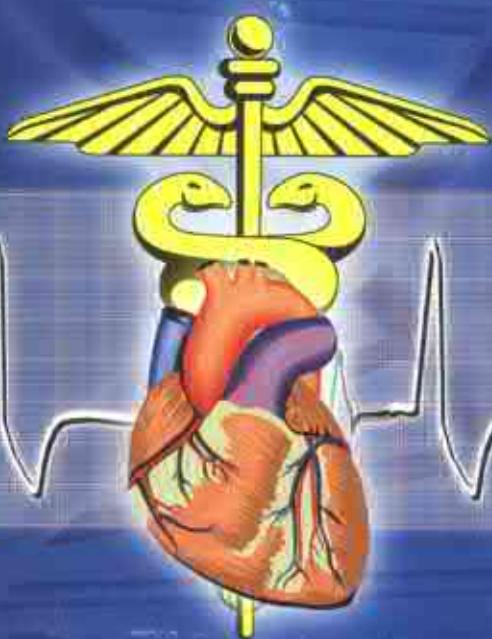


Tatiana STECLARI Marcu RUDI Ina PALII

MALFORMAȚII CONGENITALE CARDIACE

VOLUMUL I

EPIDEMIOLOGIE. ETIOLOGIE. SEMIOLOGIE.
FORME CLINICE. DIAGNOSTIC



616.1
S 21

Ministerul Sănătății al Republicii Moldova

Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”

Societatea științifico-practică a pediatrilor din Republica Moldova

Tatiana STECLARI Marcu RUDI Ina PALII

MALFORMAȚII CONGENITALE CARDIACE

Volumul I

**Epidemiologie. Etiologie. Semiologie.
Forme clinice. Diagnostic.**

687944

UNIVERSITATEA DE STAT
DE MEDICINĂ ȘI FARMACIE
“NICOLAE TESTEMIȚEANU”
BIBLIOTECĂ

sl.

Chișinău • 2008

**Ministerul Sănătății al Republicii Moldova
Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”
Societatea științifico-practică a pediatrilor din Republica Moldova**

Lucrarea a fost aprobată la:

Seminarul Științific de profil „Pediatrie” al MS RM
proces-verbal nr.3 din 26.05.2008

Consiliul Metodic Central Postuniversitar al USMF „Nicolae Testemițanu”
proces-verbal nr.5 din 7.10.2008

Consiliul de Experti al Ministerului Sănătății
proces-verbal nr. 5 din 27.11.2008

Recenzenți:

- Liubovi Vasilos* șefa Departamentului Știință ICSOSMșiC, dr.hab.șt.med., profesor universitar.
- Anatol Ciubotaru* directorul Centrului de Chirurgie a Inimii MS RM, dr.hab.șt.med.
- Olga Schițco* USMF „Nicolae Testemițanu”. FPM. Catedra Pediatrie, dr.șt.med., conferențiar universitar.

Redactor: Valentina Batăr

Machetare computerizată: Natalia Dorogan

Coperta: Vitalie Leca

Corectori: Nadejda Koporskaia, Tatiana Colin

Descrierea CIP a Camerei Naționale a Cărții

Steclari, Tatiana

Malformații congenitale cardiaice / Tatiana Steclari, Marcu Rudi, Ina Palii ; Min. Sănătății Rep. Moldova, Univ. de Stat de Medicină și Farmacie «Nicolae Testemițanu» ; Soc. Pediatrilor din Rep. Moldova. – Ch. : S. n., 2009 (I.S.F.E.-P. „Tipografia Centrală”). – ISBN 978-9975-78-700-0.

Vol. 1 : Epidemiologie. Etiologie. Semiologie. Forme clinice. Diagnostic. – 2009. – 320 p. – Bibliogr.: p. – 500 ex. – ISBN 978-9975-78-734-5

616.12-053.2-07

© T. Steclari, M. Rudi, I. Palii, 2008

PREFATĂ

În contextul noilor viziuni asupra etiologiei, clasificării, diagnosticului, și tratamentului malformațiilor congenitale cardiace ne-am propus să scriem această lucrare în dorința de a fortifica cunoștințele personalului medical, în special celui din veriga primară, sperând că vom putea contribui la micșorarea morbidității și reducerea mortalității prin aceste maladii congenitale cardiace. Utilizând baza de date proprii, experiența îndelungată, precum și pe baza analizei unei vaste bibliografii am construit capitole în care au fost descriși îndicii de morbiditate și mortalitate, factorii etiologici, clinica, managementul contemporan al malformațiilor congenitale cardiace. După cum se știe, că anamneza bine studiată coroborată cu un examen minuțios al bolnavului furnizează mai mult de jumătate din datele necesare pentru diagnosticul clinic, noi am consacrat un capitol aparte metodelor de examinare a copiilor cu malformații congenitale cardiace, punând accentul asupra conceptului integrității examenului clinic al copilului bolnav. Includerea unui capitol aparte cu referire la anomaliiile minore de cord, frecvent întâlnite la copii, are scop de a elucida unele aspecte ale managementului acestor copii deoarece astăzi este demonstrat că multe dintre ele produc tulburări severe de ritm sau în perioada copilăriei evoluează asimptomatic, dar care la maturitate pot produce unele complicații, inclusiv moartea subită. Vor fi utile recomandările referitoare la profilaxia și diagnosticul prenatal al malformațiilor congenitale expuse într-un capitol aparte. În speranța de a facilita procesul de înregistrare a malformațiilor congenitale cardiace au fost expuse codurile clasificării internaționale pentru fiecare maladie aparte.

Astăzi, patologia cardiacă nu mai poate fi abordată fără a avea cunoștințe complexe de genetică și de medicină moleculară și celulară care să se îmbine cu abilitatea medicului practician de a realiza un diagnostic clinic corect, pornind de la abordarea expresiei fenotipice a pacientului. Această idee devine și mai actuală în cazul unor sindroame clinice complexe care au la bază diferite anomalii cromozomiale, afecțiuni ale unei gene, și în simptomatologia cărora se regăsesc diferite malformații congenitale cardiace. Majoritatea sindroamelor ereditare inițial sunt diagnosticate în baza tabloului clinic caracteristic. Deoarece, multe dintre ele sunt rare, și cu regret medicii de familie, pediatrii nu posedă cunoștințe suficiente în domeniul geneticii și a teratologiei clinice, depistarea și diagnosticul bolii întârzie. Stabilirea diagnosticului cât mai precoce, inițierea unui tratament adecvat, corecția chirurgicală, de rezultatele spectaculoase ale căreia ne putem bucura la început.

tul acestui secol, ar putea îmbunătăți prognosticul multor cazuri de boală, accordând bolnavului privilegiile unei copilării fericite. De aceea, volumul II al lucrării l-am consacrat elucidării unor sindroame clinice cauzate de diferite afecțiuni genice, anomalii cromozomiale și boli cauzate de efecte toxice teratogene în simptomatologia cărora se regăsesc malformațiile congenitale cardiace. În această parte a lucrării sunt prezentate date despre incidența, simptomatologia, managementul diagnostic a 126 sindroame clinice. Pentru ilustrarea lucrării au fost folosite materiale din colecția Institutului de Cercetări Științifice în Domeniul Ocrotirii Sănătății Mamei și Copilului, precum și materiale editate în îndrumare la tema respectivă. Glosarul vast de terminologie utilizată va ameliora perceperea materialului prezentat. Indexul va facilita abordarea acestui îndrumar metodic. Cartea este destinată medicilor rezidenți, medicilor de familie, pediatrilor și medicilor de alte specialități.

Autorii

CUPRINS

CAPITOLUL I. CONSIDERAȚII GENERALE	12
Definiție	12
Istoric	12
CAPITOLUL II. EPIDEMIOLOGIA MALFORMATIILOR CONGENITALE CARDIACE (MCC).....	14
Indicatori de morbiditate: incidență; prevalență	14
Indicatori de mortalitate	17
CAPITOLUL III. FIZIOPATOLOGIA MCC	18
Cardiogeneza	18
Circulația sanguină fetală	20
Modificări hemodinamice la naștere	20
CAPITOLUL IV. ETIOLOGIA MCC	22
Factorii genetici	22
Factorii teratogeni	24
CAPITOLUL V. SEMIOLOGIA MCC	32
Semne și simptome clinice	32
Evaluarea copilului cu MCC	36
Examenul cordului	41
CAPITOLUL VI. FORME CLINICE ALE MCC. CLASIFICARE	48
6.1. Malformații congenitale cardiace cu sunt stânga-dreapta	51
Defect septal ventricular	51
Defect septal atrial	58
Defect septal atrioventricular	64
Defect septal aortopulmonar (fistula Ao/P)	69
Permeabilitatea canalului arterial	71
Sindromul Scimitar	77
6.2. Malformații congenitale cardiace cu leziuni obstructive	80
Stenoza arterei pulmonare	80
Insuficiență congenitală a valvei pulmonare	85
Stenoza ramurilor arterei pulmonare	86
Insuficiență congenitală a valvei tricuspide	86
Insuficiență congenitală a valvei aortice	87
Stenoza mitrală congenitală	89
Insuficiență congenitală mitrală	92
Coarctarea aortei	94
Arc aortic întrerupt	101
Stenoza aortică congenitală	102
6.3. Malformații congenitale cardiace cianogene	110
Trunchi arterial comun	110
Orificiu dublu al ventriculului drept	114
Orificiu dublu al ventriculului stâng	117
Transpoziția completă a vaselor mari	117
Ventricul unic	121
Transpoziția vaselor mari (corectată)	124
Tetralogia Fallot	125
Tetralogia Fallot cu atrezia valvei pulmonare	133
Tetralogia Fallot cu absența valvei pulmonare	135
Atrezia pulmonară cu sept ventricular intact	136
Atrezia valvei tricuspidale	137
Boala Ebstein	140
Sindromul inimii drepte hipoplazice	144

Sindromul inimii stângi hipoplazice.....	145
Drenajul venos pulmonar aberant total.....	148
6.4. Malformații congenitale cardiace diverse	152
Originea aberantă a coronarei stângi din artera pulmonară.....	152
Fistula arteriovenoasă coronariană	154
Dextrocardia	156
Cordul triatrial	156
Anomalii minore de cord	158
CAPITOLUL VII. METODE INSTRUMENTALE DE DIAGNOSTIC AL MCC	184
Electrocardiograma normală	184
Ecocardiografia.....	194
Cateterismul cardiac și angiocardio grafia.....	197
Explorarea radiologică a cordului în MCC	199
Explorări radioizotopice	205
Teste de efort.....	207
Determinarea și interpretarea principaliilor parametri circulatorii	212
Tensiunea arterială	212
Pulsoximetria	214
CAPITOLUL VIII. COMPLICATIILE MCC	216
Hipertensiunea pulmonară	216
Insuficiența cardiacă	228
Endocardita infecțioasă	238
CAPITOLUL IX. Recuperarea medicală a copiilor cu MCC	245
Anexe	257
Bibliografie	307

Volumul II

CAPITOLUL I. EREDOPATII ASOCIATE CU MALFORMAȚII CONGENITALE CARDIACE	10
Alagill	13
Alfa-talasemia	17
Alport	20
Apert	22
Catel – Manzke	25
Carpenter	27
CHARGE	30
Char	33
Coffin–Siris	35
Cornelia de Lange	38
Costello	42
Crouzon	46
DiGeorge	48
Ehlers–Danlos	53
Ellis–van Creveld	54
Goldenhar	58
Hermansky–Pudlak	62
Holt–Oram	63
Ivemark	67
Kabuki	71
Kallmann 2	74
Kartagener	76
Klippel–Feil	80
Larsen	82

LEOPARD	85
Marfan	88
Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser	94
Melnick-Needles	96
Mulibrey	98
Noonan	101
Orbéli	105
Peters-plus	106
Poland	108
Rubinstein-Taybi	111
Saethre-Chotzen	115
Sotos	117
TAR	120
Treacher Collins-Franceschetti	123
Smith-Lemli-Opitz	125
Sturge-Weber-Krabbe	128
Williams-Beuren	130
Sindromul X-fragil	133

CAPITOLUL II. BOLI CROMOZOMIALE ASOCIATE CU MALFORMAȚII CONGENITALE

CARDIACE (MCC)	136
Anomalii ale cromozomului 1 asociate cu MCC	139
Sindromul deleției și duplației brațului lung	139
Sindromul trisomiei 1q32qter	139
Monosomia 1p36	140
Sindromul trisomiei 1q23 sau 5qter	142
Sindromul trisomiei 1p25 q32	142
Sindromul duplației 1p31-35	142
Sindromul monosomiei 1q4	142
Anomalii ale cromozomului 2 asociate cu MCC	142
Sindromul duplației 2p	142
Sindromul duplației 2q	143
Anomalii ale cromozomului 3 asociate cu MCC	143
Sindromul trisomiei 3p	143
Sindromul trisomiei 3q	144
Sindromul translocației cromozomului 3B	144
Anomalii ale cromozomului 4 asociate cu MCC	145
Sindromul Wolf-Hirschhorn	145
Sindromul monosomiei 4q	148
Sindromul trisomiei 4p	149
Sindromul trisomiei 4q2	149
Anomalii ale cromozomului 5 asociate cu MCC	150
Monosomia cromozomului 5p	150
Sindromul monosomiei 5q35	153
Sindromul trisomiei 5p	154
Sindromul trisomiei 5q	154
Anomalii ale cromozomului 6 asociate cu MCC	155
Sindromul deleției cromozomului 6	155
Sindromul trisomiei 6p	155
Sindromul trisomiei 6q	156
Anomalii ale cromozomului 7 asociate cu MCC	157
Sindromul monosomiei 7q	157
Sindromul trisomiei 7p	158

Anomalii ale cromozomului 8 asociate cu MCC	159
Sindromul trisomiei (mozaic) cromozomului 8	159
Sindromul monosomiei 8p	160
Sindromul monosomiei 8p23.1	160
Anomalii ale cromozomului 9 asociate cu MCC	161
Sindromul trisomiei cromozomului 9	161
Sindromul trisomiei 9p	162
Sindromul tetrasomiei 9p	163
Sindromul tetrasomiei 9q	163
Sindromul trisomiei 9 (mozaic)	163
Anomalii ale cromozomului 10 asociate cu MCC	164
Sindromul trisomiei 10p	164
Sindromul trisomiei 10p și a duplicației 10q	165
Sindromul monosomiei 10p	166
Sindromul cromozomului 10 inelar	166
Anomalii ale cromozomului 11 asociate cu MCC	167
Sindromul Jacobsen	167
Sindromul trisomiei 11p	170
Sindromul trisomiei 11q	170
Anomalii ale cromozomului 12 asociate cu MCC	171
Sindromul trisomiei 12q	171
Sindromul monosomiei 12p	172
Anomalii ale cromozomului 13 asociate cu MCC	172
Trisomia 13. Sindromul Patau	172
Anomalii ale cromozomului 14 asociate cu MCC	176
Sindromul trisomiei cromozomului 14	176
Sindromul translocației (14;15)(q11;p11)	176
Sindromul cromozomului 14 inelar	176
Anomalii ale cromozomului 15 asociate cu MCC	177
Sindromul trisomiei brațului lung al cromozomului 15	177
Sindromul duplicației brațului lung (15q22-15qter)	177
Sindromul delecției brațului lung 15q22	177
Sindromul cromozomului 15 inelar	178
Anomalii ale cromozomului 16 asociate cu MCC	178
Sindromul trisomiei brațului lung al cromozomului 16	178
Sindromul trisomiei brațului scurt al cromozomului 16	178
Anomalii ale cromozomului 17 asociate cu MCC	179
Sindromul trisomiei brațului lung al cromozomului 17	179
Sindromul trisomiei brațului scurt al cromozomului 17	180
Anomalii ale cromozomului 18 asociate cu MCC	181
Trisomia 18. Sindromul Edwards	181
Sindromul delecției cromozomului 18q	184
Sindromul monosomiei brațului scurt al cromozomului 18	186
Sindromul cromozomului 18 inelar	187
Anomalii ale cromozomului 19 asociate cu MCC	187
Sindromul trisomiei cromozomului 19	187
Anomalii ale cromozomului 20 asociate cu MCC	188
Sindromul trisomiei 20 (mozaic)	188
Sindromul monosomiei cromozomului 20p13	188
Sindromul cromozomului 20 inelar	188
Anomalii ale cromozomului 21 asociate cu MCC	188
Sindromul Down	188
Sindromul translocației 14;21	194

Sindromul monosomiei cromozomului 21	194
Sindromul cromozomului 21 inelar	195
Anomalii ale cromozomului 22 asociate cu MCC	195
Sindromul trisomiei parțiale al cromozomului 22	195
Anomalii ale cromozomului X asociate cu MCC	197
Sindromul Turner	197
Sindromul triplo-X	201
Anomalii ale cromozomului Y asociate cu MCC	202
Sindromul Klinefelter	202
Asociația VACTERL	206
Sindromul alcoolismului fetal	207
Sindromul sevентial Pierre-Robin	209
Rubeola congenitală	212
CAPITOLUL III. NOIUNI GENERALE DESPRE DIAGNOSTICUL PRENATAL AL SINDROAMELOR PLURIMALFORMATIVE	216
Metode de screening folosite în trimestrele I-II de sarcină	217
Tehnici neinvazive	218
Screening-ul markerilor serici materni	218
Alfafetoproteina	218
Beta-hormonul coriogonadotropinei umane	218
Estriolul neconjugat	218
Inhibina a – proteină	218
Analiza ADN-ului fetal în plasma maternă	219
Tehnici invazive de diagnostic prenatal	219
Biopsia vilozităților coriale	219
Amnionenteza	219
Cordocenteza	220
Fetoscopia	220
Identificarea cariotipului fătului	220
Analiza ADN-ului	221
Markerii ecografici ai malformațiilor congenitale și ai anomalioilor cromozomiale	221
Translucența nucală	221
Osul nazal	223
Unghiu frontonazal	223
Markerii ecografici generali	223
Metode de screening folosite în al doilea trimestru de sarcină	224
CAPITOLUL IV. PROFILAXIA MALFORMAȚIILOR CONGENITALE CARDIACE	225
Prevenția primară	225
Prevenția secundară	228
Ecocardiografie prenatală	229
Glosar	233
Bibliografie	249

ABREVIERI

AD	Atriu drept
AP	Artera pulmonară
APS	Artera pulmonară stângă
APD	Artera pulmonară dreaptă
APM	Artera pulmonară mică
AS	Atriu stâng
Ao	Aorta
AoA	Aorta ascendentă
AoD	Aorta descendenta
AoT	Aorta toracală
AT	Atrezie tricuspidiană
A/V	Atrioventricular
BCC	Blocante ale canalelor de calciu
CEC	Circulație extracorporală
CoAo	Coarctația aortei
CF	Cordaj fals
D	Derivația
DPD	Derivații precordiale stângi
DPS	Derivații precordiale drepte
DSA	Defect septal atrial
DSV	Defect septal ventricular
DSAV	Defect septal atrioventricular
D-S	Şunt dreapta-stânga
D-TVM	D – transpoziția vaselor mari
DVPAT	Drenaj venos pulmonar aberant total
ET-1	Endotelina-1
ECG	Electrocardiograma
EcoCG	Ecocardiografia
FAVC	Fistula arterio-venoasă coronară
FAoP	Fistula aortopulmonară
FC	Frecvența cardiacă
FOP	Foramen ovale patent
HAD	Hipertofia atrului drept
HVD	Hipertofia ventriculului drept
HAS	Hipertofia atrului stâng
HVS	Hipertofia ventriculului stâng
HBV	Hipertofie biventriculară
HBA	Hipertofie btrială
HTP	Hipertensiune pulmonară
IAo	Insuficiența aortei
ICT	Indexul cardiotoracic
IC	Insuficiența cardiacă
ICC	Insuficiența cardiacă congestivă
IM	Insuficiența mitrală
IECA	Inhibitori al enzimei de conversie a angiotensinei
L-TVM	L-transpoziția vaselor magistrale
MCC	Malformații congenitale cardiace

NS	Nodul sinusal
NYHA	New York Heart Association
OMS	Organizația Mondială a Sănătății
ODVD	Orificiu dublu al ventriculului drept
ODVS	Orificiu dublu al ventriculului stâng
OP	Ostium primum
ON	Oxid nitric
PAD	Presiunea în atriu drept
P _{pO₂}	Presiunea parțială O ₂
PAPm	Presiunea arterială pulmonară medie
PAPs	Presiunea arterială pulmonară sistolică
PCB	Presiunea capilară blocată
PCA	Permeabilitatea canalului arterial
PGE	Prostaglandină E
PO ₂	Presiunea O ₂
PPÉ	Perioada preejectională
P-S	Pulmonar-sistemic
PSVD	Presiunea sistolică în ventriculul drept
PTA	Percentile tensiunea arterială
PVM	Prolapsul valvei mitrale
Qp	Debit pulmonar
Qs	Debit sistemic
RMN	Rezonanță magnetică nucleară
RVP	Rezistență vasculară pulmonară
SNC	Sistemul nervos central
SP	Stenoza pulmonară
SaO ₂	Saturația de oxigen
S-D	Șunt stânga-dreapta
SISHP	Sindromul inimii stângi hipoplazice
SS	Sindromul scimitar
TAC	Trunchi arterial comun
TAR	Thrombocytopeny absent radius
TAS	Tensiunea arterială sistolică
TC	Tomografia computerizată
TD	Torace drept
TS	Torace stâng
TF	Tetralogia Fallot
VAo	Valva aortei
VT	Valva tricuspidă
VP	Valva pulmonară
VPM	Valva pulmonarei mari
VM	Valva mitrală
VU	Ventricul unic
VD	Ventricul drept
VS	Ventricul stâng
VCI	Vena cavă inferioară
VCS	Vena cavă superioară
VSH	Viteza sedimentării hematizilor
V/Q	Ventilație/perfuzie
WPW	Wolff-Parkinson-White

CAPITOLUL I

CONSIDERAȚII GENERALE

La începutul secolului XXI malformațiile congenitale continuă să rămână o problemă de sănătate a copiilor în toate țările lumii, ocupând primul loc ca morbiditate și mortalitate infantilă. Conform datelor OMS 8-10/1000 copii se nasc cu diferite malformații congenitale cardiace. Anomaliiile congenitale prezintă o mare varietate etiopatogenică și clinică. Dintre toate malformațiile congenitale 25% – 30% revin anomaliiilor de cord. Deși pe parcursul ultimelor decenii s-au produs descoperiri spectaculoase în determinarea etiologiei MCC, s-au perfectat metodele de diagnostic și tratament chirurgical, inclusiv cel prenatal, malformațiile congenitale de cord continuă să fie cele mai frecvente anomalii congenitale și au o pondere importantă în structura morbidității. Sub aspectul cauzelor de deces neonatal în lume malformațiile congenitale sunt situate pe locul 4, fiind anticipate de prematuritate, imaturitate (27%), asfixie (23%), sepsis/pneumonie (26%). În Republica Moldova rata deceselor neonatale prin malformații constituie 31% (în 2005) [172].

Definiție. Malformațiile congenitale de cord (MCC), în definiția clasică propusă de S. C. Mitchell și colab. (1971), sunt caracterizate ca abateri de la dezvoltarea embrionară normală a cordului și/sau a vaselor magistrale prezente la naștere sau în termenele apropiate. Ca entitate patologică, MCC sunt definite ca fiind alterarea morfologiei cordului sau a vaselor magistrale care odată cu nașterea fătului produc diferite tulburări hemodinamice cauzate atât de viciul ca atare, cât și de afecțiunile organelor interne apărute în timp pe fundalul hemodinamicii modificate [120].

Pe parcursul ultimelor decenii, grație noilor tehnologii de cercetare a sistemului cardiovascular, au fost detectate mai multe anomalii minore de cord, numite stigme ale cardiogenezei, care nu influențează semnificativ hemodinamica, nu necesită corecții chirurgicale, dar pot afecta starea somatică generală prin inițierea diferitor tulburări de ritm și conductibilitate, regurgitare și insuficiență a valvulelor.

Istoric. Primele observații asupra unor anomalii congenitale de cord datează încă din secolul II. În tratatele sale medicale Galen (129-201) a prezentat caracteristica anatomică a canalului arterial persistent, deși prima comunicare în literatura medicală despre această structură anatomică apare doar în 1564, aparținând lui G. C. Arantzio. În lucrările sale din anii 1671-1673 N. Stenon descrie primele cazuri a unui complex patomorfologic, cunoscut ulterior ca tetralogia Fallot. Tot în această perioadă (1672) C. Rayger descrie stenoza orificiului aortei. Au urmat apoi multiple cercetări clinice și morfologice efectuate de J. B. Senac, J. F. Mcekel, D. J. Morgan (secolul XVIII), care

În urma unui număr mare de autopsii au elucidat morfopatologia stenozei conului pulmonar și coarctăția de aortă. În 1847 Dalrymple descrie evoluția complexului Eizenmengher. În anul 1888 Munro a descris pentru prima dată posibilitatea ligaturării și disecției canalului arterial persistent pe cadavru. Apoi pe toată perioada secolului XIX au urmat multiple cercetări clinice și morfologice, care s-au finalizat cu cunoașterea majorității formelor izolate de malformații congenitale de cord. În secolul XX cercetările se amplifică. Noile progrese spectaculoase în tehnologiile de cercetare a bolilor cardiovasculare, în special ultrasonografia Doppler, cateterismul cardiac, angiografia, TC, RMN, examenele histochimice și imunologice, au permis, pe de o parte, să fie descoperite și alte anomalii cardiaice, iar pe de altă parte, au contribuit la perfectarea metodelor de corecție chirurgicală a anomalialor de cord. Din deceniul patru al acestui secol în legătură cu mortalitatea înaltă, se fac încercări de tratament chirurgical al unor malformații cardiaice. În 1937 John Striedei din Boston pentru prima dată a efectuat ligatura canalului arterial permeabil la un bolnav cu formă fulminantă de endocardită bacteriană care a decedat la a patra zi de hemoragie gastrică. Rezecția-sutura a CAP a fost efectuată cu succes de Robert E-Gross din Boston la 26 august în anul 1938 la un copil de 7 ani. Corecția paliativă a tetralogiei Fallot prin aplicarea unei anastomoze între artera subclavia și artera pulmonară, efectuată în anul 1945 de către Blalock și Taussig, a deschis o nouă eră în managementul chirurgical al copiilor cu MCC. Abordarea de către Gibbon în 1953 a metodelor de intervenție pe cord, utilizând sistemul circulației sanguine extracorporele (CEC) a fost un pas decisiv în cardiochirurgia anilor 40-70 ai secolului XX. Însă oficial cardiochirurgia ca disciplină clinică își are începutul din anul 1954 când Clarence Walton Lillehei, R. L. Varco și colab. (Minneapolis) au efectuat cu succes primele operații de corecție radicală a tetralogiei Fallot și de închidere a DSV, DSA utilizând circulația în crucișată de la părinte la copil. În același an (1954) s-a trecut la utilizarea oxigenatoarelor în circulația extracorporeală propusă de R. Gribbons. Unul dintre fondatorii cardiochirurgiei infantile, savantul canadian Wilfred Bigelow, spunea că dacă începutul secolului XX a fost marcat prin lupta cu infecțiile, mijlocul acestui secol a pus bazele geneticii umane, atunci ultimele 3 decenii pot fi numite perioade revoluționare în domeniul cardiochirurgiei umane. În această perioadă au fost descoperite mecanismele fiziopatologice ale tuturor anomalialor de cord cunoscute, s-a efectuat primul transplant de cord de la om la om (Christian N. Barnard, decembrie, 1967), s-au perfectionat metodele de tratament chirurgical, utilizându-se tehnici endovasculare. Actualmente 97% dintre copiii operați cu MCC se pot bucura pe deplin de un mod obișnuit de viață.

CAPITOLUL II

EPIDEMIOLOGIA MALFORMATIILOR CONGENITALE CARDIACE

Studiile epidemiologice ale MCC sunt axate pe două ramuri mari: descriptivă (cercetarea răspândirii în populația umană) și analitică (studiu cauzalității unor factori de mediu). Cercetările se efectuează în funcție de rasă, sex, vîrstă, spații geografice, scopul principal constituindu-l investigarea cauzelor acestor patologii și identificarea factorilor implicați în producerea lor. Estimările epidemiologice reale ale MCC sunt extrem de dificile. Problemele de fond țin de faptul că multe forme clinice ale MCC la naștere sau în primele luni de viață sunt asimptomatice, multe cazuri atestate la prematuri, după expirarea prematurității dispar, deseori studiile sunt axate doar pe unele probleme-țintă (vîrstă, forme clinice), mai sunt țări, regiuni, localități unde tehniciile performante de diagnostic nu sunt întotdeauna disponibile, până în prezent nu s-a obținut un consens (sunt socotite ca MCC sau nu) în privința unor anomalii cum sunt aorta bicuspidă, foramen ovale patent, prolapsul de valvă mitrală, care în perioada copilăriei evoluează asimptomatic și nu necesită corecție chirurgicală, dar care la 1/3 dintre persoanele adulte afectate pot produce diferite complicații (stenoze, anevrisme etc.).

Indicatori de morbiditate

Incidența, prevalența oferă informații obiective asupra morbidității unei boli. Incidența este numărul de cazuri noi ce survin într-o populație timp de un an, iar indicele de prevalență redă numărul de cazuri de boală estimate la un anumit moment dat (ziua de prevalență), ambele raportate la 100000, 10000 sau 1000 de locuitori. Pentru a studia acești indici au fost elaborate Registre de Stat. Acestea reprezintă un sistem complex de colectare, înregistrare și prelucrare a datelor legate de incidența cazurilor de MCC pe un teritoriu în funcție de vîrstă, sex, mediul socio-economic.

Studiile epidemiologice efectuate în diferite țări după anul 1985 au estimat indici foarte variati ai prevalenței totale a MCC. În unul dintre cele mai extinse studii (Baltimore-Washington Infant Study 1981-1989) s-a constatat o prevalență totală a MCC de 3,69 (metode neinvazive) și respectiv 2,38 (metode invazive) /1000 nou-născuți vii. Un alt studiu analitic efectuat de Julien I. Hoffman, Samuel Kaplan în San Francisco (California, SUA) bazat pe 62 publicații în perioada anilor 1955-2002 a estimat o prevalență a MCC cu valori cuprinse între 4/1000 și 50/1000. Studiul efectuat în anii 1993-2000 în Australia de nord de către Bolisetty S. și colab. a constatat o incidentă a MCC

estimată la 17,5/1000 nou-născuți vii [20]. Datele estimate de Departamentul European de statistică EUROCAT (2005), atestă că prevalența MCC în Cehia este de 6,16%, în Italia de 4,6%. Cele mai joase valori (2,4/1000 nou-născuți vii) ale prevalenței MCC au fost stabilite de Alabdulgader (Arabia Saudită) în perioada anilor 1995-1996. În Republica Moldova anual se nasc în jurul a 600 copii cu MCC. Diferențele de prevalență între zonele descrise sunt posibil mai puțin nete decât s-ar crede. Diferențele de metodologie a studiului, tehniciile utilizate în confirmarea diagnosticului sunt explicația posibil cea mai relevantă a variabilității indicilor obținuți de autorii citați mai sus.

Conform datelor OMS, opt nou-născuți din 1000 vin pe lume cu malformații congenitale cardiace. Acestea sunt cauzele a 3-5% din decesele în prima săptămână de viață și a circa 33% din decesele survenite în decursul perioadei neonatale (0-28 zile) [35].

Indicii prevalenței MCC în raport cu formele clinico-evolutive

În funcție de complexitate, gravitatea evoluției și prognostic MCC, sunt repartizate în 3 categorii:

- MCC cu evoluție severă și potențial letal precoce (anomalii cianogene, defectul septului atrial și defectul mare al septului ventricular cu stenoza critică a AP, coarctația critică de aortă, defectul atrioventricular complet, sindromul inimii stângi hipoplazice) care necesită corecție chirurgicală în primele zile sau luni de viață.
- MCC cu evoluție moderată și potențial letal precoce: stenoze moderate sau puțin strânse ale aortei și arterei pulmonare, coarctația neînsemnată a aortei, DSA larg care necesită intervenții chirurgicale în perioade mai tardive. Incidenta formelor severe și moderate constituie de la 2,5 la 3 din 1000 nou-născuți vii.
- MCC cu evoluție asimptomatică: DSV mic (< 5 mm) care au tendință spre închidere spontană, canal arterial permeabil mic, DSA mic, stenoze largi ale Ao și AP [6, 14].

Către anul 2002 în SUA au fost înregistrate în jurul a 1300000 persoane cu MCC, printre care 750000 prezintau forme izolate cu evoluție benignă (ușoară), 400000 – forme cu evoluție grav-medie și 180000 – forme grave de boală. Anual în această țară sunt detectate circa 6500 persoane cu anomalii grave. Dintre acestea 2,3% necesită intervenții de urgență sau decedeză în primul an de viață. În Europa anual se nasc aproximativ 240000 copii cu MCC, 2/3 având forme severe și grav-medii care se supun obligatoriu tratamentului chirurgical sau intervențional endovascular [35, 146].

Incidența MCC în funcție de vârstă

Studiile epidemiologice efectuate au arătat o incidență mai mare a MCC în grupa de vîrstă 5-7 ani. Explicația acestor date este în strânsă legătură cu procesul natural al evoluției MCC. De obicei, către această vîrstă mai multe forme ușoare de boală devin simptomatice și sunt diagnosticate, iar o mare parte dintre copii sunt supuși unor controale mai riguroase înainte de a merge la școală. Scăderea incidenței MCC în perioadele ulterioare de viață se explică prin numărul mare de copii cărora li s-au efectuat corecțiile de rigoare și creșterea numărului de copii la care s-a produs închiderea spontană a defectelor.

Prevalența MCC în funcție de formele anatomicice și zonele geografice

Analiza datelor din literatura de specialitate atestă o variație a indicilor prevalenței MCC în diferite zone geografice [16, 20, 80, 179].

Tabelul 1

Prevalența MCC în funcție de formele anatomicice și zonele geografice
(număr la 1000 născuți vii) (2002)

Leziuni Referințe	Turcia [35]	SUA [90, 91]	Australia [20]	India [140]
Defectul septului ventricular	6,20	2,829	6,90	3,00
Permeabilitatea canalului arterial		0,56	1,70	1,50
Defectul septului atrial		0,564	1,80	2,70
Canal atrioventricular		0,34	0,24	
Stenoza arterei pulmonare		0,532	0,35	0,40
Stenoza aortei		0,256	0,16	0,40
Coarctația aortei		0,356	0,60	0,20
Tetralogia Fallot	0,22	0,356	0,30	1,04
D-transpoziția vaselor mari	0,57	0,30	0,50	
Hipoplazia inimii drepte		0,16		
Atrezia tricuspidiană		0,09	0,02	0,15
Anomalia Ebstein		0,04	0,06	
Atrezia arterei pulmonare		0,08	0,07	
Sindromul inimii stângi hipoplazice		0,22	0,20	0,15
Truncus Arteriosus		0,09		
Cale dublă de ieșire a VD		0,13		
Ventricul unic		0,08		
Drenaj venos pulmonar aberant total		0,09		
Alte anomalii cianogene		0,127		10,60
Alte MCC		7,700		10,50

Prevalența MCC în funcție de gen, rasă/ etnie

Mai multe studii de anvergură efectuate pe parcursul anilor au constatat că unele malformații congenitale de cord au cu certitudine apartenență de gen și etnie. În raportul anual al Asociației Americane de Cardiologie (2006) au fost prezentate date care relevă că, la băieți, mai frecvent sunt întâlnite: stenoza valvelor aortei (raport M/F - 3,3 :1), anomalia vaselor coronariene (M/F - 2,9 :1), tetralogia Fallot și coarctația aortei (M/F - 1,9 :1), transpoziția vaselor mari (M/F - 1,4 :1), sindromul hipoplaziei inimii stângi și drenajul venos pulmonar aberant total (M/F - 1,3 :1), anomalia Ebstein (M/F - 1,2 :1). În ceea ce privește afectarea uneia sau altei rase/etnii, s-a estimat că la persoanele de origine afro-americană, în comparație cu persoanele de etnie latino și nonlatino (albi), se întâlnește mai frecvent defectul septului atrial tip ostium secundum (de 2 și respectiv 2,6 ori), patologia tricuspidei și canalul arterial permeabil (de 2 și respectiv 2,5 ori), patologia arterei pulmonare (de 1,9 și respectiv 1,8 ori). La persoanele albe (Europa, Africa de Nord, Orientul Mijlociu), în comparație cu persoanele de etnie latino se înregistrează de 4,5 ori mai frecvent anomalia vaselor coronariene, de 1,6 ori hipoplazia inimii stângi și stenoza valvulei aortei. La reprezentanții etniei latino, în comparație cu celelalte etnii incluse în acest studiu, mai frecvent (de 3,5 ori) a fost înregistrat drenajul total aberant al venelor pulmonare. Privitor la variațiile indicilor pe acest subiect, prezentate în literatură, se afirmă că incidența unor anomalii de cord în funcție de gen este determinată de influența unor factori de mediu. Bunăoară, Loffredo (2001) în studiile sale a demonstrat că frecvența mai înaltă a transpoziției vaselor magistrale la băieți este asociată cu influența unor pesticide care au efecte proestrogene [24, 90, 91, 105, 106].

Indicatori de mortalitate. Printre cauzele mortalității infantile malformațiilor congenitale de cord le revin 26-29% dintre cazuri. Circa 43 % din decese se produc în perioada neonatală, iar malformațiile conotruncale sunt cele care determină acest indice [NVSS Final Data for 2004, 6, 53].

În țările dezvoltate indicii mortalității prin MCC constituie 1,3-1,4 la 1000 nou-născuți vii [35, 175].

687944

UNIVERSITATEA DE STAT
DE MEDICINĂ și FARMACIE
"NICOLAE TESTEMITEANU"
BIBLIOTECĂ

CAPITOLUL III.

FIZIOPATOLOGIA MALFORMATIILOR CONGENITALE DE CORD

Cardiogeneza

Sistemul cardiovascular apare în săptămânilile 2-3 intrauterine și își are geneza în stratul mezodermal al trofoblastului. Spre sfârșitul săptămânilor a două de gestație în mezoderm apare un conglomerat de celule care constituie începutul vaselor primare. Cordul se dezvoltă din pluriile duble ale mezodermului formând tubul cardiac primar (fig. 2.1). De la a treia săptămână tubul cardiac crește intensiv în lungime rotindu-se sigmoid. Spre sfârșitul acestei perioade începe divizarea inimii în compartimentele drept și stâng. În atrii inițial apare septul primar care crește spre canalul atrioventricular formând foramenul interatrial primar. În săptămâna a șaptea, alături cu septul primar se dezvoltă septul secundar interatrial care crește în formă de semilună formând cu marginile sale foramen ovale (FO), prin care este posibilă trecerea fluxului sanguin dreapta-stânga, ceea ce determină o presiune mai mare în atriu drept. După naștere presiunea mărită în atriu stâng apropie intim ambele septuri care, crescând, formează septul interatrial final. Creșterea septului interventricular la fel începe la săptămâna a patra. El se dezvoltă spre canalul comun atrioventricular și concrește cu bulbii endocardiali. În regiunea superioară a septului se păstrează foramen interventricular care mai târziu se acoperă cu țesut conjunctiv. În aceeași perioadă, din trunchiul atrial apar doi bulbi endocardiali ce cresc și se transformă în sept aortopulmonar, formând aorta și artera pulmonară care comunică prin canalul arterial (Botall). Miocardul își are originea din stratul extern epicardial al tubului cardiac primar. Către luna a doua, în miocard penetreză țesut conjunctiv din care se formează inelul fibros al orificiului atrioventricular. Tot în acest interval de timp apare primordiul sistemului de conducere al cordului. După ce diafragma își ocupă locul final, inima efectuează o rotație parțială și astfel ventriculele ocupă poziția caudală față de atrii. La sfârșitul săptămânilor a 7-8-a are loc definitivarea structurilor cordului și a vaselor mari. Inima din formațiune bicamerală se transformă în cvadracamerală. În perioadele următoare de dezvoltare a embrionului modificările esențiale sunt axate pe creșterea volumului cordului, în special al miocardului, și pe diferențierea vaselor. Primul trimestru de sarcină este perioada critică, deoarece în această perioadă are loc primordiul organelor vitale. În cazurile influenței factorilor nocivi poate fi perturbat mecanismul embriogenezei sistemului cardiovascular cu apariția diferitelor anomalii ale cordului și vaselor magistrale [67].

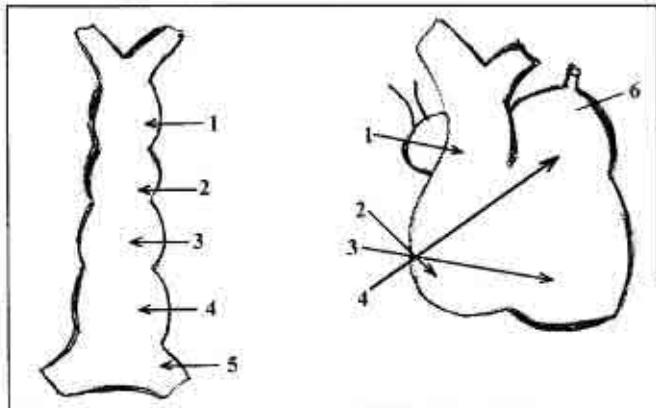


Fig. 2.1. Tubul cardiac primar.

Schema circulației sanguine la făt.

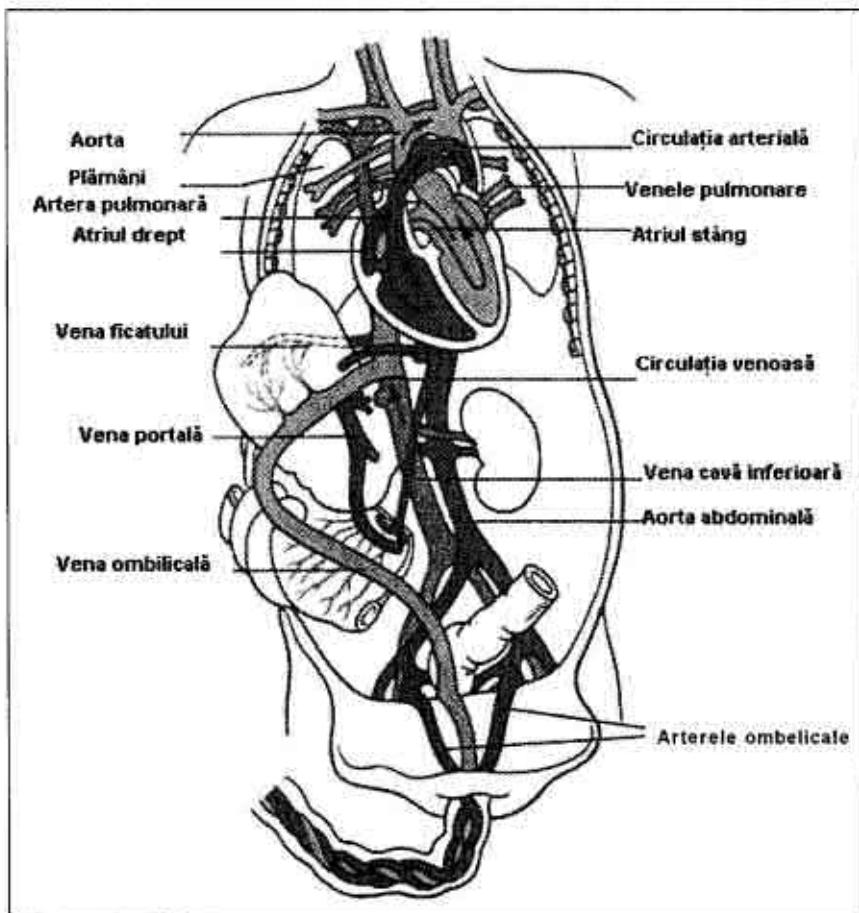


Fig. 2.2. Circulația săngvină la făt.

Particularitățile circulației sanguine fetale:

Schimbul de gaze și oxigenarea săngelui are loc în placenta. Rețeaua capilară a placentei se varsă în trunchiul principal – vena ombilicală. Sângelul oxigenat de la placenta prin vena ombilicală, canalul venos Arantius și vena cavă inferioară ajunge la atriuș drept. De aici, cea mai mare parte a săngelui pătrunde în atriuș stâng prin foramen ovale și mai departe, în aorta ascendentă, trecând prin ventricul stâng în vasele carotide și subclaviculare spre cap, gât și membrele superioare. În viață intrauterină săngele circulă din AP în Ao. O parte de sânge din atriuș drept trece în ventricul drept, apoi în a. pulmonară. Deoarece circulația mică la făt nu funcționează, în patul vascular pulmonar nimerește o cantitate mică de sânge, volumul major întorcându-se din artera pulmonară prin canalul Botall în aorta descendente. De aici săngele se îndreaptă spre arterele iliace, arterele ombilicale și placenta pentru a fi oxigenat. Trecerea săngelui în circulația mare (omitând circuitul mic) are loc prin 2 șunturi: foramen ovale și canalul arterial (fig. 2.2).

Modificări hemodinamice la naștere (după primele mișcări respiratorii):

1) Precoce (până se ligaturează și secționează cordonul ombilical – la 3 – 4 – 5 minute):

- Crește rezistența sistemică datorită dispariției circulației placentare;
- Se dilată vasele pulmonare sub acțiunea oxigenului după primele respirații. Ulterior se produce o scădere bruscă a rezistenței vaselor în circulația pulmonară, crește volumul circulației pulmonare de la 5% la 100% din debitul cardiac, scade presiunea în inima dreaptă și crește presiunea în inima stângă. Sub influența acestor modificări fiziológice jetul sanguin își inversează traseul, circulând de la aortă spre artera pulmonară. În cazurile când circulația de tip fetal persistă după naștere apare HTAP.

Cauzele care mențin circulația de tip fetal sunt:

- Hipoxia fetală;
- Acidoză metabolică posthipoxică;
- Poliglobulia și hipervâscozitatea;
- Închiderea prematură (nu treptată) a canalului arterial;
- Tulburări metabolice (hipoglicemie, hipocalcemie).

În cazul când fătul a stat o perioadă mai lungă în hipoxie, chiar dacă după naștere se ventilează bine, rămâne cu un deficit de oxigen, care contribuie

la declanșarea tulburărilor metabolice severe, iar metabolismii produși mențin vasoconstrictia pulmonară importantă, susținând circulația de tip fetal. Acest proces este întreținut și de vâscozitatea sângelui crescută prin poliglobulie, instalată ca mecanism compensator posthipoxic.

2) Modificări tardive:

- Dispariția canalului venos Arantzius (ligaturarea cordonului ombilical produce vasospasm și fibroză);
- Închiderea funcțională a canalului arterial
- Fibrozarea canalului arterial
- Închiderea foramen ovale (după 2–3 luni de la naștere)
- Hipertrofia mediei arteriolelor pulmonare

Imediat după naștere, odată cu primele respirații, crește presiunea arterială a oxigenului care stimulează sinteza de PGE₂ (cu efect constrictor asupra canalului) și inhibă foarte rapid sinteza de PGE care menține deschis canalul arterial. În mod normal, canalul arterial trebuie să se închidă progresiv. Închiderea funcțională se produce în 10–15 ore de la naștere. Dacă intervine o altă cauză (externă), închiderea acestuia este încă reversibilă. Acest fenomen este foarte important în cazul cardiopatiilor ductodependente (atrezia de tricuspidă, stenoza critică sau atrezia de arteră pulmonară, transpoziția de vase mari), situații în care săngele din inima dreaptă nu poate ajunge la nivelul plămânilor. Închiderea definitivă a canalului arterial se poate produce până la vîrstă de 2 – 3 și mai multe luni. În cazul când acesta determină un shunt arteriovenos sub presiune ridicată și nu se închide în primele 6 luni va rămâne deschis toată viața cu dezvoltarea sindromului Eisenmenger, care inevitabil va duce la deces în absența tratamentului chirurgical. De aceea ligaturarea ductului se recomandă a fi efectuată în primul an de viață.

Foramen ovale acoperit cu o valvă, în mod normal este menținut deschis în timpul vieții intrauterine. După naștere, crește presiunea în inima stângă, valva FO se alipește de sept, se închide cu totul și se fibrosează. Dacă nu există valva, sau aceasta este mai mică decât foramen ovale, ultima rămâne deschisă și apare defectul septului interatrial (DSA) tip ostium secundum (OS). Defectele care nu s-au închis până la vîrstă de 2 – 3 luni ar putea să se închidă până la 3 – 4 ani. Hipertrofia treptată a mediei arteriolelor pulmonare reflectă maturarea patului vascular. Dacă la naștere după primele respirații raportul între rezistența vaselor sistemic și rezistența vaselor pulmonare este de 2:1, la copilul mare acest indice este de 5:1 [122, 209].

CAPITOLUL IV. ETIOLOGIA MALFORMAȚIILOR CONGENITALE DE CORD

Datele furnizate de studiile epidemiologice contemporane cu privire la etiologia malformațiilor de cord au permis clasificarea factorilor de risc:

- factori genetici
- factori neereditari (teratogeni)

Factorii genetici

Dacă până în anii 90 ai sec. XX se considera că etiologia MCC este multifactorială (un complex cu circa 60 factori), dezvoltarea citogeneticii umane a arătat că majoritatea anomaliei congenitale de cord au la bază diferite defecte genetice. Se consideră că aceste defecte sunt secundare unor anomalii cromozomiale numerice și/sau structurale sau consecința unor mutații genice de tip mendelian [33, 36, 62, 95, 134, 140].

Circa 30-40% din totalul MCC au la bază diferite anomalii cromozomiale (Kitchiner 2004). Factorii determinanți în producerea anomaliei cromozomiale nu sunt pe deplin studiați. În acest context un rol important îl are poluarea globală a mediului ambiant. Dezvoltarea industriei și tehnicii în orașe, industrializarea și chimizarea producției agricole, utilizarea fără control și timp îndelungat a unor medicamente, precum și alți agenți mutageni de origine fizică și chimică au contribuit la apariția în mediul ambiant a unei cantități mari de factori mutageni care provoacă modificări ereditare (mutații). De obicei, anomalii cromozomiale nu au o cale specifică de transmitere (dominantă sau recesivă). Excepție sunt cazurile când la unul sau ambii părinți se produc reconstrucții structurale de tip translocații sau inversiuni [160].

