intervento di *switch* delle grandi arterie secondo Jatene.
- c. È un trattamento obsoleto
- d. Può essere utilizzata nelle forme di L-TGA con scompenso cardiaco ingravescente

ATRESIA DELLA TRICUSPIDE

L'atresia della tricuspide è

- a. Una anomalia anatomica asintomatica
- b. Caratterizzata da quadri clinici differenti a seconda dell'anatomia patologica, ma per lo più associata a cianosi severa
- c. Una cardiopatia congenita cianogena caratterizzata dalla assenza della valvola tricuspide e quindi dalla mancata comunicazione tra atrio destro e ventricolo destro, con ipoplasia ventricolare destra e con altri difetti associati (difetto interatriale, difetto interventricolare, dotto arterioso pervio)
- d. Risposte B) + C)

RISPOSTE
CORRETTE

| DOMANDA | RISPOSTA |
|---------|----------|
| 1 | B |
| 2 | B |
| 3 | A |
| 4 | D |
| 5 | A |
| 6 | B |
| 7 | D |
| 8 | B |
| 9 | C |
| 10 | A |
| 11 | A |
| 12 | A |
| 13 | B |
| 14 | A |
| 15 | B |
| 16 | A |
| 17 | A |
| 18 | A |
| 19 | C |
| 20 | D |

| DOMANDA | RISPOSTA |
|---------|----------|
| 21 | D |
| 22 | C |
| 23 | B |
| 24 | A |
| 25 | C |
| 26 | D |
| 27 | C |
| 28 | D |
| 29 | A |
| 30 | A |
| 31 | A |
| 32 | B |
| 33 | D |
| 34 | D |
| 35 | A |
| 36 | C |
| 37 | A |
| 38 | A |
| 39 | A |
| 40 | A |
| 41 | B |

| DOMANDA | RISPOSTA |
|---------|----------|
| 42 | C |
| 43 | D |
| 43 | A |
| 45 | B |
| 46 | C |
| 47 | A |
| 48 | A |
| 49 | B |
| 50 | C |
| 51 | A |
| 52 | B |
| 53 | A |
| 54 | A |
| 55 | C |
| 56 | C |
| 57 | C |
| 58 | B |
| 59 | A |
| 60 | B |
| 61 | B |
| 62 | D |