Tabelul 3

Frecvența unor malformații cardiace congenitale în funcție de tipul anomaliei cromozomiale (Telethon, 2001)

Anomalii cromozomiale	Frecvența MCC (%)	Anatomia
Deleția 4q (sindromul Wolf-Hirschhorn)	50-65	ASD, VSD, PCA, atrezia Ao, dextrocardia, TF, atrezia tricuspidiei
Deleția 5p (cri-du-chat)	30-60	DSA, DSV, PCA
Deleția 7q11.23 (sindromul Williams-Beuren)	53-85	SP supravalvulară, stenoza pulmonară periferică

Trisomia 8 (mozaicism)	25	DSV, PCA, CoA, SP, DVPAT, truncus arteriosus
Sindromul deleției cromozomului 8p	50-75	DSA, SP, DSV, TF
Trisomia 9	65-80	PCA, SISHP, DSV, TF, ODVD
Deleția 10p	50	DSA, DSV, valvă Ao bicuspidă, PCA, SP, CoA, Truncus arteriosus
Deleția 11q (sindromul Jacobsen)	56	SISHP, SP, DSV, CoA
Trisomia 13 (sindromul Patau)	80	DSA, DSV, PCA, SISHP
Trisomia 18 (sindromul Edwards)	90-100	DSA, DSV, PCA, TF, CoA, Valvă Ao bicuspidă, TVM
Deleția 20p12 (sindromul Alagill)	85-94	SP, hipoplazia AP, TF
Trisomia 21 (sindromul Down)	40-50	DSA, DSA, DSV, TF
Deleția 22q11 (sindromul DiGeorge)	75	Arc aortic întrerupt, truncus arteriosus, anomalie izolată a arcului aortei, TF, DSV
Monosomia X (sindromul Turner)	25-35	CoA, valvă Ao bicuspidă, SISHP
Sindromul Klinefelter	50	PVM, PDA, DSA, PCA

Bolile monogenice sunt afecțiuni produse de mutații ale unei singure gene și se transmit în succesiunea generațiilor după tipul autozomal-dominant, autozomal-recesiv și legat de cromozomul X. Incidența globală a acestor boli este estimată la 10 din 1000 de nașteri. În structura cauzalității malformațiilor congenitale afecțiunile monogenice constituie aproximativ 5-7% din cazuri [51]. Pe parcursul ultimelor decenii au fost descrise peste 200 sindroame genetice cu transmitere mendeliene din a căror tablou clinic fac parte malformațiile cardiace (anexa 3).

Tabelul 5

Afectiuni genice asociate cu malformații congenitale de cord
(citat după Pierpont M.E. și colab., 2007).

Gene	Cromozomi	Defect cardiac
NKX2.5(CSX)	5q34-q35 3	DSA, bloc AV (familiale)
CFC1	2q21	D-TVM , ODVD
PROSIT240	12q24	D-TVM
ZFPM2/FOG2	8q23	TF
NKX2.5	5q34-q35	TF
JAG1	20p12	TF
CRELD1	3p21	DSA/DSV
GATA4	8p23	DSA/DSV
ZIC3	Xq26	Heterotaxie
CFC1	2q21	Heterotaxie
ACVR2B	3p21.3-p22	Heterotaxie
LEFTYA	1q42.1	Heterotaxie
ELN	7q11	Stenoza Ao supravalvulară
TBX5	12q24	Sindromul Holt-Oram
JAG1	20p12	Sindromul Alagille
TFAP2B	6p12	Sindromul Char
PTPN11	12q24	Sindromul Noonan
KRAS	12p1.21	Sindromul Noonan
SOS1	2p21	Sindromul Noonan
CHD7	8q12	Asociația CHARGE
EVC, EVC2	4p16	Sindromul Ellis-van Creveld
FBN1	15q21.1, 5p23.31	Sindromul Marfan
TGFBR2	3p22	Sindromul Marfan-like
KRAS	12p12.1	Sindromul cardio-facio-cutaneu
BRAF	7q34	Sindromul cardio-facio-cutaneu
MEK1	15q21	Sindromul cardio-facio-cutaneu
MEK2	7q32	Sindromul cardio-facio-cutaneu
HRAS	11p15.5	Sindromul Costello

Factorii neereditari (teratogeni)

Conform datelor din literatură se apreciază că numai 2-8% din totalul malformațiilor congenitale de cord sunt datorate influenței directe a factorilor teratogeni asupra fătului în perioada embriogenezei. Există factori cu risc major și risc moderat sau minor de apariție a MCC (anexele 4 și 5).

FACTORI TERATOGENI CU RISC MAJOR

Diabetul matern

Există numeroase studii care au furnizat date cu referire la asocierea diabetului matern cu MCC. Mecanismele patogenetice și nivelele critice ale glicemiei care pot produce efecte teratogene nu sunt cunoscute. Există mai multe ipoteze care explică efectele glicemiei ridicate asupra embrionului. Una dintre ipoteze presupune că glicemia majorată produce un sir de transcriptii la nivelul genelor Hox (homeobox genes) care reglează dezvoltarea tubului neural și formarea cordului și al genelor care controlează creșterea miocardului embrionar. Tulburarea controlului creșterii miocardice în cursul vieții intrauterine poate duce la malformații. Efectul acestor gene de creștere este mediat și de unii factori de transductie care presupun, în afară de creștere celulară, și apoptoza celulelor care determină formarea defecților cardiace. O altă ipoteză, bazată pe studii experimentale, relevă rolul stresului oxidativ și formarea radicalilor liberi în cazul diabetului care au un efect teratogen. Cardiopatiile congenitale asociate cu diabetul matern sunt: malformațiile conotruncale, transpoziția vaselor magistrale, DSA, DSV, CAP, hipoplazia ventriculului stâng, obstrucția căilor de ieșire. Se consideră că monitorizarea și reglarea glicemiei în perioada preconceptională și în primele 7 sau 8 săptămâni de sarcină reduc riscul apariției MCC până la nivelul populațional general [2,65,109,122,130,156,159,167,190].

Fenilcetonuria

Fenilcetonuria maternă nefrata tratată marește de 6 ori riscul apariției MCC. Cele mai frecvente anomalii întâlnite sunt: tetralogia Fallot, DSV, CAP și ventricul unic. Respectarea tratamentului dietetic în perioada preconceptională și controlul ei pe perioada sarcinii reduc acest risc crescut [101,111].

Obezitatea maternă

Asocierea obezității cu MCC a fost subiectul multor cercetări și discuții. Obezitatea reprezintă un complex de condiții (nutriționale, neuroendocrine, genetice, diabet tip II latent etc.), ale căror efecte patogenetice nu sunt pe deplin cunoscute. Ultimele cercetări efectuate pe loturi mari de studiu în diferite zone geografice au estimat că riscul apariției MCC la copiii ale căror mame sunt obezi (indice al masei corporale mai mare de 26 kg pe m^2) este de 2-6,5 ori mai mare. Mai frecvent a fost înregistrat DSA [122,166].

Rubeola, boli febrile „respiratorii”, gripe

Ideea potențialei asociieri a maladiilor febrile cu MCC a fost sugerată în observațiile care au descris apariția mai multor cazuri de MCC după ce

mamele suportau în perioada sarcinii rubeola. Ipoteza a fost confirmată de rezultatele unor studii ulterioare care au demonstrat că vaccinarea viitoarelor mame (din perioada copilăriei) contra rubeolei micșorează considerabil riscul de îmbolnăvire al gravidelor de rubeolă. Astăzi este bine studiat sindromul rubeolei congenitale, anomaliiile cordului regăsindu-se în circa 60-70% dintre cazuri. Mai frecvent au fost înregistrate PCA, anomalia valvulară arătării pulmonare, stenoza periferică a AP, DSV [25, 27, 60, 61, 64].

Mai multe studii recente au confirmat că în geneza MCC sunt implicați și alți agenți infecțioși „respiratori”, dacă boala este contactată în primele două luni de sarcină. Conform estimărilor acestor cercetări, riscul apariției MCC este de 2 ori mai mare decât în populația generală. Virusul gripal ocupă un loc de frunte în structura agentilor infecțioși respiratori implicați în producerea efectelor teratogene. De obicei, maladia evoluează cu febră înaltă, intoxicație și alterarea semnificativă a stării generale. Printre anomaliiile de cord asociate cu maladiile febrile materne sunt: stenoza AP, orificiul dublu al ventriculului drept, atrezia valvei tricuspidă, coarctarea de aortă, defectele conotruncale, DSV. Mecanismele de producere a anomaliiilor congenitale de cord asociate cu virusuri respiratori nu sunt cunoscute. Există cercetări care vorbesc despre efectele teratogene ale agenților infecțioși după modelul rubeolei, precum și despre apoptoza celulară în etapele morfogenezei cardiace produsă de hipertermie sau medicamentele utilizate în această perioadă. Shaw GM, Nelson V, Carmichael SL (2002) în studiile lor (studii caz-control) au estimat o rată mai înaltă a virozelor asociate cu MCC conotruncale la persoane ce nu au utilizat în perioada preconceptională polivitamine. Actualmente este recunoscut faptul că administrarea polivitaminelor și a acidului folic în perioada preconceptională și în primele luni de sarcină diminuează mult riscul apariției malformațiilor congenitale, inclusiv a celor cardiace [28, 165].

Deși nu s-au efectuat studii bazate pe trialuri mari de cazuri clinice, unii savanți atenționează asupra rolului infecțiilor cronice ale organelor genitale provocate de *Chlamidia*, *Mycoplasma*, *Ureoplasma* în geneza MCC [198].

Remedii medicamentoase utilizate de mamă

Talidomidul este demult recunoscut ca medicament cu potențial teratogen puternic și este contraindicat femeilor gravide. Embriopatia cauzată de acest medicament include: defecte conotruncale grave, DSA, DSV [88, 96].

La fel, sunt cunoscute efectele teratogene ale preparatelor vitaminei A. Utilizarea zilnică a vitaminei A în doze > de 10000 UI retinol sau suplimente poate produce efecte teratogene. Embriopatia isotretinoică se caracterizează prin malformații ale sistemului nervos central, ale timusului, urechilor,

micrognatie, despiciatura boltei palatine, diverse malformații de cord. Aceste medicamente persistă în organismul uman perioade mari de timp, de aceea conceperea unei sarcini trebuie amânată minimum pe 2 ani [26].

Îngrijorătoare par a fi rezultatele unui studiu de cohortă, recent efectuat de Cooper WO și colab. (2006) care au cercetat influența medicației hipertensive cu inhibitori ai enzimelor de conversie a angiotensinei (IECA) în apariția MCC. În studiu au fost incluși 29507 copii cu vîrstă sub 1 an, mamele cărora au utilizat în primul trimestru de sarcină IECA. Prevalența cazurilor de MCC depășea cu 0,7% indicii populaționali generali (3,0%- 3,7%) [49, 88, 97].

Dintre mai multe clase de medicamente care au fost suspectate a avea un rol teratogen, talidomidul, fenitoina, medicația citostatică, unele preparate antiepileptice (derivați ai acidului valproic) sunt apreciate cu cel mai crescut risc teratogen. Rata copiilor cu MCC ale căror mame au efectuat în copilărie chimioterapie cu agenți antineoplazici este de 12-14 ori mai mare în comparație cu populația generală. O legătură certă între folosirea altor medicamente suspecte că au efecte teratogene și riscul de MCC nu a putut fi dovedită, în pofida numeroaselor studii în acest sens. Rămâne însă să ținem cont de rezultatele cercetărilor care au relatat date asupra efectelor teratogene ale următoarelor remedii medicamentoase: Fluconazol, Lithium, Metronidazol, Fenilefrină, Tretinoin (topic), Zidovudin, corticosteroizi. Este logic că la apariția unor rezultate concluzive ale studiilor la această temă, în perioada sarcinii se va renunța la prescrierea acestor medicamente [39, 88, 129, 139].

Narcoticile

Informațiile din literatura de specialitate despre efectele narcoticelor asupra embrionului uman sunt foarte controversate. Două studii (caz-control) efectuate pe un lot de 300 și 400 copii ai căror părinți consumau narcotice permanent, confirmă asocierea MCC cu utilizarea acestor noxe, în timp ce alte două studii efectuate infirmă aceste riscuri [88, 97, 134].

Alcoolul

Conform datelor OMS 25 din 1000 gravide utilizează în timpul sarcinii băuturi alcoolice. Deși alcoolul pur nu este teratogen prin el însuși, consumul de alcool de către gravidă este în relație cauzală cu malformațiile congenitale, inclusiv cele cardiace. Placenta și fătul sunt lipsiți de fermentul alcooldehidrogenaza, enzimă care contribuie la descompunerea alcoolului. Depozitarea alcoolului în placentă, lichidul amniotic, precum și cumularea altor metabolici nocivi în cazul alcoolismului matern afectează grav embriogeneza. Actualmente sunt argumente puternice care determină că abuzul de alcool, prin efectele sale secundare, afectează grav embrionul, contri-

buind la dezvoltarea sindromului alcoolismului fetal în cadrul căruia simptomatologia MCC se regăsește în 42-65% dintre cazuri. Mai frecvent au fost înregistrate cazuri de DSA și DSV. Primele descrieri ale sindromului alcoolismului fetal au fost publicate de Jones și Smith în 1973, în urma observațiilor cazurilor repetate de naștere a copiilor cu multiple malformații congenitale, inclusiv de cord. Se admite că utilizarea zilnică a >92 g alcool are un impact grav asupra embrionului. Ultimele estimări arată că sindromul alcoolic fetal, ce are o incidentă de 1.9/1000 nașteri, apare, în primul rând, datorită consumului matern de alcool, dar și datorită expunerii concomitente la alți factori nocivi, cum sunt unii solventi organici. Interpretarea acestor factori de risc și a interferențelor dintre ei trebuie contextualizată în funcție de postul și mediul de lucru particular în care își desfășoară activitatea viitoarea sau actuala mamă. În funcție de susceptibilitatea individuală, de evoluția generală a sarcinii, de antecedentele medicale și de mecanismul de acțiune al agentului nociv, trebuie luată o hotărâre responsabilă privind suspendarea, sistarea temporară sau continuarea muncii unei mame care utilizează alcool în cazul asocierii altor factori nocivi [47,108,134].

Fumatul

Conform datelor recente ale OMS peste 12 mln. femei de pe glob fumează în timpul sarcinii. Fumul de țigară conține circa 2000 de compuși chimici, mulți dintre ei fiind foarte toxici. Părerile savanților asupra asocierea fumatului matern și MCC sunt radical despărțite. În timp ce unii cercetători s-au pronunțat cu fermitate că fumatul parental, în deosebi cel matern, contribuie la apariția unor forme de MCC [184], mai multe studii pe subiectul dat nu au depistat date convingătoare pentru aceste afirmații. Cert este că compușii chimici din fumul de țigară au diferite efecte toxice care pot influența dezvoltarea organismului uman atât în perioada intrauterină, cât și în cea postnatală. Numeroase studii au demonstrat asocierea fumatului matern cu despicătura buzei și a bolții palatine, cu nașterea prematură a feților. Nașterea unui copil cu greutate la naștere sub 2500 g, imatur sau prematur este deseori asociată fumatului activ sau expunerii la fumul de țigară, inclusiv la locul de muncă (aşa-numitul fumat pasiv). Fumatul mamei este legat strâns și de riscul de moarte subită a sugarului mic [162,189].

Consum excesiv de cafeină (în cafea, ceai produse cola și ciocolată).

Consum excesiv înseamnă peste 3 – 4 cafele pe zi sau 200 – 400 mg/zi cafeină.

Este bine cunoscut faptul că cafeina trece bariera placentală, de aceea temerile asupra unor efecte teratogene posibile sunt argumentate. Mai mul-

te studii (de cohortă, caz-control) ce au inclus 13726 de persoane care au utilizat zilnic în primele 4 luni de sarcină câte 4 cafele/zi nu au evidențiat o incidență mai mare a anomalilor congenitale în comparație cu persoanele care nu au utilizat aceste produse. Mai mult, alt studiu de cohortă cu 850 de gravide, care utilizau 8 cafele pe zi, la fel nu a confirmat existența unei asocieri a MCC și utilizarea preparatelor ce conțin cafeină [88, 97].

Radiațiile ionizante

Efectele teratogene ale radiațiilor ionizante au fost demonstate în urma studiilor asupra persoanelor expuse ocupațional, în scop de diagnostic sau terapeutic la radiații, precum și asupra supraviețuitorilor bombardamentelor atomice de la Hiroshima și Nagasaki din 1945. Referitor la posibilitatea apariției MCC după o radiografie toracică sau dentală mai mulți savanți sunt de părere că riscul real este supraestimat [88, 97].

Poluanții industriali

Se vorbește despre poluarea atmosferică atunci când una sau mai multe substanțe sau amestecuri de substanțe poluante sunt prezente în atmosferă în cantități sau pe o perioadă care pot fi periculoase pentru oameni, animale sau plante și contribuie la punerea în pericol sau vătămarea activității sau bunăstării persoanelor" (OMS). Sunt înregistrări un număr mare de poluanți ai mediului ambiant (anexa 6). Dovada că potențialii teratogeni conținuți în aer, apă, sol, alimente pot determina anomalii congenitale este bazată pe un șir de studii efectuate pe parcursul ultimelor decenii [52, 100, 151, 164, 176, 187]. Yauck, J.S și colab. (2004), în studiile lor au demonstrat că în regiunile cu poluare atmosferică intensă determinată de conținutul crescut în benzpiren, tricloretilen, incidența malformațiilor de cord este mult mai mare. Efectele teratogene ale acestor agenți chimici au fost demonstre și în studii experimentale. În lotul în care şobolanii au utilizat apă din regiunile respective s-au constatat decese antenatale, anomalii de dezvoltare a creierului, tulburări ale funcției cardiace.

Factorii ocupaționali materni

Condițiile de muncă au un impact considerabil asupra sănătății omului. Anumite deficiențe în organizarea ei se asociază cu agenți toxici și factori de risc ce acționează la locul de muncă. În țările unde sistemul de protecție a muncii funcționează eficient, rata îmbolnăvirilor de boli profesionale, anomalii congeniale este mică. Rezultatele mai multor studii, efectuate în diferite zone geografice, ce aveau ca obiectiv determinarea rolului pe care îl joacă factorii de mediu, și în special expunerea îndelungată la pesticide, în apariția MCC, au scos în evidență că riscul apariției MCC la persoanele

activitatea cărora era legată de agricultură și industria piscicolă, unde se utilizau pesticide și erbicide, era de la 3 -79 ori mai mare decât la restul populației [100,151,176,187]. Mai frecvente au fost anomaliiile conotruncale, și în special transpoziția de vase magistrale. Conform opiniei acestor autori, pesticidele și erbicidele inițial se acumulează în țesuturile adipioase ale peștilor, vitelor, animalelor sălbaticice, apoi și ale oamenilor. În organismul uman, aceste substanțe toxice liposolubile se acumulează în organele cu o mare proporție de țesut adipos (creierul, organele sexuale, glandele mamare). Tot ei au constatat că mai multe pesticide au influențe pseudohormonale, cu activitate asemănătoare progesteronilor și estrogenilor. Anume acestor efecte ale pesticidelor li se atribuie afectarea mai frecventă a băieților în TVM.

Teratogenitatea, respectiv dezvoltarea morfofuncțională alterată a copilului, a fost constată după inhalarea unor anestezice volatile, expunerea la arseniu, nichel, mercur organic, plumb, etilen oxid, contactul îndelungat cu diferiți solventi (percloretulene, clorură de metil, toluenul, xilenul). Susceptibilitatea maximă la efectele teratogene este în primele 2-8 săptămâni de sarcină. De altfel, toate aceste substanțe toxice au efectul cel mai dăunător în primul trimestru de sarcină, când ritmurile de creștere sunt maxime, dar și maximal vulnerabile [96,140].

Vârstă parentală

Conform datelor obținute de Ferencz C (Risk Factors of Major Cardiovascular Malformations: The Baltimore-Washington Infant Study, 1981–1989), vârstă parentală nu are mare influență asupra incidentei MCC. Totuși, în unele categorii de vîrstă au fost observate abateri de la indicii riscului MCC în populația generală. Persoanele cu vârstă mai mare de 30 ani aveau un risc mai mare pentru nașterea copiilor cu transpoziție a vaselor magistrale (1,7/1,1) și anomalia Ebstein (2,6/1,4). Mamele, vârstă cărora depășea 34 ani, mai des dădeau naștere unor copii cu aortă bicuspidă (2,5/1,3) și DSA (1,6/1,0). Femeile mai tinere de 20 ani aveau un risc mai mare pentru nașterea copiilor cu atrezia tricuspidiană (2,8/1,3). și în studiul de cohortă efectuat în Atlanta (1968 – 2000) s-a relevat o interdependentă ușoară între vârstă mamei și riscul apariției MCC. Astfel, la persoanele de vârstă 35-40 ani riscul apariției MCC era de 1,12 față de 1,03 în populația generală. Mai des aceste concluzii se refereau la atrezia tricuspidiană (1,24/1,02), orificiu dublu al ventriculului drept (1,28/1,1) [102,123,131,142, 155].

Rasa/naționalitatea

Diferențele indicilor incidentei MCC la popoare în funcție de rase și naționalități sunt constatate în diverse publicații. Copiii de rasă albă au un risc

mai mare pentru maladia Ebstein, stenoza de aortă, defectele atrioventriculare DSA, coarctația de aortă, anomalii conotruncale, canal arterial persistent, stenoza AP, hipoplazia inimii stângi. La persoanele de rasă spaniolă și neagră a fost constatat un risc mai mare pentru: tetralogia Fallot (1,5/1,0); defectul atrioventricular (noncromozomial) (5,61/1,94); DSA (2,1/1,24); anomalia Ebstein (3,2/1,7) [64]

Stresul matern

Implicațiile stresului în dezvoltarea MCC au fost și continuă să fie obiectul a numeroase studii. O legătură cauzală directă este dificil de stabilit, însă persoanele care au avut parte de mai multe evenimente stresante înainte de sarcină, fără îndoială, au un factor de risc important pentru apariția unor anomalii congenitale. Studiile efectuate în California (1989) au indicat o rată mai ridicată a anomaliei conotruncale (2,4/1, 42) [64].

Factorii paterni

Preocuparea pentru a găsi o legătură între factorii paterni și malformații la urmași este destul de veche. Există cercetări care explorează ideea că factorii paterni sunt implicați mai frecvent în cazul unor sindroame genetice (sindromul Marfan, Alpert etc.). În ceea ce privește vîrstă tatălui, mai multe cercetări au demonstrat că vîrstă avansată a tatălui este asociată cel puțin cu 5% dintre cazurile DSA, DSV, PCA, atrezia tricuspidiană). Unii autori au asociat MCC cu vîrstă înaintată a tatălui la persoane care consumau marihuana [64,123].

CAPITOLUL V

SEMOLOGIA MALFORMAȚIILOR CONGENITALE DE CORD

SEMNE ȘI SIMPTOME CLINICE ÎN MALFORMAȚIILE CONGENITALE DE CORD LA COPIL

Manifestări generale

La copilul mic:

- Scăderea capacității de supt (cianoză, suge încet).
- Copil calificat ca foarte pasiv (nu plângе, doarme mult).
- Transpirații.
- Geamăt.
- Frunte asudată permanent.
- Stagnarea curbei ponderale.
- Dezechilibrul coraportului înălțime/greutate.
- Susceptibilitate la infecții respiratorii.

Dispneea:

Definiție: senzația de respirație dificilă, definită subiectiv prin senzația de „lipsă de aer”, iar obiectiv, prin tulburarea frecvenței (tahipnee), amplitudinii sau/și a ritmului mișcărilor respiratorii.

Mecanisme de producere: acumularea de produși acizi rezultați din metabolismul anaerob al mușchilor.

Forme clinice:

- dispnea de efort
- dispnea permanentă (dispnea de repaus, dispnea cu ortopnee)
- dispnea paroxistică nocturnă (astmul cardiac)
- dispnea aritmică de tip Cheyne-Stockes
- dispnea asociată cu alte stări critice cardiovasculare
- dispnea de cauză extracardiacă ce apare ca un fenomen asociat la un bolnav cu MCC

Dispnea de efort este determinată de creșterea stazei pulmonare în timpul efortului și diminuează sau chiar dispare după încetarea efortului. Sunt descrise dispnea de efort staționară, care nu se modifică o perioadă de timp, și dispnea de efort progresivă, care se manifestă la eforturi din ce în ce mai mici. Dispnea de efort este inspiratorie și expiratorie în același

timp, se manifestă prin tahipnee și hiperpnee, ceea ce o diferențiază de dispneea din bolile respiratorii, anemii severe, stări de anxietate.

Dispneea permanentă (inspiratie și expiratie în același timp) apare mai frecvent în timp de noapte, are tendință la ortopnee (necesitatea bolnavului de a adopta o poziție cu trunchiul ridicat la o înclinare de aproximativ 45°), deoarece poziția orizontală produce imediat accentuarea dispneei.

Dispneea paroxistică, produsă de creșterea excitabilității centrului respirator și a centrilor vasomotori pulmonari, clinic se manifestă prin:

- astmul cardiac caracterizat prin: tahipnee, hiperpnee inspiratorie și expiratorie de scurtă durată (până la 30 minute), tuse seacă, rar expectorație mucoasă. De obicei, crizele apar noaptea sau ziua după un efort fizic mai mare sau pot fi produse și de o ingestie abundantă de alimente sau lichide, sunt favorizate de poziția orizontală, se pot percepe raluri sibilante, expirație pelungită, cedează de obicei spontan, dacă nu evoluează spre edem pulmonar acut;
- edemul pulmonar acut este o stare clinică ce se instalează brusc, ziua sau noaptea, în cursul unei activități obișnuite, în urma unor excese fizice, stresuri emotionale, infecției. Manifestările clinice ale edemului pulmonar sunt caracterizate de: dispnee intensă, extremă, asfixiantă; tuse inițial seacă, apoi asociată cu expectorație spumoasă, abundantă, care are un aspect rozat, datorită săngelui extravazat în alveole. Aspectul general evidențiază paloare, extremități reci, cianotice, stare de agitație și anxietate. Dispneea în crize apare în malformațiile congenitale necionogene cu sunt stânga-dreapta intra- sau extracardiac (DSA, DSV, CAVC, PCA) cu hipervolemie pulmonară.

Dispneea aritmică de tip Cheyne-Stockes este caracterizată prin perioade de timp în care fazele respirației cresc treptat ca amplitudine și frecvență, pentru a diminua apoi progresiv și a fi urmate de perioade de apnee care pot dura variabil (până la 1 minut și mai mult).

Ortopneea (formă mai severă ca prognostic) este caracterizată prin faptul că bolnavul respiră mai bine când jumătatea superioară a corpului este în poziție verticală. Din această cauză el nu poate dormi culcat, ci așezat, cu picioarele în jos, sau întins în pat, însă cu mai multe perne sub cap. Această poziție permite o ventilație pulmonară mai bună și scade întoarcerea venoasă.

Oboseala musculară și senzația de slăbiciune sunt uneori simptomele principale ale insuficienței cardiace. Apare datorită unui flux sanguin inadecvat mușchilor în activitate și hipokaliemiei induse de unele diuretice.

Dureri în membrele inferioare apar la copii cu coarcație de aortă după efort fizic.

Durerea precordială

Durerea în anomaliiile de aortă (aortalgii) este asemănătoare cu angina pectorală sau neuralgia mediastinală. De obicei, ea are localizare la nivelul manubriumului sternal și în spațiul interscapulovertebral, uneori în umărul stâng, fosete supraclaviculare și foseta suprasternală. Durerea este sobră (nu este însoțită de palpitări, dispnee, tuse), are intensitate mare, nu cedează la administrarea antalgicelor sau/și vasodilatatoarelor, frecvent este legată de efort.

Durerea în afecțiunile pleuropericardice este localizată la nivelul hemitoracelui stâng, iradiază spre baza gâtului și peretele toracic lateral. De obicei, are loc ritmarea durerii cu respirația, tusea, strănutul, schimbările de poziție.

Durerea precordială de origine „vegetativă funcțională” are localizare difuză în toată regiunea pectorală sau într-un punct fix, de obicei apexul. Deseori ea se prezintă ca o jenă dureroasă ce durează ore, zile sau săptămâni, nu este provocată de efort și nu cedează la repaus. Acest tip de dureri precordiale se întâlnește mai frecvent la tineri.

Durerea în cardiopatiile funcționale (tonzilogene, endocrine) apare ca urmare a excitării ganglionilor vegetativi.

Durerea precordială în sindromul prolapsului mitral este atipică, variabilă ca intensitate. Deseori este asociată cu palpitări, obosale la efort, dispnee de efort până la intoleranță de efort, tahicardie, lipotimii, migrenă, sincope, semne neuropsihice (anxietate până la panică).

Durerea de cauză extracardiovaculară (parietală, afecțiuni ale coloanei vertebrale cervicale și toracice superioare, în periarterita scapulohumerală, în neuralgia plexului brahial), de obicei, apare după efort fizic, este de scurtă durată, dar recidivantă, nu alterează starea generală.

Tusea persistentă în MCC este produsă de staza pulmonară. De obicei, este tuse seacă, iritativă, apare sau se accentuează după efort fizic sau în cursul nopții ca un astm cardiac sau edem pulmonar. Deseori se asociază cu cianoza.

Cefaleea în simptomatologia MCC este un simptom general care apare mai frecvent în anomaliiile de aortă însoțite de hipertensiune arterială. Localizarea occipitală, frontală sau în cască, intensitatea mare, caracterul pulsat și bifazic, asocierea cu amețeli, zgomote auriculare (acufene), tulburări de vedere (fosfene) caracterizează encefalopatia hipertensională.

Hemoptizia, epistaxisul, ca manifestări ale bolilor cardiovasculare, se asociază cu malformații arteriovenoase, sindromul Eisenmenger, insuficiență cardiacă.

Tulburările de echilibru și pierderea de conștiință necesită o interpretare corectă, care se face printr-o anamneză minuțioasă.

Ameteala reprezintă senzația de nesiguranță, de cătinare, de încețoșare a vederii asociată cu scăderea forței musculare. Se întâlnește în cardiopatii congenitale de cord necianogene cu obstacol valvular sau vascular, fără șunt (coarctație de aortă, stenoza aortică). Ameteala trebuie diferențiată de vertij.

Vertijul reprezintă senzația iluzorie de rotire a obiectelor în jurul bolnavului, sau rotirea lui însuși.

Lipotimia, sau leșinul, este definită ca pierderea parțială superficială și de scurtă durată a conștiinței. Apare în ortostatism și poate ceda la trecrea bolnavului în decubit. Lipotimia este precedată de senzația de slăbiciune, amețeli, zgomote în urechi, greață, căscat (semn de hipoxie cerebrală). Obiectiv, pacientul este palid, acoperit de transpirații reci.

Sincopa reprezintă pierderea bruscă, completă și potențial reversibilă a conștiinței, sensibilității și tonusului postural având drept consecință căderea bolnavului. Bolnavul de obicei cade „ca o scândură”. Sindromul se produce datorită intreruperii bruște și complete a circulației arteriale cerebrale. Sincopele în MCC apar în boli organice, care realizează un obstacol la expulzarea săngelui din inimă (stenoza, coarctația de aortă), sau în cazul asocierii MCC cu tulburări de ritm sau de conducere. De obicei, sinCOPELE sunt declanșate de efort și anumite poziții. Obiectiv, bolnavul inițial este palid, apoi cianotic, cu extremități reci. Pulsul și tensiunea arterială sunt absente, iar respirația prezentă inițial, dispare odată cu prelungirea sinopei. Pot apărea convulsiuni tonico-clonice, incontinență urinară sau și de materii fecale. O sincopă prelungită, care nu răspunde la tratament, echivalează cu moartea subită.

Tulburările somnului sunt caracterizate de insomnie în insuficiență VS (astm cardiac) și hipersomnie în insuficiență cardiacă și cardiopatiile congenitale cianogene (hipoxie cerebrală).

Palpitațiile (senzația de percepere a propriilor bătăi ale inimii) se întâlnesc mai frecvent în prolapsul valvei mitrale, IC.

Setea apare la bolnavii cu malformații cianogene ca mecanism compensator la poliglobulia secundară hipoxiei.

EVALUAREA COPILULUI CU MALFORMATII CONGENITALE DE CORD

Anamneza: Anamneza bine efectuată, coroborată cu un examen fizic corect și complex, poate să conducă la un diagnostic rapid. Acest fapt este cu atât mai util, cu cât mai multe simptome cardiace sunt mascate în alte maladii sau pot fi evidente în perioade tardive. Studiul anamnesticului la copilul mic are particularitățile sale, deoarece informația deseori nu se obține de la bolnav, ci de la mai multe persoane ce îngrijesc de el (părinți, educatoare, profesori). Mai mult, bolnavii cu malformații congenitale de cord, precum și membrii familiilor lor, au unele particularități psihice importante cauzate de nemulțumirea față de ideea unui tratament de durată, posibilitatea intervențiilor chirurgicale sau apariției morții subite, de aceea medicul trebuie să aibă un tact deosebit și să rezerve suficient timp pentru obținerea informațiilor. În aceste situații convorbirile nu numai relevă informații valoroase despre boală, dar și permit a se stabili încrederea necesară bolnavului în medic, element esențial în acceptarea explorărilor utile și a deciziilor terapeutice.

Particularități privind antecedentele familiale în malformații congenitale de cord.

Cercetarea istoricului familial este o treaptă importantă în diagnosticul și aprecierea etiologiei MCC. Informațiile obținute de la ambii părinți pot să orienteze medicul spre cunoașterea la timpul oportun a originii bolii (cauze genetice, factori teratogeni). Un rol important în aprecierea formelor familiale de boală îl are cercetarea arborelui genealogic, verificarea consangvinătății parentale, aprecierea inteligenței părinților. Dacă se știe despre copil că ar avea un risc genetic (retard mental familial, prezența unui alt copil afectat în familie, consangvinitate sau incest parental), instantaneu se poate presupune existența unei maladii ereditare. De exemplu: retardul mental familial, asociat cu microcefalie și malformație congenitală de cord poate fi datorat fenilketonuriei materne. În aceste situații accentul se va pune pe recunoașterea bolilor genetice chiar din primele vizite la medic.

Particularități privind antecedentele prenatale în malformații congenitale de cord.

Informațiile obținute despre starea sănătății părinților, condițiile de trai și de muncă, implicarea acestora în activități asociate cu acțiunea factorilor nocivi, consumul de substanțe toxice (alcool, droguri, medicamente, fumatul) au un mare aport în diagnosticul precoce al formelor clinice de boală. Medicul obține informații care îi permit să diferențieze din start formele izolate de boală sau să suspecteze prezența unor sindroame genetice.

Particularități privind antecedentele personale în malformațiile congenitale de cord.

Asociația suflurilor cardiace cu alte malformații congenitale (buză de ie-pure, diviziune palatină, picior strâmb, omfalocel, anomalii ale scheletului etc.), greutatea mică la naștere, scor Apgar sub 7, reactivitatea diminuată la stimuli, tusea în lipsa semnelor afectiunii pulmonare), dispneea, ortopneea, transpirațiile, somnolența, poziția „pe vine” după efort sunt semne certe pentru MCC.

Vârstă determină anumite particularități legate de debutul manifestărilor clinice ale unor MCC. Stenoza de aortă, stenoza a. pulmonare, coarctarea de aortă în unele cazuri primar se pot manifesta doar la copilul mare și la adolescent.

Sexul

La copii de sex masculin se înregistrează mai frecvent transpoziția vaselor mari, tetralogia Fallot, sindromul hipoplaziei ventriculului stâng, anomalia vaselor coronariene, coarctarea de aortă. La fete domină numărul de cazuri cu PCA, patologia tricuspidei, DSAV.

Examenul fizic general

Progresul realizat în domeniul metodelor de explorare a cordului nu a redus cu nimic valoarea examenului clinic al bolnavului cu malformații congenitale de cord

Precauțiile universale.

Pacientul în poziție decubit dorsal:

- Inspectăm zona precordială.
- Observăm din partea dreaptă.
- Delimităm zona precordială.
- Observăm orice pulsărie în zona precordială.
- Palpăm zona precordială.
- Palpăm fiecare arie precordială pentru pulsări și sufluri.
- Folosim vârful degetelor pentru pulsări și palma pentru vibrații.
- Palpăm șocul apexian.
- Auscultarea inimii în 5 zone.
- Auscultăm pentru ritm și rată.
- Folosim diafragma stetoscopului.

- Începem la mitrală, baza inimii și apoi auscătăm punctul aortic, pulmonar, punctul Erbs, tricuspidă.
- Se auscătă câteva cicluri cardiace înainte de a trece la altă arie, verificând S1, S2, pentru orice modificare de sunet.
- Se aplică partea mică a stetoscopului ușor, dar cu suficientă presiune ca să nu intre aer.
- Auscătăm în toate cele 5 zone în aceeași ordine ca și cu diafragma stetoscopului.
- Auscătăm în aria mitrală cu pacientul în poziție laterală stângă.
- Auscătăm în zona mitrală cu partea mică a stetoscopului.
- Pacientul sezând, apoi în ortostatism.
- Observăm distensia venelor jugulare bilaterale.
- Observăm pulsăriile jugularelor bilaterale.
- Palpăm arterele carotide. Apăsăm ușor pe carotidă în jumătatea inferioară a gâtului cu pulpa degetului arătător. Palpăm partea dreaptă, apoi partea stângă. Nu palpăm simultan.
- Palpăm arterele femurale bilaterale.
- Auscătăm aria aortică și pulmonară.
- Pacientul se va apleca ușor înainte.
- Auscătăm cu diafragma stetoscopului.
- Auscătăm carotidele. Auscătam partea dreaptă, apoi partea stângă
- Auscătăm în toate cele 5 zone.

Examenul fizic general stabilește atitudinea și particularitățile de poziție, tipul constituițional, tipul de facies, aspectul general al tegumentelor și mucoaselor, prezența modificărilor osteoarticulare.

- **Atitudinea** (poziția) uneori este foarte sugestivă, adesea patognomonică, prezentându-se prin:
 - poziția culcată, cu aspect de bolnav ce zace (în MCC după decompenșarea cordului drept);
 - poziția așezat pe gambe („pe vine”) este o atitudine antidispneică ce apare în MCC cianogene, atitudine pe care copiii o adoptă în cursul efortului fizic cu scopul instinctiv de a-și reduce dispneea;
 - oprirea din mers sau atitudinea spectatorilor de vitrină;
 - ortopneeza acută, instalată brusc, asociată cu transpirații reci, cianoză și paloare, anxietate, tahipnee și tahicardie (apare în MCC care evoluează cu stază pulmonară);

- ortopneea cronică sau continuă asociată întotdeauna cu cianoză și anasarcă ce apare în insuficiență cardiacă congestivă.
- **Tipul constituițional și starea de nutriție** sunt caracterizate de:
 - retardul staturo-ponderal în MCC cu hipoxie cronică;
 - tipul constituițional hiperstenic în sindromul Marfan asociat cu MCC;
 - discordanța între jumătatea superioară a corpului bine dezvoltată și jumătatea inferioară deficitară (bazin strâmt, membre inferioare mai scurte și mai subțiri). Se întâlnește (rar) în coarctarea de aortă.
- **Faciesul**
 - faciesul mitral are semnificația hipertensiunii arteriale pulmonare orgânice;
 - faciesul aortic (facies palid) caracterizează insuficiența aortică;
 - faciesul poliglobulic intens cianotic („cardiacos nigros”) caracterizează MCC decompensate. Deseori este asociat cu transpirații abundente la nivelul feței (facies „unsuros”);
 - faciesul anxios caracterizează întotdeauna stările grave;
 - faciesul negroid (cianoză extrem de intensă, buze groase) descris în MCC cianogene;
 - faciesul Satuck (paloare asociată cu subicter, cianoză) se atestă în insuficiența tricuspidiană.
- La nivelul **gâtului** se pot constata:
 - pulsatilitatea jugulară – semn patognomonic de insuficiență tricuspidiană;
 - distensia venelor jugulare – este un semn al pericarditei;
 - „dansul arterial” prin pulsatilitatea carotidelor, semn de insuficiență de aortă. Poate fi întâlnit și în alte sindroame hiperchinetice, în hipertiroïdism, anemii, febră;
 - expansiunea sistolică a crosei aortice la nivelul furculitei sternale apare în anevrismul aortei;
 - „gulerul lui Stockes” – cianoză și edem în „pelerină”.
- **Aspectul general al tegumentelor și mucoaselor:**
 - **Cianoza** – colorația albăstruie-violetă a tegumentelor și mucoaselor ce apare în cazul când concentrația hemoglobinei reduse în săngele arterial capilar este peste 50 g/litru.

Deosebim:

- cianoză centrală: scăderea saturăției în O₂ a săngelui arterial (limba albastră);
 - cianoză periferică – de „epuizare”, extractie crescută de O₂ = diferența arteriovenoasă de O₂ crescută (limba rămâne roșie);
 - cianoză generalizată. Se întâlnește în MCC care evoluează cu stază venoasă pulmonară, cu stază venoasă sistemică, care produc hipertensiune arterială pulmonară, în cazul amestecului de sânge venos și arterial, anomalilor prin sunt dreapta-stânga;
 - cianoză localizată cauzată de obstacolele pe cale venoasă (sindromul venei cave superioare, sindromul venei cave inferioare);
 - cianoză localizată cauzată de obstacolele pe calea arterială (emboli sau trombi).
- **Paloarea** – stare provocată de mecanisme multiple (vasoconstrictie, anemie, insuficiență de aortă etc.).

Deosebim:

- paloare generalizată;
 - paloare localizată persistentă (CoA);
 - paloare localizată intermitentă (asociera sindromului Raynaud).
- **Icterul** – colorația specifică a tegumentelor și a mucoaselor. Apare în MCC cu hipertensiune pulmonară (infarct pulmonar), în insuficiență cardiacă cu alterarea funcției hepatice produsă de stază cronică, în cazurile de asociere a endocarditei infecțioase.
- **Edemul**

Deosebim:

- edem generalizat ce exprimă insuficiență cardiacă dreaptă și se produce datorită creșterii presiunii venoase, volumului circulant, tulburării funcției renale, retenției hidrosaline și hiperaldosteronismului secundar.

Caracteristicile principale ale edemului generalizat sunt:

- este decliv (localizat predominant pe picioare);
- este simetric, dar mai accentuat pe partea pe care bolnavul stă culcat;
- este de consistență moale, lasă godeu;
- este nedureros;
- este cianotic;
- se asociază cu leziuni cutanate secundare stazei (dermatită de stază).

- edem localizat (alb, dur, asociat cu îngroșarea pielii) și e cauzat de:
 - insuficiență venoasă a membrelor inferioare
 - tromboflebită
- **Hipocratism digital** (degete cu aspect de „bețe de tobosar” și unghii în forma sticlei de ceasornic).

Examenul cordului

Inspectia ariei cordului:

- Impulsul apical (șocul apexian)
- Pulsații epigastrice
- Pulsații pe traseul vaselor mari
- Dilatarea venelor pe suprafața cutiei toracice (reflectă afectarea reîntoarcerii venoase)

Palpatia regiunii cordului:

- **Șocul apical**

Tabelul 4

Topografia șocului apexian în raport cu vârsta (A. Nadas, 1954).

Vârsta, ani		
0 – 2	3 – 7	7 – 12
1-2 cm lateral de linia medioclaviculară Spațiul IV-V intercostal stâng	1cm lateral de linia medioclaviculară Spațiul V intercostal stâng	Linia medioclaviculară sau 0,5-1 cm medial Spațiul V intercostal stâng

- Freamătul (fremismentul) cardiac este o senzație palpatorie, cu caracter vibrator, omoloagă de cele mai multe ori suflurilor intense, cu tonalitate joasă, sau uruiturilor. Poate fi palpat în locul stenozelor orificiilor valvulare, în locul turbulentei săngelui în defectele congenitale. La copii sănătoși astenici se palpează în zona incizurii suprasternale.

Percuția, metodă de investigație care folosește lovirea toracelui pentru a provoca zgomote interpretabile prin calitățile lor este utilă în diagnosticul MCC. La efectuarea ei se ține cont de limitele cordului în funcție de vârsta copilului.

Tabelul 5

Limitele cordului în funcție de vîrstă copilului
(A. Nadas, 1954)

	Vîrstă, ani		
	0 – 2	3 – 10	10 – 14
Matitarea absolută: Limita superioară	Coasta III	Spațiul intercostal III	Coasta III
Limita stângă	Linia medioclaviculără 1-2 cm lateral. Spațiul intercostal IV-V	Linia medioclaviculără 1cm lateral. Spațiul intercostal V	Linia medioclaviculără sau 0,5-1 cm medial. Spațiul intercostal V
Limita dreaptă	Marginea dreaptă a sternului	Marginea dreaptă a sternului	Marginea stângă a sternului
Matitarea relativă:			
Limita superioară	Coasta II	Spațiul intercostal II	Coasta III
Limita stângă	1-2 cm lateral de linia medioclaviculără	1-2 cm lateral de linia medioclaviculără. Spațiul intercostal V	Linia medioclaviculără. Spațiul intercostal V
Limita dreaptă	Linia parasternală dreaptă	Între linia medioclaviculără și parasternală dreaptă	Între linia medioclaviculără și parasternală dreaptă

Auscultația cordului și fenomenele acustice:

Zonele obișnuite de auscultație a suflurilor la copil sunt apexul, extremitatea inferioară și superioară a marginii stângi a sternului și extremitatea superioară a marginii drepte a sternului.

- **Zgomotul I** (la apex; închiderea mitrală și tricuspidă; începutul sistolei; precede puțin sau se suprapune cu pulsul carotidei; de obicei nu este dedublat).

Accentuarea zgomotului I apare în: indurarea valvelor mitrale; creșterea presiunii în AS; scăderea duratei conducerii atrioventriculare.

Diminuarea zgomotului I apare în: blocul atrioventricular; stenoza mitrală.

Dedublarea zgomotului I poate fi fiziologică sau apare în tulburările de conducere intraventriculare.

- **Zgomotul II** (la bază; închiderea valvulelor aortice și pulmonare; începutul diastolei; se poate deduba cu inspirația, se auscultă la valva pulmonară).

Accentuarea zgomotului II prin componenta aortei apare în: hipertensiunea arterială sistemică; insuficiența aortică cu valve sclerozante.

Accentuarea zgomotului II prin componenta pulmonară apare la copii și adolescenți cu perete toracic subțire, în hipertensiunea pulmonară (MCC cu șunt stânga-dreapta, boli cardiace cu insuficiență ventriculară stângă).

Diminuarea ZII se realizează prin: stenoze valvulare pulmonare severe; stenoze valvulare dobândite.

Dedublarea zgomotului II depinde de fazele respirației, fiind fiziologică (la adolescenți). Frecvent se întâlnește în blocul major de ramură dreaptă (este întârziat P_2), obstacolul în calea de ejection (dedublare cu secvența $P_2 - A_2$) în stenoza aortică, insuficiența aortică, PCA, DSA (dedublare fixă), DSV (dedublare fixă), insuficiența VD, extrasistolele ventriculare.

Scăderea intensității ambelor zgomite cardiace

Cauze cardiace: pericardită; infarct miocardic; șoc cardiogen; miocardite; colaps.

Cauze extracardiacă: obezitate; emfizem; mixedem.

Creșterea intensității ambelor zgomite cardiace. Apare la copii, adolescenți, indivizi slabii cu peretele toracic subțire, în cadrul sindromului hiperchinetic, întâlnit în hipertiroidism, febră, anemie.

- **Zgomotul III** (la apex; poziție lateral stângă, la începutul diastolei; galop ventricular; scăderea compliantei ventriculelor sau supraîncărcarea inițială; poate fi fiziologic la copiii emotivi).

Cauze: hipertrofia ventriculară (stenoza aortică, stenoza pulmonară, cardiomiopatia hipertrofică obstrucțivă), scăderea compliantei ventriculare, fibrilație atrială, tahicardie, bloc atrioventricular gradul I, insuficiență cardiacă.

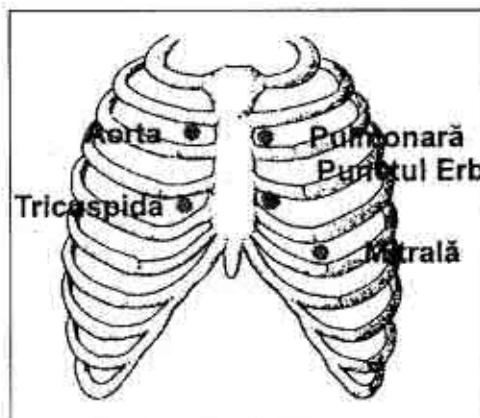


Fig. 3. Zonele de auscultație a cordului

- **Zgomotul IV** (galop atrial) reflectă rezistență crescută la umplerea ventriculului. Se percepă mai bine la apex în poziție lateral stângă, la sfârșitul diastolei și are tonalitate joasă.
- **Clacmente sistolice.** În funcție de locul ocupat în sistolă, se împart în clacmente protosistolice, mezostistolice sau telesistolice. Clacmentul protosistolic (clic de ejectione) aortic se aude mai bine în spațiile II-III intercostale drepte, poate fi asociat cu suflu sistolic de ejectione în stenoza valvulară aortică sau suflu diastolic de insuficiență aortică. Clacmentul protosistolic (clic de ejectione) pulmonar se aude în spațiile II-III intercostale stângi, poate fi asociat cu suflu sistolic de ejectione pulmonar (stenoză, insuficiență pulmonară). Clacmentele mezostistolice și telesistolice se întâlnesc în prolapsul de valvă mitrală. Se aude în spațiile II-III intercostale stângi sau pe artera carotidă.
- **Clacmente diastolice.** Clacmentul de deschidere al mitralei se aude în spațiile III-IV intercostale stângi, se intensifică în decubit lateral stâng și constituie unul dintre semnele importante de diagnostic al stenozei mitrale. Clacmentul de deschidere a tricuspidiei se aude mai bine la nivelul apendicelui xifoid și se accentuează în inspir. Clacmentul pericardic apare la 0,08-0,12 secunde după ZII în pericardita constrictivă.
- **Frecătură pericardică.** Este un zgomot patologic supraadăugat, produs prin frecarea celor două foile pericardice din cauza depozitelor de fibrină pe suprafața lor. Se poate palpa și se poate ausculta pe suprafață întinsă sau limitată, în spațiile II-III intercostale.
- **Sufluri cardiace. Caracteristici (A. Nadas, 1954):**

1. Localizarea suflurilor în ciclul cardiac:

Sistolice (de ejectione/stenotic, de regurgitare, mixt):

- Protosistolic : precoce (ocupă prima 1/3 a sistolei);
- Mezosistolic: mediu (ocupă treimea medie din sistolă);
- Sistolic tardiv (ocupă ultima 1/3 a sistolei);
- Pansistolic, de regurgitație (este prezent pe toată durata sistolei);
- Suflu sistolic de ejectione (apare la un interval de timp după zgomotul I și corespunde perioadei de contractie izometrică). Se întâlnește în stenozele pulmonare și aortice la nivel valvular.

Diastolice (frecvență înaltă sau joasă, uruitură, crescendo-decrescendo)

- Protodiastolice (încep cu zgomotul II și sunt produse de insuficiență valvelor aortice sau pulmonare, sau de un tip de řunt arteriovenos, ca PCA).

- Mezodiastolice (încep odată cu zgomotul III și sunt datorate refluxului de sânge prin valva mitrală sau tricuspidă, indicând o stenoza relativă sau anatomică a valvei).
- Presistolice (sunt rare la copil; ele sunt produse de sistola atrială; cauza cea mai frecventă la adult este stenoza mitrală strânsă).
- Continue (cea mai mare intensitate în timpul zgomotului II). Se întâlnește în PCA.

2. Intensitatea suflurilor (transcrisă pe scara Levine cu gradație de la 1 la 6).

- Gradul I – suflu mic, se aude numai după o auscultare de 20-30 secunde a cordului într-o perioadă de apnee a copilului și dacă e liniște în cameră.
- Gradul II – este tot un suflu de mică intensitate, care se aude imediat după ce se aplică urechea sau stetoscopul pe regiunea precordială (se aude și în timpul respirației).
- Gradul III – este mai intens decât precedentul, dar nu se însoțește de freamăt.
- Gradul IV – intensitate crescută și este însoțit de freamăt;
- Gradul V – este mai intens și se aude chiar dacă numai un segment al stetoscopului este aplicat pe peretele toracic.
- Gradul VI – intensitate foarte mare, se aude chiar dacă stetoscopul este ridicat la 1cm față de peretele toracic.

Suflurile peste gradul IV se însoțesc de freamăt la palpare.

Pentru suflurile diastolice, mai puțin intense, scara Levine prevede 4 grade.

3. Tonalitatea (joasă, medie, înaltă) depinde de frecvența vibrățiilor suflului.

- Uruitură, suflu aspru, are tonalitatea joasă.
- Suful de intensitate aortică are o tonalitate înaltă.

4. Timbrul (calitatea armonică a suflului).

- Suflu dulce, aspirativ (insuficiență mitrală);
- Suflu „jet de vaporii” (insuficiență mitrală);

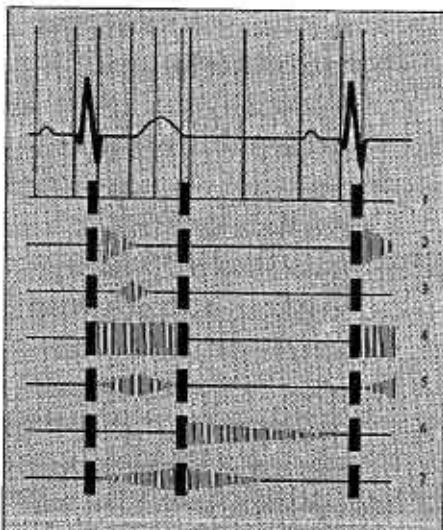


Fig. 4. Sufluri cardiace

- Suflu aspru, dur, răzător, crește până la un maximum în mijlocul sistolei și se transmite bine spre gât (stenoză de aortă sau pulmonară). Suflul de stenoză subaortică are un caracter vibrator și se aude în zona inferioară a marginii sternale stângi (unde uneori se percep sufluri inocente).
- Suflu sistolic rugos percepuit la extremitatea superioară a marginii drepte a sternului este, de asemenea, relativ specific, indicând stenoza aortică (suflu de ejection).
- Suful sistolic percepuit pe marginea stângă a sternului este caracteristic pentru stenoza pulmonară, DSA, PCA, DSV. Într-o proporție semnificativă de cazuri, suflurile percepute pe marginea stângă a sternului sunt funcționale (inocente).
- Suflu piolant, cu timbru muzical (ruptură de cordaje).

5. Variabilitatea

Suflurile pot varia în funcție de eforturi fizice (uruitura devine mai evidentă), schimbarea de poziție (suflul în insuficiență aortică se aude mai bine în ortostază cu corpul plecat înainte), respirație. Apneea postinspiratorie determină accentuarea suflurilor la nivelul inimii drepte și diminuarea celor stângi. În apneea postexpiratorie, suflurile scad în intensitate, iar manevra Valsalva scade în intensitate toate suflurile.

6. Iradierea din focarul maxim poate fi uneori de ajutor pentru precizarea originii lui. Suful sistolic apical cu iradiere în axilă și la baza pulmonară stângă posterior, este caracteristic pentru insuficiență mitrală. Suful sistolic percepuit la baza cordului cu transmisie suprasternală și în baza gâtului este datorat stenozei aortice sau pulmonare. Un suflu care se transmite de la bază la unul din plămâni poate fi produs de stenoza ramurii drepte sau stângi a arterei pulmonare.

Suflurile diastolice

Suflu protodiastolic sau de regurgitație. Se produce prin refluxul sângelui la nivelul valvelor aortice și pulmonare care se închid incomplet în insuficiență aortică, insuficiență pulmonare. De obicei, ele sunt dulci, de tonalitate ridicată, au intensitate medie sau mică.

Suflu sau rulment mezodiastolic. Are frecvență medie sau mică de vibrație și se aude mai bine la vârf. El denotă o stenoză relativă a valvelor atrioventriculare datorită mărimii șuntului și se percep în comunicările interventriculare largi sau în insuficiență mitrală cu regurgitare importantă.

Suflu sau rulment presistolic se datorează trecerii sângelui printr-o valvă atrioventriculară strâmtată, în sistola atrială. Este de frecvență joasă și merge crescendo. Timbrul este jos. Se aude mai bine la vârf cu pâlnia ste-

toscopului, decât cu membrana (în expirație și decubit lateral stâng). Suflul holodiastolic cu întărire presistolică sau/și protodiastolică se întâlnește în stenoza valvei mitrale.

Suflurile diastolice percepute la baza cordului sunt determinate în majoritatea cazurilor de insuficiență aortică sau de insuficiență pulmonară (suflu descrescendo, dulce, aspirativ cu frecvență mare, care se transmite pe marginea stângă a sternului spre vârf și care se aude mai bine cu diafragma stetoscopului în protodiastolă).

Sufluri sistolo-diastolice sau continue (tunelar, ca o locomotivă). Se observă la copil în 2 circumstanțe: în prezența canalului arterial sau în suflurile venoase. Deși dificilă, diferențierea clinică dintre aceste două etiologii este posibilă. Suflul din canalul arterial se percepere cu maximum de intensitate subclavicular stâng, atât în poziție verticală cât și în poziție culcată, iar suflurile venoase se percep cu precădere pe aria de auscultație aortică și vasele de la baza gâtului. Suflul venos dispare sau diminuă prin compresiunea venelor jugulare și în poziție culcată, în timp ce aceleași manevre nu modifică sau chiar cresc intensitatea suflului continuu din PCA. Suflul de PCA devine mai puternic în sistolă, cu maximum S2 și apoi descrește în diastolă. În caz de hipertensiune pulmonară, faza diastolică a suflului dispare, în schimb faza crescendo din sistolă se termină cu un zgomot II puternic (acesta precizează diagnosticul) [4].

Examenul vascular completează examenul cardiac și presupune palparea pulsului periferic care poate fi amplu, cu creștere rapidă și descreștere bruscă, semnul Quincke (la ușoara compresiune a patului unghial este vizibilă alternanță de roșeață cu paloare, cu fiecare ciclu cardiac).

Pulsul paradoxal, clinic semnificativ, apare în timpul inspirului când pacientul respiră normal și este determinat de scăderea tensiunii arteriale sistolice cu >10 mmHg, în vreme ce tensiunea arterială diastolică rămâne constantă. Apariția pulsului paradoxal doar în inspirul profund trebuie interpretată cu prudentă. Este ușor detectabil palpând pulsul. Amplitudinea pulsului paradoxal se măsoară cu sfigmomanometrul. Dacă pulsul paradoxal e prezent, primul zgomot Korotkoff se aude numai în expir. Manșeta tensiometrului se umflă peste tensiunea arterială sistolică a pacientului. În timpul dezumflării primul zgomot Korotkoff e intermitent. În timpul inspirului pulsul poate dispare sau diminua semnificativ. Corelând cu ciclul respirator al pacientului se identifică un punct în care sunetul e audibil în timpul expirului și dispare în inspir. Pe măsură ce se dezumflă se atinge alt punct în care primul zgomot devine audibil pe toată durata ciclului respirator. Diferența reprezintă mărimea pulsului paradoxal.

CAPITOLUL VI **FORME CLINICE ALE MCC. CLASIFICARE**

CLASIFICAREA MALFORMATIILOR CONGENITALE CARDIACE ALE NOU-NĂSCUTULUI

(R. Rowe – A. Mehrizi, 2003)

- I. Hipertrofie ventriculară stângă cu hipervasculație pulmonară:
Atrezie mitrală și aortică
 - Sindromul de coarcație aortică
 - Transpoziția arterelor mari
 - Persistența de canal arterial
 - Dublă origine ventriculară dreaptă a marilor vase
 - Fistule arterio-venoase
 - Comunicare interventriculară
 - Defectele mugurilor endocardici
- II. Hipertrofie ventriculară dreaptă cu hipervasculație pulmonară:
 - Stenoza pulmonară strânsă și atrezie pulmonară cu septul interventricular intact
 - Tetralogia Fallot
 - Transpoziția completă a marilor vase în perioada neonatală
 - Defecte ale mugurilor endocardici cu stenoza pulmonară
 - Insuficiență tricuspidă congenitală
- III. Hipertrofie ventriculară dreaptă cu vascularizație pulmonară normală
 - Sindromul de detresă respiratorie
 - Copil născut din mamă diabetică
 - Stenoza pulmonară puțin strânsă
 - Fistule arterio-venoase
- IV. Hipertrofie ventriculară dreaptă cu stază venoasă pulmonară:
 - Reîntoarcerea venoasă pulmonară anormală în etajul subdiafragmatic, cardiac sau în vena cavă superioară
 - Atrezie mitrală și aortică cu hipoplazia atrului stâng cu închiderea prematură a foramenului oval sau calibrul foarte mic al acestuia
 - Înîmă triatrială

- Atrezia venei pulmonare comune
- Comunicare interventriculară cu stenoza subaortică

V. Hipertrofie ventriculară stângă cu hipervascularizatie:

- Atrezie de tricuspidă cu transpoziție de mari vase
- Ventricul unic fără stenoza pulmonară
- Ventricul stâng cu intrare dublă
- Atrezie mitrală și aortică

VI. Hipertrofie ventriculară stângă cu vascularizatie normală:

- Emergența arterei coronare stângi din artera pulmonară
- Stenoza pulmonară stângă
- Fibroelastoză endocardică
- Tumoare glicogenică
- Insuficiență mitrală congenitală
- Vârsarea venei cave superioare în atriu stâng cu sept interatrial intact

VII. Hipertrofia biventriculară cu hipervascularizatie:

- Transpoziția marilor vase cu comunicare interventriculară
- Stenoza pulmonară cu comunicare interventriculară (tetralogie neciogenă)
- Truncus arteriosus
- Persistența ductului arterial
- Comunicare interventriculară
- Sindromul coarcației de aortă

VIII. Hipertrofie biventriculară cu hipovascularizatie:

- Stenoza sau atrezia de pulmonară cu septum ventricular intact
- Origine ventriculară dreaptă a celor două vase, cu stenoza pulmonară
- Transpoziția completă a vaselor mari cu stenoza pulmonară

CLASIFICAREA PATOGENETICĂ A MALFORMAȚIILOR CONGENITALE CARDIACE

(Moss și Adams, 1996, 2008)

1. Comunicarea anormală între circulația sistemică și pulmonară (MCC cu șunt stânga-dreapta): DSA, DSV, DSAV complet, PCA.

2. Anomalii ale tractului de ieșire din ventriculul stâng: stenoza aortică valvulară, stenoza aortică supravalvulară (sindromul Williams), coarctația de aortă, sindrom de cord stâng hipoplastice.
3. Anomalii ale tractului de ieșire din ventriculul drept: stenoza pulmonară valvulară izolată, stenoza ramurilor arterei pulmonare, atrezia arterei pulmonare, tetralogia Fallot.
4. Anomalii ale valvulelor atrioventriculare: malformații congenitale ale valvei mitrale (stenoza mitrală congenitală); malformații congenitale ale valvei tricuspidate (atrezia valvei tricuspidate, anomalia Ebstein).
5. Originea anormală a vaselor mari și arterelor coronariene: transpoziția completă și corectată a vaselor mari, trunchiul arterial comun, originea anormală a arterelor coronare.
6. Anomalia de întoarcere a circulației venoase pulmonare: anomalie parțială și totală de întoarcere venoasă pulmonară.
7. Malpoziția cordului și situsului visceral [92].

CLASIFICAREA MALFORMAȚIILOR CONGENITALE CARDIACE DUPĂ AHA (AMERICAN HEART ASSOCIATION)

1. Malformații congenitale cardiace cu leziuni obstructive (acianogene): Insuficiența congenitală a valvei pulmonare; Insuficiența congenitală a valvei tricuspidate; Stenoza congenitală a valvei aortice; Insuficiența congenitală a valvei aortice; Stenoza mitrală congenitală; Insuficiența mitrală congenitală; Coarctația aortei; Stenoza arterei pulmonare.
2. Malformații congenitale cardiace cu sunt stânga-dreapta (acianogene): Defect septal ventricular; Defect septal atrial; Canal atrioventricular comun; Permeabilitatea canalului arterial; Conexiune venoasă pulmonară aberantă parțială.
3. Malformații congenitale cardiace cianogene: Trunchi arterial comun; Orificiu dublu al ventriculului drept; Orificiu dublu al ventriculului stâng; Transpoziția vaselor mari (completă); ventricul unic; Transpoziția vaselor mari corectată; Tetralogie Fallot; Tetralogie Fallot cu atrezia AP; Tetralogie Fallot cu absența AP; Atrezia valvei pulmonare cu sept ventricular intact; Atrezia valvei tricuspidate; Boala Ebstein; Sindromul inimii drepte hipoplazice; Sindromul inimii stângi hipoplazice; Conexiune venoasă pulmonară aberantă totală;
4. Malformații congenitale cardiace diverse: Defect septal aortopulmonar (Fistulă aortopulmonară); Cord triatrial; Anomalia originii arterei coronare stângi.

6.1. MALFORMATII CONGENITALE CU ȘUNT STÂNGA-DREAPTA

Q21.0 DEFECT SEPTAL VENTRICULAR

Definiție. Defectul septului interventricular (DSV) este o comunicare anormală între cele două ventricule, situată la nivelul septului interventricular, prin care se realizează un șunt între circulația sistemică și cea pulmonară impus de gradientul de presiune dintre cavități.

Incidență. În copilărie DSV este cea mai frecventă anomalie congenitală, constituind 20-25% (ca defect izolat) și până la 50% (defect asociat cu alte anomalii) din totalul malformărilor cardiace. După vîrstă de 5 ani frecvența DSV scade fie prin închiderea spontană, fie prin evoluție nefavorabilă a unor cazuri. Defectul se întâlnește în mod egal la ambele sexe.

Aspecte genetice. S-a notat asocierea DSV cu următoarele sindroame genetice: Holt-Oram, Rubinstein-Taybi, Goldenhar, Apert, Cornelia de Lange, Kabuki, Williams, Carpenter, Costello, cu asociația VACTERL, trisomiile 13, 18 și 21. La fel DSV poate avea caracter familial de boală, fiind asociat în circa 50% dintre cazuri cu bloc atrioventricular.

Morfopatologie. După sediul defectului, deosebim următoarele variante anatomiche ale DSV:

- DSV perimembranos trabecular – cele mai frecvente (70% din totalitatea DSV) situate în septul interventricular membranos (portiunea din sept care separă camera de ejection a ventriculului stâng de partea caudală a atrului drept).
- DSV perimembranos, tip canal atrioventricular (5%). Sunt localizate în septul „de admisie” (separă cele două camere ventriculare de admisie, în locul contactului cu valvele atrioventriculare), se asociază frecvent cu anomalii de valve atrioventriculare. În aceste forme de DSV fasciculul His trece pe marginea superioară a comunicării interventriculare (fapt important pentru actul chirurgical).
- DSV perimembranos infundibular înalt, situat în septul infundibular (separă cele două camere de ejection ventriculare, în proximitatea valvelor sigmoide).

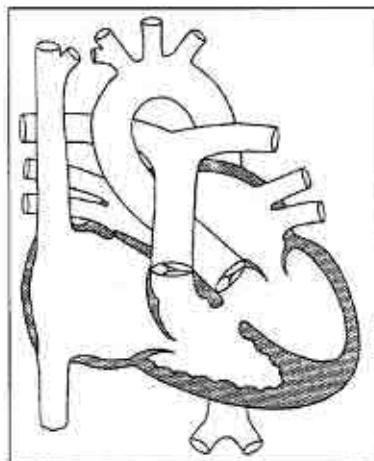


Fig. 6.1.1. Defect septal ventricular.

- DSV muscular: infundibular; în mușchii papilari; marginal; central; în calea de admisie; apical.

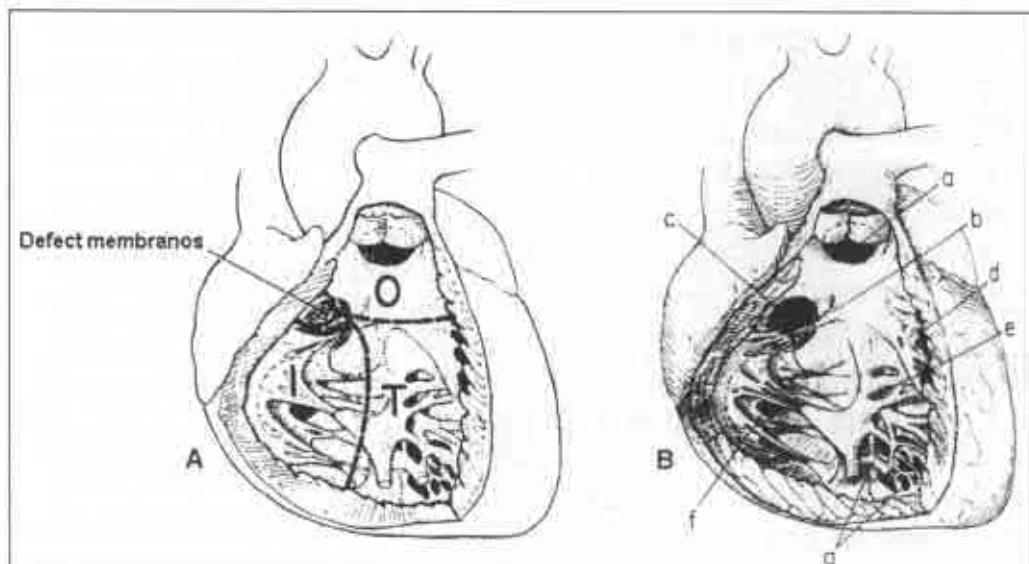


Fig. 6.1.2. Forme anatomice ale DSV. A – defect membranos; B – defect muscular.

a – infundibular; b – în mușchii papilari; c – perimembranos; d – defect muscular marginal; e – defect muscular central; f – defect muscular în calea de admisie; g – defect muscular apical.

Malformații asociate: PCA, CoAo, prolapsul valvulelor aortei.

Fiziopatologie. Se produce un șunt S-D care funcționează sub presiune crescută, în principal, în timpul sistolei. Organismul răspunde prin dilatarea vaselor pulmonare până la limita compliantei lor. Depășirea acestei compliantă antrenează apariția hipertensiunii pulmonare care, la rândul său, induce leziuni arteriale și arteriolare pulmonare. Aceste leziuni sunt la originea creșterii rezistențelor pulmonare, care pot egala sau depăși în timp, rezistențele sistemică. Din acest moment șuntul S-D diminuă sau chiar se inversează, iar hipertensiunea pulmonară devine fixă. În funcție de modificările hemodinamice generate, de defectul interventricular, se descriu următoarele forme de DSV:

- Tip I (defect septal ventricular mic, cu șunt stânga-dreapta minim sau moderat, fără modificarea rezistențelor și presiunilor pulmonare), denumit și maladie Roger.
- Tip II (cu debit important și hipertensiune pulmonară).
 - Tip II A (HTP moderată sub 66% din presiunea aortică)
 - Tip II B (HTP severă peste 66% din presiunea aortică)

- Tip III: DSV cu řunt mic, dar cu hipertensiune pulmonară majoră (rezistențe arteriale pulmonare crescute).
- Tip IV: DSV asociate cu stenoza a arterei pulmonare. Tipurile I și II reprezintă circa 90% din totalul DSV la sugar și copilul mic.

Simptomatologie. Manifestările clinice depind de dimensiunile defectului și ale řuntușului, de rezistența pulmonară și vârsta copilului.

Maladia Roger (defectul septului ventricular mic, cu řunt stânga-dreapta minim sau moderat, fără modificarea rezistențelor și presiunilor pulmonare) prezintă forma cea mai benignă a DSV, defectul închizându-se spontan sau reducându-și semnificativ dimensiunile. De obicei, evoluția este asimptomatică, toleranța este perfectă. Depistarea cardiopatiei poate fi ocazională. Examenul fizic se rezumă la constatarea unui suflu holosistolic (gradele II-V/VI), aspru, uneori însoțit de freamăt, cu maximum în spațiu IV intercostal stâng, cu iradiere „în spite de roată”. Zgomotul II este normal. La nou-născut, datorită řuntușului S-D mic, suflul sistolic poate să nu fie auzit.

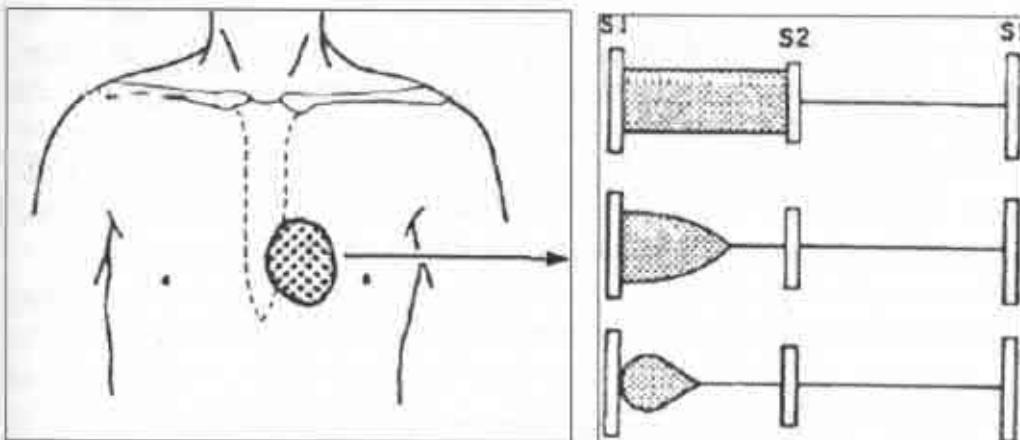


Fig. 6.1.3. Fenomene acustice cardiaice în DSV mic. Suflul poate fi holosistolic sau ocupă $\frac{1}{2}$, sau $\frac{1}{3}$ din sistolă, deseori este asociat cu freamăt cardiac. Intensitatea zgomotului II este normală, deseori este dedublat.

Radiografia cardiopulmonară, electrocardiograma și examenul ecocardiografic, de obicei, sunt normale. Doar în unele cazuri se notează creșterea moderată a vascularizării pulmonare, suprasolicitarea electrică a VS, dilatarea atrialui stâng și suprasolicitarea diastolică a VS la ecocardiogramă. Evoluția acestui tip de defect este favorabilă în majoritatea cazurilor. Suflul sistolic poate diminua până la dispariție.

Defect interventricular cu debit important și hipertensiune pulmonară.

Semnele funcționale apar din primele zile sau săptămâni de viață. Sindromul clinic determinant este dispnea cu tăipnee. Acești copii au dificultăți la supt, manifestă transpirații abundente, suportă infecții bronhopulmonare recidivante, pneumonii repetate. Deseori apar episoade de ICC. În hipertensiunea pulmonară severă (sindromul Eisenmenger) apare cianoza.

Semne fizice

Inspectia constată un spectru larg de manifestări clinice: staționarea sau ascendență lentă a curbei ponderale, tegumente palide, tiraj intercostal, toracele deformat, bombat în portiunea superioară (torace Devis).

Palpația apreciază un soc apexian coborât și impus în afară, freamăt cardiac sistolic. Frecvent la acești bolnavi se constată hepatomegalie.

Percuția denotă extinderea limitelor cardiace.

Auscultația. Zgomotul II este accentuat la focalul pulmonar (în insuficiență cardiacă congestivă se percep zgomotul III), apare suflu pansistolic, rugos (gradele III-VI) localizat în spațiile intercostale III-IV pe stânga. Deseori este percep suflu mezodiastolic la apex (stenoză relativă a orificiului atrioventricular stâng) și suflu protodiastolic al insuficienței arterei pulmonare. În cazul defectelor mari cu hipertensiune arterială pulmonară avansată, suflul sistolic devine scurt sau poate să dispară, fenomenele acustice fiind caracterizate doar prin accentuarea marcată a zgomotului II.

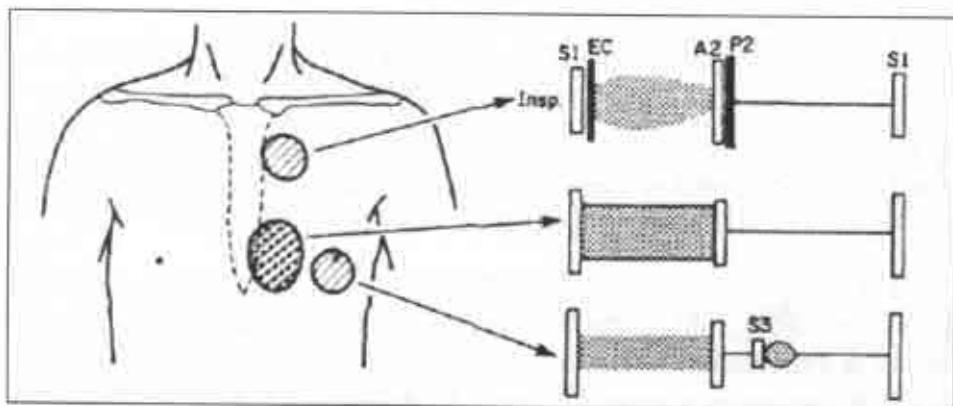


Fig. 6.1.4. Fenomene acustice cardiace în DSV larg. Suflu holosistolic de regurgitare și freamăt cardiac în spațiul IV intercostal care se propagă în focalul pulmonar și la apex. La apex se percep suflu mezodiastolic (stenoză relativă a VM). Zgomotul II este dedublat. Componentul pulmonar al zg. II este accentuat. În HTP click de ejectione în sp. II intercostal.

Explorări paraclinice

Radiologie. În cazurile cu řunt S-D important vasele pulmonare hilare și perihilare sunt dilatate și desenul pulmonar este accentuat. Cardiomaglie variabilă, dar constantă, pe seama ambelor ventricule. Trunchiul arterei pulmonare este ușor dilatat. Indicele cardio-toracic este mai mare de 0,6 la copiii mici și mai mare de 0,45 la cei mari. În perioadele ulterioare 7-8-10 ani apare hipervolemia, apoi hipertensiunea pulmonară marcantă. Dimensiunile AS sunt mărite. Artera pulmonară poate fi dilată.

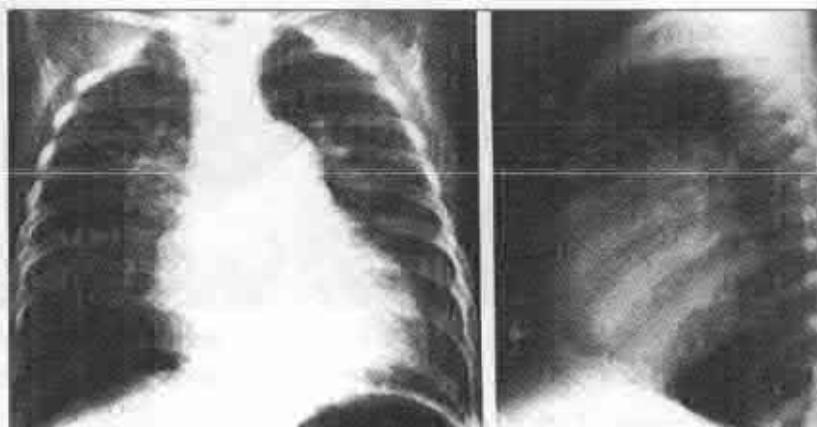


Fig. 6.1.5. Radiografia toracică antero-posterioră. DSV cu hipertensiune arterială. Aria cordului extinsă. Desen pulmonar accentuat. Proeminența segmentului arterei pulmonare.

Electrocardiografia traduce inițial supraîncărcarea volumetrică a cavităților stângi. Pe măsură ce se constituie hipertensiunea arterială pulmonară, se adaugă semne de supraîncărcare sistolică a ventriculului drept, hipertrofie biventriculară. P pulmonar. La copiii cu DSV mic ECG este normală.

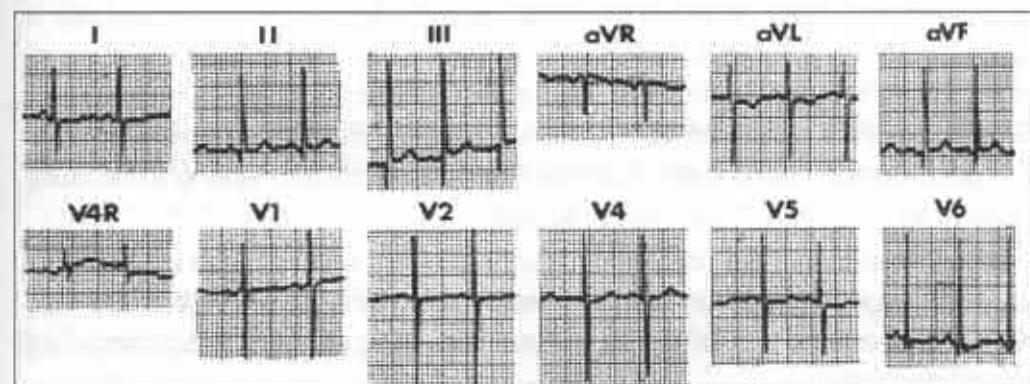


Fig. 6.1.6. Traseul ECG la un copil de 3 luni cu DSV larg și hipertensiune pulmonară. Se evidențiază hipertrofia biventriculară cu dominarea VS.

Ecocardiografia bidimensională evidențiază defectul (absența ecourilor la nivelul septului interventricular) și mărimele lui, formele anatomicice, determină funcția VS/VD, gradul extinderii și al hipertrofiei atrului și ventriculului stâng sau hipertrofia biventriculară. Ecografia Doppler determină gradul regurgitației aortice, cuantifică debitul de șunt și debitul de la nivelul orificiului pulmonar. Raportul $Qp/Qs > 2$ constituie indicație de intervenție chirurgicală.

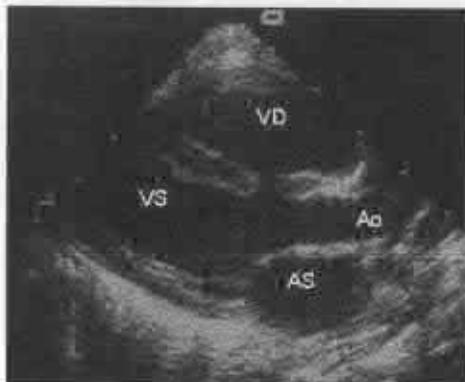


Fig. 6.1.7. Ecocardiografie parasternală axă lungă. DSV larg.

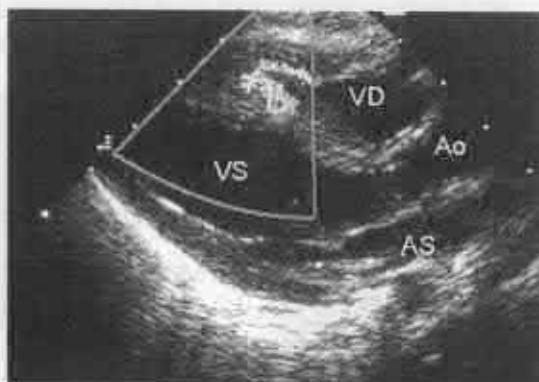


Fig. 6.1.8. Ecocardiografie Doppler color axă lungă parasternală. Fluxul șuntului S-D. DSV larg.

Cateterismul cardiac și angiocardio grafia nu sunt indispensabile. Se practică în cazul HTP mari, DSV multiple. Evidențiază mărimea șuntului, oximetrii crescute în ventriculul drept, presiuni crescute în artera pulmonară, gradient sistolic la orificiul arterei pulmonare (semnificație de stenoza relativă valvulară pulmonară), gradul rezistenței vaselor pulmonare, evaluează regurgitația aortică, existența altor anomalii.

Evoluția naturală depinde de dimensiunile DSV și rezistența pulmonară. În defectele mici (< 1 cm) se produce închiderea totală sau parțială în circa 70-80% dintre cazuri. La unii pacienți poate să rămână un anevrism de sept interventricular fără consecințe clinice. Defectele largi se asociază cu IC, endocardită bacteriană, afecțiuni vasculare pulmonare (sindromul Eisenmenger). Concomitent apare cianoza (înțial la efort fizic, apoi și în repaus). Deseori se asociază regurgitația aortică.

Prognostic. În lipsa corecției chirurgicale într-un interval de 2 până la 10 ani se dezvoltă hipertensiune pulmonară și/sau insuficiență cardiacă, sindromul Eisenmenger. Mai poate apărea regurgitația aortică cu complicații hemodinamice.

Tratament medical. Măsurile terapeutice sunt condiționate de parametrii hemodinamici, manifestările clinice în funcție de vîrstă, asocierea altor maladii.

În cazul când defectele sunt mici copiii, de obicei, nu sunt supuși intervenției chirurgicale. Deseori la acești bolnavi are loc închiderea spontană a defectului. În defectele largi, în cazul șunturilor stânga-dreapta rău tolerate și apariția HTP în primul an de viață se impune cateterism cardiac. Dacă $Qp/Qs < 2/1$, iar presiunea în AP și rezistența pulmonară sunt normale, copiii nu sunt supuși intervenției chirurgicale. Managementul medical se axează pe controlul IC și menținerea unei dezvoltări fizice bune. În toate cazurile cu defecte largi și sunt S-D important se face și profilaxia endocarditei bacteriene.

Tratamentul chirurgical are ca scop suprimarea șuntului înaintea instalației hipertensiunii pulmonare de rezistență.

Indicații pentru intervenție chirurgicală:

- Copiii cu defecte mari, dar care tolerează bine malformația (sunt asimptomatici) se vor supune intervenției la vîrstă până la 5 ani.
- Copiii cu DVS mai mari de 24 luni la care oximetria Qp:Qs este de 2:1 se supun corecției în termenele cele mai apropiate.
- Copiii mici cu defecte mari și sunt S-D important în caz că tolerează suficient terapia IC, termenele optime pentru intervenție sunt vîrstă de 12-18 luni.
- Copiii cu defecte mari, sunt S-D important și retard fizic la care IC nu poate fi controlată medicamente se operează cât mai devreme (în primul an de viață).
- Copiii cu DSV și PCA larg, inițial la 6-8 luni sunt supuși ligaturării PCA, iar defectul interventricular se va închide mai târziu.
- Copiii cu DSV și CoAo inițial vor fi supuși corecției coarctației (la început se aplică bandingul AP), iar defectul se va închide ulterior.
- Copiii cu DSV infundibular și hipertensiune pulmonară reversibilă sau cu regurgitarea aortică și pericol de dezvoltare a endocarditei infectioase se operează în perioadele constatării diagnosticului definitiv. Hipertensiunea pulmonară avansată, ireversibilă este o contraindicație pentru intervenție la copiii mai mari de 6 ani.

Opțiuni tehnice:

1. Intervenționiste.
 - Închiderea defectului prin cateter (în DSV muscular – experimental)
2. Tehnici operatorii.
 - Procedee palliative: bandingul AP în DSV asociat cu CAV (la copii mai mari de 2 luni cu IC severă). Multe centre de cardiochirurgie în prezent nu aplică bandingul.

- Închiderea primară a DSV transatrial prin AD și valva tricuspidiană cu CEC. Defectul perimembranos (orificii medii) se închide cu petic din material sintetic (Dacron, Gore-Tex) sau pericard autolog (la copiii mici).

Complicații postoperatorii. Complicațiile posibile sunt: defectele mici reziduale (20%), tulburări de ritm și conductibilitate.

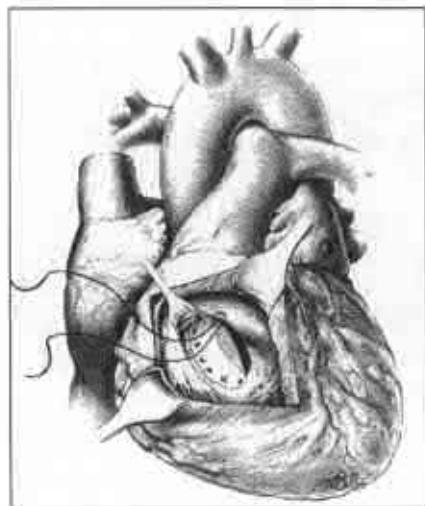


Fig. 6.1.9. Închiderea DSV cu petic
(Heart and Lung Surgery Foundation
of Los Angeles, CA. Ted Bloodhard,
Medical Illustrator).

transpirații profuze. În defectele mari primele semne clinice pot fi cele ale IC congestive (hepatosplenomegalie, edeme, raluri de stază). Cordul poate avea dimensiuni normale și lipsesc semnele de hipervasculizare pulmonară. Zgomotul II pe o perioadă de timp poate fi de intensitate normală, iar suflul sistolic la naștere poate lipsi. Electrocardiografia arată semne de HAS și HVS (după săptămâni de evoluție).

Prognosticul postoperator este favorabil.

Q21.1 DEFECT SEPTAL ATRIAL

Definiție. Defectul septului atrial (DSA) este o comunicare anormală între cele două atrii, situate la nivelul septului interatrial, prin care se realizează un shunt între circulația sistemică și cea pulmonară.

Incidența este estimată în limitele 5,3 – 33,3/1000 născuți vii. DSA reprezintă 5-10% din totalul malformațiilor congenitale de cord la copii și 17-50% la adult. În 25-40% dintre cazuri DSA este asociat cu alte malformații cardiace și extracardiace.

Aspecte genetice. Defectul septal atrial de tip ostium secundum se asociază cu sindromul Holt-Oram, Ellis-van Creveld, Rubinstein-Taybi, Kabuki, Williams, Goldenhar, Marfan, Noonan, Poland, Klinefelter, sindromul TAR (Thrombocytopenia-absent radius syndrome), cu sindromul trisomiei 18, 21. Se atestă în anomalii (deleții) ale cromozomilor 1, 4, 4p, 4p16.15p, 6, 10p, 11, 13, 17, 18, 22. Formele cu transmitere familială, care evoluează în multe cazuri cu bloc atrioventricular, sunt susținute de mutații în gena GATA de pe cromozomul 4, mutații în gena TBX5 de pe cromozomul 12q24.1. DSA de tip atrium unic se întâlnește în sindromul Ellis-van Creveld. DSA de tip ostium primum se atestă la 50% pacienți cu sindromul Down.

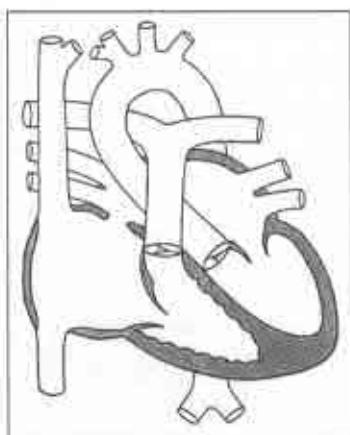


Fig. 6.1.10. Defect septal atrial

Morfopatologie. În funcție de sediul defectului septal și originea embryologică, se descriu următoarele forme anatomicice:

- DSA tip ostium secundum (50-70%)
- DSA tip ostium primum (30%)
- DSA tip sinus venos (10%)
- DSA de tip sinus coronar (2-8%)

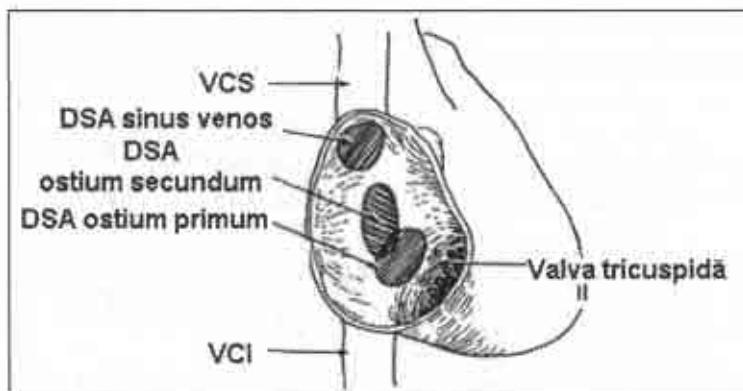


Fig. 6.1.11. Forme anatomicice ale DSA.

Fiziopatologie. DSA condiționează un řunt stănga-dreapta care funcționează la presiuni mici. Rezultă o supraîncărcare de volum a inimii drepte și a circulației pulmonare, crește presiunea și rezistența vaselor pulmonare care poate produce dilatarea structurilor inimii drepte (atriul drept, ventriculul

drept, artera pulmonară), apoi apare insuficiență cardiacă dreaptă și inversarea řuntului. La nou-născut, sugar și copil în primii ani de viață diferența de presiune între compartimentele stângi și cele drepte este mică, capacitatea de dilatare a AP este enormă, complianța inimii drepte este mică. Din această cauză simptomatologia řuntului S-D este discretă, iar descoperirea malformației este mult mai tardivă.

Simptomatologie

Semne funcționale. În majoritatea cazurilor DSA este descoperit偶然. Este bine tolerat în copilărie și adolescentă. Defectele mari pot provoca o întârziere în dezvoltarea fizică, apariția IC. De obicei acești bolnavi acuză palpiții, dispnee, dureri precordiale.

Semne fizice relevante apar doar în cazurile unui řunt S-D important.

Inspectia. În defectele mari regiunea precordială este deformată.

Palpația. Šocul apexian este etalat pe mai multe spații intercostale și deplasat spre stânga (indici care denotă majorarea volumului cardiac, hipertrrofia ventriculară dreaptă).

Percuția. Se constată extinderea moderată a limitelor cordului spre stânga.

Auscultația relevă: dedublarea fixă a zgomotului II (debit crescut al sistolei ventriculului drept); suflu sistolic crescendo-descrescendo de intensitate moderată (gr. II-III/IV) în focarul pulmonar; suflu diastolic în regiunea xifoïdului (stenoză tricuspidiană în caz de supraîncărcare diastolică importantă a ventriculului drept); suflu diastolic parasternal cauzat de insuficiență AP în HTP; suflu sistolic apical (rar) cauzat de despicatea valvei mitrale.

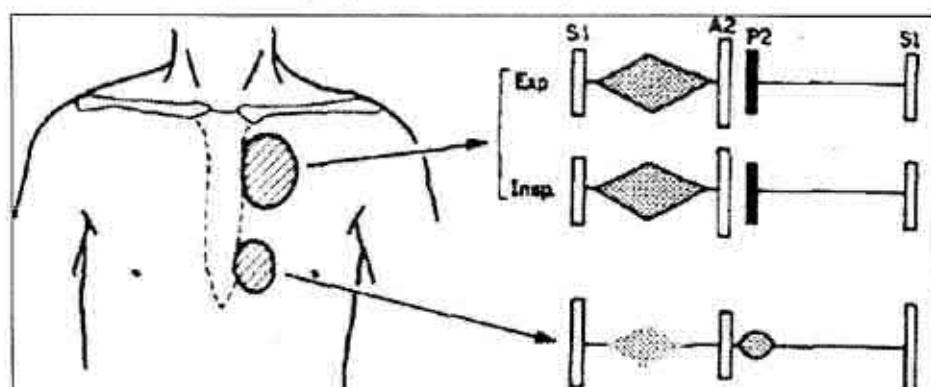


Fig. 6.1.12. Fenomene acustice cardiace în DSA. Suflu sistolic crescendo-descrescendo și freamăt cardiac în spațiu II intercostal care se propagă pe marginea stângă a sternului.

Suflu sistolic, protodiastolic mic în regiunea xifoidiană (stenoză tricuspidiană).

Zgomotul II este dedublat.

Explorări paraclinice

Radiologie. Plămâni sunt hipervasculariizați. Volumul cordului este moderat crescut. Arcul mijlociu (conul și arcul arterei pulmonare) este proeminent și hiperpulsatil (dans hilar – Pezzi). Aorta descendenta este mică, butonul aortic șters.



Fig. 6.1.13. Radiografie anteroposterioară și laterală la un copil de 10 ani cu DSA. Limitele cordului sunt moderat extinse pe contul VD. Desenul pulmonar este încărcat.

Electrocardiografia evidențiază semne de încărcare ventriculară dreaptă de tip diastolic, deviere axială dreaptă. Deviația axială stângă este sugestivă pentru DSA tip ostium primum. Undele R pot fi ample în derivațiile precordiale drepte. Alungirea moderată a intervalului PR (în deosebi în forme familiale de boală). Uneori se atestă semne de HAD, HVD, tulburări de ritm (fibrilație și fluter atrial), bloc complet sau incomplet de ramură dreaptă, P pulmonar.

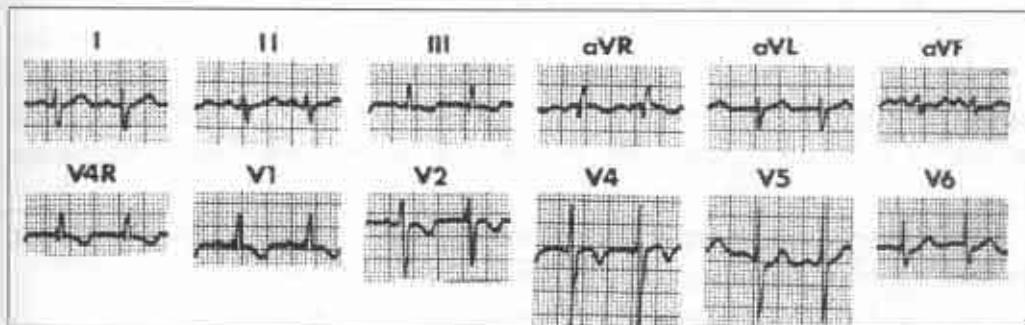


Fig. 6.1.14. Traseul ECG. Copil de 5 ani. DSA tip ostium secundum. Ritm sinusul. Devierea axei electrice spre dreapta. HVD.

Ecocardiografia (examinarea cu cea mai mare importanță diagnostică) relevă absența ecurilor la nivelul septului, majorarea cavităților atrialui drept și a ventriculului drept, apreciază starea conexiunilor venoase, cuantifică debitul pulmonar (Qp) și debitul sistemic (Qs) (Doppler).

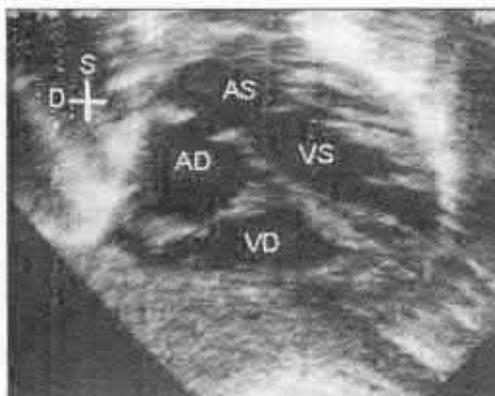


Fig. 6.1.15. Ecocardiografie bidimensională. Vedere 4 camere. Defect septal atrial tip ostium secundum.

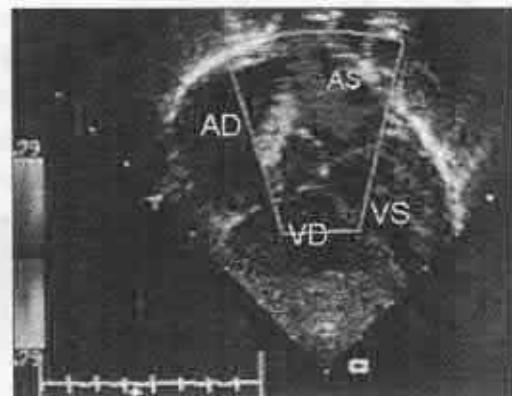


Fig. 6.1.16. Ecocardiografie Doppler color axa lungă parasternală. Fluxul şuntului S-D. Defect septal atrial tip ostium secundum.

Cateterismul cardiac și angiografia se vor practica dacă după examinarea ecografică persistă dubii în legătură cu o eventuală anomalie a drenajului venos. Trecerea sondei din atriu drept în atriu stâng prin comunicarea interatrială (cateterism drept), existența hipertensiunii arteriale pulmonare importante, depistarea oximetriilor crescute în atriu drept confirmă diagnosticul.

Istoricul natural. În defectele mici stilul de viață nu este influențat și diagnosticul este favorabil. Închiderea spontană a acestora către vîrstă de 18 luni poate să se producă la 14 – 60% dintre bolnavi. Până la vîrstă de 4 ani se închid 40% din defectele cu suprafață < 2 cm. În defecte mari durata vieții este redusă. Bolnavii sunt supuși infecțiilor pulmonare frecvente, deseori la ei apar tulburări de ritm (fibrilație și fluter atrial), pot să se producă embolii paradoxale, să se asocieze endocardita bacteriană. Supraviețuirea este dependentă de vîrstă la care are loc închiderea defectului. Activitatea fizică și sportul nu sunt restricționate în presiune ventriculară dreaptă moderată (până la 35 – 40 mm Hg).

Tratament. Tratamentul medical este adjuvant și se prescrie la pacienți la care intervenția chirurgicală este imposibilă.

Indicații pentru intervenția chirurgicală în DSA

- defecte largi (> 20 mm) simptomatice (la orice vîrstă)
- copiii și adolescenții asimptomatice cu raportul Qp/Qs $> 1,5/1$ sau $2/1$.
- toate persoanele după 4-5 ani (asimptomatice sau puțin simptomatice)
- embolismul paradoxal (inclusiv în FOP).

Rezistența vasculară pulmonară ≥ 10 $U\text{m}^2$ este o contraindicație pentru intervenție chirurgicală.

Tratament chirurgical

Tehnici:

- Obstruarea comunicării anormale de dimensiuni până la 20-22 mm prin plasarea unui ocluder (umbrelă) prin cateter pe cale endovenoasă prin tehnica Rashkind. Se aplică în forme de tip ostium secundum. Umbrela se deschide în locul defectului și se prinde de peretele orificiului. Există diverse tipuri de dispozitive, dar cel mai nou și cu caracteristici net superioare este sistemul de închidere Amplatzer, care constă în două umbrele de diametre diferite și o piesă intermediară. Pentru defectele mai mari de 22 mm se utilizează umbrele duble.

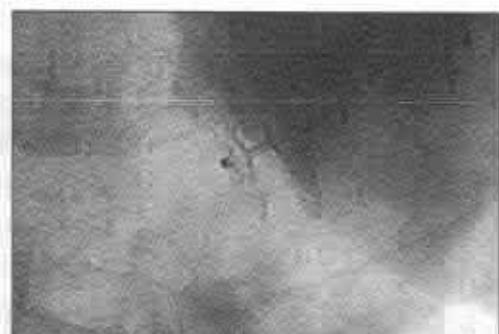
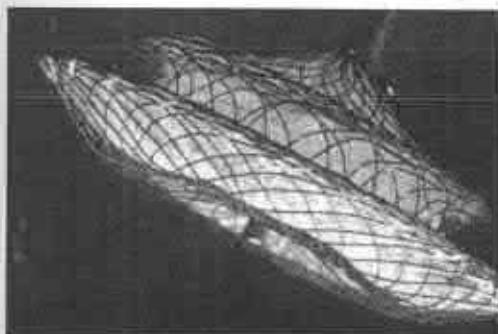


Fig. 6.1.17. Amplatzer de închidere a DSA.

- Corecția chirurgicală direct pe cord prin ministernotomie mediană sau toracotomie (sutura simplă sau cu petic) se aplică la copii după 3 – 5 ani la care raportul Qp/Qs este de 1,5 sau mai mare. Defectele tipice ovale se închid printr-o sutură continuă primară. Un DSA larg se închide cu un petic. Actualmente s-au înșușit tehnici de abord cardiac (în special pentru fete) prin miniincizii la nivelul xifoidului, toracotomie dreaptă, incizie transversală inframamară, sternotomie verticală sau transversală. Beneficiile acestor abordări țin de efectele cosmetice.

Complicații postchirurgicale:

- Recanalizare parțială.
- Aritmii ~ 15% (disfuncția nodulului sinusal, fluter și fibrilația atrială)



Fig. 6.1.18. Suturarea direct pe cord a marginilor DSA
(Heart and Lung Surgery Foundation of Los Angeles, CA. Ted Bloodhard, Medical Illustrator).

- Embolii sistemică
- Endocardită bacteriană (foarte rar). Profilaxia EB este indicată pe o perioadă de 6 luni după intervenție.

Q21.2 DEFECT SEPTAL ATRIOVENTRICULAR (DSAV) CANAL ATRIOVENTRICULAR COMUN (CAVC)

Definiție. Defectul septal atrioventricular este o malformație complexă, generată de o tulburare de dezvoltare a bureleților endocardici și se caracterizează prin comunicare anormală interatrială și interventriculară asociată cu anomalia valvulelor atrioventriculare. Mai este denumit și defectul pluriilor endocardice, canal atrioventricular comun.

Incidență. Defectul septal atrioventricular este o maladie relativ rară. Prevalența constituie 2,8 la 10000 nou-născuți vii. În structura malformațiilor de cord, CAV constituie 2-6% din totalul MCC constatate la naștere.

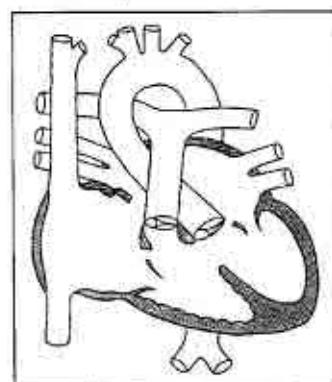


Fig. 6.1.19. Defect septal atrioventricular.

Aspecte genetice. Canalul atrioventricular complet în 30-60% dintre cazuri este asociat cu sindromul Down. Mai rar această malformație este parte componentă a simptomatologiei altor sindroame: Holt-Oram, Noonan, deleției cromozomilor 3p25, 8p2, 22q, duplicației cromozomilor 10q, 11q, 22q, trisomiei 13 și 18. Sunt înregistrate și cazuri familiale de boala (10-14% din mamele cu DSAV).

Morfopatologie. Anatomic, DSAV poate fi incomplet și complet. Defectele structurale în DSAV complet sunt foarte variate. Cele mai frecvent întâlnite sunt:

- Dehiscentă septului interatrial pe o zonă întinsă (de obicei în porțiunea caudală, de tip ostium primum). Restul septului interatrial poate fi intact, pot fi prezente alte defecte (foramen ovale, ostium secundum). În unele cazuri septul interatrial poate lipsi.
- Dehiscentă septului interventricular în porțiunea musculară superioară, uneori și în cea inferioară și partea membranoasă.
- Afectarea constantă a valvulelor atrioventriculare (valva mitrală și tricuspidă).
- În unele cazuri există un singur orificiu atrioventricular în care este înglobat inelul mitral și tricuspidian. Se descriu două forme de canal atrioventricular: completă și patială.

DSAV complet este caracterizat de prezența unui orificiu unic între atrii și ventricule care are 4 valvule (2 ale mitralei și 2 ale valvei tricuspidă) situat în centrul înimii, deasupra septului interventricular. În funcție de talia defectului septului interventricular și după atașarea hemivalvei comune anterioare la peretii ventriculare, Rastelli descrie 3 forme:

Tip A. Valva anterioară împărțită într-o hemivalvă mitrală și una tricuspidă, fiecare atașată prin cordaje ce provin din ventricul corespunzător;

Tip B. Valva anterioară este împărțită într-o semivalvă mitrală și una tricuspidă. Cordajele valvei mitrale se inserează pe peretele ventriculului drept.

Tip C. Valva anterioară este unică și nu este atașată prin cordaje („plutește”).

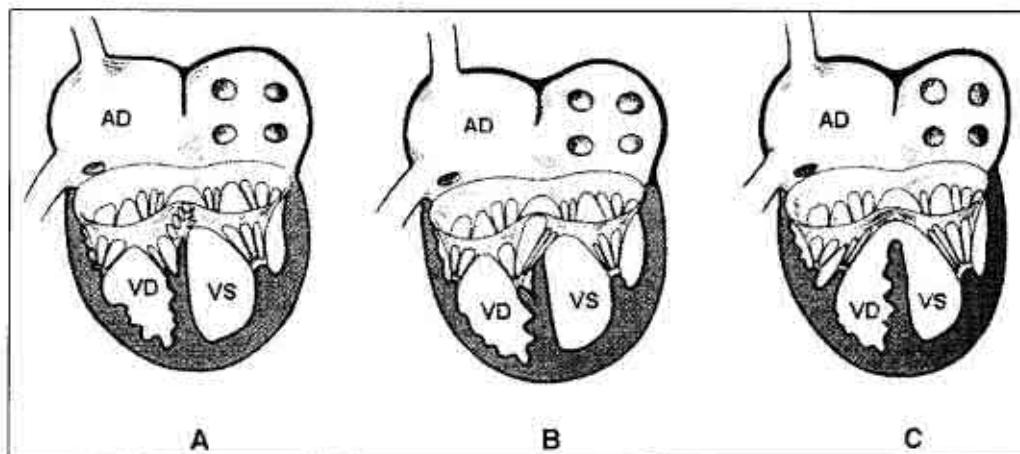


Fig. 6.1.20. Clasificarea DSAV complet (Rastelli). A – tip A; B – tip B; C – tip C.

În formele parțiale de boală sunt prezente doar unele componente ale DSAV complet: comunicare între VS și AD; DSA tip ostium primum, atriu unic asociate cu despiciatura valvei mitrale anterioare, care permite regurgitația sistolică.

Fiziopatologie. În funcție de forma anatomică a DSAV complet, se atestă următoarele modificări ale hemodinamicii:

- řunt stânga-dreapta la nivel atrial
- řunt stânga-dreapta la nivel ventricular
- řunt stânga-dreapta între ventricul stâng și atriu drept cu creșterea accentuată a circulației pulmonare, cu dilatarea AP, supraîncărcarea de volum biventriculară, VD având sarcina cea mai mare;

- insuficiență a valvelor atrioventriculare (mitrală și tricuspidă) cu regurgitația săngelui din ventricule în atrii.

Sимптоматология. Manifestările clinice sunt în raport cu minimum 4 factori: mărimea DSA, DSV, rezistența pulmonară, gradul insuficienței valvulilor.

Semne funcționale. În formele cu defecte largi și sunt S-D important, încă din primele luni de viață, apar semnele asociate IC (infeții bronhopulmonare frecvente, dispnee cu tahipnee, transpirații, staționarea sau ascendență lentă a curbei ponderale). Ulterior, bolnavii acuză fatigabilitate, intoleranță la efort fizic, dispnee, apare simptomatologia complexă a hiper tensiunii pulmonare (cianoză, politemie, hipocratism digital).

Semne fizice

Inspecția constată retard staturo-ponderal, tegumente palide asociate cu cianoză ușoară în timpul efortului fizic, torace deformat, bombat, hiperchinetic în regiunea precordială. *Șocul apexian* este extins.

Palpația detectează freamăt sistolic pe marginea stângă a sternului. *Pulsul periferic* este normal sau diminuat; *hepatomegalie*.

Percuția confirmă cardiomegalia, uneori destul de importantă.

Auscultația. Inițial zgomotul I este normal sau accentuat, zgomotul II este normal, dar extins. În insuficiență cardiacă se percep zgomotul III. În prolapsul valvulei atrioventriculare comune se percep un extraton (click). Suflul sistolic are intensitate variabilă: pansistolic pe marginea stângă a sternului, aspirativ la apex. În unele cazuri, se percep suflu diastolic mic pe marginea stângă a sternului. În HTP zgomotul II este accentuat, dedublat prin componentul pulmonar produs de hiperdebitul circuitului mic și blocul piciorușului drept al fasciculului His. Se percep suflu sistolic de ejectione în focarul pulmonarei, suflu pansistolic la apex, suflu diastolic de hiperdebit tricuspidian, iar suflul parasternal stâng, caracteristic DSA, DSV diminuă până la dispariție.

În formele parțiale ale DSAV de tip ostium primum cu sunt S-D moderat și insuficiență mitrală minimă, simptomatologia este asemănătoare cu DSA asociate cu semne ale unei insuficiențe mitrale neînsemnante. Toleranța defectelor este bună pe o perioadă mare de timp. Malformația este descoperită偶然. Examenul fizic constată prezența unui suflu sistolic de ejectione cu intensitate moderată (III/VI), punctul maxim în spațiul II intercostal stâng, legat de hiperdebitul pulmonar. De asemenea, se percep suflu sistolic aspirativ la apex de insuficiență mitrală. Zgomotul II este constant dedublat.

Explorări paraclinice

Electrocardiograma niciodată nu este normală. Se atestă deviația axei electrice a inimii către stânga (cuprinsă între 40-150°), tulburări de conducere (bloc A-V, bloc de ramură dreaptă a fasciculului His), disritmii atriale, supraîncărcare btrială sau HAD, HVD (în cazurile cu predominare DSA), HVS (în DSV largi), HBV (în hipertensiune pulmonară).

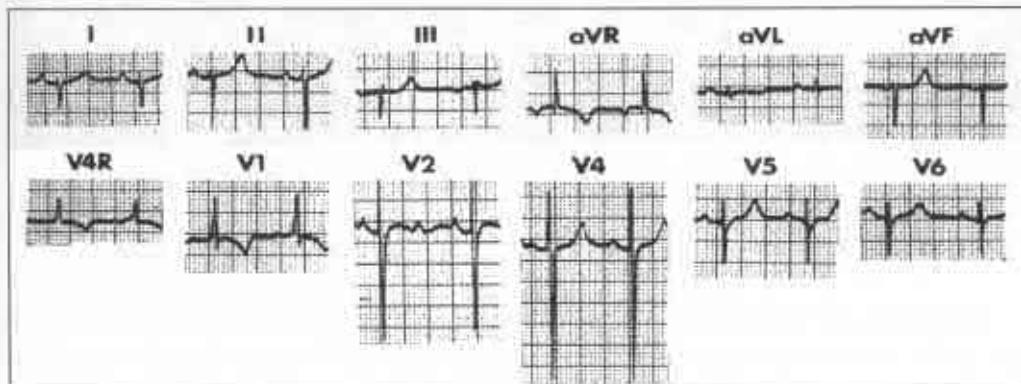


Fig. 6.1.21. Traseul ECG al unui copil de 5 ani cu DSAV complet.
Axa electrică deviată (-110°) și hipertrofia VD.

Radiografia toracică evidențiază cardiomegalie prin interesarea tuturor cavităților. Vasculatizarea pulmonară este crescută, arterele pulmonare sunt dilatate. În HTP transparenta periferică a câmpurilor pulmonare este evidentă.

Cateterismul cardiac și angiografia. Actualmente se apelează mai rar la aceste investigații. Cateterismul relevă magnitudinea șuntului S-D, nivelul rezistenței vaselor pulmonare și severitatea insuficienței valvei atrioventriculare comune, determină oximetria șuntului. Ventriculografia selectivă (stângă) apreciază nivelul leziunilor valvulare (atrioventriculare) și testează starea căii de ieșire din ventriculul stâng.

Ecocardiografia bidimensională și Doppler color furnizează informații importante despre detaliile anatomiche, diametrul DSA, DSV, gradul leziunilor hemodinamice (regurgitarea A/V), gradul leziunilor și funcționalitatea valvulelor (mitrale, tricuspidiene), funcția ventriculului stâng, regurgitarea valvei aortice.



Fig. 6.1.22. Radiografie toracică.
DSAV complet.
Talia cordului extinsă. Desenul pulmonar încărcat.

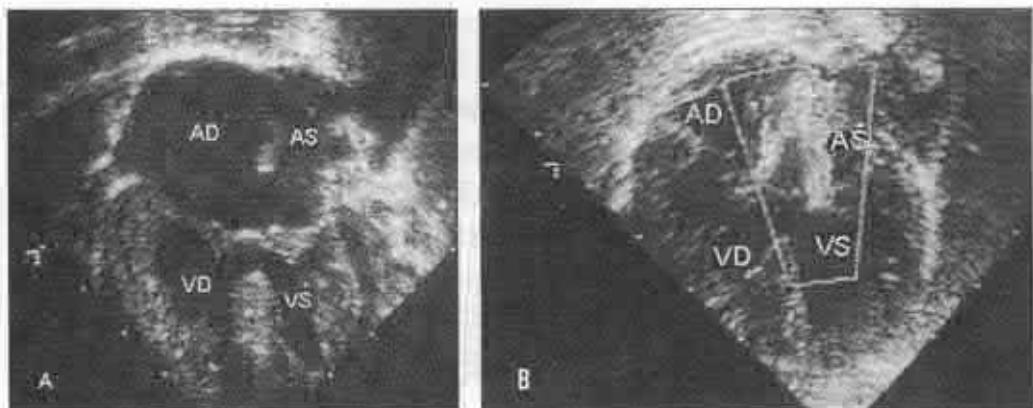


Fig. 6.1.23. A – EcoCG 2D – secțiune apicală (sistolică). DSAV, forma completă; comunicare interventriculară și interatrială; B – EcoCG Doppler color. Vitezitatea fluxului, regurgitarea jetului sanguin din VS în AS și regurgitare secundară în VD prin defectul septal în AS, AD.

Evoluție. Prognostic. În absența tratamentului chirurgical, prognosticul canalului atrioventricular complet și parțial este nefavorabil (copiii nu supraviețuiesc vîrstei de 15 ani). Decesul survine în cursul primului an de viață prin insuficiență cardiacă sau boala pulmonară vasculară. Supraviețuiesc copiii cu forme parțiale la care concomitent cu DSAV se atestă stenoza de arteră pulmonară. Prognosticul depinde de magnitudinea șuntului S-D, de nivelul rezistenței vaselor pulmonare și de gradul insuficienței valvulelor atrioventriculare. Formele parțiale au o evoluție mai bună în primii ani de viață. Ulterior și la acești pacienți apar IC, tulburările de ritm și de conducere. Rezultatele postoperatorii sunt excelente pe perioade mari de timp. 80% dintre pacienții operați supraviețuiesc vîrstei de 20 ani. Activitatea fizică nu este restricționată în cazurile reparației integrale a malformatiei și în absența aritmiei. În unele cazuri individuale (persistența regurgitații mitrale severe) se face profilaxia endocarditei bacteriene.

Tratament. Tratamentul medical se indică în principal copiilor mici cu IC congestivă. Se administrează diuretice, inhibitori ai enzimelor de conversie în doze corespunzătoare vîrstei. Este indicată profilaxia endocarditei infectioase.

Indicația operatorie este susținută de prezența șuntului S-D important, cardiomegaliei, regurgitații valvulare.

Tehnici chirurgicale.

- By-pass cardiopulmonar;
- Procedee paliative prin banding pe AP (în cazuri rare);
- Corecție radicală prin tehnica Rastelli;

- Separarea foilelor cuspidei anterioare și posterioare;
- Obstruarea comunicării anormale interatriale, interventriculare prin sutură, petic sau cu diverse dispozitive;
- Reconstrucția valvei atrioventriculare. Momentul operator – primul an de viață până la 1-2-5-6 ani.

Complicațiile postoperatorii țin de: defecte reziduale mici, regurgitare mitrală (stenoză), stenoza subaortică, afectiuni vasculare pulmonare (Eisenmenger).

Indicații pentru reintervenție chirurgicală:

- Semne de disfuncție a valvei mitrale;
- Șunturi reziduale;
- Stenoze strânse ale aortei;
- Progresarea semnelor blocului A-V.

Q21.4 DEFECT SEPTAL AORTOPULMONAR FISTULA AORTOPULMONARĂ (FAoP)

Definiție. Fereastra aortopulmonară, denumită și fistulă sau defect septal aortopulmonar, este o anomalie a septului ce divide trunchiul arterial comun, a cărei caracteristică anatomică este reprezentată de o comunicare între aortă și artera pulmonară prin prezența a două valve separate, aortică și pulmonară.

Incidența este estimată la 0,5% din totalul cazurilor de MCC.

Morfopatologie. Există 3 tipuri de fereastră aortopulmonară:

- Tipul I: comunicare circulară între aorta ascendentă și artera pulmonară
- Tipul II: comunicare ovalară între aorta ascendentă și artera pulmonară situată la nivelul bifurcației arterei pulmonare
- Tipul III: comunicare ovalară între aorta ascendentă și artera pulmonară în cazul când artera pulmonară dreaptă își are originea de la nivelul peretelui postero-lateral al aortei ascendente

Anomalii asociate: DSV, CoAo, arc aortic întrerupt, TF, ventricul stâng hipoplazic.

Fiziopatologie. Hemodinamica FAoP este asemănătoare cu cea din PCA cu debit mare. Deosebirile hemodinamice dintre aceste entități țin de lipsa rezistenței vasculare la săngele șuntat în FAoP precum se întâmplă în canalul arterial permeabil. Acest fenomen în FAoP contribuie la pătrunderea unei

cantități mari și sub presiune înaltă a săngelui din Ao direct în AP, determinând evoluția rapidă spre sindromul Eisenmenger și deces, din acest motiv această maladie practic nu se întâlnește la maturi.

Sимптоматология este de obicei prezentă în primele săptămâni, luni de viață. Se observă tăripnee, geamăt, tuse în lipsa manifestărilor clinice de boli respiratorii, transpirații, paloare asociată cu cianoză discretă ce se amplifică în timpul suptului sau plânsului, stagnarea curbei ponderale.

Semne fizice

Inspectia relevă paloare și cianoză discretă, extinderea ariei șocului ape-xian (cardiomegalie însemnată) care are o intensitate sporită, hiperpulsativitate în spațiile II-III-IV stângi, precum și în epigastru și regiunea furculitei. Precoce apare ghebul cardiac.

Palpația denotă freamăt cardiac în regiunile parasternale. Pulsul este caracterizat ca altus et celer.

Percuția. Se constată mărirea ariei matității cardiace transversale.

Auscultația atestă accentul, apoi dedublarea zgomotului II în focarul pulmonar. Suful este de obicei numai sistolic și mai rar continuu, are o intensitate mare cu punctul maxim în spațiile III—IV intercostale stângi. Se percep tot atât de bine și mai spre dreapta și este însoțit de click de ejectione. În HTP avansată intensitatea suflului se micșorează, iar zgomotul II devine și mai accentuat, în unele cazuri fiind singurul fenomen acustic perceput.

Radiografia. Cordul poate fi în limite superioare normale sau prezintă o cardiomegalie și hipervasculație pulmonară. Ulterior sunt observate dilatația trunchiului AP, Ao ascendentă mărită, hiluri mari amputate, contrastând cu circulația periferică scăzută, caracteristică HTP și sindromului Eisenmenger.

Electrocardiograma prezintă hipertrofie biventriculară.

Cateterismul cardiac și angiografia. Cateterul trece din AP în aorta ascendentă (moment dificil de executat) și de acolo spre arterele capului și a gâtului. În artera pulmonară se constată o saturatie mărită cu oxigen și o presiune crescută. Angiografia punând în evidență opacifierea simultană a aortei și porțiunii initiale a AP (semnul cel mai sigur pentru diferențiere) va distinge anomalie de trunchiul arterial. La explorarea radionucleară, se observă un flux asimetric simultan în AP și Ao, înainte de opacifierea VS.

Tratamentul. Orice fistulă aortopulmonară diagnosticată înainte de instalarea HTP avansată trebuie operată.

Tehnici chirurgicale:

- By-pass cardiopulmonar

Tip I. Închiderea defectului cu unul sau 2 petice de material sintetic (Dacron) (după Castaneda, modificat) sau pericard

- Corecția originii AP din aorta ascendentă prin tip III:
 - a) Flap autolog (Glenn modificat) cu montarea unui petic din pericard)
 - b) Reimplantarea directă a arterei pulmonare
 - c) Conduct

Q25.0 PERMEABILITATEA CANALULUI ARTERIAL

Definiție. Permeabilitatea canalului arterial (PCA) este cardiopatia congenitală necianogenă caracterizată prin persistența după naștere a comunicării dintre artera pulmonară și aortă cu realizarea unui řunt sistemic-pulmonar la acest nivel, comunicare existentă în mod normal necesară numai în perioada intrauterină. Se delimitizează forme izolate de boală și forme asociate cu alte malformații congenitale (DSV, CoA, SP, atrezia AP).

Incidența constituie 10-18% din totalul MCC ca anomalie izolată și până la 25% în asociere cu alte MCC. La prematuri cu masa corporală la naștere mai mare de 2000 g incidența PCA poate fi până la 37%, la cei cu masa corporală până la 1700 g – 20-60%, iar la cei născuți cu greutatea sub 1200 g și cei care au suportat detresă respiratorie – până la 80% dintre cazuri.

Aspecte genetice. Anomalia are o netă tendință familială, putând apărea de-a lungul mai multor generații. La fel, PCA se întâlnește în sindromul Char, sindromul rubeolei congenitale.

Morfopatologie. Nadas descrie patru tipuri de PCA:

- Tip I (fără modificarea presiunii pulmonare)
- Tip II (presiune pulmonară moderată – sub 70% din presiunea sistemică)
- Tip III (presiune pulmonară marcată – peste 70% din presiunea sistemică)
- Tip IV (hipertensiune pulmonară asociată cu rezistență vasculară pulmonară mare)

Fiziopatologie. Permeabilitatea canalului arterial (în unele cazuri se atestă fereastră aortopulmonară) după naștere, datorită existenței unei diferențe de presiune dintre aortă și artera

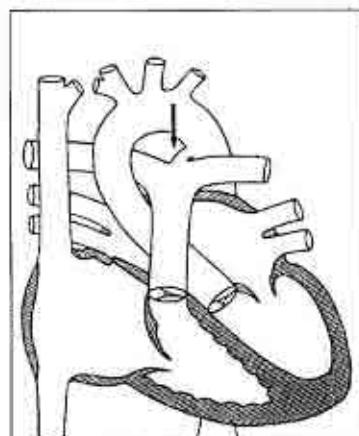


Fig. 6.1.24. Permeabilitatea canalului arterial.

pulmonară, produce un şunt stânga-dreapta din Ao în AP, care conservă un gradient presional permanent, atât în sistolă cât și în diastolă, datorită presiunii mai mari în Ao. Expresivitatea clinică a maladiei depinde esențial de gradientul Ao/AP care este în raport direct cu calibrul canalului, unghiul de plasare și relațiile dintre rezistențele vasculare pulmonare și sistemice. PCA cu dimensiuni mari contribuie la persistența unui debit pulmonar majorat și instalarea hipertensiunii arteriale pulmonare foarte devreme.

Simptomatologie.

Semnele funcționale pot lipsi pe diferite perioade de timp în cazurile canalului arterial cu debit moderat (până la 6-7 mm). Anomalia poate fi descoperită întâmplător cu ocazia unui examen sistematic. Când diametrul canalului arterial depășește 7 mm și poate ajunge până la diametrul aortei, șuntul stânga-dreapta devine notabil prin apariția, pe de o parte, a semnelor de supraîncărcare a circulației pulmonare și a cordului stâng (dispnee, oboselă, tuse, pneumonii repetitive, palpitări) și, pe de altă parte, de insuficiență relativă a debitului sistemic (retard staturo-ponderal, paloare, sincope). În unele cazuri, tulburările hemodinamice pulmonare progresează până la inversarea șuntului, săngele neoxigenat din AP se scurge în aortă, producând cianoza.

Semne fizice.

Inspecția relevă superpulsatilitatea crosei aortei și a arterelor periferice (decalaj între presiunea arterială sistolică ridicată și cea diastolică coborâtă), gheb cardiac parasternal.

Palpația denotă freamăt cardiac în regiunea subclaviculară stângă, coborârea și deplasarea în afara liniei medio-claviculare a șocului apexian și creșterea intensității lui. Pulsul este caracterizat ca altus et celer.

Percuția. În formele asimptomaticice limitele cordului sunt normale. În ducțul alungit cu diametru mic se constată mărirea ariei matității cardiace inițial spre stânga, apoi transversal.

Auscultația. În forme cu debit mic și moderat poate fi constatat ocazional suflu sistolo-diastolic cu localizarea în spațiile I – II intercostale stângi însotit de freamăt cardiac. Semnele acustice ce denotă tulburările hemodinamice în PCA cu debit înalt sunt: accentuarea, apoi dedublarea zgometului II (întârzierea componentei pulmonare), galopul protodiastolic și presistolic (traduce insuficiența ventriculară din HTP), suflul sistolo-diastolic (suflu continuu, „în tunel”) intens și aspru, cu sediul în spațiul subclavicular stâng, cu iradiere interscapulovertebrală stângă. Intensitatea suflului scade la inspir profund și

se mărește la expir și reținerea respirației. În HTP avansată caracteristicile suflului sistolo-diastolic se modifică. Componentul diastolic descrește până la dispariție, iar suful sistolic devine scurt, dar mai aspru. În perioadele tardive de boală la apex poate fi perceput suflu sistolic al insuficienței valvei mitrale (mitralizarea PCA).

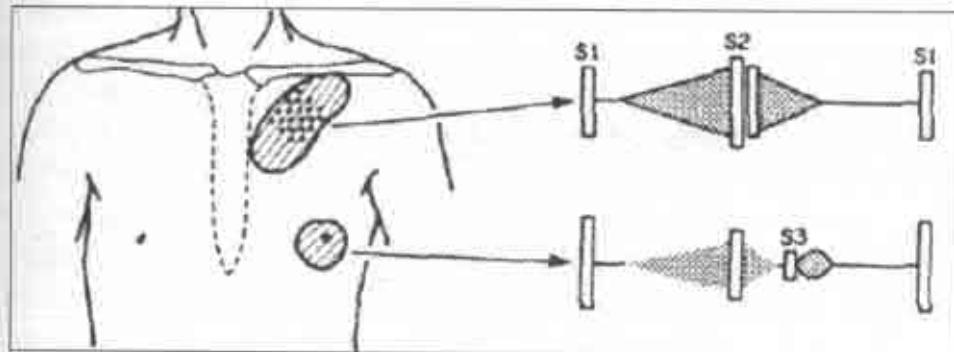


Fig. 6.1.25. Permeabilitatea canalului arterial.

Fenomene acustice cardiace în PCA. Suflu sistolodiastolic (continuu) și freamăt cardiac în spațiul II intercostal care se propagă pe marginea stângă a sternului. Zgomotul II este accentuat, dedublat. Suflu sistolic apical în sunt S-D larg de insuficiență mitrală.

În mareea majoritate a cazurilor în PCA sunt înregistrate valori crescute ale tensiunii arteriale sistolice, în timp ce presiunea diastolică scade.

Explorări paraclinice

Radiologie. Circulația pulmonară este normală, moderat crescută (mult crescută în formele cu debit important). Volumul cardiac – de la normal până la cardiomegalie. Vârful inimii este aşezat lateral și jos („se scufundă în diafragmă”).

Conturul stâng cardiac este rotunjit, cu arcul mijlociu concav (originea a. pulmonare). $ICT > 0,45$. Trunchiul pulmonar, atrul stâng (proiecție laterală) sunt dilatate. În unele cazuri se detectează tulburări de ventilație (atelectaze, emfizem). Precoce (3-4 ani) apare hipervolemia și hipertensiunea pulmonară.

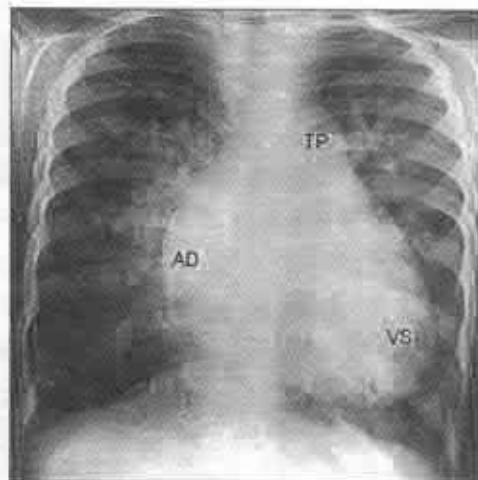


Fig. 6.1.26. Radiografie toracică.
Canal arterial persistent.
Cardiomegalie. Hipertensiune pulmonară.

Electrocardiografia la presiuni pulmonare mici este normală. În şunturile mari și mijlocii, inițial, se înregistrează semne de suprasolicitare, hipertrofie a ventriculului stâng, apoi hipertrofie biventriculară cu predominantă stângă. La valori mari ale HTP apar semne de hipertrofie biventriculară cu predominantă spre dreapta. La unii copii de vîrstă mică instantaneu sunt detectate semne de hipertrofie biventriculară.



Fig. 6.1.27. ECG. Copil de 4 ani. Canal arterial persistent. Hipertrofie biventriculară.

Ecocardiografia determină prezența canalului arterial, estimează valorile șuntului, încărcarea volumetrică a ventriculului stâng.



Fig. 6.1.28. EcoCG 2D.
Comunicare AP – Ao.

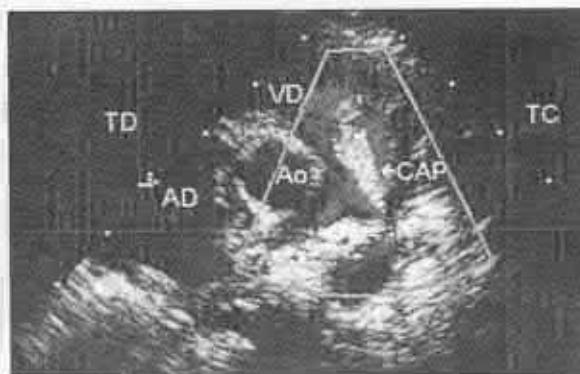


Fig. 6.1.29. EcoCG Doppler. Flux șunt S-D. PCA.

Cateterismul cardiac și angiografia furnizează date despre nivelul saturării cu oxigen la nivelul AP, gradul presiunii în AP și VD.

Particularități evolutive ale PCA la copilul prematur. Manifestările clinice depind de valorile șuntului S-D care în această perioadă este intermitent (funcția respiratorie este periodic perturbată) și de capacitatea copilului de a se adapta la volumul suplimentar de sânge. Sistemul de redistribuție a săngelui la acești copii este caracterizat dintr-un flux sanguin mai redus spre rinichi, tractul gastrointestinal și un flux sanguin crescut

spre regiunea céfalică și plămâni. Prematurul nu este capabil să limiteze acest flux crescut, plămânnii fiind supuși unei presiuni sistemiche importante. Scăderea drenajului limfatic, asociat acestei stări hemodinamice, favorizează edemul alveolar și insuficiența cardiorespiratorie. Se constată tăhipnee, tahicardie/bradicardie, raluri, episoade de apnee. Limitele cordului mai frecvent sunt normale. Componenta pulmonară a zgometului II este moderat accentuată. Suflul sistolic se percep din primele zile și se accentuează progresiv. Rare se percep sufluri diastolice sau continuu. Electrocardiografia de obicei nu denotă modificări. Ele apar doar peste 1-2 luni, când devin evidente semnele de HVS, HAS. Ecocardiografia nu arată modificări specifice PCA.

Particularități evolutive ale persistenței canalului permeabil la copilul sub un an născut la termen

A. Canal arterial permeabil cu debit moderat

- Semnele funcționale lipsesc
- Diagnosticul poate fi ocazional
- Pulsul periferic poate fi amplu și puternic
- Fontanelă este hiperpulsată
- Suflu sistolo-diastolic patognomonic
- Zgomotul II este de obicei normal
- ECG este normală
- Radiologia denotă vascularizare normală, limitele cordului nu sunt extinse

B. Canal arterial cu debit important

Sимптоматология precoce poate fi redusă la persistența polipneei în repaus în situații afebrile și absența semnelor obiective de afecțiuni pulmonare. Apar dificultăți la supt, însotite de transpirații profuze. La examenul obiectiv se constată hiperpulsatilitatea fontanelei, ariei cardiace și a vaselor periferice, în mod egal la membrele superioare și inferioare (se exclude astfel coarctarea). Suflurile la naștere pot lipsi. Inițial (către sfârșitul primelor 1-2 săptămâni) poate apărea doar suflul sistolic (gradientul vaserelor circulației sistemică și celei pulmonare este mic). Ulterior apare sufluri sistolo-diastolice continue caracteristice. Zgomotul II pe o perioadă poate fi de intensitate normală. În formele cu debit mare suflul sistolo-diastolic caracteristic apare chiar din primele zile, săptămâni. Auscultarea suflurilor este mai joasă (spațiile intercostale III-IV), fapt ce poate produce confuzii

de diagnostic cu DSV, fistulă aortopulmonară. Examenul radiologic confirmă cord cu dimensiuni normale. Electrocardiografia arată HAS și HVS (după săptămâni de evoluție). În unele cazuri cu șunt important ICC poate să apară brutal.

Tratament. Tratamentul medicamentos la nou-născut prevede menținerea PO₂ la nivelul 60 – 85 torr. Închiderea farmacologică a PCA se efectuează exclusiv la prematuri. Se administrează indometacină (inhibitor de prostaglandine) 0,1 mg/kg i.v. în 3 doze succesive, administrate i.v. cu pompa de perfuzie la interval de 12-24 ore. Este necesară o diureză bună și valori ale creatininei care să nu depășească 1,6 mg/dl. Efecte adverse: enterocolită necrotizantă, insuficiență renală. La prematuri cu detresă respiratorie severă în primele zile de viață se administrează surfactant. Dacă insuficiența ventriculară stângă nu este controlată, după tratamentul medical se va purcede la ligatura canalului arterial.

Toți copiii cu diagnostic PCA stabilit au indicație la închidere chirurgicală sau transcutană.

Procedee intervenționiste

- **Intervenții prin cateter:** implantarea unui ocluder în lumenul PCA și prin epitelizare să ocluzeze complet canalul. Ocluderul se introduce prin cateter pe cale arterială. Efectele acestei proceduri sunt excelente dacă diametrul ductului nu depășește 2,5 mm. În canalul cu diametru mai mare se utilizează umerbrele Bard. Actualmente se practică închiderea canalului pe cale percutană printr-o proteză care este lăsată în lumenul canalului.

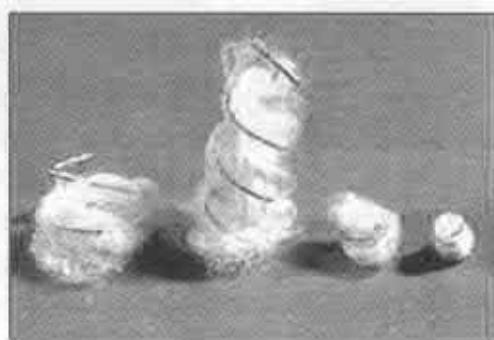
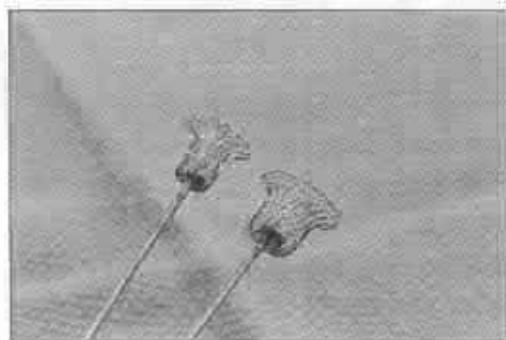


Fig. 6.1.30. Ocludere PCA. (Aplazer, spirale Jakson detașabile).

- **Toracoscopie videoasistată** – rezecția și suturarea sau obstrucția canalului prin plasarea de clipsuri prin abord endoscopic. Se aplică la prematuri, copii cu IC, PCA foarte larg sau atipic. În forme asociate inter-

ventia se discută în funcție de anomalii coexistente. În MCC ductodependente obstruarea PCA este contraindicată.

Abordarea chirurgicală standard se face prin toracotomie stângă.

- Închiderea canalului arterial persistent prin ligatură (unică, dublă, triplă)

Complicațiile sunt extrem de rare în cazurile când copiii sunt operați în termene optime când nu sunt afectate vasele pulmonare. În cazuri excepțional de rare, la copii cu imuno-deficiență, în locurile de legătură pot să apară pseudoanevrism ca urmare a complicațiilor septice.

Evoluția naturală. Închiderea spontană în PCA poate avea loc la nou-născuții prematuri (în primii doi ani de viață). În PCA cu șunt mic sau moderat pot apărea semne de insuficiență cardiacă în primele luni de viață. PCA cu debit mare și hipertensiune avansată poate duce la deces în perioada de sugar. În cazurile neoperate survine un șir de complicații: hipertensiune pulmonară, insuficiență cardiacă, endarterită bacteriană, dilatarea anevrismatică a arterei pulmonare, ruperea canalului arterial cu hemoragii.

Prognosticul este favorabil în cazurile corecției chirurgicale în termene oportune. Se limitează efortul fizic pe o perioadă de 1 an după intervenție. Ulterior activitatea fizică nu este restricționată în cazurile de corecții reușite.



Fig. 6.1.31. Rezecție-sutura a PCA.

Q26.8 SINDROMUL SCIMITAR

Definiție. Sindromul scimitar (SS) prezintă o anomalie complexă a drenajului venos al pulmonului drept în cadrul căreia vena pulmonară dreaptă se varsă în vena cavă inferioară sau vena cavă superioară ori direct în AD, configurând o imagine radiologică a inimii în formă de iatagan.

Acest sindrom a fost descris de Bondari Chassinat, în 1836, dar în literatura de specialitate a fost publicat abia în anul 1960.

Incidență. Este o maladie extrem de rară în formă izolată. În forme asociate reprezintă 1-2% din totalul MCC.

Morfopatologie. Triada anatomică clasică a sindromului scimitar include: hipoplazia (secvențierea lobului inferior) pulmonului drept; drenajul ve-

nei pulmonare drepte în vena cavă inferioară (sub diafragmă) și vas comun între aorta toracică și vasele lobului superior al pulmonului drept.

MCC asociate: DSA, dextrocardie, heterotaxie, izomerism atrial, canal arterial comun, canal atrioventricular, transpoziția vaselor magistrale, stenoză pulmonară infundibulară, PCA, venă cavă superioară dublă, hipoplazia venelor pulmonare stângi, atrium unic, stenoză pulmonară.

Anomaliiile pulmonului drept: hipoplazia pulmonului în totalitate, secvențierea, absența structurilor bronhiale ale lobului superior. În unele cazuri se constată hipoplazia traheei.

Fiziopatologie. Tulburările hemodinamice în formele izolate sunt determinate de amestecul săngelui din sistemul pulmonar și sistemic în AD, suprasolicitarea AD, debitul pulmonar crescut.

Simptomatologia este extrem de variată, diagnosticul fiind confirmat doar prin investigații suplimentare.

Semnele funcționale sunt determinate de cianoză severă instalată precoce, tahipnee, dispnee, dificultăți de alimentație în perioada neonatală, pneumonii repetitive, deficit ponderal, IC congestivă. Fenomenele stetoacustice sunt sărace în formele izolate sau reflectă simptomatologia anomaliei asociații foarte diverse.

Explorări paraclinice

Radiografie. Poate fi constată hipoplazia pulmonului drept, hilul pulmonar drept este de obicei micșorat, mediastinul este deplasat spre dreapta. Se vizualizează pulmon drept hipoeogenic. Cordul are dimensiuni mici în segmentele inferioare. Se observă imaginea colectorului venos în formă de iatagan (SS). În formele cu dextrocardie se constată opacificarea hemitoracelui drept.

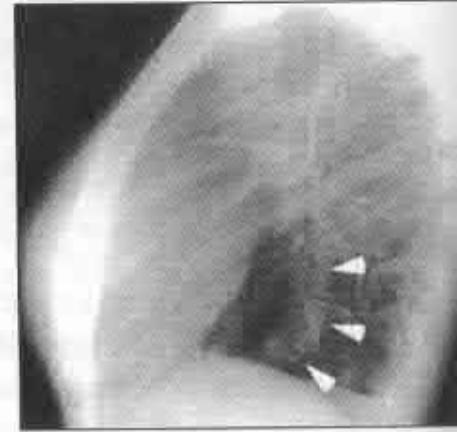
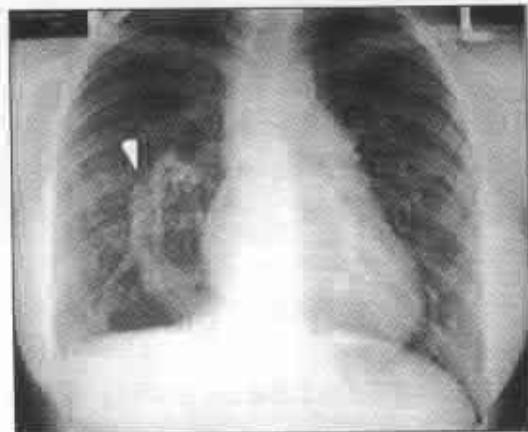


Fig. 6.1.32. Radiografia toracelui postero-anterioară și laterală. Sindromul scimitar.

Electrocardiografia arată deviație dreaptă a axei QRS, HAD și HVD.

Ecocardiograma bidimensională arată drenajul venei pulmonare drepte în AD prin vena cavă inferioară, supraîncărcarea de volum a inimii drepte, AS mic, mișcare anomală a septului interventricular. Ecografia poate demonstra sediul drenajului venos pulmonar anormal.

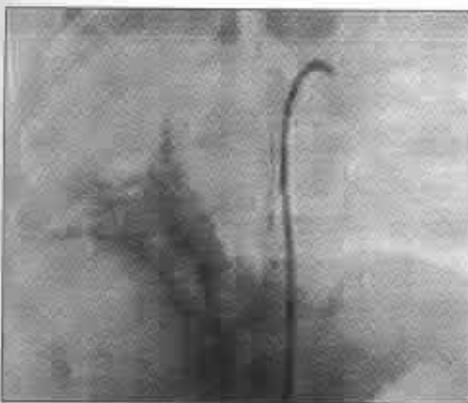


Fig. 6.1.34 Sindromul scimitar. Angiogramă. În partea inferioară a hemitoracelui drept – vene în formă de iatagan.

Computer-tomografia secvențială evidențiază traseul venelor pulmonare drepte spre vena cavă inferioară.

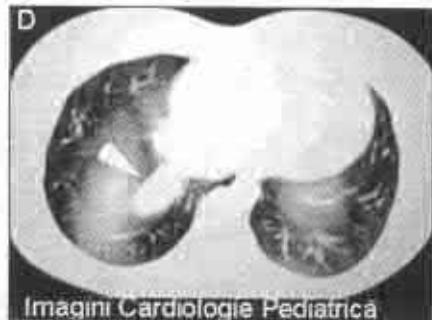
Evoluția naturală. La nou-născuți prematuri (în primii doi ani de viață) maladia poate evoluă în forme grave cu insuficiență cardiacă și cianoză. În cazurile cu evoluție mai ușoară copii sunt asimptomatici pe perioade îndelungate. Durata vieții în aceste cazuri este obișnuită.

Prognosticul este favorabil în cazurile corecției chirurgicale în termene oportune.



Fig. 6.1.33. Sindromul scimitar. EcoCG parasternală axa mică. Absența venelor pulmonare în locul de scurgere în AS.

Cateterismul cardiac și angiografia selectivă sunt necesare pentru confirmarea diagnosticului. Se precizează traiectul anormal al sondei, se evidențiază conectarea venoasă anomală spre o venă pulmonară plecând dintr-o venă sistemică.



Imagini Cardiologie Pediatrică

Fig. 6.1.35. Computer tomografie. Vena pulmonară dreaptă comunică cu vena cavă inferioară.

6.2. MALFORMAȚII CONGENITALE CARDIACE CU LEZIUNI OBSTRUCTIVE (ACIANOGENE)

Q22.1 STENOZA ARTEREI PULMONARE

Definiție. Malformație congenitală caracterizată prin sigmoide sudate și îngroșate, formând o cupolă îndreptată spre AP cu un mic orificiu în ea (central sau excentric)

Incidență. Stenoza AP este o cardiopatie des întâlnită, constituind sub formă izolată circa 8-10% din toate MCC.

Aspecte genetice. Stenoza valvei pulmonare se atestă în următoarele maladii genetice: sindromul Noonan (25-75%), sindromul Alagill, sindromul Costello, sindromul LEOPARD, deleții în cromozomul 1p, 8p, 10p, 22q, duplicații în cromozomul 6q, 15q, 19q, trisomia 8.

Morfopatologie. Se evidențiază 3 forme anatomicice ale stenozei arterei pulmonare: 1. SP valvulară (90%) în care valva este prezentată ca un inel fibros cu o cupolă din sigmoide sudate și îngroșate îndreptate spre lumenul AP. 2. subvalvulară care interesează infundibulum, transformat într-un canal strâmt. 3. supravalvulară caracterizată anatomic printr-un inel fibromembranos localizat, segment hipoplazic, hipoplazie difuză sau stenoze multiple periferice.

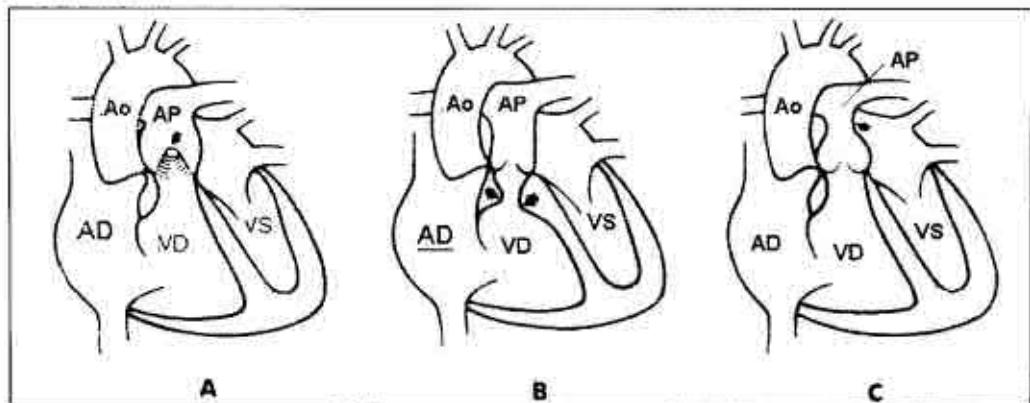


Fig. 6.2.1. Forme anatomicice ale SP. A – valvulară; B – subvalvulară; C – supravalvulară

Fiziopatologie. Modificările hemodinamice sunt caracterizate de: gradient sistolic de presiune între VD și AP (distal de obstrucție), dilatare post-stenotică gradul căreia este în funcție de severitatea stenozei. Consecutiv supraîncărcării progresiv crescute la care este supus VD, poate apărea insuficiență cardiacă dreaptă (variabilă) cu hipoxemie, cianoză și acidoză metabolică. In-

diferent de localizare, simptomatologia în SP este în funcție de severitatea obstrucției. Dilatarea post-stenotică lipsește în formele subvalvulare.

Sимптоматология

Semne funcționale. La nou-născut cu stenoza pulmonară critică imediat după naștere apar tulburări respiratorii severe asociate cu cianoză. În cazurile severe, indiferent de vîrstă, sunt evidente intoleranța și/sau dispnea de efort, durerile anginoase, ametelele, lipotimiile și sincopele, în insuficiența inimii drepte – cianoza. Moartea subită poate apărea la un sugar sau copil asimptomatic. În formele moderate SP evoluează asimptomatic pe o perioadă mare de timp.

Semne fizice. De regulă, dezvoltarea fizică și psihică sunt normale chiar în forme severe, cu excepția cazurilor sindroamelor genetice menționate.

Inspecția. La examenul cordului se constată rareori o bombare precordială (HVD). Când apare IC dreaptă, se observă pulsul venos sistolic.

Palpația. În regiunea suprasternală se apreciază un freamăt cardiac intens. Pe aria ficatului și a splinei, vaselor periferice în regiunile subxifoidiană apar pulsări patologice (HVD). Şocul apexian este accentuat, jos plasat.

Auscultația: zg. I și II în stenozele mici și moderate (valvulare și subvalvulare) au de obicei intensitate normală, sau zgomotul II poate fi clivat prin întârzirea componentei pulmonare. În formele severe zgomotul II este slab sau nu se aude (lipsește componenta pulmonară, iar cea aortică este acoperită de suflu continuu). Cel mai esențial fenomen acustic pentru SP este suflul sistolic intens, rugos (gr. IV – VI) percepțut cel mai bine în spațiiile II – IV intercostale, parasternale stângi (forme valvulare severe) cu transmitere largă în sus și spre stânga. În formele mai ușoare suflul sistolic este mai puțin intens. Suflul

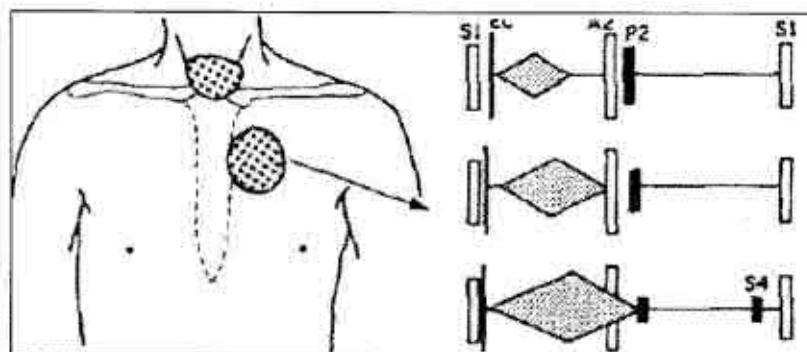


Fig. 6.2.2. Semne cardiace în SP. Suflu sistolic cu punct maximum în spațiile II-IV intercostale pe stânga. Expresivitatea suflului sistolic (SP mică, moderată, severă) Click de ejecție.

sistolic cu punctul maxim de auscultație în spațiile III – IV sugerează o stenoză infundibulară. În formele supravalvulare suflul este mezostolic, localizat parasternal stâng superior, uneori cu arie largă de propagare.

Când stenoza este severă cu gradient prezent și în diastolă, suflul este continuu (sistolo-diastolic). Pot fi auzite și extratonuri (zg. III, IV, click preejectional variabil în timpul respirației).

Explorări paraclinice

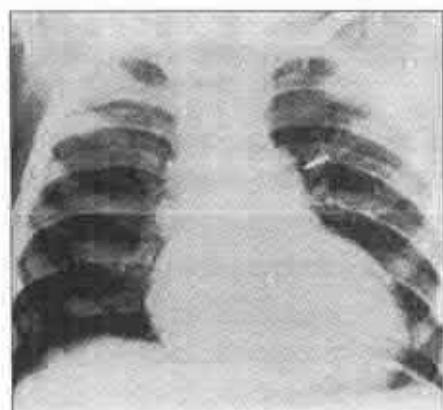


Fig. 6.2.3. Radiografie toracică. Incidentă postero-anteroară. Cardiomaglie ușoară. Dilatare poststenotică a AP.

Radiologie. Desenul vascular pulmonar, talia cordului frecvent sunt normale. Uneori se constată alungirea segmentului arcului superior drept (atriul drept) sau a arcului arterei pulmonare (dilatarea poststenotică a AP). La apariția insuficienței cardiace poate apărea cardiomaglia. Vascularizarea de obicei este normală, dar diminuată când debitul VD scade (datorită volumului mic de sânge propulsat în circulația mică). Semne de hipertrofie a VD pot fi sugerate dacă vârful inimii se prezintă ridicat deasupra diafragmei.

Electrocardiografie. În cazurile ușoare de boală ECG este normală, ulterior relevă de regulă semne caracteristice pentru HVD și HAD (P înalte, ascuțite). La unii bolnavi se înregistrează tulburări de conducere ventriculară.

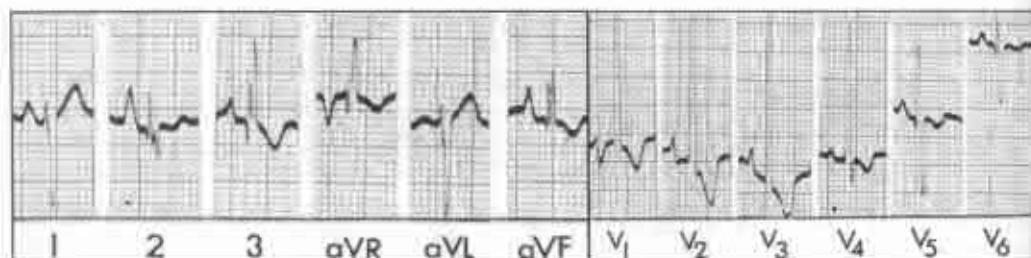


Fig. 6.2.4. ECG. Copil de 6 ani cu SP severă. HVD.

Cateterismul cardiac și angiografia sunt utile pentru a preciza locul, varietatea morfologică și gradul de stenoză. Un gradient de presiune transstenotic $> 10-15 \text{ mmHg}$ și o presiune în VD $> 30-35 \text{ mmHg}$ sunt considerate valori patologice.

Stenoza AP este ușoară dacă presiunea în VD este < 50 mmHg și un gradient transstenotic de 35-40 mmHg. În SP moderate presiunea din VD este egală cu cea din VS. SP critică este definită de valorile presiunii în VD mai mari decât cele sistemicе și un gradient transstenotic de 80 mmHg.

Ecocardiografia determină lungimea și diametrul stenozei, gradientul, volumul și funcția VD, apreciază gradul regurgitației tricuspidiei.



Fig. 6.2.5. Angiogramă. Stenoză pulmonară severă. Dilatare poststenotică a arterei pulmonare

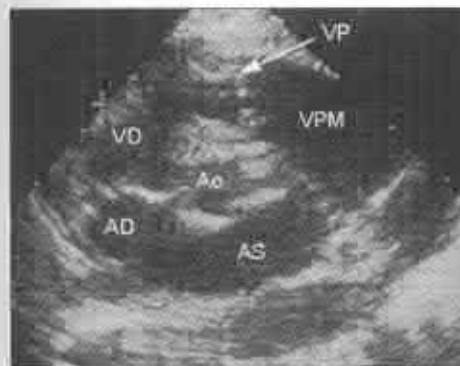


Fig. 6.2.6. Ecocardiografie transtoracică. Secțiune parasternală axă scurtă la un copil cu SP valvară. Dilatarea poststenotică este minimă din cauza rotației AP.

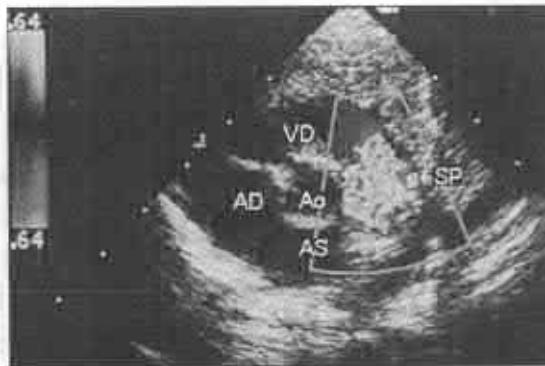


Fig. 6.2.7. Eco CG Doppler color. Secțiune parasternală axă scurtă. SP valvară. Distal de valva pulmonară velocitate exprimată. Jet mozaical în AP.

Istoricul natural al SP depinde de severitatea stenozei. Gradientul de presiune transstenotic impune tipul de tratament. La acești copii se poate asocia endocardita bacteriană.

Tratament. Tratamentul medical este axat pe înlăturarea semnelor de IC. În stenozele critice neonatale cu cianoză se administrează oxigen umectat, se fac perfuzii cu prostaglandină E. Bolnavii cu SP și gradient presional > 50 mm Hg necesită intervenție chirurgicală:

Proceduri intervenționale:

- Valvuloplastie transluminală percutană cu balon (are rezultate foarte bune). În valvule displastice efectul este mai rezervat. Persoanele cu presiune în VD > 80 mmHg nu sunt supuse acestei proceduri.
- Angioplastie/stent cu balon (în stenoza supravalvulară sau stenoză de ramură a AP).

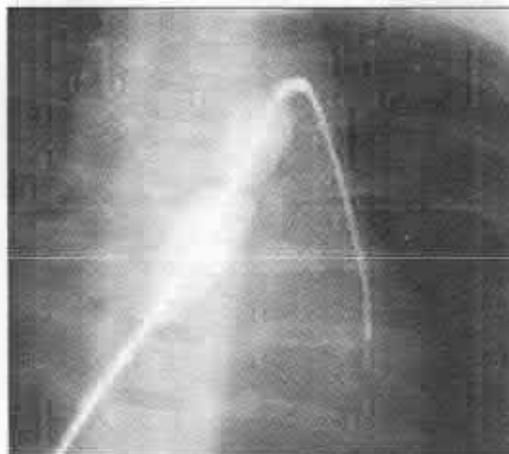


Fig. 6.2.8. Angiograme. Valvuloplastie transluminală percutană cu balon până și după intervenție.

- În cazul asocierii stenozelor valvulei AP cu atrezia trunchiului AP structurile malformate se înlocuiesc cu o homogrefă decelularizată cu recelularizare „in vivo” sau „in vitro” (metodă propusă și implementată de cardiochirurgii din Republica Moldova, 2002)

Corecții chirurgicale:

- Valvulotomie (se aplică în eșecul tratamentului prin cateter, în rupturi locale, la persoane cu presiune în VD > 80 mm Hg, în cazul valvelor hipoplazice sau anomalii asociate).
- Angioplastie cu patch prostetic.
- Bypass-uri cu tuburi gore-tex (variantele supravalvulare, stenoze musculare subpulmonare). La nou-născuți cu SP critică se recurge la valvuloplastia transventriculară.

Managementul postoperator prevede reevaluare o dată la 1-3 ani, profilaxia endocarditei bacteriene în primul an după intervenție.

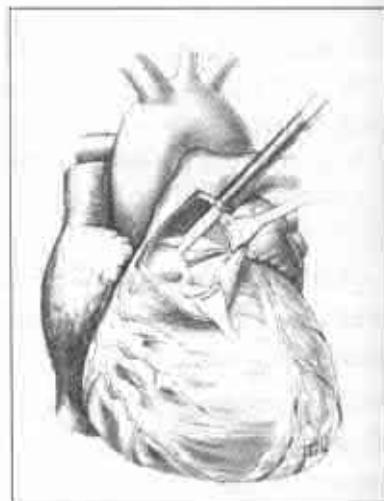


Fig. 6.2.9. Comisurotomia valvei AP.

Q22.2 INSUFICIENȚA CONGENITALĂ A VALVEI PULMONARE

Definiție. Insuficiența congenitală a valvei pulmonare (IP) este o cardiopatie valvulară caracterizată prin închiderea incompletă în diastolă a valvelor sigmoide pulmonare, refluarea săngelui din AP în VD.

Incidența în forme izolate este extrem de rară, fiind asociată cu alte MCC.

Fiziopatologie. Insuficiența sigmoidelor pulmonare antrenează o regurgitare de sânge din AP în VD. Mărimea volumului refluat depinde de suprafața orificiului de refluare, de durata diastolei și diferența de presiune dintre AP și ventriculul drept. Debitul crescut al VD produce dilatarea trunchiului AP și HVD.

Sимptomatologie

Semne funcționale. În formele izolate de boală bolnavul este asimptomatic pe o perioadă mare de timp. Deoarece în majoritatea cazurilor anomalia este asociată cu MCC, îndeosebi cu cele ce produc hipertensiune pulmonară, tabloul clinic este dominat de semnele cardiopatiei asociate. Bolnavii acuză dispnee, cardialgii în timpul efortului fizic, tuse, ei fac infecții respiratorii frecvente, apare ortopneea, dispnea de efort, dispnea paroxistică nocturnă.

Semne fizice.

Inspectia. Se observă paloarea tegumentelor, în cazuri severe apare cianoza.

Palpația. Semnele dilatației excesive a AD evidențiază deplasarea laterală a șocului apexian, pulsulația regiunii epigastrice. De obicei, freamătul diastolic nu se percepă.

Percuția. Inițial limitele cordului sunt normale. La asocierea semnelor de IC și dilatarea VD aria cardiacă este extinsă predominant spre dreapta.

Auscultația cordului. Zgomotul II se comportă diferit în funcție de substratul IP. În fazele incipiente ale bolii zgomotul II nu este schimbat. În HTP apare accentul și dedublarea fixă a zgomotului II. Elementul stethoacustic esențial pentru IP este suflul mezodiastolic, percepțut în focalul pulmonar (spațiile intercostale II-III stângi). De obicei, suflul este scurt, ocupă doar 1/3 din diastolă, are o intensitate mică, este mai intens la inspir și nu radiază. În HTP pot apărea clickul și suflul sistolic de ejection.

Explorări paraclinice

Radiologie. Trunchiul AP și arterele hilare sunt dilatate. În insuficiența cardiacă cordul este mărit, cu predominanța cavităților drepte.

Electrocardiografie. Se constată semne de hipertrofie ventriculară dreaptă, deviația axei QRS spre dreapta, semne produse de obicei de anomaliiile asociate și HTP.

Ecocardiografia evidențiază dilatarea și hipertrofia VD, uneori și a AD.

Cateterismul cardiac și angiografia confirmă diagnosticul.

Istoricul natural în forme solitare este destul de bun. Evoluția și prognosticul depind de anomaliiile asociate.

Q22.3 STENOZA RAMURIILOR ARTEREI PULMONARE

Definție. Este o anomalie vasculară izolată sau multiplă depistată prin angiografie și asociată mai frecvent cu afecțiuni genetice.

Incidența este estimată la valori de sub 1%.

Aspecte genetice. Anomaliiile ramurilor arterei pulmonare se întâlnesc în sindromul Alagill (50-60% sunt mutații de novo), sindromul LEOPARD, sindromul Williams-Beuren, sindromul ruberolei congenitale, sindromul Ehlers-Danlos, sindromul Noonan.

Fiziopatologie. Tulburările hemodinamice sunt similare cu cele din SP severă.

Manifestările clinice sunt diferite, de la forme asimptomatice până la manifestări clasice ale SP.

Explorări paraclinice

Angiografia este cea mai utilă în stabilirea diagnosticului.

Tratament. Formele ușoare sau medii nu necesită tratament. În cazuri grave se utilizează angioplastia cu balon, plasarea de stenturi metalice la nivelul zonelor stenozațe.

Q22.8 INSUFICIENȚA CONGENITALĂ A VALVEI TRICUSPIDE

Este cu totul excepțional izolată. Obișnuit se întâlnește în cadrul bolii Ebstein, DSAV. Manifestările clinice sunt variabile, în funcție de natura și gradul severității leziunilor anatomici. În modificările severe, tabloul clinic este caracterizat prin cianoză intensă, insuficiență cardiacă dreaptă, cu expansiune sistolică a ficatului, suflu holosistolic jos situat, cardiomegalie cu plămân clar, semne de supraîncărcare atrială și ventriculară dreaptă.

Q23.1 INSUFICIENȚA CONGENITALĂ A VALVEI AORTICE

Definiție. Insuficiența aortică (IAo) este o anomalie în care are loc refluarea sângeului din aortă în ventriculul stâng în timpul diastolei ca urmare a închiderii incomplete a orificiului aortic.

Incidență. Insuficiența congenitală a valvei aortice în forme izolate este o maladie extrem de rară, incidența sa fiind sub 0,5%.

IAo se întâlnește: în bicuspidia aortică asociată cu coarcația de istm aortic sau în cazul supraadăugării la această anomalie a unei endocardite bacteriene. I Ao poate apărea în sindromul Marfan (distrofie a țesutului conjunctiv), sindromul Ehlers Danlos, osteogeneza imperfectă, ca urmare a unui anevrism al sinusului Valsalva sau a unui anevrism disecant al aortei, apărute în perioada embriogenezei.

Morfopatologie. Cel mai adesea în insuficiența valvei aortice are loc deformarea valvulelor semilunare și/sau dilatarea inelului aortic. Cel mai frecvent I Ao congenitală este asociată cu alte MCC: CoAo, DSV, prolapsul de sigmoide aortice, fibroelastoza.

Fiziopatologie. În I Ao, volumul sistolic total al ventriculului stâng este alcătuit din volumul sistolic efectiv și volumul refluat. Marimea volumului refluat depinde de suprafața orificiului de refluare, de durata diastolei și diferența de presiune dintre aortă și ventriculul stâng. În cursul diastolei ventriculul stâng primește volumul de sânge normal care vine din atriu stâng, la care se adaugă volumul de sânge refluat. Dacă ventriculul stâng se găsește în fază de compensare, el reușește să ejecteze un volum de sânge sistolic total crescut față de cel normal (volumul de sânge primit din atriu stâng plus volumul regurgitat). În momentul în care mecanismele de compensare sunt depășite, ventriculul stâng nu mai este capabil să mențină un volum sistolic eficient, apărând semnele insuficienței ventriculare stângi, care corespund unui grad important de dilatație și hipertrofie ventriculară. Regimul permanent de supraîncărcare a VS, presiunea diastolică scăzută în aortă afectează perfuzia arterelor coronariene ducând la scăderea contractilității VS.

Simptomatologie.

Semne funcționale. Bolnavul poate fi asimptomatic pe o perioadă mare de timp în ciuda unei regurgitări aortice importante. Bolnavii simptomatici acuzați palpității, cefalee, dispnee, cardialgii în timpul efortului fizic sau uneori și în repaus. Variațiile de presiune din vasele cerebrale sunt cauza amețelilor la schimbarea de poziție, cefaleei pulsatile, zgomotelor în urechi. Odată cu apariția decompensării ventriculare stângi bolnavii fac infecții respiratorii frecvente, apare ortopneea, dispnea de efort, dispnea paroxistică nocturnă.

Semne fizice.

Inspeția. Se observă paloarea tegumentelor, pulsăția vizibilă a arterelor carotide, pendularea capului, pulsul periferic amplu, puls „celer et altus” (semnul Quincke), șocul apexian este amplu, întins pe o suprafață mare.

Palpația. În regiunea precordială poate fi simțită o vibrație diastolică în partea inferioară a marginii stângi a sternului și o ușoară vibrație sistolică palpabilă în zona aortei, la venele jugulare și arterele carotide. Șocul apical este hiperchinetic, cu o marcată retracție în timpul sistolei.

Percutia. Limitele cordului pot fi normale sau ușor extinse lateral.

Auscultația cordului. Zgomotele I și II în fazele incipiente ale bolii nu sunt schimbate. Elementul esențial pentru recunoașterea I Ao este suflul diastolic descrescendo (protodiastolic), care are un timbru dulce aspirativ. Sediul în care acesta se percepă cu maximum de intensitate este situat în treimea superioară a sternului sau marginea stângă a acestuia în dreptul cartilajului III intercostal, iradiază pe marginea stângă a sternului, în jos, uneori coboară pe marginea dreaptă a acestuia. Suflul diastolic este mai intens la inceputul diastolei. În cazurile în care suflul diastolic se percepă cu dificultate, este recomandabil ca bolnavul să fie ridicat în poziția șezândă sau în ortostatism, cu trunchiul aplecat înainte. La bolnavii cu sindromul Marfan suflul diastolic poate fi auzit mai bine pe partea dreaptă a sternului în expir complet și bolnavul aplecat înainte. În insuficiența de valvă aortică severă în focarul aortic poate fi perceput și un suflu sistolic de ejection cu aria de transmitere spre jugulare și arterele carotide, reflectând un volum-bătaie extrem de crescut (stenoză secundară a Ao). La auscultația arterei femurale, exercitând o ușoară presiune cu pavilionul stetoscopului se aude un dublu suflu – sistolic și diastolic (descris de Duroziez) – datorită velocității crescute

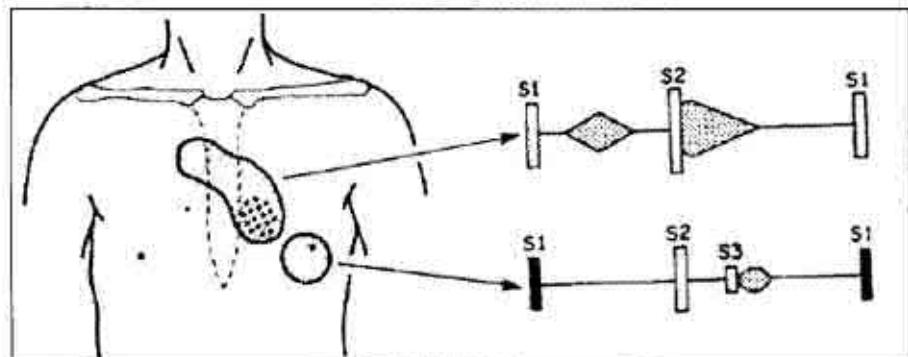


Fig. 6.2.10. Fenomene acustice cardiace în I Ao. Suflu protodiastolic în spațiile intercostale III-IV stângi. Suflu sistolic de ejection.

a undei sanguine, cu schimbarea direcției în sistolică și diastolică. Dublul ton (descris de Traube) constă în perceperea a două zgomote – unul sistolic și altul diastolic, mai slab – dacă se auscultă artera femurală, fără să se exerce presiune.

Explorări paraclinice

Radiologie. Marirea ventriculului stâng este provocată de alungirea arcului inferior stâng al inimii. Arcul superior stâng poate fi proeminent și aorta ascendentă dilatată. În insuficiență cardiacă cordul este mărit, cu predominantă cavității stângi, și însotit de semne de stază pulmonară. „Butonul” aortei este evident.

Electrocardiografie. Se constată semne de hipertrofie ventriculară stângă, deviația axului QRS la stânga, cu modificări secundare ST, unde R înalte în precordialele stângi și unde S adânci în precordialele drepte. La acestea se pot adăuga semne de ischemie – leziune (subdenivelări ST, cu unde T negative adânci) cu localizare anteroiară sau antero-laterală. Uneori se constată P ascuțit sau bifide ((HAS)).

Ecocardiografia evidențiază dilatarea VS, uneori și a AS, anomalia cuspidelor aortice și anomaliiile asociate.

Cateterismul cardiac și angiografia. Aortografia este utilă în precizarea diagnosticului.

Istoricul natural este foarte variat, de la un caz la altul. Deseori la acești bolnavi apare endocardita infecțioasă.

Tratamentul în formele severe se reduce la înlocuirea valvei aortice cu o valvă mecanică, valvă stentless, cu o proteză biologică sau cu homogrefă.

Q23.2 STENOZA MITRALĂ CONGENITALĂ

Definiție. Este o anomalie caracterizată de obstrucția mecanică în calea golirii atrului stâng determinată de îngustarea orificiului valvular.

Incidență. În formă izolată, stenoza mitrală congenitală este o malformare cu totul rară. Cel mai adesea (75% din cazuri), leziunile obstructive ale aparatului mitral sunt coexistente altor anomalii cardiovasculare congenitale importante, motiv pentru care ele pot fi depistate abia la cateterism, operație sau necropsie.

Aspecte genetice. Adesea stenoza mitrală este prezentă în cadrul sindromului Shone (CoAo, SAo subvalvulară, valvă mitrală în parașută și inel imediat supravalvular mitral) și al sindromului Lutembacher (asociația cu DSA).

Morfopatologie. Din punct de vedere anatomico-patologic stenoza mitrală este caracterizată de: proliferarea unei membrane stenotice supravalvulare (inel mitral supravalvular atașat la nivelul anular sau supraanular), valvă mitrală displazică, cu îngroșarea foitelor, comisuri slab dezvoltate sau sudate, scurtări și fuzionări de cordaje, valvă în parașută cu cordajele îngroșate și scurte convergând spre un singur mare mușchi papilar, strângând laolaltă foitele și comisurile, producând obstrucția orificiului mitral. Alteori există un țesut valvular mitral accesoriu situat pe fața atrială a valvei mici și care stenozează orificiul.

Anomalii asociate: valvă aortică bicuspidă, CoAo, PCA, DSV, tetralogia Fallot, stenoza tricuspidiană etc.

Fiziopatologie. Perturbările circulatorii sunt cauzate de staza venoasă pulmonară. În timp, presiunea crescută din venele pulmonare duce la hipertensiune pulmonară, apare vasoconstricția arteriolară, crește volumul diastolic și presiunea din ventriculul drept, determinând în final insuficiența acestuia.

Semne funcționale. În cazuri grave anomalia este simptomatică din perioada de sugar. Apar dificultăți de alimentație prin efort, transpirații, tusea, dispnea, ortopneea, dispnee paroxistică nocturnă, cianoză periferică, pneumonii repetate. În cazuri mai ușoare simptomatologia poate apărea mult mai târziu, inițial, la efort fizic, apoi și în repaus.

Examen fizic

Inspecția. În forme cu hipertensiune pulmonară se observă cianoză periferică și colorație roșu-violacee a regiunii malare („facies mitral”), pulsări în regiunea epigastrică (HVD), pulsări patologice în spațiile II-III intercostale stângi (HAS), șocul apexian nu se vizualizează (VS este „gol”).

Palpația. La bolnavii cu stenoza mitrală fără HTP palparea regiunii precordiale poate fi normală sau se percep un freamăt scurt de stenoza mitrală la apex. Odată cu apariția semnelor de HTP palpația denotă hiperpulsativitatea regiunii AP.

Percuția. Limitele cordului se măresc odată cu creșterea rezistenței pulmonare și a insuficienței VD, ulterior și a AD.

Auscultația. Fenomenele acustice în stenoza valvei mitrale sunt determinate de gradul stenozei, gradientul presarial al valvei mitrale și de severitatea HTP. De obicei, zgomotul I la apex este accentuat („pocnit”) datorită presiunii crescute în AS și contractiei în „gol” a VS. Zgomotul de închidere a valvei aortice este normal, dar imediat după acest zgomot se aude un zgo-

mot mai puternic determinat de deschiderea valvei mitrale. Cu cât presiunea în AS este mai mare, cu atât, este mai puternic zgomotul de deschidere a valvei mitrale. Acest zgomot este urmat de suflu diastolic apical (uruitură diastolică) cu întărire pre-sistolică care se percepă mai bine în decubit lateral stâng la nivelul spațiilor intercostale IV-V. În HTP severă în spațiul II intercostal și pe marginea stângă a sternului se percepă un suflu diastolic de regurgitare (suflul Graham-Stel).

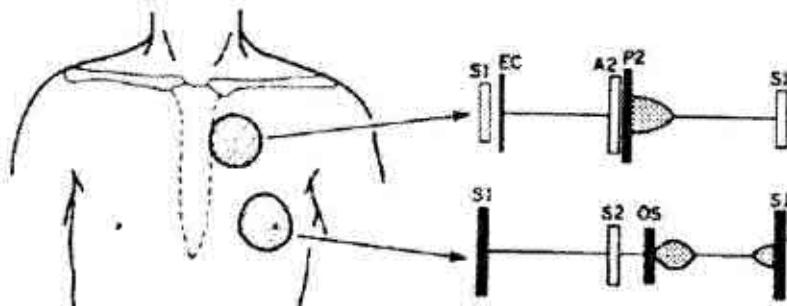


Fig. 6.2.11. Fenomene acustice cardiace în stenoza valvei mitrale. Suflu diastolic cu întărire pre-sistolică la apex. Suflu diasistolic Graham-Stel.

Explorări paraclinice

Radiologie. Talia cordului este mărită cu hipertrofie și dilatare arterială și ventriculară dreaptă. Se observă semne de congestie venoasă pulmonară, cu accentuarea vascularizației pulmonare. Asocierea insuficienței mitrale radiologic este prezentată prin dilatarea VS.

Electrocardiografia prezintă semne de HVS, HVD. În unele cazuri se constată tulburări de conductibilitate, fibrilație arterială. Uneori se constată P ascuțit sau bifid.

Ecocardiografia modul M, 2D și Doppler color depistează anomalia valvei tricuspidă, mișcarea discordantă a cuspidei posterioare, dilatarea cavitaților atriului stâng și a VD, micșorarea cavității VS, mișcări patologice ale rădăcinii aortei. Concomitent sunt determinate malformațiile asociate, gradul stenozei și al hipertensiunii pulmonare.

Cateterismul cardiac estimează presiunile pulmonară și atrială stângi precum și gradientul mitral, iar angiografia atrială și ventriculară stângă identifică anomaliiile caracteristice.

Evoluția bolnavilor simptomatici este de obicei progresivă spre insuficiență cardiacă cronică, rebelă la tratamentul medical, sau moarte prin edem pulmonar acut sau tulburări de ritm.

Tratamentul medical este axat pe prevenirea și lichidarea insuficienței cardiaice (digoxin, diuretice, hidralazină, captopril). Indicație pentru intervenție chirurgicală sunt formele de boală însoțite de dispnee marcată, edem pulmonar, astm cardiac, fibrilație atrială recurrentă, fenomene trombembolice.

Tratamentul chirurgical (la copilul mic destul de dificil și datorită neexistării reprotozării valvulare la distanță) prevede înlăturarea obstacolului la nivelul valvei mitrale.

Tehnici chirurgicale:

- Valvuloplastie mitrală percutană cu balon. Este indicată în cazul stenozelor mitrale medii și strânse simptomatice sau cu contraindicații ale protezării valvulare, în absența contraindicațiilor.
- Anuloplastie mitrală cu inel.
- Înlocuire de valvă mitrală cu o proteză mecanică (la copii) biologică sau cu o homogrefă.
- Comisurotomia pe cord deschis sau închis.

Printre complicațiile postoperatorii se înscriu restenozarea, evenimente embolice sau infarct miocardic. Copiii sunt monitorizați pe perioade mari de timp, datorită posibilității restenozării. La 6 luni după intervenție se reevaluază starea copiilor prin efectuarea examenului hematologic de rutină, ECG de repaus, radiografia toracică, EcoCG 2D și Doppler. Peste 18 luni se face proba ECG cu efort, se repetă EcoCG 2D și Doppler.

Q23.3 INSUFICIENTA CONGENITALĂ MITRALĂ

Definiție. Insuficiența congenitală a valvei mitrale (IM) este o anomalie caracterizată de regurgitarea sângeului din VS în AS în timpul sistolei.

Incidență. Insuficiența mitrală congenitală izolată este rară. Cel mai adesea este asociată cu alte malformații cardiaice, congenitale: în cadrul diferențelor tipuri de defect atrioventricular parțial sau complet, în transpoziția arterelor mari corectată, fibroelastoză endocardică, cardiomiopatie hipertrofică (CMH), DSV, CoAo, DSA tip OS, PCA etc.

Morfopatologie. Afecțiările anatomici primare ale insuficienței mitrale izolate sunt diverse și pot interesa: valvele (despicătură, îngroșare și retractare, margine liberă neregulată, agenezie totală sau parțială, perforare, balonizare, comisură largă), cordajele (agenezie sau retracție și scurtare, lungime exagerată, inserție ectopică), mușchii papiliari (arcadă mitrală anormală sau poziție înaltă a mușchilor papiliari cu îngroșarea cordajelor). Malformații asociate: CoAo, SA, origine aberantă a coronarei stângi din artera pulmonară,

Fiziopatologie. Regurgitarea sângelui în AS în timpul sistolei, mărimea căreia depinde de mărimea orificiului mitral și gradientul de presiune dintre VS și AS, mărește presiunea AS, poate produce o leziune de „jet” pe peretele afectat al AS. În timpul diastolei VS primește din AS o cantitate de sânge mult mai mare decât cea obișnuită (tot săngele refluat în AS în timpul sistolei precedente și săngele venit din venele pulmonare). Are loc o încărcare diastolică a VS, apoi și dilatarea acestuia.

Simptomatologie.

Semne funcționale. Bolnavii simptomatici acuză oboseală după efort fizic, dispnee de efort, apoi și în repaus, în unele cazuri dispnee paroxistică nocturnă.

Semne fizice.

Inspectie. Tegumentele sunt palide. Șocul apexian este hiperdinamic, deplasat în jos și la stânga. Pot fi constatate pulsări patologice în locul proiecției mitralei.

Palpația. În insuficiențele mitrale mari se poate palpa un impuls sistolic puternic pe marginea stângă a sternului în spațiile intercostale III-IV. Când suflul sistolic este de intensitate mare la apex se palpează freamăt sistolic. Pulsul arterial periferic este de volum mic. În IM masive pulsul este mai amplu, datorită ejectionei rapide a unui volum mare de sânge.

Auscultația. Zgomotul I poate fi normal sau ușor accentuat. În cazul când presiunea pulmonară este crescută zgomotul II este accentuat (componentul pulmonar). Caracteristic IM este suflul holosistolic, intens (IV/V) cu punctul de maximă auscultație la apex și iradiat pe marginea stângă a sternului și mai puțin spre axilă, uneori și în spate. În IM severă la apex poate fi percepță și suflu mezodiastolic de stenoză relativă.

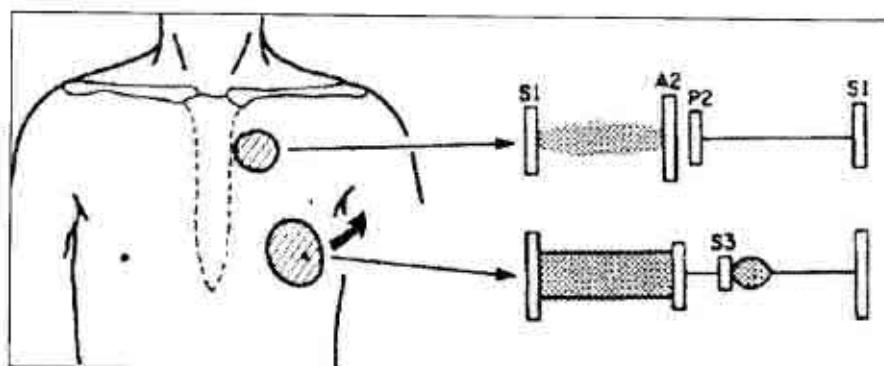


Fig. 6.2.12. Fenomene acustice cardiace în insuficiența valvei mitrale.
Suflu holosistolic la apex. Suflu diasistolic Graham-Stet.

Explorări paraclinice

Radiologie. În insuficiențele mici imaginile sunt normale. În IM severe apare dilatarea AS, alungirea arcului inferior stâng (HVS), în HTP se observă HVD.

Electrocardiografie. În IM neînsemnată datele sunt normale. În cazuri severe de boală se înregistrează semne de HVS, în 15% dintre cazuri HVD și la 5% dintre pacienți HBV.

Ecocardiografie. AS și VS sunt dilatate. Se înregistrează orificiul mitral regurgitant, insuficiența VM.

Cateterismul cardiac și angiografia (rar utilizate) confirmă diagnosticul.

Evoluția și prognosticul depind de volumul regurgitației mitrale și de consecințele sale asupra patului vascular pulmonar și asupra VS.

Tratament medical. În insuficiența mitrală semnificativă, complicată cu insuficiență cardiacă se administrează diuretice, digitalice. De obicei, pacienții răspund greu la tratament medical sau acesta este ineficace și obligă la o intervenție operatorie precoce.

Tehnici chirurgicale: plastie de valvă mitrală cu repararea ambelor cuspe, anuloplastie mitrală cu inel; înlocuire de valvă mitrală cu o proteză mecanică sau biologică. Managementul postoperator prevede examen ecocardiografic cu Doppler o dată la 6-12 luni. Pacienții cu valve prostetice implantate necesită tratament cu remedii anticoagulante sub supravegherea nivelului protrombinei. Se recomandă profilaxia endocarditei bacteriene.

Q25.1 COARCTAȚIA AORTEI

Definiție. Coarctația de aortă (CoAo) reprezintă o malformație congenitală a aortei caracterizată prin îngustarea sau obturarea aortei la nivelul istmului și mai rar în alte segmente ale aortei.

Incidență. Este o malformație destul de frecventă, incidența sa fiind estimată în jurul a 7-15% din totalul MCC. Se întâlnește mai frecvent la persoanele de sex masculin (raport M/F 1,9:1).

Aspecte genetice ale coarctației aortei

CoAo este întâlnită cu variabilitate diferită în sindromul Turner cariotip 45,X sau mozaicism (45,X/46,XX), deleții sau duplicații în cromozomii 4p, 4q, 6q, 10p, 18p, în trisomiile cromozomilor 8, 9. În circa 9,4% dintre cazuri sunt atestate forme familiale de boală.

Morfopatologie. De obicei, îngustarea arcului aortei se produce în locul originii arterei subclavia stângă, distal de canalul arterial. În circa 80% dintre

cazuri anomalia se prezintă în forme izolate, asociată de obicei cu aorta bicuspidă, în 10-15% este asociată cu alte MCC (anomalia valvei aortei, DSV, anomalie valvei mitrale) și la 8-10% dintre pacienți este o parte componentă a unor sindroame genetice.

Fiziopatologie. Consecințele strangușării aortei asupra hemodinamicii sunt următoarele: în regiunile proximale ale obstacolului hemodinamica este însoțită de creșterea presiunii patului arteriolar în extremitatea cefalică, membrele superioare și patul pulmonar, cu suprasolicitarea ventriculului stâng, iar în porțiunile postductale (arterele abdomenului și ale membrelor inferioare) se produce o hipotensiune arterială, vascularizarea necesară fiind asigurată de o rețea de colaterale între arterele subclaviculare și arterele mamare. În cazurile când CoAo este asociată cu canalul arterial persistent are loc reîntoarcerea veno-arterială a sângei prin PCA cu suprasolicitarea ventriculului drept.

Sимptomatologia diferă după gradul de severitate al coarctării.

Semne funcționale. Deseori anomalia este asimptomatică pe o perioadă lungă de timp și semnele primare care atrag atenția medicului sunt hipertensiunea arterială sau auscultarea unui suflu neexplicabil. La apariția semnelor de boală copiii acuză céfalee, epistaxis, acufene, scotoame, palpitații, senzații de căldură și congestie localizată exclusiv la extremitatea cefalică și de răceală la membrele inferioare. Mai târziu pot să apară fatigabilitatea, durerile toracice, sincope (deseori la efort), parestizele, crampele musculare în picioare și fenomenele de claudicație intermitentă. Plăgile la membrele inferioare au tendința de a se cicatriza greu. În cazuri rare ischemia viscerălă produce dureri abdominale. În formele prost tolerate ale sugarului, curând după naștere apare IC congestivă.

Semne fizice

Inspectie. De regulă, dezvoltarea fizică este bună. Se poate constata o discordanță între jumătatea superioară a corpului bine dezvoltată, atletică și jumătatea inferioară deficitară, cu un bazin mai strâmt și membre mai subțiri. Circulația colaterală (cordoane vasculare pulsatile) poate fi observată începând cu vîrstă de 12 ani, totodată cel mai bine este evidențiată prin palpare

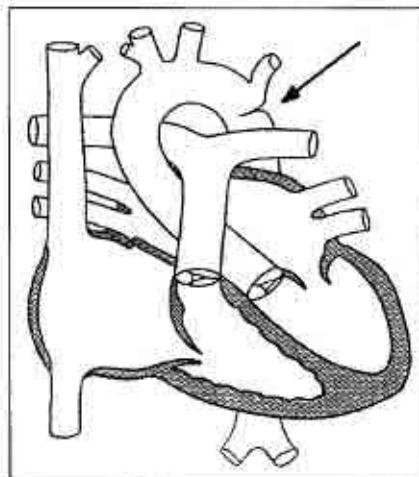


Fig. 6.2.13. Coarctăția aortei.

sau auscultație la nivelul vaselor anastomotice, în special în regiunea toracică anterioară și interscapulară unde se înregistrează o pulsăție sistolică însorită de suflu. Șocul apexian este puternic și persistent. În cazurile rare de CoAo abdominale sunt vizibile pulsății în abdomenul superior.

Palpația. Există un freamăt palpabil în regiunea suprasternală, pulsății pe traseul arterelor intercostale. Pulsul radial este puternic, bine bătut și uneori devine vizibil la nivelul carotidelor și arterelor subclaviculare. Totodată, la membrele inferioare pulsul este slab și întârziat sau absent, în special proximal. Pulsul arterial de amplitudine scăzută la mână stângă sugerează implicarea arterei subclaviculare stângi în coarctare, iar diminuarea lui la mână dreaptă – originea anormală a arterei subclaviculare drepte (sub zona coarctată).

Percuția. Limitele cordului pot fi normale sau moderat extinse spre stânga.

Auscultația. Zgomotul I este normal. Zgomotul II la aortă este normal sau accentuat (componentul aortic). În unele cazuri apare un click de ejection aortic. În locurile stenoze se percep sufluri sistolice gr. II-III/V care iradiază în focarul aortei, pe marginea stângă a sternului și în spațiul interscapulo-vertebral. În circa 20% dintre cazuri CoAo contribuie la apariția insuficienței valvulelor semilunare care se manifestă prin sufluri protodiastolice în focarul aortei. Deasupra colateralelor sau adiacent canalului arterial persistent se percep sufluri sistolo-diastolice. În cazurile de coarctare a aortei abdominale se percep sufluri sistolice abdominale.

Cel mai pregnant semn al coarctării de aortă este diferența apreciabilă între presiunea sanguină normală sau crescută de la membrele superioare și scăzută la cele inferioare cu accent la efort fizic.

Explorări paraclinice.

Radiografia. La nou-născuți cu forme simptomatice de boală examenul radiologic toracic relevă cardiomegalie, vascularizare pulmonară crescută sau semne caracteristice edemului pulmonar. La copiii mai mari cordul poate avea talie normală sau cu alungirea arcului inferior stâng (VS proeminent). Imaginea cordului poate fi de forma cifrei 3 (aortă dilată deasupra

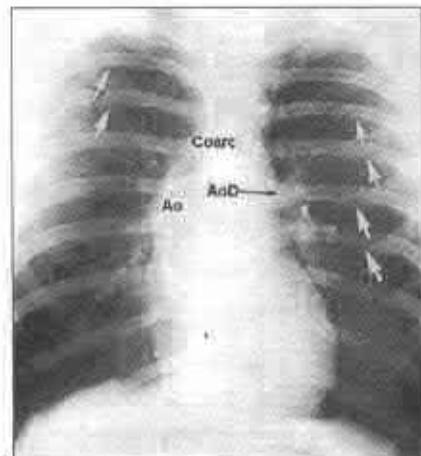


Fig. 6.2.14. Radiografie cardio-pulmonară. Cord în formă de cifră 3. Uzurarea coastelor II-V.

și sub strictură). În 70-80% dintre cazuri la copiii mai mari de 5-6 ani se evidențiază uzurarea coastelor (III-VI), apărută în urma presiunii în arterele costale dilatate.

Electrocardiografia prezintă de la varianta normală la un spectru larg de schimbări: deplasarea axei electrice spre dreapta și HVD la copii mici, semne de HVS și insuficiență coronariană – la copiii mai mari.

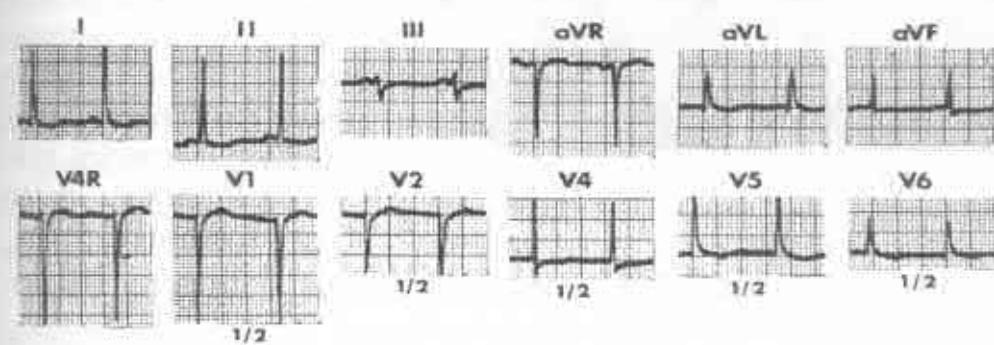


Fig. 6.2.15. ECG la un copil de 7 ani cu coarcatie de aortă. HVS

Ecocardiografia 2D secțiunea suprasternală a axului lung apreciază întinderea coarcatiei, dilatarea prestenotică și/sau poststenotică, hipertrofia ventriculului stâng, prezența anomalilor asociate. Frecvența aorta este intens pulsată. Eco CG Doppler poate aprecia locul obstrucției, gradientul de presiune la nivelul coarcatiei, existența altor leziuni obstructive ale cordului stâng (sindromul Shone).

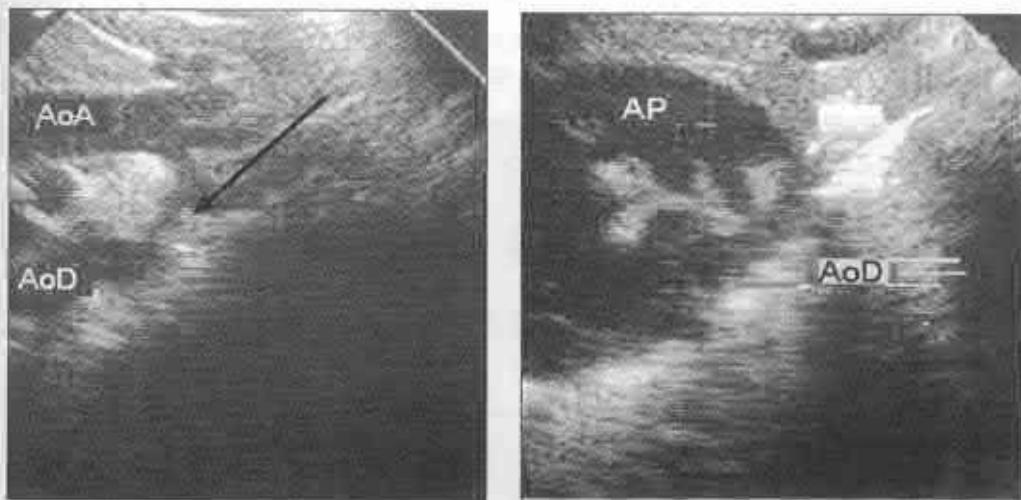


Fig. 6.2.16. Ecocardiografie transtoreacică ax lung la un nou-născut cu coarcatie critică de aortă și PCA. Proximal CoAo, istmul Ao este alungit și hipoplastic.

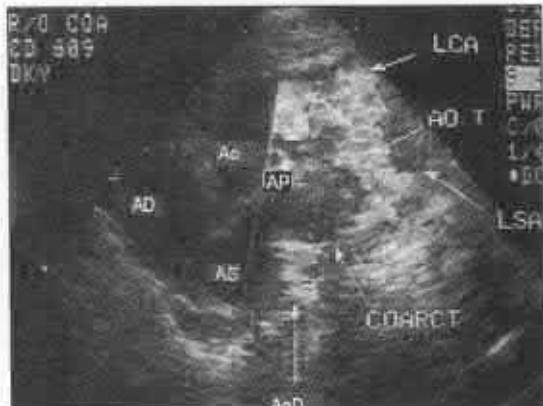


Fig. 6.2.17. Doppler color CoAo. PCA.

Cateterismul cardiac și angiografia: în formele izolate de coarctare, cateterismul nu este obligatoriu, importantă fiind aortografia care permite obținerea unei imagini clare a crosei și a aortei descendente. În cazul anomalilor asociate se efectuează și cateterismul cardiac. În formele prost tolerate ale sugarului, insuficiența cardiacă congestivă apare curând după naștere, starea generală deteriorându-se rapid.

RMN (proiecție sagitală sau parasagitală) este utilă în aprecierea sediului și a gradului leziunilor aortei.

Particularități clinice la nou-născut și copilul sub un an.

Symptomatologia devine evidentă după închiderea foramen ovale și PCA, și se caracterizează prin ICC (decompensa rapidă a VS) brutal instalată tradusă clinic prin dispnee marcată, tahipnee, tuse, cianoză, în special pe membrele inferioare, dificultăți de alimentație, abolirea sau dispariția pulsului femural și pedios, insuficiență renală acută (oligurie, anurie), raluri de stază. Auscultarea cordului este de multe ori săracă prin absența fenomenelor acustice sau perceperea unui suflu sistolic scurt (II/VI), localizat în spațiul III intercostal stâng, care iradiaza în regiunea scapulovertebrală, accentul zgomotului II). În cazurile când există șuntul stânga-dreapta prin foramen ovale permeabil se percep sufluri sistolice în spațiul intercostal II pe stânga. Precoce apar semne de insuficiență cardiacă dreaptă (hepatomegalie, edeme periferice). În absența tratamentului adecvat starea se agravează progresiv spre edem pulmonar acut și anurie. Tensiunea arterială este mai puțin severă și circulația colaterală nu este palpabilă.

Istoric natural. În lipsa leziunilor asociate calitatea vieții bolnavilor cu coarctare de aortă este satisfăcătoare pe o perioadă destul de lungă. Longevitatea medie în evoluția naturală a CoAo este în jur de 35 ani. În cazul apariției insuficienței cardiace la sugar evoluția bolii este extrem de gravă cu mortalitate de circa 84%, dacă nu se efectuează tratament chirurgical.

Complicații. Printre cele mai grave complicații ale CoAo la copil după perioada primului an de viață sunt enumerate: hipertensiunea arterială, arteroscleroza precoce a aortei, hipertrofia VS, insuficiența cardiacă, disecția

aortei, leziunile asociate ale valvulelor mitrale și aortice, endocardita bacteriană (rar) și tulburările de ritm (rar).

Tratamentul medical al nou-născuților cu CoAo prevede măsuri urgente pentru stabilizarea compliantei VS. În primele zile se preferă menținerea canalului arterial persistent deschis prin perfuzie permanentă a prostaglandinei E (Prostin) în doză de 0,05 mg/kg/min (se poate crește doza până la 0,1-0,15 mg/kg/min). Se administrează dopamină, diuretice, preparate digitalice, vasodilatatoare (captopril), oxigenoterapie. În tensiune arterială ridicată sunt utilizate remedii antihipertensive: preoperatoriu betablocanți; postoperatoriu betablocanți și vasodilatatoare (nitroprusiat de sodiu).

Indicații pentru intervenție chirurgicală: coarctarea severă cu gradient mai >30 mmHg (~40 mmHg), hipertensiune arterială secundară simptomată, insuficiență cardiacă congestivă la nou-născuți, anevrismul de aortă.

Tratament chirurgical. Tehnicile utilizate sunt variate. Se dă preferință rezecției zonei afectate, urmată de anastomoză termino-terminală, sau se practică aortoplastia sau angioplastia cu patch prostetic. Dilatarea prin balon, conform opiniei mai multor specialiști, la sugari nu se practică.

Opțiuni tehnice:

A. Manevre interventionale (cateter).

- Angioplastie percutană cu balon a zonei istmice (dilatare cu balon). Indicațiile angioplastiei cu balon sunt: coarctarea istmică diafragmatică și segmentele hipoplazice scurte. Pe teaca femurală se introduce o sondă cu mandren prin care la nivelul stenozei se va plasa balonul-cateter care se umflă, după care se procedează la desfacerea coarctării.
- Implantarea per cutan de stent (la adolescenți, în CoAo recurenți).



Fig. 6.2.18. Angioplastie prin balon. Până și după intervenție.

B. Intervenții chirurgicale de corecție. Indicațiile pentru proceduri reparatorii sunt: forma infantilă, insuficiența de cateter, anevrisme. Termenul optim pentru acest tip de intervenție este vîrstă cuprinsă între 3 și 5 ani.

Tehnici utilizate:

a. Rezecția coarctăției de aortă:

- Anastomoză termino-terminală.
- Anastomoză termino-laterală.
- Aortoplastia cu interpoziție de proteză tubulară (dacron, gore-tex)

b. Aortoplastia de lărgire cu petic de arteră subclavie, cu petic sintetic (dacron, gore-tex), cu petic din pericard (autolog sau xenolog), cu sutură plastică după excizie parțială a coarctăției)

c. Operații de by-pass protetic al coarctăției.



Fig. 6.2.19. Stent endovascular.

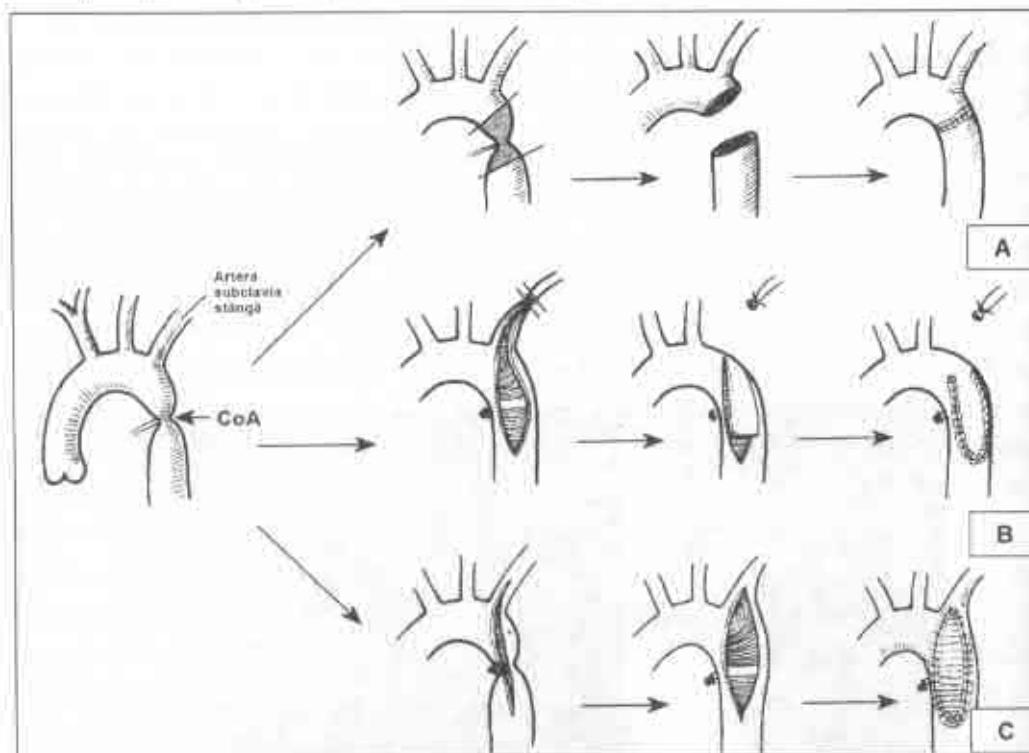


Fig. 6.2.20. Tehnici chirurgicale în corecția CoAo. A. Rezecția segmentului stenoza. Anasto-moză termino-terminală. B. Aortoplastia de lărgire cu petic de arteră subclavie. C. Aortoplastie cu proteză.

(Park MK: Pediatric cardiology for Practitioners, 4th ed. St. Louis, CV Mosby, 2002).

Printre complicațiile postoperatorii sunt semnalate recurențele CoAo, persistența tensiunii arteriale ridicate, anevrisme de Ao în locurile reparate, endarterita sau endocardita bacteriană, sindrom dureros abdominal (tulburări vasomotorii).

Managementul postoperator prevede reexaminarea la fiecare 6 – 12 luni. (este posibilă recoarctația), profilaxia endocarditei bacteriene, tratamentul tensiunii arteriale ridicate. În caz de necesitate se face dilatarea prin balon a segmentului recoarcat. Activitatea fizică se reduce.

Q25.4 ARC AORTIC ÎNTRERUPT

Definiție. Este o anomalie congenitală caracterizată printr-o discontinuitate a arcului aortic, prezentând o formă severă de coarctație aortică.

Incidența constituie 1-1,5% dintre anomaliiile critice ale copilului.

Aspecte genetice. Anomalia se regăsește mai frecvent în simptomatologia următoarelor anomalii cromozomiale: deleții în cromozomul 22q11 (sindromul DiGeorge), cromozomul 10p, în trisomia 8.

Morfopatologie. În raport cu locul strangulării arcului aortic distingem 3 tipuri anatomici: 1. Tip A (30%) – întreruperea vasului are loc distal de artera subclavie stângă; 2. Tip B (43%) – întrerupere în spațiul dintre artera carotidă stângă și artera subclavie stângă; 3. Tip C (17%) – întreruperea se produce lângă artera carotidă stângă. Aproape în toate cazurile această anomalie se asociază cu PCA, DSV, aorta bicuspidă (60%), deformarea valvei mitrale (10%), trunchi arterial persistent (10%) sau SAo subvalvulară (20%).

Fiziopatologie. Tulburările hemodinamice sunt multiple, severe și reflectă schimbările produse de anomaliiile asociate.

Manifestările clinice sunt caracterizate de tulburări respiratorii, cianoză, şoc circulator și insuficiență cardiacă congestivă. Pulsul la nivelul membrului superior drept este prezent și absent la mâna și piciorul stâng (după închiderea ductului arterial). Fenomenele acustice cardiace nu sunt caracteristice sau lipsesc.

Radiologic, se constată o cardiomegalie marcantă, edem pulmonar.

Electrocardiografia denotă semne ale HVD.

Ecocardiografia 2-D prezintă unele informații despre localizarea leziunilor arcului aortic, atestă afecțiunile asociate, determină capacitatele funcționale ale VD care este în prim plan suprasolicitat.

Cateterismul cardiac și angiografia furnizează date despre stenozele existente, apreciază oximetriile intracavitare.

Tratament. La nou-născut tratamentul este axat pe lichidarea tulburărilor respiratorii și a IC congestive brutale instalate. Se aplică perfuzii cu prostaglandina E, bicarbonat de sodiu în bolus, se administrează dopamină, la necesitate se face intubația. Se evită valori ridicate de oxigen inspirat și hiperventilația. În sindromul DiGeorge se fac perfuzii cu preparate de Ca. Important este să se mențină măsurile de resuscitare și copilul să fie transferat în clinica de cardiochirurgie pentru corecție.

Tratamentul chirurgical inițial se bazează pe instalarea unei anastomoz primare la nivelul arcului aortic, dacă este posibil se închide DSV. În cazurile asociate cu MCC complexe inițial se face un banding pe AP, apoi se purcede la corecția radicală când starea pacientului o va permite.

Q23.0 STENOZA AORTICĂ CONGENITALĂ

Definiție. Stenoza congenitală a valvei aortice (SAo) este o obstrucție la ejectiona fluxului la nivelul valvei și a comisurilor.

Incidența este estimată la 2 – 11% din numărul total de MCC. Se întâlnește de 3-4 ori mai frecvent la persoane de sex masculin.

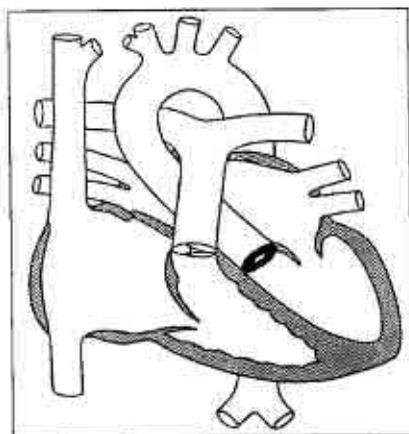


Fig. 6.2.21. Stenoza valvei aortice.

Aspecte genetice. Stenoza congenitală valvulară se întâlnește în diferite afecțiuni genetice: deleții în cromozomul 10q, 11q, trisomia autozomală (13,18), duplicații în cromozomul 1q, 2p, 2q, 6q, 11q, sindromul Noonan, sindromul Turner. Stenoza supravalvulară frecvent este asociată cu sindromul Williams-Beuren, microdeleții în cromozomul 7q11, translocații în cromozomul 7q11.

Morfopatologie. Se disting următoarele forme anatomicice: stenoza valvulară; stenoza supravalvulară (localizată și difuză); stenoza subaortică (hipertrofică).

Stenoza congenitală valvulară apare ca urmare a îngroșării, deformării sau sudării comisurilor valvelor sigmoide ale aortei, ultima transformându-se într-o cupolă cu un orificiu micșorat. Valvulele pot avea diferite aspecte: valvă unicuspida, valvă bicuspida, valvă tricuspidă dar displastică (foitele pot fi inserate asimetric, una din foite este mult mai mică decât celelalte două care în cele din urmă produc stenoza). Frecvent este asociată cu CoAo.

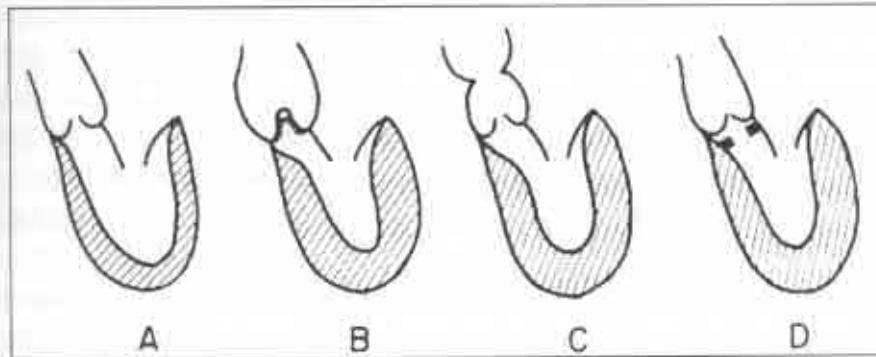


Fig. 6.2.22. A – valvă Ao normală. B – stenoză valvulară. C – stenoză supravalvulară. D – stenoză subaortică discretă.

Stenoza congenitală subaortică este caracterizată de o membrană sau un tunel fibrosc īngust situat la distanța de 1-5 mm sub planul de inserție al sigmoidelor, micșorând volumul VS în calea de ieșire. Deseori inserțiile fibroase se extind până la valva mitrală, producând insuficiență ei. Deși inițial valvele aortei nu sunt īngustate, în timp ele se īngroașă și se formează treptat. Deseori stenoza subaortică este asociată cu alte MCC (PCA, DSV, SP, CoAo)

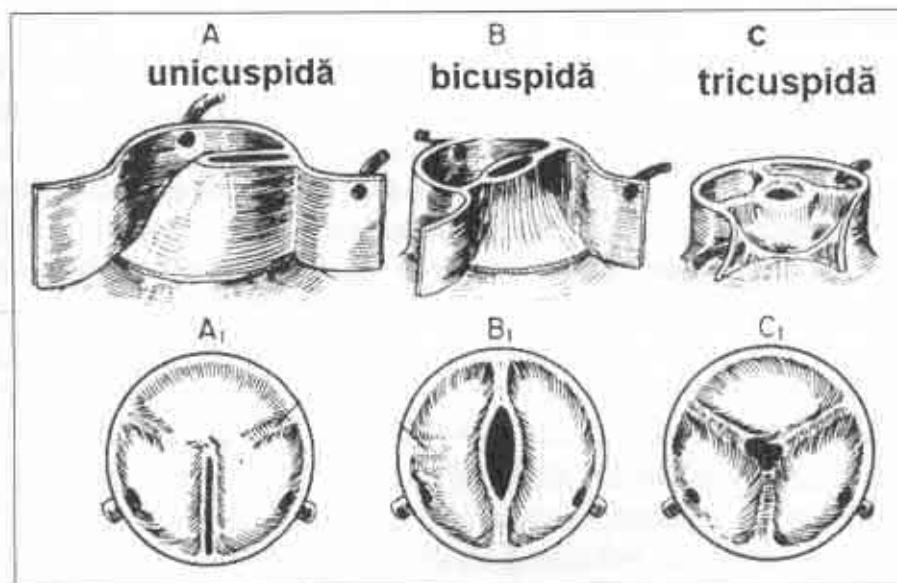


Fig. 6.2.23. Forme anatomiche ale stenozei valvei aortice. A, A₁ – valvă unicuspīdă. B, B₁ – valvă bicuspidă. C, C₁ – valvă tricuspidă displastică (From Goor DA, Lillehei CW: *Congenital Malformations of the Heart*. New York. Grune et Stratton, 1975.)

Stenoza supravalvulară a aortei (stenoză în regiunea sinusului Valsalva) poate fi prezentată ca o îngustare concentrică localizată, ca un diafragm fibros, sau ca o hipoplazie uniformă a aortei ascendențe. În unele cazuri anomalia interesează ramurile arcului aortic, trunchiul pulmonar, arterele coronariene. Deși arterele coronare își au originea înaintea segmentului stenozat, ele suferă precoce un proces degenerativ prin îngroșarea și dezorganizarea mediei vasculare.

Fiziopatologie. În cazurile când suprafața orificiului aortic este redusă la mai puțin de $\frac{1}{4}$ din valorile normale, depășirea obstacolului și asigurarea ejeției ventriculare se realizează prin creșterea presiunii sistolice, hipertrofia concentrică a miocardului ventriculului stâng. Drept urmare, masa musculară și rigiditatea camerei ventriculare cresc. În aceste condiții presiunea sistolică maximă în VS depășește pe cea din aortă și se produce un gradient de presiune. În condițiile când gradientul de presiune crește mai mult de 50 mm Hg, suprasarcina de presiune antrenează proceze degenerative în miocardul VS, care scad complianta acestuia. Progresiv se dezvoltă insuficiența cardiacă stângă, care cu timpul devine globală. Hipertrofia ventriculului stâng evoluează concomitent cu hipertrofia septului interventricular, care bombează în cavitatea ventriculului drept, reducându-i dimensiunile și capacitatele compensatorii. Jetul sangvin propulsat cu forță contribuie la dilatarea aortei ascendențe. Debitul cardiac scăzut determină scăderea presiunii arteriale, irigația deficitară a viscerelor.

Sимптоматология.

Semne funcționale. În multe cazuri anomalia pe o perioadă diferită de timp este asimptomatică, cu excepția persistenței suflului sau a clickului caracteristic. Când diametrul stenozei este mai mic de $\frac{1}{4}$ din calibrul normal poate să apară oboseală, dispnea de efort, durerile cardiace anginoase, vertijul, lipotimii, sincope sau chiar și moartea subită. Semnele se pot manifesta în timpul efortului fizic sau în repaus.

Semne fizice. În cazurile de SAo neînsemnată semne patologice nu sunt. Deseori maladia este depistată la un examen clinic ocasional, când se depistează un suflu sau un click sistolic.

Inspectia. În formele simptomatice, asociate cu o stenoză însemnată sau severă, se poate constata paloare, soc apexian ridicat, plasat în jos și lateral, pulsăție patologică în fosa jugulară.

Palpația. Se apreciază amplitudine crescută a șocului apexian, freamăt sistolic localizat în spațiul intercostal drept, puls tipic mic și întârziat (pulsus parvus et tardus).

Percuția. Inițial limitele cordului nu sunt extinse. Extinderea ariei cardiace are loc în cazul IC.

Auscultația. În stenozele severe, indiferent de forma anatomică, zgomotul II este clivat paradoxal. Se percep un click protosistolic de ejection (obstrucție semnificativă) constant în ambele faze ale respirației. În cazurile când stenoza nu este strânsă zgomotul II este normal în SAo subavalvulară și SAo supravalvulară și diminuat sau chiar dispărut în SAo valvulară. Scăderea compliantei VS este asociată cu galopul presistolic. Suflul sisto-

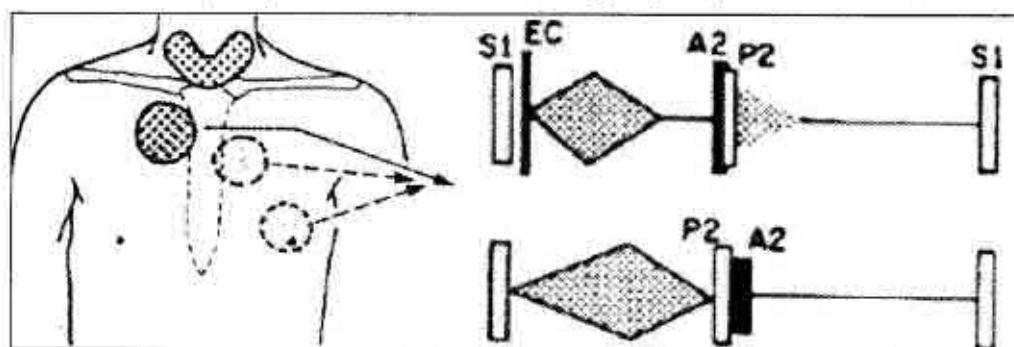


Fig. 6.2.24. Fenomene acustice cardiace în SAo. Suflu holosistolic (SAo mică, moderată, severă) în spațiile III-IV intercostale cu propagare în focarul aortic, pulmonar și la apex. Click de ejection în spațiul II intercostal. Suflu mezodiastolic la apex (stenoză relativă a VM). Punctele reprezintă aria de auscultație a suflului sistolic și a percepției freamătului cardiac.

lic de ejection în cazul stenozei valvulare, se percep cu maximă intensitate în focarul aortei sau parasternal stâng, cu direcție de propagare spre gât și în lungul carotidelor, uneori și în spate. În stenozele subaortice suflul sistolic se percep maximal în spațiile intercostale III și IV stângi. În stenozele supravalvulare suflu se percep maximal în focarul aortic, suprasternal sau de partea dreaptă, la baza gâtului. Suflul este crescendo-decrescendo, rugos, aspru, de intensitate mare (gr. III-IV după Levine) și se aude mai bine în poziție ridicată, cu toracele aplecat înainte. În insuficiența aortică, care apare în urma traumatizării valvei de jetul sanguin puternic (SAo valvulară, SAo subaortică) apare suflu diastolic precoce. Poate fi percepuit și suflu sistolic apical de regurgitație mitrală (în SAo subaortică și SAo supravalvulară).

Presiunea sistolică poate fi ușor scăzută, cu diferență mică. În SAo supravalvulară presiunea sistolică la brațul drept e mai mare decât la cel stâng.

Explorări paraclinice.

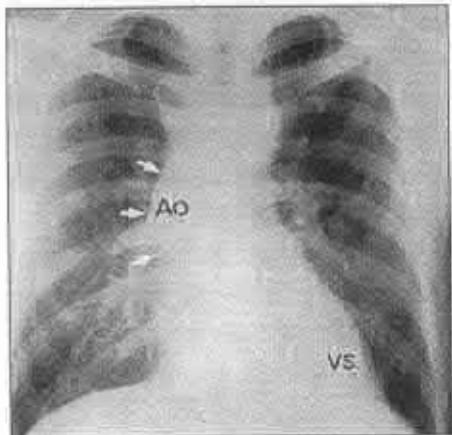


Fig. 6.2.25. Radiografie toracică, incidentă postero-anteroară: SAo.

Dilatarea arcului aortei; dilatare poststenotică; circulație pulmonară îmbogățită.

predictibilă pentru severitatea stenozei. În stenozele supravalvulare se pot observa semne de ischemie miocardică.

Radiologie. Circulația pulmonară este obișnuită. Silueta cardiacă are aspect normal sau se atestă o cardiomegalie cu configurație aortică (dilatarea arcului aortei, VS proeminent). În forma valvulară se constată dilatarea poststenotică a aortei. În perioada de decompensare apare îmbogățirea desenului pulmonar și extinderea limitelor atrului stâng.

Electrocardiografie. Axa electrică este normală sau deviată spre stânga. La cei mai mulți dintre bolnavi se înregistrează semne de HVS. Subdenivelarea S-T și inversarea T în DI, aVL, V5, V6 sunt semne ale stenozei severe. Magnitudinea undelor R și Q în V6 este

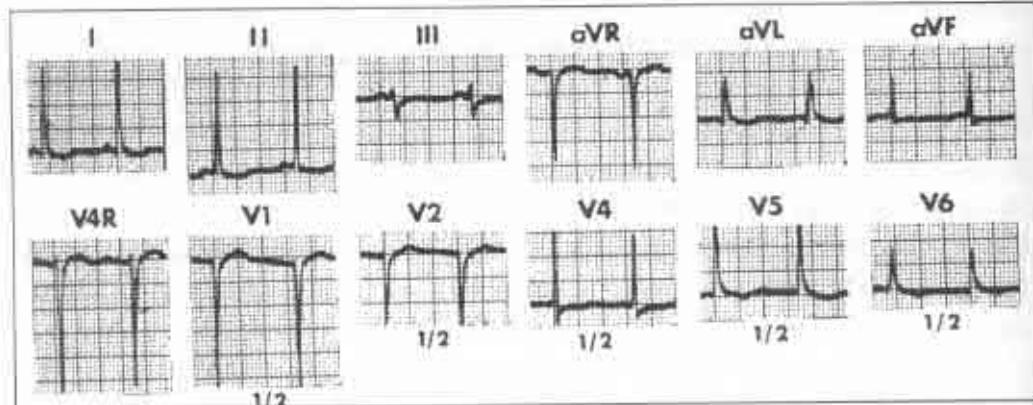


Fig. 6.2.26. Traseul ECG la un copil cu SAo severă. Hipertrofia VS.

Testul de efort, recomandat în SAo (contraindicat în formele critice), detectează scăderea TA, depresiunea segmentului ST > 1 mm și sugerează un gradient transstenotic >50 mmHg.

Ecocardiografia 2D determină morfologia obstacolului, gradientul la acest nivel, distanța dintre inel și diafragmă, dimensiunile tractului de ieșire al ventriculului stâng, morfologia valvei aortice, gradul regurgitației aortice, dimensiunea inelului aortei, evidențiază îngroșarea, calcificarea valvule-

lor aortice, precizează formă de valvă aortică bicuspidă, dilatarea aortei. Ecocardiografia Doppler permite evidențierea velocității fluxului sanguin prin zona stenoza și aprecierea gradientului de presiune transvalvulară.

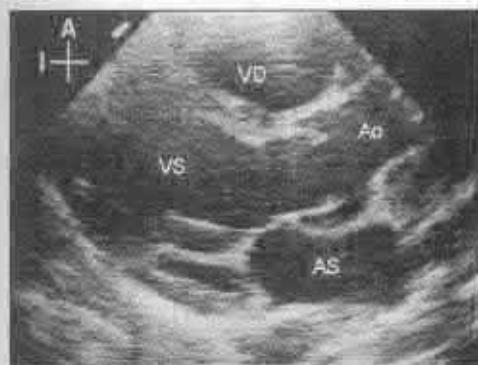


Fig. 6.2.27. EcoCG 2D. Axă lungă parasternală: SAo valvă bicuspidă (sistolă); închiderea excentrică a valvei bicuspidă (diastolă).

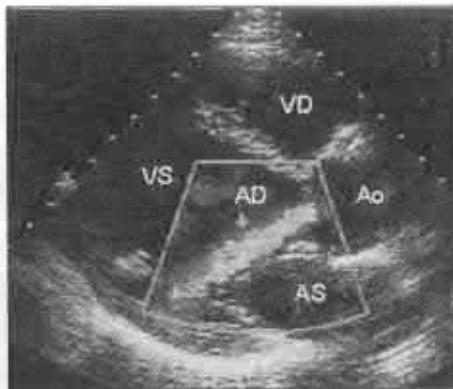
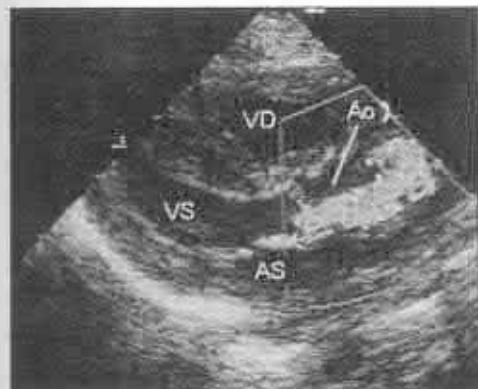


Fig. 6.2.28. EcoCG Doppler Color. Axă lungă parasternală: velocitate intensă, jet mozaical în SAo. VS hipertrofiat.

Fig. 6.2.29. EcoCG Doppler Color. Axă lungă parasternală: regurgitare aortică, velocitate intensă, jet mozaical în SAo.

Cateterismul cardiac și angiografia sunt esențiale pentru a confirma tipul și gradul stenozei și a diagnostica alte anomalii asociate.

Examensul citogenetic în sindromul Williams constată mutații în genele GTF2IRD1; GTF3; MUSTRD1; GTF2I; WBS; WBSCR1; de pe cromozomul 7q11.23 (vezi vol.II., pag. 130)

Istoricul natural este diferit pentru fiecare pacient în parte, deoarece o formă ușoară inițială, în virtutea apariției turbulentei jetului sanguin, poate



Fig. 6.2.30. Angiogramă. Stenoza Ao.

evoluă rapid spre majorarea gradului de stenoză. Copiii sunt supravegheați regulat prin teste de efort, ECG, ecocardiogramă, radiografie toracică. În cazurile când apar semne clinice de agravare a bolii, se iau decizii privitoare la cateterismul cardiac, după care se decide asupra necesității și termenelor optime tratamentului chirurgical.

Tratament medical. În formele critice de stenoză la nou-născut se face perfuzie cu PGE1 (pentru menținerea ductului arterial permeabil și creșterea perfuziei sistemică), în IC congestivă se administrează preparate diuretice, digitalice. În unele cazuri stenoza critică la nou-născut și copilul mic este o urgență chirurgicală.

Tratament chirurgical.

Stenozele medii simptomatice (cardialgii, sincope, test de efort negativ, modificări ECG) și obligatoriu stenozele strânse cu gradientul presarial în limitele 50 – 80 mmHg și cu o suprafață $<0,5 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ necesită tratament chirurgical.

Tehnici chirurgicale.

A. Intervenționale:

- Valvuloplastie aortică percutană cu balon. Procedura este indicată în special pentru stenoza valvulară, care întrunește următoarele condiții: gradient transvalvular aortic peste 50 mmHg; HVS importantă; insuficiență cardiacă.

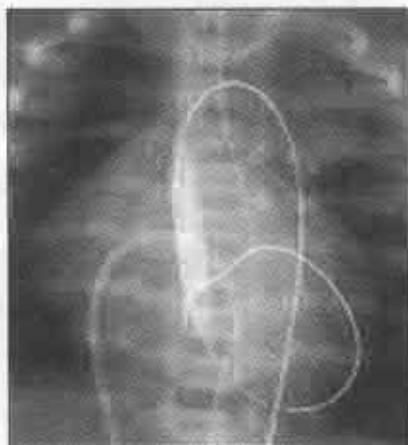


Fig. 6.2.31. Angiograme. Dilatarea aortei cu balon (până la și după intervenție)

Rezultatele intervenției de obicei sunt bune. Scade gradientul transvalvular, se îmbunătățește funcția sistolică și diastolică a VS, se ameliorează semnificativ starea pacientului. La atingerea vârstei când se termină perioada

de creștere a copilului se purcede la protezarea aortei. În valvele displastice succesul valvuloplastiei prin balon este sub așteptări, deoarece poate să apară recurența stenozei. Complicațiile postoperatorii țin de: insuficiență aortică, tulburări de conducere prin blocuri de ramură, ruptura inelului aortic.

B. În forme grave, în eșecul tratamentului prin cateter este indicată corecția chirurgicală care prevede:

- Valvulotomia deschisă cu sau fără circulație extracorporală (nou-născut și copilul mic)
- Valvulotomia închisă cu sau fără circulație extracorporală (nou-născut și copilul mic)
- Valvulotomia aortică conservată cu CEC
- Înlocuirea valvei aortice cu o proteză mecanică, cu o proteză biologică sau cu o homogrefă crioprezervată. Începând cu anul 2008 în Republica Moldova se utilizează homogrefă aortică preparată prin metodele ingineriei tisulare.
- Înlocuirea rădăcinii aortice cu autogrefă din valva AP (procedura Ross).
- În forme cu stenoză critică a inelului aortic pentru înlocuirea valvei aortice cu o proteză largă a rădăcinii aortei se folosește procedura Konno și Rastan).

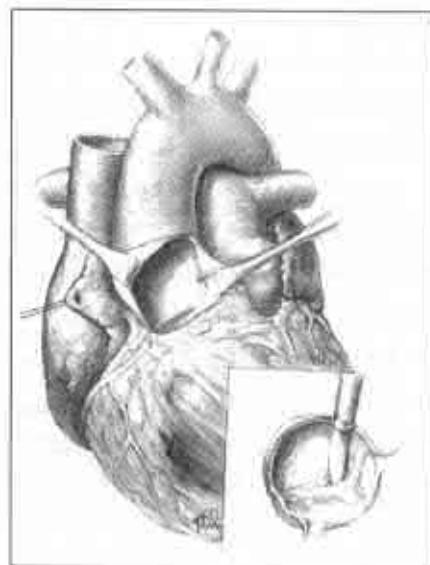


Fig. 6.2.32. Comisurotomia valvei aortice (Fundată chirurgiei Inimii și pulmonului Los Angeles, CA. Bloodhart, medical illustrator).

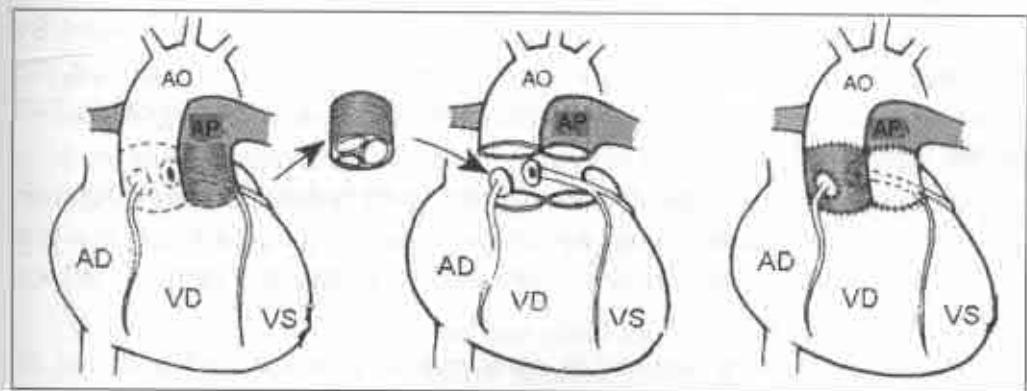


Fig. 6.2.33. Procedura Ross.

- Rezecția membranei în SAo subvalvulare.
- Angioplastie cu petic de material sintetic (în SAo supravalvulară).
- Conduct sintetic sau biologic (venă jugulară bovină, iar mai recent homogrefă pulmonară decelularizată) între apexul VS și aortă.

Complicații postoperatorii tardive: restenozarea postoperatorie, regurgitația aortică, aritmii cu disfuncție a ventriculului stâng, endocardita infecțioasă. Copiii, cărora li s-au implantat valve mecanice, necesită administrarea preparatelor anticoagulante.

Particularități evolutive la nou-născut și copilul sugar.

Din primele luni de viață apar semne de insuficiență cardiacă: tachicardie, cardiomegalie, congestie pulmonară (tahipnee, crize de apnee, tuse), se percep suflu sistolic apical, precoce apar edemele. În stenoza supravalvulară din sindromul Williams există riscul de infarct miocardic precoce și moarte subită. Frequent stenoza severă de aortă se asociază cu fibroelastiza care scade și mai mult complianta VS. Efectul terapiei medicale este modest. Intervenția chirurgicală în aceste cazuri este o situație de urgență.

6.3. MALFORMAȚII CONGENITALE CARDIACE CIANOGENE

Q20.0 TRUNCHI ARTERIAL COMUN

Definiție. Trunchiul arterial comun (TAC) este o malformație ce se caracterizează prin existența unui singur vas care asigură golirea celor două ventricule și din care iau naștere arterele coronare, vasele sistemice și vasele care irigă plămânul.

Incidența este estimată sub 1% din totalul MCC cianogene.

Aspecte genetice. TAC este asociat cu trisomia 8, sindromul deleției cromozomilor 22q11 și 10p.

Morfopatologie. O condiție anatomică a TAC este prezența unui DSV mare sau a unui ventricul unic. În unele cazuri TAC își are începutul din VD. În raport cu originea arterelor din trunchi, deosebim 4 tipuri clasice de TAC (Collet și Edwards. 1949):

- I. Trunchiul comun se bifurcă (în aortă și AP) foarte precoce (60% din cazuri). Trunchiul pulmonar se situează pe marginea stângă, mai sus decât de obicei, este foarte scurt și se divide ulterior în ramurile stânga și dreapta.
- II. Arterele pulmonare pornesc la aproximativ 10 mm de valvă, direct din trunchiul arterial (20%)

- III. Cele două artere pulmonare se încep separat din părțile laterale ale trunchiului (10%).
- IV. Arterele pulmonare, PCA lipsesc, iar plămânii se irigă pe calea arterelor bronșice care își au începutul din aorta descendenta sau crosa aortică (10%).

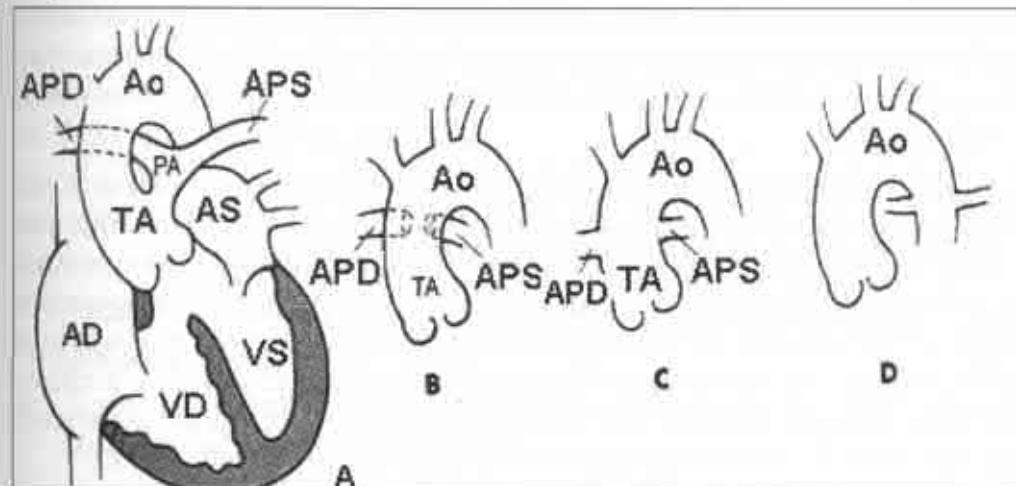


Fig. 6.3.1. Trunchi arterial comun. Forme clasice.

A – tip I; B – tip II; C – tip III, D – tip IV (Collet și Edwards, 1949).

Deseori în tipurile I, II, III se constată și prezența stenozei AP de diferit grad.

Anomalii asociate: PCA (15-30%); arc aortic drept (30%), canal atrioventricular comun, DSA, drenaj venos pulmonar anormal total, anomalii coronariene (50%), coarctacție de aortă.

Fiziopatologia este determinată de debitul pulmonar. Sunt descrise următoarele variante ale hemodinamicii pulmonare:

1. Circuit pulmonar crescut (tip I): trunchiul comun primește sânge și din VD (sânge desaturat) și din cel stâng. Fluxul de sânge prin plămâni va fi excesiv. Debitul pulmonar mare se va menține atât timp, cât rezistența în vasele pulmonare este mică. Ulterior apar leziuni arteriolare care duc la creșterea importantă a rezistențelor și la HTP. În aceste cazuri are loc regurgitarea masivă prin valva truncală anormală.
2. Circuit pulmonar normal sau moderat (tip II, III) majorat susținut de rezistență crescută în vasele pulmonare.
3. Circuit pulmonar scăzut: în cazurile când există o stenoză strânsă a AP, când plămâni se irigă din aorta descendenta (tip IV) sau când apare sclerozarea progresivă a vaselor pulmonare.

Sимптоматология

Симптомы функциональные: в случаях ТАС с высоким легочным давлением первые признаки появляются в первые дни жизни, а затем повторяются инфекции дыхательных путей, одышка, кашель, выделение из носа и рта, уменьшение двигательной способности, задержка статуло-ponderальной. Краснота лица может быть вариабельной. В ТАС с нормальным легочным кровообращением или легким повышением оно появляется позднее. Повышенная легочная перфузия может вызвать красноту лица, одышку при физической нагрузке, приступы гипоксии.

Симптомы физические:

Инспекция. В случаях ТАС, когда существует стеноз аорты или легочной артерии, краснота лица является основным симптомом. Выраженность красноты определяется степенью стеноза артерии легких, направлением и силой шума. В отсутствие стеноза краснота отсутствует. Аппелируя к интенсивности анемии появляется и хипократизм. В ТАС с нормальным легочным кровообращением или легким повышением краснота лица отсутствует. Повышенная легочная перфузия может вызвать красноту лица, одышку при физической нагрузке, приступы гипоксии.

Пальпация. Оценивается пульсация систолического шока в области сердца, пульсация в области грудной клетки в верхней передней четверти (грудина Девиса). Наблюдаются гипердинамия предсердий и межреберный промежуток.

Перкуссия. Границы сердечного тимпана расширены. Иногда кардиомегалия достигает грудной клетки в левом крае.

Аускультация. Повышение легочного кровообращения проявляется: звуком II (единственный) усиленный, сильный в легочном ареале. Систолический шум (инфильтрат кардиальный конгестивный). Систолический шум, грубый (II-IV/VI), локализованный в III-IV DSV на левом крае. Иногда воспринимается усиленный протодиастолический шум в области левого стernalного края (инвалидная проксимальная), усиленный диастолический шум в области левого края (стеноз относительный в атриовентрикулярном отверстии левое – признак гиповолемии легких).

Исследования параклинические

Рентгенология в типах I, II, III выражает перегрузку сосудов легких и кардиомегалию с расширением бивентрикулярной и левой атриальной красноты, широкий сосудистый пучок, обычно удлиненный и изогнутый; аортальный угол слева. Рентгенологическое исследование в типе IV – отличается от типа I, II, III тем, что количество крови в легких велико, а объем сердца мал.

Электрокардиография. Особенности не имеются. Электрическая ось нормальная или отклонена вправо (+60 – +120). Установляется гипертрофия бивентрикулярная, преимущественно левая, за исключением случаев, когда имеются признаки легочного кровообращения. В 50% случаев регистрируется P легких.

Ecocardiografia bidimensională evidențiază DSV larg, PCA, șuntul D-S, devierea aortei, îngustarea AP, localizarea și gradientul stenozei, arc aortic drept, determină funcția VS/VD și regurgitarea valvulară truncală. TAC poate fi exclus dacă se evidențiază o valvulă pulmonară.

Cateterismul cardiac și angiografia devin necesare pentru determinarea concentrației de O₂ în diferite segmente cardiaice și vasculare. Cateterul se introduce în VD, se determină gradientul de presiune în VD și ramurile pulmonare. Presiunea în VD, de obicei, este egală cu cea sistemică. În tipul IV se determină arterele bronșice.

Tratament medical. În IC congestivă se administrează diuretice, preparate digitalice. Pentru asigurarea unui șunt interatrial (în timpul cateterismului cardiac) se purcede la septostomia cu balon.

Tratamentul chirurgical este unica soluție pentru supraviețuire.

Opțiuni tehnice:

- „Tratament paliativ”. Bandingul AP (este indicat copiilor mici cu IC congestiv și debit pulmonar avansat).
- Operația Rastelli (tip I – copii în vîrstă sub un an). Ventriculul drept este unit prin intermediul unui conduct la artera pulmonară. DSV se închide în așa mod încât ventriculul stâng propulsează sângele în trunchi printr-un conduct plasat între VD și AP. Conductul poate fi din goretex sau homogrefă din aortă. DSA se închide cu petic prostetic. Termenele optime pentru intervenție sunt primele 3 luni de viață. Rata mortalității este de 30%.

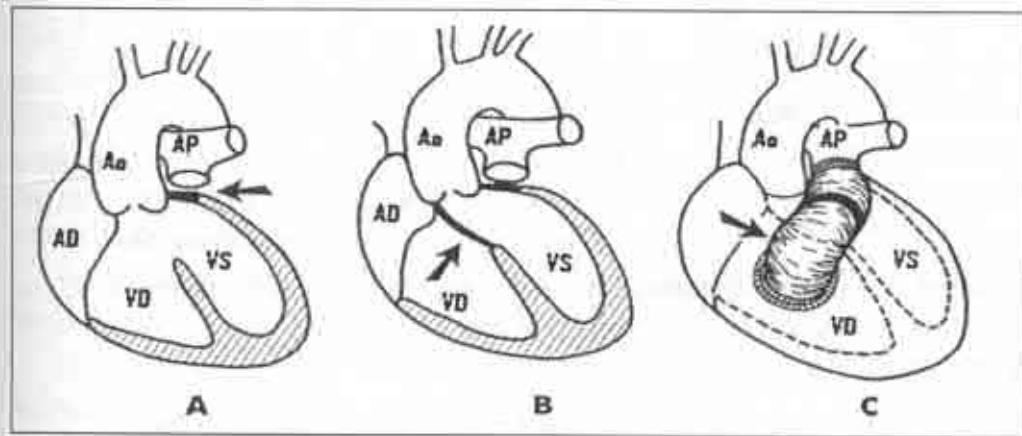


Fig. 6.3.2. Operația Rastelli. A – AP se divide de VS, B – tunel între DSV și aortă,

C – realizarea unui conduct care restabilește legătura directă între VD și AP.

Park MK: Pediatric cardiology for Practitioners 4 th ed. Louis, CV Mosby, 2002

Conductul se înlocuiește la vârsta de 2 – 3 ani. La acești copii se face profilaxia endocarditei bacteriene. Activitatea fizică și competițiile sportive se reduc. În tipurile II-III se face rezecția segmentului truncal, inclusiv a orificiului AP, care se conectează la conductul implantat.

- C. Plastia valvei truncale.
- D. Protezarea valvei truncale (în regurgitare severă).
- E. Operația Barbero-Marcial cu țesut autolog utilizată pentru corecția trunchiului arterial tip I.
- F. Aplicarea unei manșete pe AP (tip. II-III).

Q20.1 ORIFICIU DUBLU AL VENTRICULULUI DREPT

Definiție. Orificiu dublu al ventriculului drept (ODVD) denumim malformația de cord cianogenă în cadrul căreia ambele artere mari iau naștere din VD. (Este însotită întotdeauna de un defect septal ventricular).

Incidență. Maladia este rar întâlnită, incidența ei fiind estimată la 0,5-1% din totalul MCC.

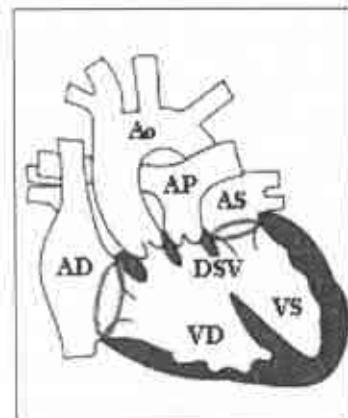


Fig. 6.3.3. Orificiu dublu al ventriculului drept

Aspecte genetice. Anomalia este asociată cu trisomia 9, 13, 18, sindromul duplicației în cromozomii 2p, 12p și al deleției în cromozomul 22q11.

Morfopatologie. Aorta și artera pulmonară își iau originea din VD. Aorta este situată la dreapta originii pulmonare (D-malpoziție), mai rar net anterior, sau la stânga (L-malpoziție). Valvulele pulmonare și cele aortice sunt situate la un nivel. Sub orificiile Ao și AP există un conus dublu care desparte valvele semilunare de valva mitrală și respectiv de valva tricuspidă. Obligatoriu pentru supraviețuire este existența DSV.

În funcție de poziționarea DSV și prezența SP orificiul dublu al VD se subdivide în mai multe tipuri, cele mai importante fiind:

- A. ODVD cu DSV subaortic
- B. ODVD cu DSV situat sub orificiul AP (sindromul Taussig-Bing).
- C. ODVD (tip Fallot). DSV este situat sub orificiul aortei (50-70%) și poate fi asociat cu SP (50%).

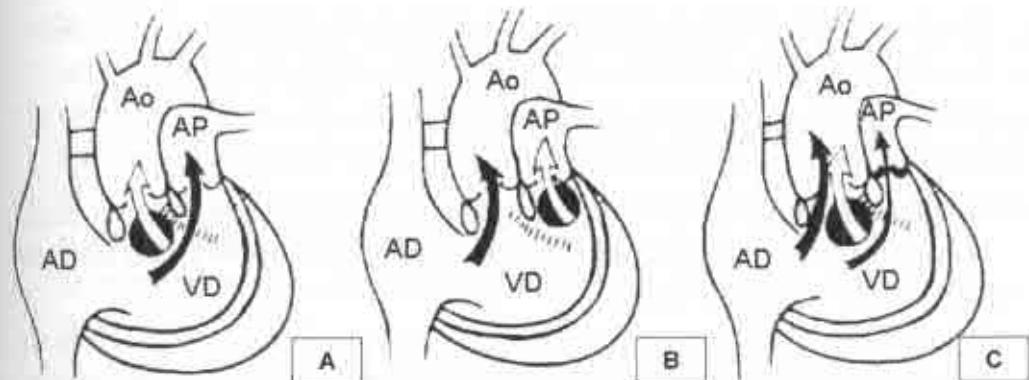


Fig. 6.3.4. Cele mai frecvente tipuri de ODVD. A – DSV subaortic. B – DSV subpulmonar (Sindromul Taussig-Bing); C – DSV subaortic asociat cu SP (tip Fallot)

Alte maladii asociate: SP, stenoza subaortica, CoAo, atrezia, prolapsul valvei mitrale, DSAV, hipoplazia VS și a Ao.

Fiziopatologie. Modificările hemodinamice depind de localizarea DSV, prezența sau absența AP, anomaliiile asociate.

Simptomatologia poate fi tradusă clinic prin unul din următoarele tablouri:

1. Aspect de DSV cu debit mare și HTP (cianoză redusă, semne de IC).
2. Aspect de TVM completă cu DSV larg și HTP (cianoză importantă și creșterea debitului pulmonar).
3. Aspect de TF sau TVM cu SP (cianoză, hipocratism digital, flux pulmonar redus).

Diagnosticul este destul de dificil și se face prin diferite examene complementare:

Radiografia indică un cord mărit cu circulație pulmonară accentuată în formele cu debit pulmonar crescut și cord mic în forma cu stenoza pulmonară.

Electrocardiografia în forma cu DSV subaortic și subpulmonar indică hipertrofia biventriculară, pe când în cea cu stenoza pulmonară evidențiază doar hipertrofia dreaptă.

Ecocardiografia arată AP și Ao ce se nasc din VD, DSV, discontinuitate între valvulele semilunare și valva mitrală.

Cateterismul cardiac determină gradientul presarial din SP, stenoza subaortica, revelează alte malformații.

Tratament. Tratamentul medical prevede profilaxia endocarditei bacteriene și tratamentul IC.

Tratamentul chirurgical. Proceduri paliative (în fazele inițiale):

- Banding AP (în forme cu hipervasculație pulmonară însotite de IC).
- Septotomie atrială (în DSV subaortic și DSA larg).
- řunt sistemic-pulmonar (la copii cu SP și cianoză severă).

Chirurgie corectoare:

- ODVD cu DSV subaortic (tip A): tunel interventricular între DSV și conul subaortic (copii în vîrstă până la 6 luni, fără banding AP). Mortalitatea chirurgicală este de 5-10%.
- ODVD tip B (sindromul Taussig-Bing): se corectează prin switch arterial și închiderea DSV. Operația se efectuează în prima lună de viață. Mortalitatea chirurgicală este de 15%.
- ODVD tip (C) Fallot: tunel interventricular între DSV subpulmonar și aorta asociate cu remodelarea AP cu petic. Termenele optime sunt vîrsta

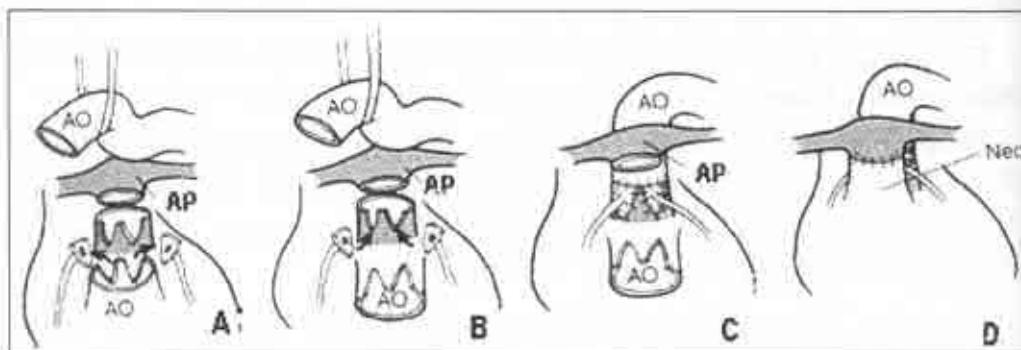


Fig. 6.3.5. Procedura Senning.

(Park MK: *Pediatric cardiology for Practitioners* 4 th ed. Louis, CV Mosby, 2002).

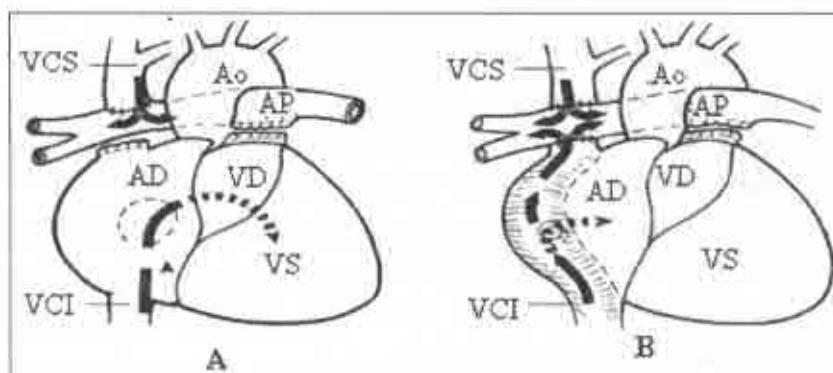


Fig. 6.3.6. Glenn bidirecional. A – anastomoză vena cavă superioară ramura dreaptă AP, B – conexiune cavocavală AP.

(Park MK: *Pediatric cardiology for Practitioners* 4 th ed. Louis, CV Mosby, 2002).

copiilor cuprinsă între 6 luni și 2 ani. La copii de vîrstă 4-5 ani se aplică un conduct homograft.

- ODVD tip (D): tunel interventricular între DSV subpulmonar și aortă. Mortalitatea chirurgicală este de 30-40%. Dacă procedura este imposibilă, se recurge la operația Senning (se folosesc lambouri de sept interatrial și perete atrial) sau la operația Fontan.
- Tratament radical – procedura Fontan (termenul optim – vîrsta 2 ani), figura 5.74.
- Suturarea DSV și implantarea unui conduct între ventriculul stâng și Ao. Mortalitatea chirurgicală este de 15%.

Q20.2 ORIFICIU DUBLU AL VENTRICULULUI STÂNG (ODVS)

Definiție. Este o cardiopatie în care ambele vase mari își iau origine din ventriculul stâng, aorta fiind situată la dreapta sau la stânga de AP.

Incidență. Maladia este extrem de rară.

Morfopatologie. Malformația este asociată cu diverse anomalii ale cordului.

Fiziopatologie. Supraviețuirea este posibilă doar în prezența unui DSV larg. Hemodinamica este în funcție de anomaliiile asociate.

Simptomatologie. Se deosebesc variabilele manifestări clinice care pot simula: DSV cu debit mare, transpoziția vaselor mari completă, tetralogia Fallot, atrezia tricuspidiei.

Diagnosticul se stabilește în baza datelor cateterismului cardiac.

Evoluția și prognosticul sunt în funcție de gravitatea anomaliei asociale.

Q20.3 TRANSPOZIȚIA COMPLETĂ A VASELOR MARI

Definiție. Termenul de transpoziție a vaselor mari (TVM) cuprinde o serie largă de malformații cardiovasculare ce au în comun o schimbare a raporturilor normale, atât între cele două artere mari care pleacă de la baza inimii, cât și între ele și cavitățile ventriculare. Raporturile vaselor mari sunt inversate, aorta fiind situată anterior față de artera pulmonară, ambele vase mari plecând din ventricule greșite morfologic.

Incidența constituie 20-30 din 100000 născuți vii. TVM este anomaliile cianogenă cea mai frecvent întâlnită la nou-născut și sugar (15-20%). După vîrsta de 4-5 ani, frecvența ei este sub 5%. În absența interven-

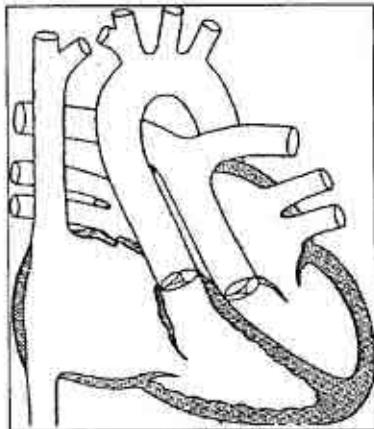


Fig. 6.3.7. Transpoziția de vase mari.

de altul, dar aorta își are originea din VD, iar artera pulmonară pleacă din ventriculul stâng. Astfel, aorta cu arterele coronariene din ea sunt localizate anterior, superior și la dreapta, în timp ce artera pulmonară este situată posterior, inferior și la stânga. Atriile comunică prin valve respective cu ventriculele corespunzătoare anatomic. Conexiunile atrioventriculare și cele ale întoarcerii venoase sistemic și pulmonar sunt corecte. Malformațiile asociate: DSV (40 – 45%); obstrucția căii de ieșire a VS (25%); coarcația de aortă (5%); distribuție anormală a arterelor coronare.

Fiziopatologie. În transpoziția vaselor mari completă, întrucât aorta ia naștere din VD, iar AP din VS, hemodinamica nu se produce în serie ci paralel. Există două circulații apriori complet separate. Copilul poate supraviețui doar în cazul când amestecul de sânge (obligatoriu) este asigurat de FOP, PCA, DSA, DSV sau anastomoze bronho-pulmonare. Această combinație anatomică este tradusă clinic prin hipertensiune pulmonară precoce și cianoză, intensitatea căreia este în funcție de comunicările dintre cele două părți ale inimii. Cazurile la care se asociază și stenoza arterei pulmonare evoluează mai ușor prin scăderea fluxului sangvin spre plămâni.

Sимptomatologie. Manifestările clinice sunt variate și depind de tipul de comunicare intracirculatorie prezent.

Semne funcționale. În TVM cu sept ventricular intact extrem de rar și cu stenoza arterei pulmonare, imediat după naștere se atestă cianoză marcată, accese de anoxie paroxistică cu acidoză metabolică. În cazurile asociate cu DSV sau PCA (larg) foarte precoce se instalează IC congestivă (dispnee stabilă, dispnee paroxistică nocturnă, tahipnee, transpirații, geamăt, tuse, plâns răgușit). Dezvoltarea fizică rămâne în scurt timp deficitară.

ției chirurgicale TVM completă se întâlnește extrem de rar la adolescenți și la adulți, deoarece la circa 90% dintre cazuri decesul survine în primul an de viață.

Aspecte genetice. TVM se întâlnește în sindromul trisomiei 18, 21, rar în sindromul delecției cromozomului 22q11 sau în delecții parțiale ale altor cromozomi.

Morfopatologie. Transpoziția vaselor mari completă este caracterizată prin comunicare ventriculo-auriculară discordantă în care ventriculele sunt în poziție normală unul față

Semne fizice. *Inspeția* evidențiază cianoză (100%) accentuată, rebelă la administrarea de O₂ cu caracter progresiv care se intensifică la plâns. Cianoza este albăstruiie-neagră la mucoase și cenușie-negricioasă la tegumente. Sunt evidente impulsul ventricular drept hiperdinamic, tirajul intercostal, bătăile aripilor nazale, refluxul hepatojugular, turgescența venelor jugulare (la sugar bombarea fontanelei anterioare). Extremitățile sunt reci, transpirate. Degete hipocratice dureroase se constituie la numai câteva luni de la naștere. Precoce se constată ghebul cardiac.

Palpatia. Pulsul arterial periferic este slab, uneori apare „pulsul paradoxal” cu diminuarea accentuată a intensității în inspir (semn de jenă în circulația intratoracică), puls alternant, hepatomegalie de stază, splenomegalie.

Percuția constată extinderea limitelor cordului.

Auscultația cordului este săracă. În 50% cazuri nu relevă modificări semnificative sau se percep fenomene acustice caracteristice malformațiilor asociate: suflu sistolic intens (DSV, SP); suflu continuu, sistolo-diastolic (PCA). Aproximativ la 1/3 dintre bolnavi din primele zile sau săptămâni predomină semne de insuficiență cardiacă congestivă. Ultima este deosebit de severă în cazul asocierii cu DSV mare, PCA, FOP. La unii bolnavi se constată wheezing (șuierat), raluri subscriptante fine, tahicardie asociată cu ritm de galop. Dilatarea ventriculară se asociază cu galopul protodiastolic (zgomot III), iar dilatarea atrială cu galop presistolic (zgomot IV). Zgomotul II poate fi accentuat sau se percep un mic suflu sistolic de ejectione.

Investigații paraclinice

Electrocardiografie. La nou-născuți ECG este normală. Se pot întâlni tulburări de conducere atrioventriculară, axă electrică a cordului deviată spre dreapta, semne de hipertrofie ventriculară, atrială dreaptă sau biventriculară, apare unda Q în V6.

Ecocardiografia bidimensională permite diagnosticul în majoritatea cazurilor. Eco Doppler evidențiază șunturile dintre circulația sistemică și cea pulmonară.

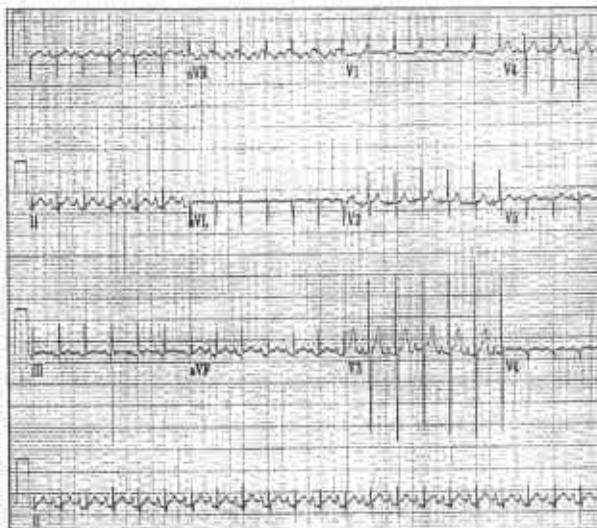


Fig. 6.3.8. Băiat 6 luni TVM. ECG: devierea axei electrice la dreapta. Ritm sinusul. FC 145. HVD.

Radiologie. Datele radiografiei toracice în raport cu vârsta sunt foarte variabile: vascularizație pulmonară normală sau micșorată (în prezența stenozei pulmonare); inima mică în prima săptămână de viață. Ulterior apare cardiomegalia, imaginea cordului este cu aspect de „ou” culcat pe diafragmă, desenul pulmonar este accentuat sau apar semne de HTP.

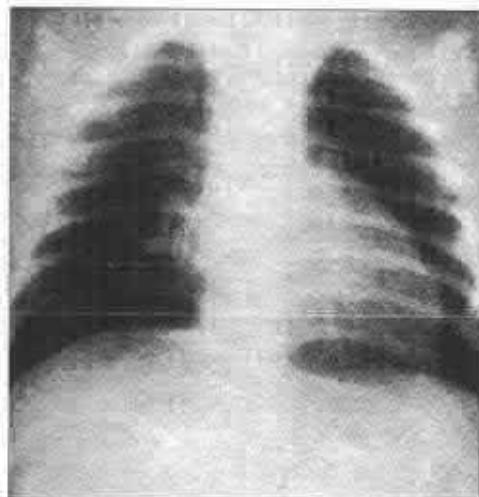


Fig. 6.3.9. Radiografie antero-posteroară.
Copil 5 zile Radiografie normală.

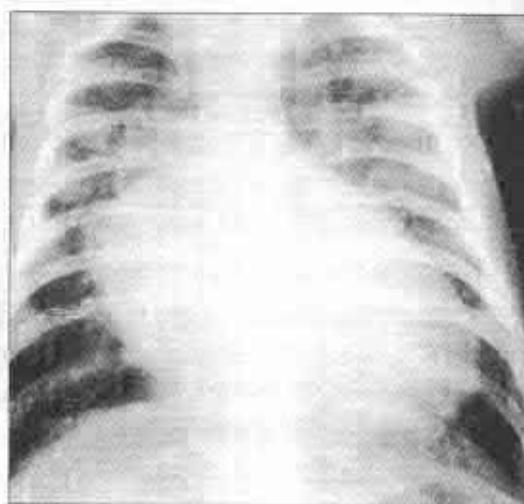


Fig. 6.3.10. Radiografie antero-posteroară.
Copil 4 luni, cardiomegalie. HTP.

Cateterismul cardiac demonstrează valorile presiunii sistemice în VD și pătrunderea sondei din VD în Ao. Saturarea cu oxigen a sângelui din aortă este mică în comparație cu cea din AP și VS. Valoarea presiunii din VS și AP prezintă 50% din valorile presiunii sistemice înregistrate în cordul drept.

Istoric natural. Circa 90% din copiii cu TVM decedează în primul an de viață. În cazurile asociate cu DSV decesul în primul an de viață survine în 50% dintre cazuri.

Tratamentul medical se începe imediat după naștere.

Pentru menținerea şuntului prin PCA se administrează prostaglandina E1, se întreprind măsuri pentru menținerea compliantei cardiace (digitalice, diuretice). Pentru asigurarea unui şunt interatrial se purcede la septostomie cu balon prin cateter.

Tratamentul chirurgical definitiv prevede restabilirea circulației în serie: la nivel atrial: switch-ul – operația Senning (la copii cu vârstă cuprinsă între 3-6 luni de viață); la nivel ventricular (operația Rastelli) și la nivelul vaselor

mari. Operația Rastelli se aplică în TVM asociată cu DSV și stenoza AP. În cazurile TVM asociate cu DSV și stenoză subaortică se purcede la operația Damus-Kaye-Stansel.

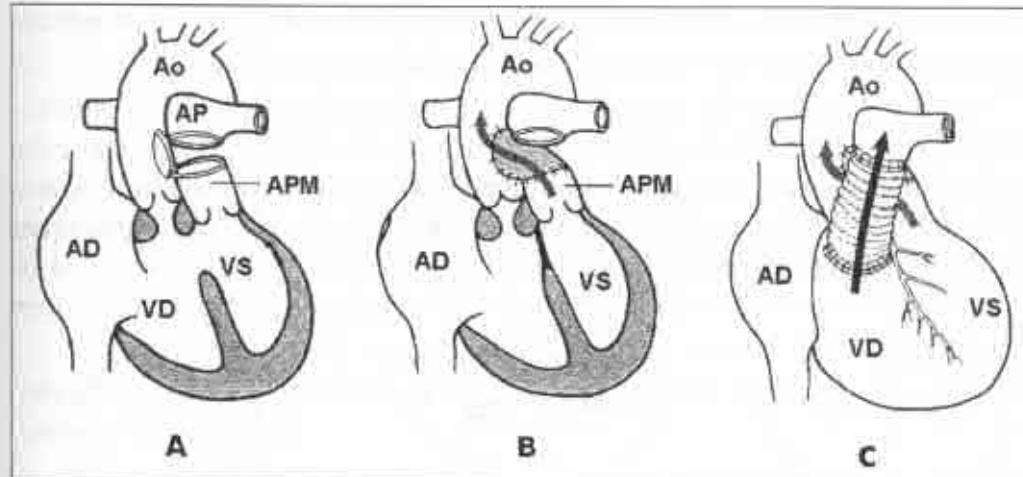


Fig. 6.3.11. Operația Damus-Kaye-Stansel în TVM/DSV/SAAo (subvalvulară).

Q20.4 VENTRICUL UNIC

Definiție. Noțiunea de ventricul unic include anomalia complexă caracterizată prin existența unei cavități unice ventriculare, din care își iau originea ambele vase magistrale, iar comunicarea cu atrile se realizează prin ambele valvule atrioventriculare.

Incidența constituie 1-4,3% din totalul MCC.

Aspecte genetice. Deseori, este constatătă asocierea cu sindromul aspleniei sau polispleniei.

Morfopatologie. Se delimitizează 4 tipuri anatomici de ventricul unic (R.Van Praagh).

Tip A – ventricul unic (cu cale dublă de admisie a ventriculului stâng), format dintr-o cameră mare care are o structură similară ventriculului stâng și o cameră rudimentară (segmentul tractului de ejection – infundibulul) a ventriculului drept din care își ia originea aorta (L-transpoziție de vase mari) (80%).

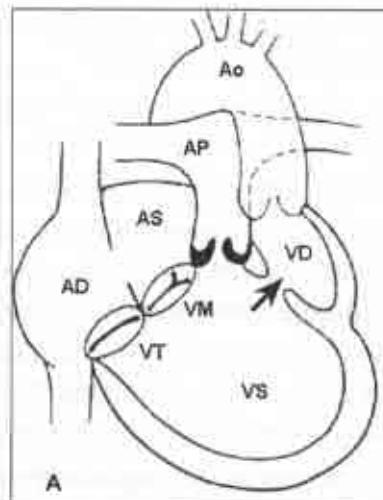


Fig. 6.3.12. Ventricul unic tip A, L-transpoziție de vase mari.

Comunicarea între camere se realizează prin orificiul bulbo-ventricular. În 50% dintre cazuri se asociază cu SP.

Tip B – miocardul ventriculului unic are structură caracteristică ventriculu lui drept. Compartimentele de ejection ale ventriculului lipsesc. Anomalia este calificată drept cale dublă de admisie a ventriculului drept.

Tip C – miocardul ventriculului unic, în egală măsură, are structură caracteristică atât ventriculului stâng cât și a celui drept. Septul interventricular lipsește sau este rudimentar. Rareori, comunicarea atrioventriculară se realizează printr-o singură valvă comună, anomalia fiind calificată ca ventricul unic cu cale comună de admisie.

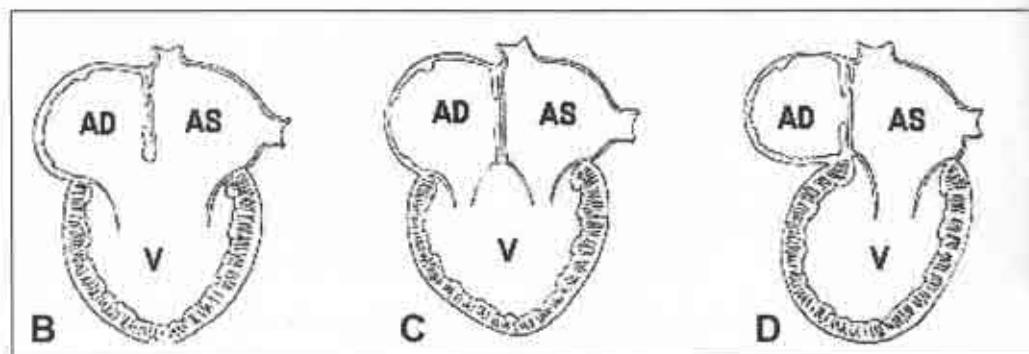


Fig. 6.3.13. Ventricul unic: tip B – cale comună de admisie; tip C – cale dublă de admisie; tip D – cale unică de admisie.

Tip D – ventriculul unic prezintă o structură musculară indeterminabilă, de dimensiuni mici, în care lipsesc septul interventricular, compartimentele de admisie a VS și VD.

Anomalii asociate: D-, L-, TVM (85 %); SP și atrezia pulmonară (50%); coarctarea aortei și arcul aortei întrerupt.

Fiziopatologie. Elementul esențial ce determină hemodinamica în această malformație este amestecul săngelui arterial și a celui venos într-o cavitate unică ventriculară. Fluxul pulmonar poate fi diminuat, normal sau exagerat. Formele care asociază stenoza pulmonară realizează un flux pulmonar diminuat. Hipoperfuzia pulmonară conduce la apariția hipoxemiei precoce. Formele cu L-transpoziția vaselor mari realizează un hiperdebit pulmonar crescut, care creează condiții de producere a unei hipertensiuni pulmonare.

Simptomatologia este dependentă de magnitudinea circulației pulmonare. Cardiopatia este manifestă din primele zile (50%) sau în prima lună de viață (75%). În cazuri de boală cu hipervasculație pulmonară manifestă-

rile clinice se aseamănă cu cele din TVM asociată cu DSV sau cu defectul larg de sept interventricular izolat. În hipovascularizarea pulmonară caracteristicile fizice se aseamănă cu cele din TF.

Semne funcționale. IC (în hiperdebit pulmonar și forme ductodependente), cianoză, dificultăți de alimentație, stagnarea curbei ponderale, edem pulmonar, policitemie, crize hipoxice.

Inspeția. În formele asociate cu SP este prezentă cianoza de diferit grad frecvent asociată cu hipocratism digital (de la 3 luni). Se constată tahiipnee, turgescentă jugulară. În cazurile cu L-transpoziție a vaselor mari sunt vizibile pulsăriile patologice (insuficiență mitrală), tirajul intercostal. Șocul apexian este deplasat lateral în afara liniei medioclaviculare.

Palpația. Este vizibil impulsul ventricular. În situația SP moderate sau severe se percep freamăt cardiac. Pulsul periferic este slab. Se constată hepatomegalie.

Auscultația. În caz de hipertensiune pulmonară zgomotul II poate fi unicul percepție sau se produce dedublarea fixă a acestuia. În asocierea SP zgomotul II este normal sau abolit. În SP se percep sufluri sistolic (crescendo-decrescendo), în insuficiență valvulelor atrioventriculare este auzibil sufluri diastolic.

Explorări paraclinice. **Radiologie:** În fluxul pulmonar majorat se determină cardiomegalie și desen vascular accentuat sau semne de HTP. În fluxul pulmonar normal sau redus dimensiunile cordului sunt normale.

Electrocardiografia evidențiază atât semne de hipertrofie ventriculară dreaptă, cât și HVS. În derivațiile precordiale complexul QRS este de tip RS, rS sau QR sau unda Q adâncă este prezentă în derivațiile precordiale drepte și cele stângi, sau undele Q nu se înregistrează în derivațiile precordiale. Bloc atrioventricular I-II. Disritmii.

Ecocardiografia bidimensională depistează 2 valve atrioventriculare care se deschid într-o cameră ventriculară unică. Camera rudimentară este, de obicei, poziționată în stânga sau anterior camerei principale. Sunt evidențiate anomalii asociate. Foramenul bulbo-ventricular este deseori obstruit (cu presiune >10 mm/Hg.)

Tratamentul medical prevede măsuri pentru combaterea și reducerea gradului insuficienței cardiaice prin administrarea diureticilor, glicozidelor cardiaice. La copiii cu SP critică sau atrezie pulmonară, precum și la copiii cu arc aortic întrerupt, se administrează PGE1 (în perfuzie).

Indicații pentru intervenție chirurgicală:

- SP cu cianoză severă.
- IC congestivă, medicamente incontrolabilă (copii fără SP) dacă foramenul bulbo-ventricular nu este obstrucționat.

Tratament chirurgical.

Tehnici chirurgicale paliative

Prima etapă

a) flux pulmonar scăzut:

- Sunt sistemic-pulmonar (copii < 2 ani), septostomie atrială
- Operația Norwood (stadiul I)

b) flux pulmonar crescut:

- Banding AP (copii cu IC, fără SP, cu debit pulmonar crescut). În cazurile când foramenul bulbo-ventricular este obstrucționat, bandingul este prost tolerat de copil, mortalitatea postoperatorie atingând de la 25% până la 50%.

Etapa a doua (după cateterism cardiac)

- Anastomoze cavopulmonare bidirecționale prin procedura Glenn/Hemi-Fontan (Norwood, stadiul 2). Se aplică la copii >2 ani.

Etapa a treia

- Procedura Fontan (Norwood, stadiul 3) se aplică la copii după vîrstă de 3-4 ani.

Încercările de a crea un sept în ventricul unic nu s-au încununat cu succes.

Q20.5 TRANSPOZIȚIA VASELOR MARI (CORECTATĂ)

Definiție. Transpoziția vaselor mari parțială, denumită și transpoziția vaselor mari corectată, L-transpoziția sau levotranspoziția se caracterizează prin comunicare atrioventriculară discordantă cu o dublă discordanță de conexiuni care se corectează fiziologic una pe alta. Atrul drept, în care se reversă venele cave este conectat defectuos prin valva mitrală la ventricul stâng din care pornește anormal artera pulmonară. Venele pulmonare se varsă în atriu stâng (morfologic), care prin intermediul valvei tricuspidă este conectat la VD (morfologic), poziționat la stânga. Din acest ventricul pornește aorta. Astfel, în plămâni ajunge sânge neoxigenat, iar în aortă sânge oxigenizat ca în condițiile fiziologice, moment care justifică noțiunea de TVM corijată. Hemodinamica poate fi schimbată de asocierea altor malformații.

Tabloul clinic. În absența unor anomalii asociate, semnele funcționale lipsesc, descoperirea malformațiilor cardiace pornind de la constatarea unei

tulburări de ritm sau de conducere, sau de la perceperea zgomotului II unic și puternic, uneori palpabil, în spațiul II intercostal stâng. Se pot ausculta sufluri de DSV sau de stenoză AP.

Radiologie: cordul are o formă sferică, imaginea aortei ascendențe apare situată pe marginea stângă a conturului cardiac, umbra AP este deplasată spre dreapta și apasă esofagul, umbra ramurii drepte a AP este largită. AP stânga nu se vede, fiind situată după silueta cardiacă, umbra atriului stâng este largită din cauza insuficienței mitrale.

Electrocardiografie. Se pot întâlni blocuri atrioventriculare de diferite grade; devierea axei electrice la stânga; sindromul WPW; absența undei Q în derivațiile precordiale stângi și evidențierea ei în precordialele drepte.

Ecocardiografia Doppler evidențiază gradientul de presiune în vasele mari.

Tratamentul chirurgical se aplică în forme cu tulburări grave de conducere și în cazuri cu malformații asociate:

- Proceduri paliative: banding AP în ICC cu DSV.
- Proceduri de corecție ce includ închiderea DSV.
- Switch-ul dublu pentru reducerea IC și a complicațiilor produse de regurgitația săngelui prin valvulele atrioventriculare.
- Switch-ul arterial și tehnica Rastelli.
- Implantarea unui stimulator cardiac în bloc atrioventricular complet.

În perioada postoperatorie se monitorizează funcția stimulatorului cardiac. Activitatea fizică se reduce.

Q21.3 TETRALOGIA FALLOT

Definiție. Tetralogia Fallot (TF) este o malformație cianogenă complexă, caracterizată prin anomalii de dezvoltare la nivelul căii de ieșire din VD și AP (stenoză pulmonară sau atrezie), defect larg al septului interventricular. Dextropozitia aortei este inconstantă, iar hipertrofia VD este secundară.

Incidență. Este cea mai frecventă anomalie congenitală de cord cianogenă întâlnită la copii (8-10% din toate MCC și > 50% din cele cianogene). Deseori este o parte componentă a unor maladii ereditare. Mai mult de 50% dintre cazuri afectează copiii de gen masculin.

Aspecte genetice. Peste 50 de sindroame genetice cauzate de anomalii cromozomiale (afecțiuni numerice, deleții, duplicații, translocații) sunt asociate cu TF. Principalele dintre ele sunt: sindromul DiGeorge; sindromul Alagille, sindromul tipătului de pisică, sindromul duplicației cromozomilor 22p.

Transmiterea familială (autozomal-dominantă) este întâlnită în jurul a 6-28% dintre cazuri.

Morfopatologie.

Defectele anatomici principale care determină TF sunt:

- Defectul interventricular larg, perimembranos, de obicei, situat sub valvele aortice.
- Obstrucție pe calea de ieșire din VD—stenoză arterei pulmonare la diferite nivele și pe suprafete variațe: infundibul > 50% dintre cazuri, valvă (10%) sau ambele (30%). Deseori inelul valvar, trunchiul și ramurile AP sunt hipoplazice).
- Dextropozitia de grad diferit a aortei (aorta călare pe sept, aorta complet deasupra VD) – 25%.
- Hipertrofia VD.

Anomalii asociate: DSA/FOP, DSV, arc aortic drept, CAV, anomalii ale coronarelor, anomalii izolate ale mitralei sau tricuspidiei.

Fiziopatologie. Factorii determinanți în fiziopatologia TF sunt stenoza pulmonară și defectul septal ventricular. Hemodinamica este raportată la gradul stenozei AP care produce creșterea marcată a presiunilor din VD.

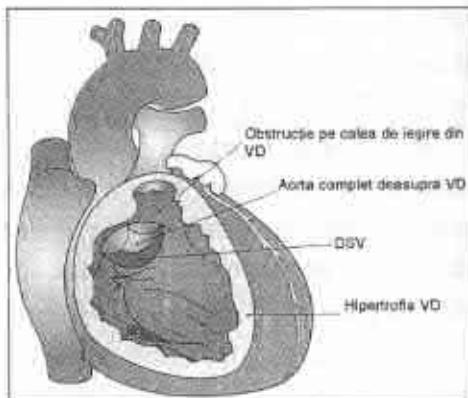


Fig. 6.3.14. Defectele anatomici principale care determină TF.

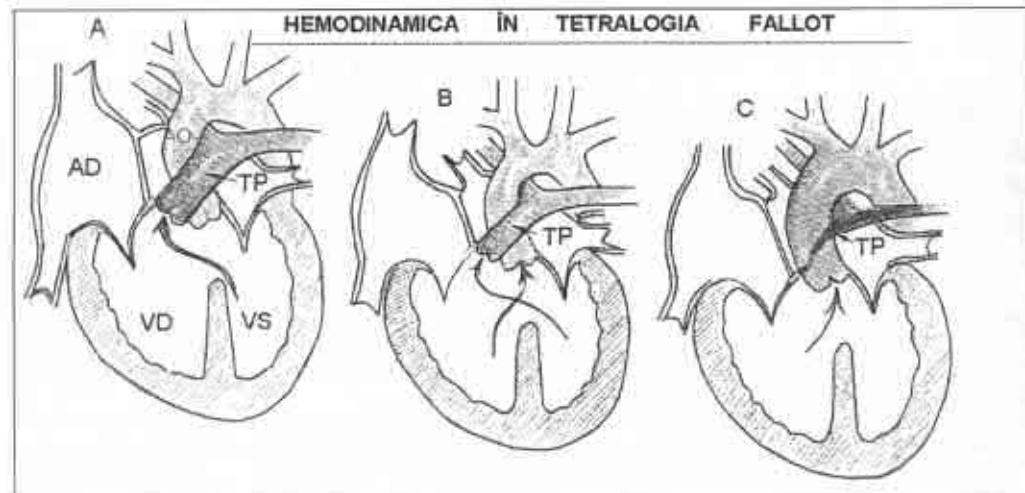


Fig. 6.3.15. Hemodinamica în TF: A – SP minimă – řunt S-D; B – SP moderată – řunt bidirectional; C – SP severă- řunt D-S.

Aorta primește sânge din ambele ventricule (în stenozele strânse doar din VD) contribuind la apariția hipoxemiei, cianozei, poliglobulinemiei, hipervâscozității săngelui. Se consideră că expresivitatea cianozei nu depinde mult de mărimea fluxului sanguin prin șunt, de gradul dextropozitiei aortei, ci de hipoperfuzia pulmonară aflată în raport direct cu gradul stenozei AP. În cazurile când îngustarea arterei pulmonare nu este semnificativă și rezistența la ejectiona ventriculară dreaptă este mică DSV existent echilibrează fluxul sanguin pulmonar. Presiunile sistolice în VS și VD sunt egale. Această situație asigură o saturatie arterială sistemică normală, iar șuntul este stânga-dreapta. Aceasta este aşa-zisa variantă de tetralogie „acianotică” sau „roză”.

În stenoza pulmonară moderată, când rezistența exercitată de SP este egală cu cea sistemică, șuntul în repaus este echilibrat și cianoza lipsește. La efort fizic șuntul reapare, devenind bidirecțional, iar cianoza devine permanentă.

Stenoza pulmonară severă, de obicei, este marcată prin șunt D-S. Din momentul nașterii apare cianoza, crize anoxice care se datoresc spasmului infundibular al VD, favorizate de hiperpnee, acidoză și hipoxie. Concomitant cu hipoperfuzia pulmonară, îngustarea arterei pulmonare contribuie la dezvoltarea hipertrofiei ventriculului drept, care interesează masa musculară ventriculară și pilierii. În timp, hipertrofia musculară, inclusiv și cea din calea de ieșire a VD, agravează stenoza AP.

Simptomatologie. Manifestările clinice sunt determinate de gradul anoxemiei.

Semne funcționale. Pacienții cu TF „acianotică” timp îndelungat sunt asimptomatici. În stenozele severe de la naștere sunt notate cianoza, dificultăți de alimentare, stagnarea curbei ponderale. Pe parcurs apar dispnhea de efort, lipotimiile, apneea, crizele anoxice (accentuarea cianozei, dispnee intensă, iritabilitate, uneori letargie, accese convulsive, amenintând viața), setea (mecanism compensator la poliglobulia secundară hipoxiei), „poziția pe vine”. De obicei, IC nu se produce.

Semne fizice.

Inspecția. Habitusul pacientului cu TF forme cianogene este particular evidențiat boce frontale proeminate, conjuctive „injectate” (prin proliferarea anselor capilare), gingivita hipertrofică (însoțită frecvent de „clătinarea dinților”), refluxul hepatojugular, retard staturo-ponderal. Cianoza (de la forme discrete până la severe) este un semn indispensabil pentru TF. Expresivitatea cianozei este determinată de gradul stenozei arterei pulmonare, direcția și valorile șuntului. Cianoza afectează față, mucoasele și extremitățile. În cazurile în care este discretă, cianoza trebuie cercetată în unele regiuni

cutanate bogat vascularizate (patul unghial, conjunctival) și la nivelul mucoaselor (buze, față inferioară a limbii). Cianoza se accentuează la efort, frig, în cursul alimentației, plânsului, emoțiilor.

Frecvent la copiii cu tetralogia Fallot apare starea de rău hipoxic, gravitație căreia se exprimă printr-o simplă exagerare a cianozei în timpul tipătului sau agitației, până la pierderi de conștiință, mai lungi sau mai scurte. În unele cazuri aceste crize sunt însoțite de convulsii. Hipocratismul digital (consecință a cianozei prelungite și marker al unei oxigenări deficitare a țesuturilor) apare mai târziu (după mai multe luni), afectează doar țesuturile moi în diverse tipuri: „în spătulă”, „bețe de tobosar”, cu unghiile bombate „în sticla de ceasornic”. Bolnavii prezintă retard psihomotor (mișcări limitate, întârziere a mersului). Examenul regiunii precordiale constată bombarea hemitoracelui stâng, pulsuri exagerate ale regiunii precordiale, șoc apexian extins.

Palpația constată creșterea amplitudinii șocului apexian, fremitismente (sistolice) în spațiile III-IV intercostale stângi, hepatomegalie de stază.

Percuția delimită o matitate cardiacă extinsă.

Auscultare. Fenomenele stethoacustice sunt caracterizate de clickuri protodiastolice de ejection aortică, zgomotul II puternic. Se percep sufluri sistolice de ejection (III-V/VI), parasternal stâng (spațiile intercostale II-IV).

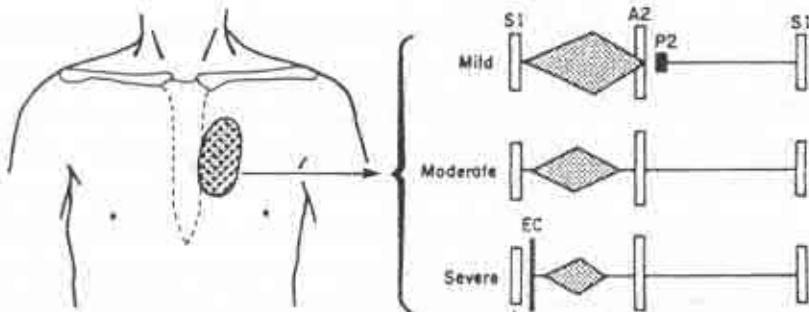


Fig. 6.3.16. Fenomene acustice cardiace în TF. Suflu sistolic și freamăt cardiac în spațiile II-IV intercostale. Zgomotul II este accentuat.

Cu cât tetralogia este mai severă, cu atât suflurile sunt mai scurte, sau lipsi. În TF cu absența valvulei pulmonare sunt auzibile suflu sistolic (stenoză tractului de ieșire al VD) și suflu diastolic de insuficiență a arterei pulmonare. În asocierea PCA este auzibil suflu continuu în spațiile intercostale I-II stângi.

Investigații paraclinice

Radiologie. În TF cianotică clișeele radiologice prezintă variante normale sau vascularizare pulmonară diminuată cu reducerea desenului pulmonar.

cardiomegalie moderată. Vârful inimii este deplasat în sus, înapoi și spre stânga. Arcul mijlociu al cordului este concav (inimă în formă de ciubotă). În 25% dintre cazuri se evidențiază arcul aortic pe dreapta.

În TF forma acianogenă cu DSV mic sau moderat examenul radiologic nu prezintă modificări esențiale.

Ecocardiografia 2D evidențiază DSV larg, șuntul D-S, anatomia căii de ieșire a VD, devierea aortei, anomaliiile asociate indică gradul stenozei AP [1]. **Examenul hematologic** constată policitemie (solicitarea măduvei osoase prin hipoxie), creșterea nivelului hemoglobinei, hipocromie, hematocrit normal, scăderea VSH, creșterea vâscozității sangvine, accelerarea fibrinolizei, trombocitopenie, întârzierea retracției cheagului, hipofibrinogenemie. Saturația O_2 (SaO_2) < 80%, presiunea parțială a oxigenului (PaO_2) < 40%.

Electrocardiografia. Axa electrică este deviată spre dreapta (între + 90° și +120°), HVD. Suprasolicitarea AD (20%).

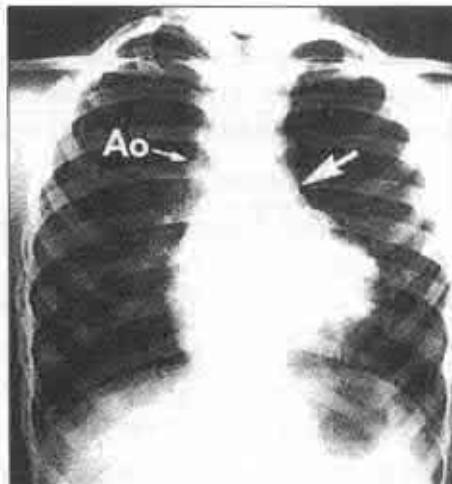


Fig. 6.3.17. Radiografie toracică.

Hipovascularizare pulmonară.

Cord în formă de ciubotă

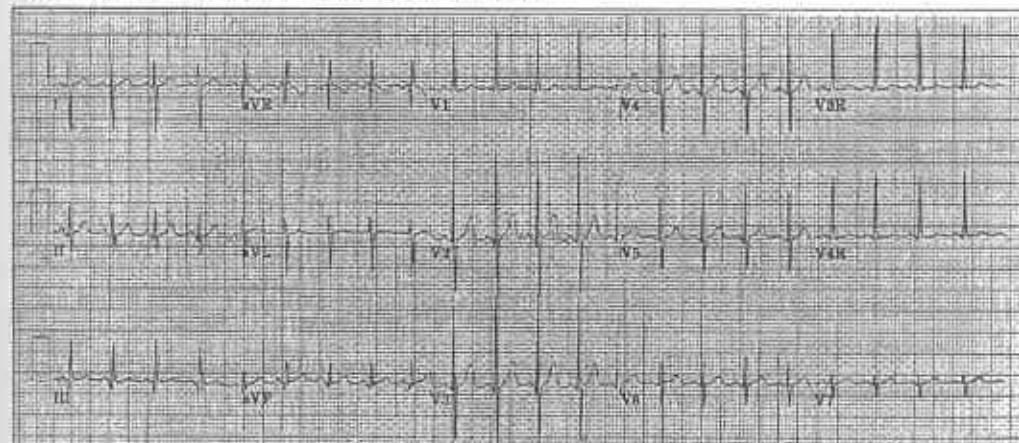


Fig. 6.3.18. Băiat 4 ani. ECG: Devierea axei electrice spre dreapta. HVD.

Cateterismul cardiac și angiografia determină gradientul de presiune prin stenoza, anatomia tractului de ieșire al VD și calibrul ramurilor pulmonare, poziția crosei aortice, mărimea și localizarea DSV, mărimea circulației colaterale.

Tratament medical. Obiectivele principale constau în prevenirea și tratarea complicațiilor majore (crize hipoxice, tromboze sau embolii cerebrale, endocardita Osler, insuficiență cardiacă), tratamentul anemiei feriprive, al bolilor febrile, prevenirea accidentelor trombotice și a emboliilor paradoxale.

Se administrează:

Calmante: diazepam: copii >6 luni: i.v., i.m: 0,1-0,3 mg/kg fiecare 2-4 ore (max. 0,6 mg/kg în 8 ore); p.o: 0,2-0,8 mg/kg/zi, repartizate în 3-4 prize (max. 10 mg); adulți: i.v., i.m.: 2-10 mg fiecare 3-4 ore PO: 2-10 mg fiecare 6 ore.

Morfină: I.m. 0,1- 0,2 mg/kg. Acest medicament trebuie utilizat cu foarte mare precauție la sugarul cu vîrstă mai mică de o lună datorită riscului crescut de supresie respiratorie. Timpul de înjumătărire de eliminare al morfinei este prelungit la nou născut (6-8 ore) față de adult (2 ore), iar la prematurul cu vîrstă gestațională de sub 30 de săptămâni timpul de înjumătărire este și mai lung (10 ore). La această vîrstă se recomandă doze de 5-10 mg/kg/oră, fără a depăși 15 mg/kg/oră.

Propranolol: nou-născuți: i.v.: 0,01 mg/kg timp de 10-15 min (max. 1mg/kg/zi); p.o: 0,25 mg/kg fiecare 6-8 ore (max. 5 mg/kg/zi); copii: i.v.: 0,01-0,15 mg/kg timp de 10 min (max. 3 mg/zi); p.o.: 0,5-1 mg/kg/zi repartizate în 2-4 prize. Doza se ridică la 2-5 mg/kg/zi (max. 16 mg /kg/zi), timp de 3-5 zile. La fel este indicat Neo-Synephrine (vasoconstrictor), 0,02 mg/kg i.v. (mărește rezistența vaselor pulmonare și fortifică vascularizarea pulmonilor). În unele cazuri grave de crize hipoxice este benefică anestezia generală: ketamină, 1-3 mg/kg. În cazul unei cianoze severe la un nou-născut cu circulație pulmonară foarte săracă nu se administrează oxigen (ultimul sporește obliterarea PCA), ci se efectuează perfuzia cu prostaglandine PGE1 sau PGE2, sau se administrează prostaglandina E2 per os pentru a menține canalul atrial permeabil – condiție de supraviețuire.

Pentru prevenirea crizelor hipoxice se utilizează propranolol în doze 3-5 mg/kg /zi, per os o dată la 6 ore. Este indicată profilaxia endocarditei infecțioase. Copiii anemici cu poliglobulie prezintă pericol pentru accidente cerebrovasculare. Se face tratamentul anemiei.

Tratament chirurgical.

Indicații pentru intervenție chirurgicală la vîrstă sub un an:

- Hipervascularizare pulmonară
- Cianoză severă neonatală
- Hipoplazia severă a AP
- Crize hipoxice frecvente, medicamente necontrolate.

A. Proceduri paliative.

Şunt sistemic-pulmonar.

1. Şunt Blalock-Taussig (anastomoză termino-laterală între artera subclaviculară și ramura omologă a AP)
2. Operația Gore-Tex (anastomoză între artera subclavia și ramura dreaptă a AP). Este indicată pentru copiii mici.
3. Şuntul Waterston (anastomoza între aorta ascendentă și artera pulmonară).
4. Operația Potts (anastomoză între aorta ascendentă și ramura stângă a AP).

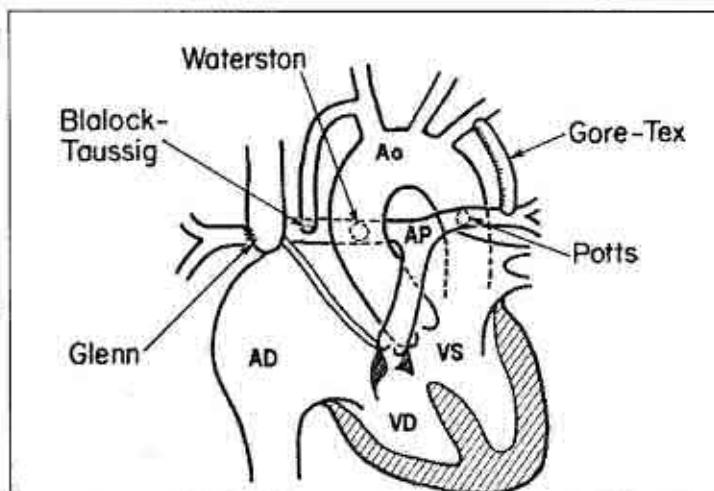


Fig. 6.3.19. Proceduri paliative TF cianogenă. (Park MK: Pediatric Cardiology for Practitioners, 4th ed. St. Louis, CV Mosby, 2002).

În perioada postoperatorie poate interveni ICC, distorsionarea AP, persistă cianoza. În ultimii ani aceste tehnici sunt mai rar utilizate, dându-se prioritate tratamentului radical.

B. Corecții anatomicice: Manevre îndreptate spre eliminarea șuntului intracardiac, dezobstrucția tractului de ejection ventricular drept. Se aplică în condițiile când anomalii existente în calea de ieșire a VD permit intervenția. La copiii simptomatici și cu cianoză severă termenele de vîrstă pentru intervenție sunt între 3-4 luni, la cei asimptomatici sau cu cianoză discretă la 3-24 luni. Tot mai mult se optează pentru efectuarea de la început a corecției totale:

- Închiderea DSV
- Refacerea reliefului obstrucției pulmonare

- Rezecție infundibulară
- Corecția căii de ieșire din VD prin patch
- Patch transanular
- Valvulotomie pulmonară.
- Conduct VD-AP
- Reconstrucția AP

Complicații postoperatorii. În perioada postoperatorie pot interveni:

- stenoza/insuficiența pulmonară reziduală;
- sunt rezidual la nivelul DSV; insuficiența tricuspidiană;
- insuficiența aortică;
- aritmii;
- bloc interventricular (alungirea intervalului QRS)
- disfuncții ventriculare (dilatarea și disfuncția VD)

Managementul postoperator

- A. În leziuni reziduale minime copiii sunt reexaminați o dată la 1-3 ani.
- B. În leziuni reziduale importante (insuficiență/stenoză a AP, insuficiență tricuspidiană, dilatare/disfuncție a ventriculelor, aritmii ventriculare) copilul este examinat o dată la 6-12 luni.

Aproximativ 10% dintre pacienții cu TF operată necesită intervenții chirurgicale repetitive.

Indicații pentru intervenții chirurgicale (cateter) repetitive

- DSV rezidual cu gradient $Qp/Qs > 1,5 : 1$
- Obstrucția reziduală a tractului de ieșire al VD cu presiune în VD și AP $> 2/3$ față de cea sistemică
- Insuficiență severă a AP (dilatarea progresivă a VD, regurgitare progresivă la valva tricuspidă)

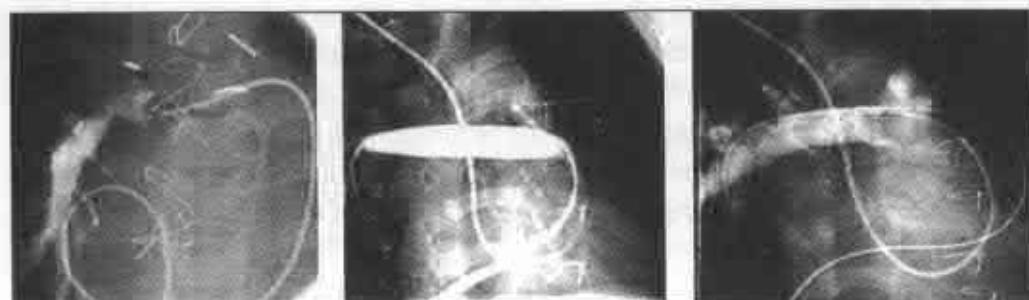


Fig. 6.3.20. Stenting prin cateter în stenoza ramurii drepte a AP.

- Disfuncție severă a AD
- Aritmii asociate cu leziuni reziduale
- Endocardită bacteriană

Tehnici

- Stenting prin cateter

TETRALOGIA FALLOT CU ATREZIA VALVEI PULMONARE

Definiție. Tetralogia Fallot cu atrezia AP, denumită și pseudotrunchi arterial comun) este o variantă anatomică a TF în cadrul căreia nu există nici o comunicare între VD și artera pulmonară. Tractul de ieșire din ventriculul drept este atretic, și toată circulația pulmonară depinde de permeabilitatea canalului arterial, formarea și funcționarea colateralelor aortopulmonare.

Incidența constituie 10% din totalul TF.

Morfopatologie. Defectele anatomice sunt variate, apar multiple colaterale aortopulmonare. În funcție de întinderea atreziei, se descriu 4 tipuri anatomicice (Sommerville):

- Tip I – atrezia orificiului pulmonar cu trunchi și ramuri pulmonare normale
- Tip II – atrezia orificiului și trunchiului arterei pulmonare cu ramuri normale sau hipoplazice, confluente sau nu.
- Tip III – atrezia orificiului, trunchiului și a unei ramuri pulmonare.
- Tip IV – atrezia orificiului, trunchiului și a ramurilor pulmonare.

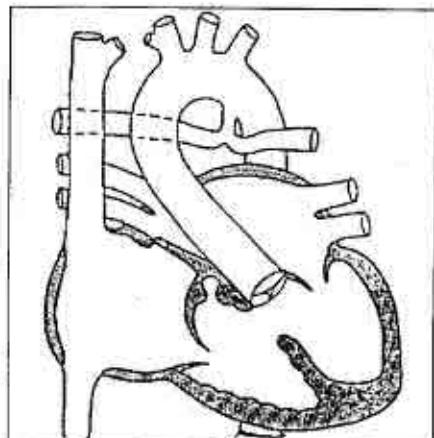


Fig. 6.3.21. Tetralogie Fallot cu atrezia AP.

Fiziopatologia este determinată de şuntul bidirecional.

Tabloul clinic este asemănător formei obișnuite de TF, dar cianoza apare precoce, sunt frecvente stările de rău hipoxic, apare tusea, pneumonii repetate, palpitații, semne clinice de IC. Zgomotul cardiac II poate fi accentuat. Suflul sistolic ejectional din spațiul 3 intercostal stâng este înlocuit de suflul continuu subclavicular stâng determinat de prezența canalului arterial permeabil. Câmpurile pulmonare sunt hipertransparente.

Electrocardiografia vizualizează devierea axei electrice spre dreapta, hipertrofia VD.

Ecocardiografia confirmă diagnosticul.

Evoluția bolii este stabil-gravă, iar prognosticul este nefavorabil din primele săptămâni de viață.

Tratamentul medical din start prevede perfuzia PGE1 (Prostin) pentru susținerea canalului arterial permeabil pe toată perioada cateterismului cardiac și etapa preoperatorie. Doza inițială este de $0,05 - 0,1 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$. Dacă efectul preparatului este bun, doza se micșorează treptat până la $0,01 \text{ mg}/\text{kg}/\text{min}$. Cateterismul cardiac (indicat în necesități vitale) permite delimitarea structurilor anatomicice ale valvei pulmonare atretice și funcționarea colateralelor.

Tratament chirurgical. Obiectivul principal este creșterea fluxului sanguin pulmonar:

- Derivații sistemic-pulmonare (Gore-Tex).
- Reconstrucția paliativă a căii de ieșire din VD cu patch.
- În stenoze severe ale AP se purcede la procedura Mee.
- Închiderea DSV. Termenele optime sunt între vîrstă de 3-4 luni (copii simptomatici); 3-24 luni (copii asimptomatici sau cu cianoză minimă) și la 1-2 ani (copiii cianotici mici).

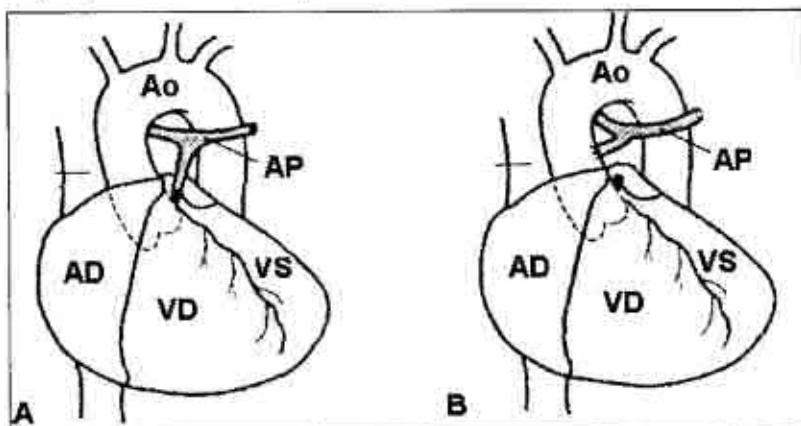


Fig. 6.3.22. Procedura Mee. A – diagrama TF cu atrezie pulmonară; B – anastomoza AP hipoplazică cu aorta ascendentă.

- Ocluzia arterelor colaterale sistémice.

TETRALOGIA FALLOT CU ABSENȚA VALVEI PULMONARE

Incidența constituie 2-6% din pacienții cu TF.

Morfopatologie. Defectele anatomici sunt caracterizate de dilatarea și distorsionarea profundă a AP, insuficientă/stenoză AP, compresiunea bronșică.

Fiziopatologie. Șuntul bidirecțional după perioada neonatală se transformă în șunt S-D.

Manifestările clinice sunt dominate de semnele ventilației compromise, cianoză variabilă, sufluri sistolice și diastolice ale stenozei sau insuficienței AP.

Explorări paraclinice.

Radiologie. Câmpurile pulmonare sunt hiperaerate. Se pot observa segmente de atelectazie. Talia cordului este normală sau puțin dilatătă. Segmentul AP este dilatat.

Electrocardiografia constată devierea axei electrice spre dreapta, semne de HVD.

Ecocardiografia atestă întreruperea continuității între septul interventricular și peretele anterior al rădăcinii aortei, absența valvei arterei pulmonare, aortă largă.

Istoricul natural. Supraviețuirea este posibilă numai sub rezerva tratamentului chirurgical. În circa 25% dintre cazuri decesul survine în primul an de viață. Alte 60-70% dintre bolnavi mor în perioada de până la 10 ani. O mică parte dintre bolnavi, la care AP nu este prea strânsă, ajung la perioada adulțului tânăr. 86% dintre pacienții operați supraviețuiesc până la 36 ani. Activitatea fizică și sportul se individualizează de la caz la caz, și nu este restricționată în corecții reușite cu schimbări reziduale minime. Riscul complicațiilor infecțioase este relativ ridicat.

Tratament chirurgical

- Închiderea DSV
- Protezarea valvei AP
- Reconstrucția AP
- Stent traheobronchial

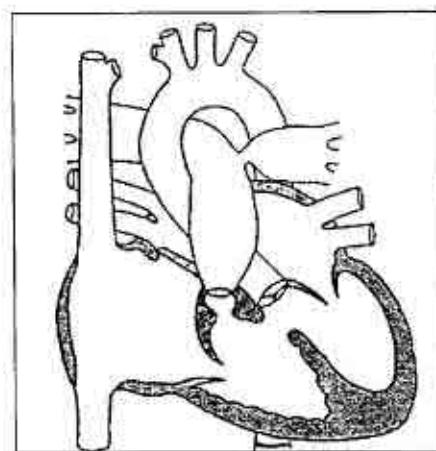


Fig. 6.3.23. Tetralogie Fallot cu absența valvei pulmonare

Q22.0 ATREZIA PULMONARĂ CU SEPT VENTRICULAR INTACT

Definiție. Atrezia pulmonară cu sept interventricular intact, denumită și trilogia Fallot, este o maladie congenitală caracterizată de absența unei comunicări între trunchiul AP și VD, valva pulmonară fiind o membrană atrezică.

Incidența este estimată în jurul a 1% din cardiopatiile congenitale cianogene.

Aspecte genetice. Mai frecvent atrezia pulmonară a fost observată în sindromul inelar al cromozomului 9.

Morfopatologie. În funcție de anomalii anatomice existente și de volumul VD, Greenvel și Edwards descriu 2 tipuri de anomalii:

1. forme cu VD hipoplazic, dar cu perete muscular gros, asociate cu stenoza ușoară a orificiului tricuspidian. Electrocardiografia înregistrează HVS, dar axa electrică este deviată la dreapta.

2. forme cu cavitatea VD normală asociate cu insuficiență tricuspidiană și HVD la electrocardiografie.

Fiziopatologia. Perfuzia arterială pulmonară se produce prin FOP, PCA sau colaterale bronșice.

Simptomatologie

Semne funcționale. Cianoza apare din primele zile de viață, este asociată cu semne de hipoxemie severă, se accentuează progresiv. Frecvent apar crizele anoxice, dispnea cu polipnee agravate de efort (supt, plâns), insuficiență cardiacă dreaptă.

Semne fizice

Inspecția relevă cianoză extremă, hipocratismul digital, bombarea hemitoracelui stâng, pulsări exagerate ale regiunii precordiale, reflux hepatojugular.

Palpația. Se apreciază fremitisme (sistolice), hepatomegalie.

Percuția evidențiază extinderea limitelor cordului.

Auscultația. Componenta zgomotului II este abolită. Deseori suflurile sunt absente. În regiunea valvei tricuspide este auzibil suful aspirativ al insuficienței valvulare, iar în cazurile asociate cu stenoza valvei respective apare și suflu diastolic de intensitate mică.

Explorări paraclinice

Radiologia poate constata cardiomegalie marcată cu arc mijlociu bombardat, artere pulmonare subțiri, vascularizație pulmonară săracă.

Electrocardiografie. Axa electrică este deviată spre dreapta, HAD, HVD, unde R ample în derivațiile toracice drepte, în hipoplazia marcată a VD – semne de hipertrofie a ventriculului stâng.

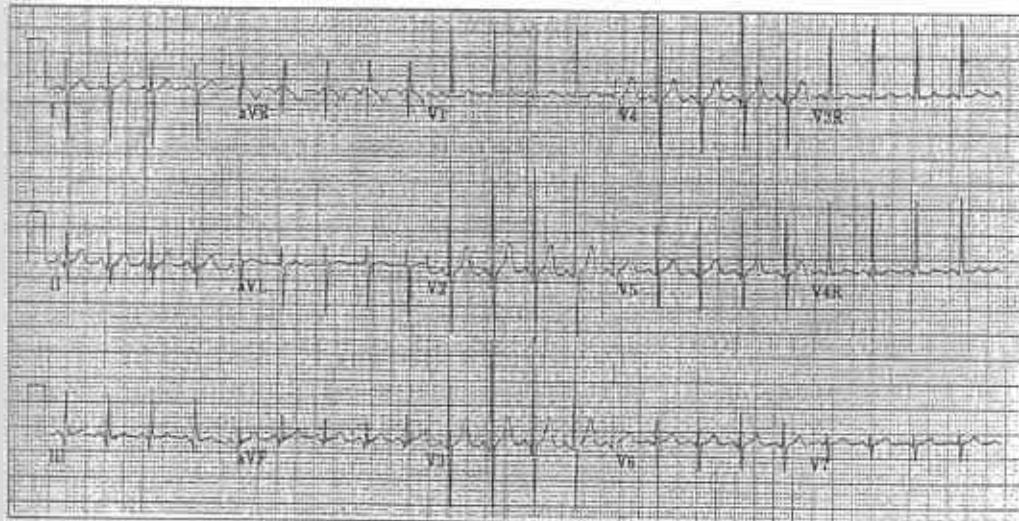


Fig. 6.3.24. ECG: Devierea axei electrice la dreapta. HVD.

Ecocardiografia bidimensională evidențiază valva pulmonară atretică, hipoplasia ventriculului drept și a valvei tricuspidă, PCA.

Cateterismul cardiac apreciază îngreunarea sau imposibilitatea trecerii sondei în AP.

Angiografia precizează stenoza sau atrezia valvei pulmonare, vizualizează leziunile valvei tricuspidă și determină dimensiunile VD.

Tratamentul medical. Obiectivul imediat este menținerea funcțională a PCA similară ca cea din TF.

Tratamentul chirurgical este esențial și constă în intervenții de urgență – instalarea șuntului sistemic-pulmonar. Septotomia cu balon permite realizarea unui șunt D-S la nivel atrial. Ulterior intervine operația Fontan sau transplantul de cord.

Evoluția naturală este extrem de gravă. Crizele hipoxice deseori sunt fatale pentru copii chiar din primele zile după naștere.

Prognosticul în cazuri neoperate este nefavorabil.

Q22.4 ATREZIA VALVEI TRICUSPIDE

Definiție. Atrezia valvei tricuspidă (AT) este o malformație cianogenă complexă, caracterizată prin absența oricărei comunicări între atriu și ventricul drept.

Incidența constituie 1-3% din totalul MCC, sau ~ 15% din cele cianogene.

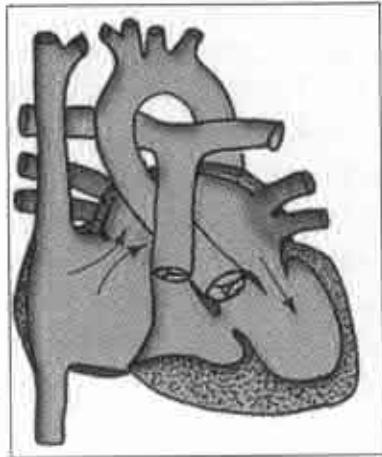


Fig. 6.3.25. Atrezia tricuspidiană.

- Aspecte genetice.** AT este asociată cu sindromul DiGeorge, sindromul Wolf-Hirsch, sindromul tipătului de pisică. Cazurile familiale sunt rare. Se înregistrează mai frecvent la persoane în familiile cărora există membri cu MCC conotruncale sau hipoplazii inelare.
- Morfopatologie.** Anatomic sunt prezente următoarele anomalii majore: 1. atrezia sau hipoplazia tricuspidiană (anomalie fundamentală), 2. hipoplazia VD, 3. anomalii asociate, necesare pentru supraviețuire (DSA, DSV, PCA). Clasificarea anatomică a atreziei tricuspidiene (Edwards D.E. și Keith J.D.):
- A. Atrezia valvei tricuspide fără transpoziția vaselor mari (69%):
 - atrezie asociată cu atrezie pulmonară (5%)
 - atrezie asociată cu stenoză pulmonară (51%)
 - atrezie asociată cu DSV larg (9%)
 - B. Atrezia valvei tricuspide asociată cu D-transpoziția vaselor mari (28%)
 - C. Atrezia valvei tricuspide asociată cu L-transpoziția vaselor mari (3%)

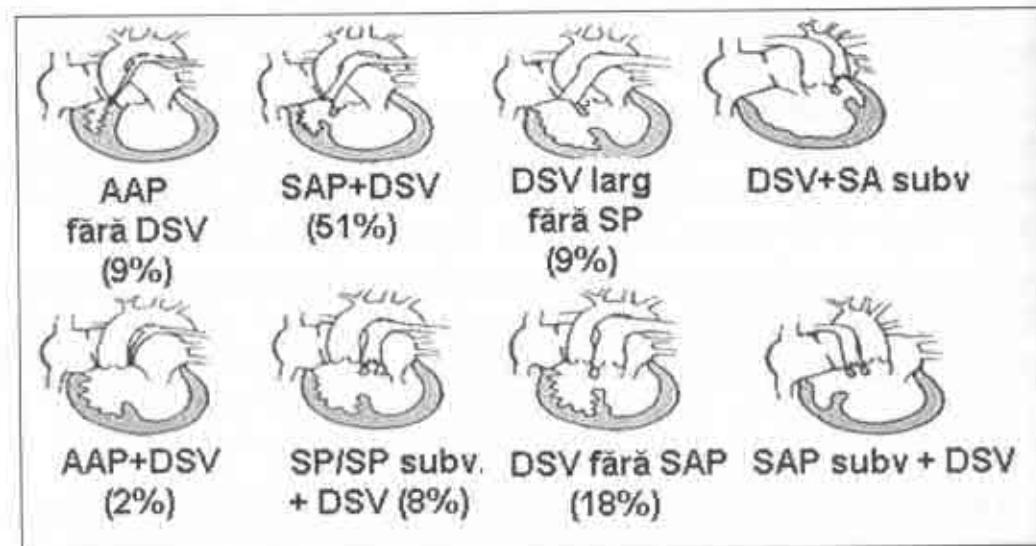


Fig. 6.3.26. Clasificarea anatomică a atreziei tricuspidiene (Edwards D.E. și Keith J.D. modificată.) A – atrezie tricuspidiană fără TVM; B – atrezie tricuspidiană asociată cu D-TVM; C – atrezie tricuspidiană asociată cu L-TVM.

Fiziopatologie. Supraviețuirea în agenezia sau imperforația orificiului atrio-ventricular drept este posibilă doar în prezența unor șunturi veno-arteriale. Există două tipuri de șunturi:

- Un șunt D-S la nivel interatrial care permite pe de o parte să se amestece sângele venos venit din venele cave cu sângele arterial venit în AS prin venele pulmonare, micșorând astfel presiunea în AD cauzată de returnul venos. Fluxul pulmonar în aceste cazuri este redus, clinic tradus prin cianoză marcată.
- Unul sau mai multe șunturi S-D care permit reîntoarcerea sângelui în circulația pulmonară prin PCA, DSV. După ce sângele venos se amestecă cu sângele arterial pulmonar în AS, el trece în VS. De aici sângele pătrunde în aortă și în VD prin DSV. În 30% dintre cazuri are loc și TVM. În aceste cazuri se determină o perfuzie sangvină pulmonară crescută. În timp crește rezistența vaselor pulmonare, are loc supraîncărcarea volumetrică a VS, apare HTP, apoi și insuficiență cardiacă congestivă.

Sимptomatologia este dominată de cianoză severă, dificultăți de alimentație și tahipnee.

Semne funcționale. Formele cu hipoperfuzie pulmonară sunt marcate de stări frecvente de rău hipoxic și poliglobulie, iar cele cu flux pulmonar crescut evoluează cu infecții pulmonare recurente, dispnee constantă, semne de insuficiență cardiacă congestivă.

Examenul fizic

Inspecția evidențiază cianoză variabilă, instalată din primele zile de viață, hipocratism digital, gheb cardiac.

Palpația relevă freamăt cardiac caracteristic DSV. În cazurile asociate cu CoA este o discrepanță între pulsăriile arterelor pe membrele superioare și cele inferioare. Hepatomegalie.

Percuția. Limitele cordului pot fi normale sau ușor extinse.

Auscultația. Zgomotul II la focarul pulmonar uneori este accentuat (asociere cu PCA). Se percep sufluri sistolic de SP sau DSV pe marginea stângă a sternului, suflu continuu subclavicular, în caz de canal arterial persistent.

Explorări paraclinice

Radiologie. Vascularizarea este de obicei scăzută. În formele asociate cu TVM desenul pulmonar este accentuat. Volumul cardiac este variabil, în funcție de importanța fluxului pulmonar: normal în flux pulmonar scăzut, crescut în forme cu hiperdebit pulmonar.

Electrocardiografie. Indiferent de tipul anatomic, electrocardiograma are o mare valoare în diagnostic. Prezența hipertrofiei atrialului drept (HAD) și a axei QRS deviată spre stânga, asociate cianozei, este aproape semn patognomonic pentru atrezia tricuspidiană. La bolnavii cu TVM axa electrică este deviată spre dreapta, se evidențiază semne de HAD sau hipertrofie btrială (HBA) asociate cu semne de HVS.

Ecocardiografia bidimensională semnifică infunționalitatea valvei tricuspidă, apreciază talia ventriculelor, evaluează anomaliiile asociate (TVM, DSV, PCA etc.).

Cateterismul cardiac și angiografia oferă date prețioase: obstacol la trezarea sondei din AD în VD, dar trece prin DSA în AS și apoi în VS.

Tratament medical. În perioada neonatală se administrează PGE1 în infuzii endo-venoase pentru a susține permeabilitatea PCA. Se face tratamentul IC. Procedura Rashkind (septostomia atrială prin balon) este o parte inițială a cateterismului cardiac.

Tratament chirurgical

- Tratament paliativ – sunt sistemic-pulmonar (anastomoză Taussig-Blalock, Potss, Waterston)
- Corecția hemodinamicii prin procedura Fontan (termen optim – vîrstă 2 ani)

Managementul postoperator include respectarea unei diete hiposaline, se exclud competițiile sportive, se monitorizează aritmiiile prezente, se face profilaxia endocarditei bacteriene.

Evoluție. Prognostic. În absența tratamentului chirurgical în jur de 40% dintre copii decedează în primul an de viață. Cauzele de deces sunt insuficiența cardiacă, tulburările de ritm, crizele hipoxice, accidentele neurologice, endocardita bacteriană.

Q22.5 BOALA EBSTEIN

Definiție. Boala Ebstein este o malformație congenitală caracterizată prin implantarea joasă a cuspidelor valvei tricuspidă de peretele ventricular drept, care în consecință duce la majorarea cavității AD și reducerea esențială a volumului VD.

Incidența este estimată la 1/210000 nou-născuți vii, ceea ce reprezintă mai puțin de 1% din totalul malformațiilor congenitale de cord cianogene.

Aspecte genetice. Boala Ebstein este asociată cu trisomia 21, anomalia Pier Robin, sindromul deleției cromozomilor 11q, 17q. Rare sunt înre-

gistrate forme familiale de boala Ebstein. Se întâlnește frecvent în familiile unde sunt bolnavi cu leziuni ale valvei mitrale.

Moropatologie. Anatomic, boala Ebstein se caracterizează prin: implantarea joasă, în spirală, în ventriculul drept a foilelor septală și posterioară ale tricuspidăi (distanță minimă de implantare $> 9 \text{ mm/m}^2$ suprafață corp); cuspida anterioară a tricuspidăi este normal implantată, dar amplă, uneori aderentă la peretele ventricular; mărirea de volum a atrialului drept, micșorarea de volum a ventriculului drept, care este parțial atrializat; asocierea frecventă a unui defect septal interatrial sau a foramenului oval patent.

În funcție de modul de inserție al cuspidei septale și de gradul de aderență al foilelor tricuspidăi la peretei ventriculare, boala Ebstein poate fi clasificată în 4 subgrupe, care corelează foarte bine cu prognosticul pe termen lung și cu modalitatea de corecție chirurgicală (clasificarea Carpentier):

1. Tip A: distanța de inserție între valva mitrală anterioară și foia septală a tricuspidăi $< 25 \text{ mm}$, foilele valvei tricuspidă suple, neaderente la peretele ventriculului drept.
2. Tip B: distanța de inserție între valva mitrală anterioară și foia septală a tricuspidăi $> 30 \text{ mm}$, foilele valvei tricuspidă neaderente la peretele ventriculului drept.
3. Tip C: foilele valvei tricuspidă aderente la peretele ventriculului drept.
4. Tip D: valva tricuspidă este aderentă complet la peretele ventricular, deschidere sistolică limitată. Tipurile A și B au supraviețuire îndelungată cu calitate bună a vieții, fără să necesite corecție chirurgi-

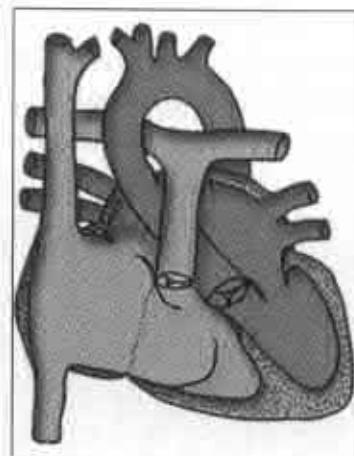


Fig. 6.3.27. Boala Ebstein. Valvă tricuspidă jos inserată. AD mare. Cavitatea VD este micșorată.

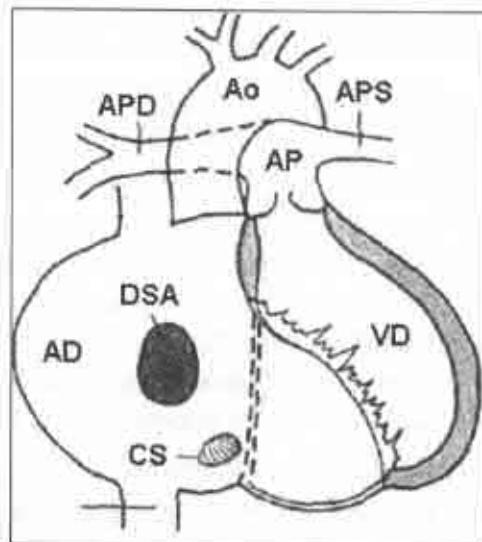


Fig. 6.3.28. Boala Ebstein. Dislocația VT în VD. O parte a VD este încorporată în AD (portiunea atrializată a VD). Regurgitarea VT are loc într-un AD largit. De obicei este prezent DSA.

cală. Tipurile C și D au disfuncție diastolică importantă de ventricul drept cu fenomene de insuficiență cardiacă și necesită corecție chirurgicală.

Manifestările clinice sunt variate și reflectă gradul leziunilor valvei tricuspidă.

Semne funcționale. Toleranța funcțională a maladiei este diferită, indu-se forme clinice latente, descoperite necroptic la vârste avansate. În cazuri cu leziuni minore simptomatologia este săracă instalându-se după vârstă de 4-6 ani. Apare fatigabilitatea, intoleranța la efort fizic. Caracteristice pentru anomalia Ebstein sunt tulburările de ritm, responsabile pentru producerea sincopelor, lipotimiiilor, convulsiilor, uneori provocând chiar moartea subită. În leziuni grave cu sunt D-S afecțiunile funcționale reflectă gradul hipoxemiei care se traduc prin cianoză, dispnee, palpitări, „poziția sezând pe vine”, deficit ponderal. Rareori apar crizele hipoxice. În lipsa comunicării interatriale leziunile grave ale tricuspidăi conduc la IC dreaptă (edeme, hepatomegalie).

Semne fizice (în forme tipice de boală).

Inspectia. În cazuri severe cianoza este prezentă din primele zile de viață. În cazuri mai ușoare ea poate fi discretă, moderată sau chiar absentă. Policitemia, ce se atestă în această maladie, redă tenului feței un aspect particular eritrozic „florid”. Se constată gheb cardiac median, pulsații exagerate în epigastru, reflux hepatojugular (insuficiență tricuspidiană). Hipocratismul digital este mai puțin nuanțat și are o importanță clinică minoră.

Palpația. În lezuni grave (insuficiență/stenoză tricuspidiană) se apreciază freamăt cardiac, hepatomegalie de stază.

Percuția. Limitele cordului sunt extinse.

Auscultația. Evocatoare pentru boala Ebstein la un copil cianotic este modificarea zgomotului II (dedublare) în prezența blocului de ramură dreaptă, asociate cu ritm în 3 sau 4 timpi (clickuri protosistolice de ejection), percepția suflului sistolic parasternal stâng sau xifoidian de intensitate medie (II/VI) cu accentuare în inspir, suflu de regurgitare tricuspidiană, asocierea cu tulburări de ritm supraventriculare (tahicardii paroxistice).

Explorări paraclinice.

Radiologie. Circulația pulmonară este normală sau redusă. Umbra inimii are un aspect caracteristic (inimă în formă de minge de „rugby”) exprimată prin dilatarea enormă a atrialui drept. Structurile cardiace sunt plasate spre stânga.

Electrocardiografie. Anomaliiile electrice sunt patognomonice pentru boala Ebstein. Axa electrică este deviată spre dreapta. Se înregistrează semne de suprasolicitare și hipertrofie a AD (unde P ample în D2,D3, aVF), tulburări

de conducere (PR prelungit, bloc de ramură dreaptă complet sau incomplet), tulburări de ritm atriale, sindrom WPW (tip B).

Ecocardiografie bidimensională. Valva septală a tricuspidei, de obicei, este malformată, jos inserată. Valva anteroioară este mobilă, suplă. Este bine observată regurgitarea tricuspidiană. Cavitățile drepte (VD, AD) sunt mărite.



Fig. 6.3.29. Ecocardiografie transtoracică secțiune apicală 4 camere. Doppler color la valva tricuspidă – regurgitare tricuspidiană gr III.

Cateterismul cardiac și angiografia. Se determină valva tricuspidă anomal poziționată, dilatare mare a AD și presiune crescută la acest nivel. În VD și AP presiunea, de obicei, este normală. Oximetria denotă oxigenizare deficitară în săngele arterial periferic.

Tratament medical. La nou-născut și la sugar cu forme simptomatice de boală se optează pentru tratament medical (în așteptarea scăderii fiziole- gice a rezistențelor vasculare pulmonare, care se soldează cu ameliorarea spontană a cianozei). În cianoza severă se impune menținerea deschisă a PCA (perfuzie a PGE1). Se aplică măsuri pentru prevenirea sau reducerea gradului de insuficiență cardiacă (diuretice și digitalice). Crizele tahicardice vor fi cupate cu beta-blocați. Acest preparat va fi utilizat și cu scop de prevenire a crizelor tahicardice. Se face tratamentul anemiei feriprive, bolilor febrile, profilaxia endocarditei bacteriene.

Indicații pentru tratament chirurgical. Formele neonatale simptomatice și copiii cu cianoză severă, ICC, cu obstrucția căii de ieșire VD, cu sindromul WPW impun tratament chirurgical paliativ sau radical.

Tratament chirurgical.

- Opțiunile tehnice sunt în funcție de vârstă copilului. La nou-născut cu forme simptomatice grave se aplică operația Starnes (forme critice neonatale).

La copiii mai mari se efectuează:

- Anuloplastia tricuspidă (tehnica Danielson sau Carpentier – mobilizarea inserției, printr-un inel a aparatului valvular și a plicaturii longitudinale a AD)
- Protezarea valvei tricuspidă cu proteze prostetice sau biologice sau mecanice
- Suturarea DSA
- Operația Fontan (la pacienți cu hipoplazie severă a VD)
- În sindromul WPW cu aritmii necontrolate medicamentos se purcede la ablația fasciculelor).

În perioada postoperatorie pot să se mențină aritmii (10-20%). Este indicată profilaxia endocarditei bacteriene. Efortul fizic se limitează.

Evoluție. Complicații. Prognostic. Evoluția bolii este în funcție de gradul hipoxemiei și originea tulburărilor de ritm. În leziuni grave încă din primele ore de viață poate apărea cianoza severă și asistolia. Copilul mare, adolescentul, de obicei, toleră suficient de bine malformația, ajungând la perioada de adult. Cauza principală a decesului este insuficiența cardiacă dreaptă, tulburările paroxistice de ritm, tromboemboliile acute.

Q22.6 SINDROMUL INIMII DREPTE HIPOPLAZICE (SIDHP)

Definiție. Sindromul hipoplaziei inimii drepte este o malformație în care particularitățile anatomicale ale viciului se exprimă prin imaturitate și micșorarea volumului ventriculului drept, atrezia sau stenoza valvelor arterei pulmonare și/sau hipoplazia sau atrezia valvulelor tricuspidă. Este descris pentru prima dată de Khoury G.H în anul 1939.

Incidență. Este o maladie rar întâlnită la nou-născut. După datele patologomorfologice, incidența acestui sindrom este de circa 2,6% – 5,6% printre toate malformațiile congenitale.

Morfopatologie. Sunt descrise 4 forme cardiace ale (SIDHP):

1. Hipoplazie moderată a VD și a orificiului atrioventricular drept (izolată sau asociată cu alte MCC).
2. Hipoplazie marcată a VD și a orificiului atrioventricular drept (izolată sau asociată cu alte MCC).
3. Atrezia valvei tricuspidă: a) cu stenoza AP; b) fără stenoza AP; c) cu vascularizare pulmonară excesivă; d) cu hipovolemie pulmonară.
4. Distopia valvei tricuspidă.

Manifestările clinice includ semnele stenozei arterei pulmonare cu sept interventricular intact. Ecocardiografia modul M și 2D evidențiază cavități mici ale VD, micșorarea orificiului atrioventricular drept, îngroșarea endocardului VD. Mișcările valvei tricuspidă sunt reduse. EcoCG Doppler concretizează gradul obstrucției căii de ieșire a VD, confirmă malformațiile asociate.

Q23.4 SINDROMUL INIMII STÂNGI HIPOPLAZICE

Definiție. Sindromul inimii stângi hipoplazice (SISHP) cuprinde un ansamblu de anomalii cardiace caracterizate prin diverse grade de dezvoltare, hipoplazie sau atrezie privind camerele stângi ale cordului, constituind una din principalele cauze ale mortalității infantile prin MCC. Termenul sindromului inimii stângi hipoplazice a fost introdus de Noonan și Nadas (1958).

Incidența este estimată la 0,163/10000 de nașteri.

Raportul M/F este de 1:1,3.

Morfopatologie. Sindromul inimii stângi hipoplazice este determinat de atrezia sau hipoplazia marcată a orificiului sau valvei aortice, hipoplazia aortei ascendențe, stenoza, hipoplazia sau atrezia valvei mitrale și dezvoltarea defectuoasă a ventriculului stâng. Inima stângă (VS) este extrem de mică, ca un buzunar, ca un diverticul al VD.

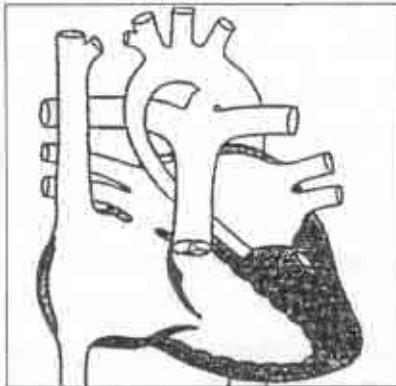


Fig. 6.3.30. Sindromul inimii stângi hipoplazice.

- Se descriu următoarele forme anatomicice:
1. Atrezie mitrală și atrezie aortică (formă clasică)
 2. Canal atrioventricular deschis, VD dominant
 3. Stenoza strânsă de aortă și hipoplazie a ventriculului stâng
 4. Stenoza a valvei mitrale cu DSA, DSV și hipoplazia VS

Fiziopatologie. Modificările hemodinamice sunt susținute de circulația sistemică ducto-dependență. Fluxul de sânge ejectat de VD ajunge în arterele pulmonare și prin canalul arterial în aortă, de unde progresează anterograd prin aorta descendență în jumătatea inferioară a corpului, retrograd prin crosă în jumătatea superioară a corpului și prin aorta ascendentă hipoplazică în arterele coronare. Dacă ductul rămâne deschis după naștere apare hiperensiunea arterială pulmonară prin exces de debit, hiperpresiune arterială și venoasă pulmonară stângă. Dacă ductul se închide, copiii nu supraviețuiesc.

Simptomatologie.

Semne funcționale la naștere nu sunt. Odată cu închiderea PCA starea copilului se agravează brusc, progresând rapid spre tulburări respiratorii grave, hipoperfuzie periferică cu colaps, acidoză metabolică pronunțată, şoc cardiogen, insuficiență cardiacă congestivă rebelă la administrarea O_2 . Poate să se dezvolte sindromul asistoliei acute. Schimbările funcționale sunt foarte asemănătoare cu cele din sindromul detresei respiratorii.

Semne fizice:

Inspecția. Cianoza discretă, cenușie-pământească este prezentă în toate cazurile. La unii copii se observă o localizare diferențiată a cianozei (cianoza lipsește pe mâini, dar este prezentă pe membrele inferioare). Se constată dispnee marcată, tiraj și bătăi ale aripilor nazale, tiraj intercostal, reflux hepatojugular, turgescență venelor jugulare, pulsăție patologică în epigastru. La sugar este vizibilă bombarea fontanelei anterioare. Șocul cardiac este extins, plasat în jos și periferic. Extremitățile sunt reci, transpirate. La o 1/3 dintre pacienți apar edeme precoce.

Palpația. Pulsul arterial periferic este slab, uneori apare puls alternant, puls paradoxal, cu diminuarea accentuată a intensității în inspir (semn dejenă în circulația intratoracică). Simptom caracteristic este discordanța dintre șocul apexian extins și vizibil și pulsul la mâini și picioare extrem de slab. Hepatomegalia de stază și splenomegalia sunt frecvente.

Percuția. Limitele cordului sunt extinse pe contul compartimentelor drepte.

Auscultația cordului nu prezintă semne caracteristice. Zgomotul II poate fi accentuat. Sufluri de obicei nu se percep. Indiferent de faptul că există stenoza mitrală, suful diastolic și clickul mitral nu se percep (compartimente mici ale inimii stângi). Este evidentă tahicardia marcată. Presiunea sistolică nu se ridică mai mult de 60 – 80 mm Hg.

Explorări paraclinice

Radiologie. Câmpurile pulmonare sunt hipervascularizate. Cavitățile drepte ale cordului sunt enorme.

Electrocardiografie. Cel mai adesea se constată semne de HAD, HVD cu voltaj mic (absența forțelor electrice ventriculare stângi), semne de ischemie progresivă.

Ecocardiografie. Se înregistrează cavități mici ale inimii stângi (VS mic, sub 10 mm în telediastolă sau absent), aorta ascendentă este îngustă (~2 cm), fiind redusă la un cordon înregistrat în spatele unei AP mari. Ventricul și atriușul drept sunt largi. Hipertrofia septului ventricular. Valva mitrală este hipopla-

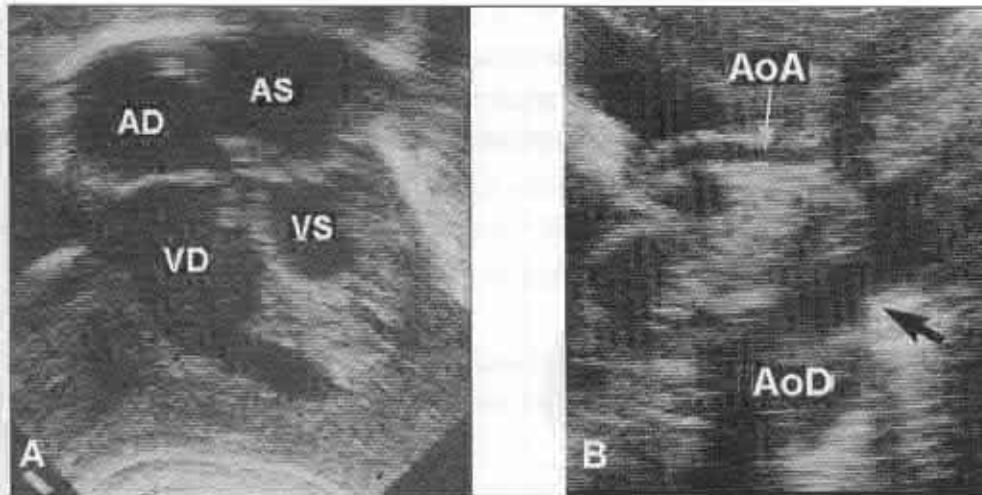


Fig. 6.3.31. Sindromul ISHP. A – ecocardiografie transtoracică, secțiune apicală 4 camere. Cavitatea VS micșorată. B – ecocardiografie transtoracică, secțiune parasternală, axa scurtă. Atrezia aortei.

zică sau atrezică. Poate fi o singură valvă atrioventriculară (care este tricuspidă) situată anterior de septul interatrial. Se atestă regurgitare tricuspidiană importantă. Se detectează FOP care salvează controlul circuitului pulmonar, canalul arterial persistent (de diferite dimensiuni) cu jet sangvin D-S.

Cateterism cardiac și angiografie. De obicei, nu se recurge la această intervenție, deoarece ecocardiografia confirmă diagnosticul.

Examenul hematologic atestă acidoză metabolică; saturația de O₂ (SaO₂) < 80% sau presiunea parțială în oxigen (PaO₂ < 40).

Tratament. Tratamentul medical de urgență include:

1. Menținerea ductului arterial patent prin administrarea PGE1 -0,0125 – 0,1 µg/kg/min.
2. Monitorizarea saturăției sanguine în oxigen
3. Tratament intensiv al acidozei
4. Intubarea, sedarea și ventilarea cu aer atmosferic a bolnavului (fără adăos de oxigen).
5. Suport inotrop minimal

Tratament chirurgical

Opțiuni:

- Procedura Norwood
- Operația Sano

- Operația Fontan (Glenn bidirecțional)
- Transplant cardiac neonatal (risc de rejet, infecții, neoplazii)

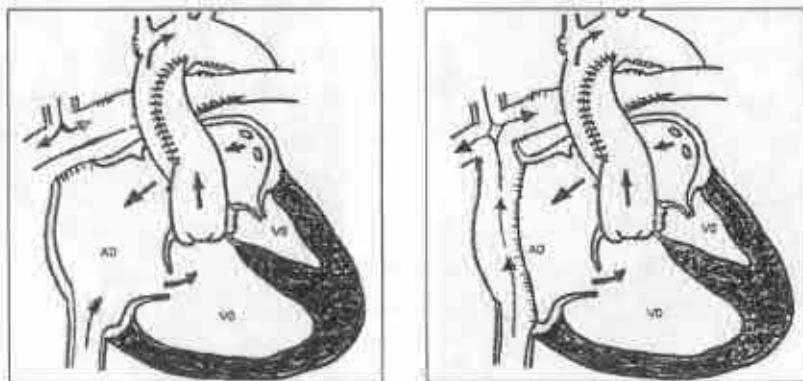


Fig. 6.3.32. Sindromul inimii stângi hipoplazice. Procedura Fontan.

Complicații postoperatorii: aritmii, IC, ictus

Managementul postoperator prevede: menținerea saturăției cu O₂ la nivel 80% (dacă saturarea cu O₂ este < 65% se face oxigenoterapie); administrarea inhibitorilor enzimei de conversie, ai diureticelor, digoxinei, aspirinei (prevenția trombozelor). Procedura Fontan în sindromul inimii stângi hipoplazice se face în jurul vîrstei de 18-48 luni, după un cateterism performant care denotă normalizarea rezistenței vasculare pulmonare, și are ca obiectiv separarea circulației sistemică și celei pulmonare.

Evoluția sindromului inimii stângi hipoplazice în afara unei intervenții chirurgicale este spre deces, care survine în câteva zile, mai rar săptămâni, în momentul închiderii canalului arterial. Corecțiile chirurgicale efectuate până la vîrstă de 5 ani asigură o dezvoltare fizică și mintală satisfăcătoare. Se restricționează efortul fizic intens.

Q26.2 DRENAJUL VENOS PULMONAR ABERANT TOTAL (DVPAT)

CONEXIUNE VENOASĂ PULMONARĂ ABERANTĂ TOTALĂ

Definiție. Este o anomalie severă în cadrul căreia toate venele pulmonare, sau o parte din ele, se varsă direct, sau printr-un colector comun, în venele sistemice supradiafragmatice.

Incidența este de 1-2% din totalul MCC.

Apartenență de sex. Se întâlnește mai des la persoanele de sex masculin (raport M/F 4:1)

Aspecte genetice. Anomalia constituie o parte din simptomatologia trisomiei 8. Sunt raportate cazuri familiale de boală cu transmitere autozo-

mal-dominantă. La aceste persoane au fost detectate anomalii ale cromozomilor 4p13-q12.

Morfopatologie. Se descriu mai multe forme ale acestei anomalii. Clasificarea R. Darling și colab. (1957) prevede 4 tipuri anatomici.

Tip I – supracardiac (50%). Toate venele pulmonare se varsă printr-un colector comun în vena cavă superioară direct.

Tip II – cardiac (20%). Toate venele pulmonare se varsă în AD direct sau prin intermediul sinusului coronar.

Tip III – infracardiac (subdiafragmatic) (20%). Toate venele pulmonare se varsă în vena portă, mai rar în venele hepatice, gastrice sau în vena cavă inferioară.

Tip IV – mixt (10%). Venele pulmonare se conectează la unu sau mai multe nivele (cele de mai sus), sau vărsarea lor e necunoscută.

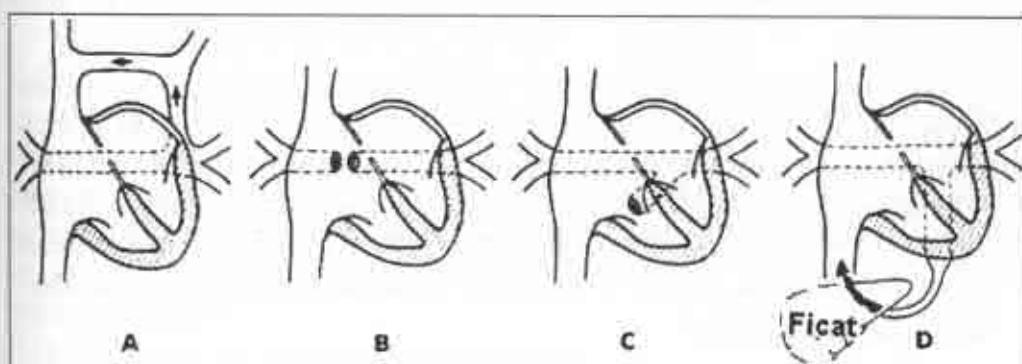


Fig. 6.3.33. Clasificarea anatomică a DVPAT. A – supracardiac; B – cardiac, venele se revarsă în AD (sunt arătate 2 vene pulmonare); C – cardiac, venele se revarsă în sinusul coronar; D – infracardiac.

Anomalii asociate: cord bicameral, transpoziția arterelor mari, SP.

Fiziopatologie. Asocierea drenajului venos pulmonar aberant total cu o comunicare interatrială (DSA sau FOP) este obligatorie pentru ca săngele venos pulmonar și sistemic, amestecat în AD, să ajungă parțial în cordul stâng și în circulația sistemică, și astfel anomalia să fie compatibilă cu viață. În cazurile de drenaj aberant supracardiac sau cardiac asociate cu DSV larg venele pulmonare sau colectorul sunt destul de largi și saturația în O_2 a săngelui arterial este puțin redusă. În DVPAT subdiafragmatic, asociat de obicei cu DSV mic și stenoza colectorului comun, debitul pulmonar și sistemic este mare, saturația în O_2 a săngelui periferic este mică. Bolnavii sunt extrem de cianotici, la ei pot apărea crizele hipoxice, astmul cardiac sau edemul pulmonar.

Sимптоматология este cea a unui DSA cu șunt stânga-dreapta masiv (rezistență pulmonară în mod obișnuit fiind joasă).

Semne funcționale. Bolnavii sunt simptomatici din primele săptămâni sau luni de viață. Apare cianoză variabilă de la discretă până la intensă, disnea, tahipnee, edem pulmonar, dificultăți de alimentație, infecții pulmonare frecvente, insuficiență cardiacă (biventriculară), stagnarea curbei ponderale, semne de HTP.

Semne fizice

Inspeția. Starea generală de obicei este gravă. Se atestă cianoză (în formele cu stenoză a colectorului venos), pulsări patologice în epigastru, turgescență jugularelor. La copiii mai mari este bine observat ghebul cardiac (preponderent pe dreapta).

Palpația. Hepatomegalie.

Percuția. Limitele cordului sunt extinse (în absența obstacolului pe trunchiul anormal).

Auscultația. Este evocator ritmul de galop. Zgomotul I la nivelul tricuspidiei este accentuat (flux masiv), zgomotul II este accentuat (componentul pulmonar), dedublat sau clivat. În focarul pulmonar se percep suflu sistolic II/VI), suflu mezosistolic. În cazurile când colectorul venelor pulmonare se revarsă în vena cavă superioară se percep suflu sistolic intens (III-IV/VI) în regiunea supraclaviculară dreaptă. În focarul tricuspidiei se percep suflu mezodiastolic.

Explorări paraclinice

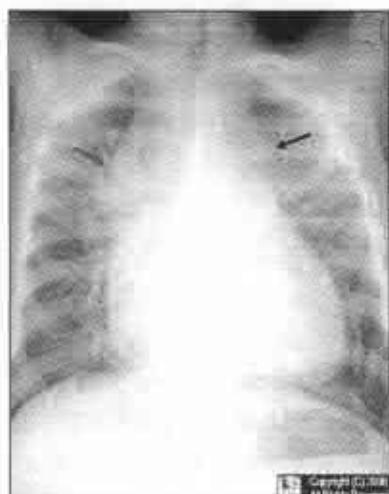


Fig. 6.3.34. DVPAT – tip supracardiac.

Radiologie. Caracteristic pentru DVPAT este aspectul inimii în formă de cifra 8 sau a omului de zăpadă. Segmentul de jos redă limitele cordului, iar cel de sus – imaginea colectorului. În formele cu obstrucție semnificativă a venelor pulmonare, cordul este normal și câmpurile pulmonare au aspect de stază venoasă. În forme fără obstrucție talia cordului este extinsă spre dreapta (limitele stângi sunt normale), se observă dilatarea AP.

Electrocardiografia atestă deviație dreaptă a axei QRS, HAD și HVD (QRS în V1- rsR').

Ecocardiograma. Evaluarea ecocardiografică completă (îndeosebi Doppler color),

face posibilă diagnosticarea noninvazivă facilă încă de la vîrsta de nou-născut și sugar. Modul M evidențiază supraîncărcarea de volum a inimii drepte, AS mic, mișcare anormală a septului interventricular. Ecografia bidimensioană și Doppler arată sediul drenajului venos pulmonar anormal.

Cateterismul cardiac arată un traiect anormal al sondei spre o venă pulmonară plecând dintr-o venă sistemică, apreciază o oximetrie crescută în VCS sau VCI, evalează presiunea din AP.

Angiografia selectivă în AP pune în evidență conectarea venoasă anormală și precizează forma anatomică.

Examenul RMN evidențiază localizarea drenajului venos.

Istoric natural. Nediagnosticată înainte de vîrsta de 1 an, boala evoluează către hipertensiune pulmonară (HTP) și implicit duce la creșterea ratei de deces infantil, moartea survenind la cei mai mulți copii în câteva săptămâni sau luni (80% în primul an), prin edem pulmonar, insuficiență cardiacă congestivă.

Tratament. În formele neobstructive ale DVPAT se iau măsuri urgente pentru a combate insuficiența cardiacă congestivă prin administrarea diureticelor și glicozizilor cardiaci. Diureticile se administrează și în cazul edemului pulmonar în formele obstructive de boală. Este benefică oxigenoterapia, intubația și ventilația dirijată. În timpul cateterismului cardiac se poate face septostomia atrială cu balon, care ameliorează starea pacienților. Tratamentul chirurgical, indicat în totalitate pacienților cu DVPAT, prevede doar proceduri corective radicale. La nou-născuți și copiii mici se utilizează by-pass cardiopulmonar. Se construiește un canal între venele pulmonare și AS și se închid comunicările interatriale și traiectul venos pulmonar aberant. Copiii cu obstrucția venelor pulmonare sunt operați în perioada neonatală, cei fără obstrucție – la vîrste cuprinse între 4 și 12 luni. Printre complicațiile postoperatorii vom evidenția aritmii (afecțiuni ale nodului sinusal). Profilaxia endocarditei bacteriene în forme obstructive de boală nu este indicată.



Fig. 6.3.35. Tc. Drenajul venos pulmonar aberant total

6.4. MALFORMATII CONGENITALE CARDIACE DIVERSE

Q24.5 ORIGINEA ABERANTĂ A CORONAREI STÂNGI DIN ARTERA PULMONARĂ

Definiție. Anomalie în cadrul căreia artera coronară stângă la naștere din sinusul postero-lateral stâng al AP, tradusă clinic prin ischemia ventriculu-stâng, infarctul, dilatarea cordului stâng.

Incidență. Este cea mai frecventă dintre anomaliiile care interesează originea arterelor coronare.

Morfopatologie. Artera coronară stângă (uneori mai multe la număr) la naștere din sinusul postero-lateral stâng al AP. Între cele două artere coronare, se dezvoltă conexiuni colaterale progresiv mai bogate care se dilată și devin sinuoase pe măsură ce copilul înaintează în vîrstă. În teritoriul de distribuție al arterei coronare stângi poate să se dezvolte infarctul miocardic, fibroelastoza endocardică, disfuncția pilierilor și insuficiența mitrală.

Fiziopatologie. Tulburările hemodinamice care apar în această anomalie se dătoresc nu atât vascularizării regiunii respective cu sânge neoxigenat din AP, ci capacitatei de formare a colateralelor între artera coronariană stângă și artera coronariană dreaptă. În perioada neonatală, artera coronară stângă este adekvat perfuzată datorită hipertensiunii arteriale pulmonare. Când această presiune scade sub nivelele sistémice după câteva zile sau săptămâni de la naștere, artera coronară stângă este perfuzată retrograd de la coronara dreaptă prin anastomozele intercoronariene. În cazurile când sistemul colateral între arterele coronare este subdezvoltat, miocardul ventricular este lipsit de oxigen, se atestă ischemia, infarcte în aria afectată a ventriculului stâng și decesul în primii ani de viață. Formarea unei rețele bogate de colaterale permite asigurarea adekvată a vascularizării arterei coronare stângi din artera coronariană dreaptă. Totodată fluxul retrograd prin artera coronariană stângă produce în plus și un mic sunt stânga-dreapta.

Sимптоматология

Semne funcționale. De obicei, nou-născutul este asimptomatic. Manifestările clinice apar la sugar brusc între 1 și 4 luni, cu semne de ischemie miocardică, adesea declanșată sau agravată de alimentație, incluzând episoadă de detresă, iritabilitate, agitație (dureri anginoase). Se observă transpirații reci abundente, paloare, vărsături, refuzul biberonului, oboseală, tuse, tahipnee și colaps circulator. În unele cazuri manifestările clinice sunt asociate cu semne de insuficiență cardiacă progresivă. Dezvoltarea fizică este deficitară. Copiii sunt susceptibili la infecțiile pulmonare frecvente. La

copii și la adulți cu circulație colaterală adecvată anomalia (tip „adult”) este asimptomatică o perioadă mare de timp. Deseori malformația este depistată întâmplător sau odată cu apariția tulburărilor funcționale minime (intoleranță la efort) sau uneori se atestă angină pectorală de efort și palpitații.

Inspecția. Hemitoracele stâng este hiperdinamic. Este evident ghebul cardiac. În unele cazuri sunt observate pastozitatea sau edemele generalizate.

Palpația. Se constată şoc apexian accentuat, pulsări patologice în epigastru (cardiomegalie marcată), puls alternant (insuficiență ventriculară stângă). Hepatomegalie.

Percuția. Limitele cordului sunt extinse.

Auscultația. La auscultație suflul lipsește adesea sau este prezent un suflu sistolic mic (I-II/VI). Uneori, suflul sistolic este intens, iradiind în axilă, dovada unei insuficiențe mitrale importante cauzate de fibroelastoza endocardului și dilatarea excesivă a cavităților VS. În prezența anastomozelor intercoronariene sinuoase se percep un suflu diastolic sau continuu pe marginea stângă a sternului.

Explorări paraclinice

Radiologia toracică evidențiază totdeauna o cardiomegalie importantă. Deseori sunt prezente semnele insuficienței mitrale și ale HTP.

Electrocardiografia arată o levogramă și semne patognomonice: imagine de infarct antero-lateral cu undă Q largă și profundă, denivelare ST și inversarea undei T în D1, AVL, V5 și V6, precum și aritmii variante. În formele de tip „adult”, electrocardiograma arată HVD izolată sau asociată la efort cu modificări ischemice sau cicatrice post-infarct.

Cateterismul cardiac depistează un nivel crescut de O₂ în AP (refluarea săngelui oxigenat din artera coronară dreaptă), un mic șunt stânga-dreapta la nivelul trunchiului AP.

Angiocardiografia selectivă în VS și aortografia confirmă diagnosticul, determină insuficiența mitrală. Coronarografia vizualizează coronara dreaptă, plecând din aortă și apoi prin colaterale spre coronara stângă cu refluarea săngelui în AP.

Istoric natural. Fără tratament chirurgical, marea majoritate a copiilor mor în primul an de viață, subit sau prin insuficiență cardiacă rezistentă la terapia medicamentoasă. Uneori poate apărea un anevrism ventricular.

Tratament. Până în prezent nu s-a ajuns la un consens asupra termenelor optime pentru intervenția chirurgicală.

Tehnici chirurgicale:

Cu efect paliativ se face ligaturarea arterei coronare la locul de origine în AP. Ulterior se realizează un by-pass.

Corecția radicală prevede următoarele tehnici:

- Tunel intrapulmonar (Takeuchi)
- Implantul arterei coronare stângi
- Anastomoză terminală capăt la capăt între artera coronară stângă și artera subclavia stângă

FISTULA ARTERIO-VENOASĂ CORONARIANĂ

Definīție. Fistula arterio-venoasă coronariană (FAVC), este o anomalie vasculară de comunicare între o arteră coronară subepicardică și una dintre cavitățile cardiace sau vasele toracice (vena cavă, artera pulmonară, venele pulmonare).

Istoric. Prima descriere a unei FC a fost publicată într-un raport anatomo-patologic din 1865 de Krause. Bjork și Crafoord au realizat prima corecție chirurgicală, în 1947, iar Zuber-Buhler prima embolizare terapeutică a unui vas anormal toracic în 1974.

Incidență. Maladie reprezentă o patologie foarte rară. Sunt afectate în egală măsură ambele sexe.

Morfopatologie. Arterele coronariene iau naștere normal din aortă, dar una (mai rar ambele) sau o ramură majoră comunică distal (fără a trece prin patul capilar) cu una din cavitățile cardiace și/sau cu unul din vasele magistrale. În 58- 60 % din cazuri este interesată coronara dreaptă. În circa 40% dintre cazuri fistula comunică cu VD, în 25% – cu AD, în 20% – AP, VS – 5,8-19%, AS 5%. FAVC congenitală poate fi asociată cu alte MCC sau boli cardiace dobândite (20%).

Fiziopatologie. Mecanismul fiziopatologic al FAVC este reducerea fluxului sanguin distal de originea FAVC, cu risc de ischemie. La fel fistula arterio-venoasă coronariană realizează un řunt A-V datorat deficienței de presiune din coronară spre cavitatea de primire cu presiune joasă.

Semne funcționale. Maladie rămâne mulți ani asimptomatică. Totuși, cu vîrstă, fistula se poate mări și bolnavii pot acuza: oboseală, dispnee la efort, limitarea randamentului fizic, rareori durere anginoasă sau semne de insuficiență cardiacă.

Semne fizice. Cel mai important element care permite evocarea prezenței afecțiunii este un suflu continuu precordial, localizat – spre deosebire de

cel din PCA – atipic mai jos, cu maximum în spațiile IV-V intercostale stângi, mai difuz, relativ slab și superficial, mai puternic în sistolă sau în diastolă, deseori însotit de freamăt.

Explorări paraclinice

Radiografia toracică. În majoritatea cazurilor, modificări esențiale nu sunt. Dacă șuntul este important, pot apărea semne de suprasolicitare de volum a inimii (index cardiotoracic crescut, arc mijlociu stâng rectiliniu) și încărcare vasculară pulmonară.

Electrocardiografia mult timp arată indici normali. Când se instalează leziuni ischemice în miocard se pot înregistra modificări ale complexului QRS, tulburări de ritm.

Ecocardiografia bidimensională evidențiază dilatare de coronare și flux sistolo-diastolic. Doppler-ul color și pulsat și ecocardiografia de contrast ne ajută în aprecierea traiectului și locului de drenaj.

Cateterismul cardiac drept evidențiază, printr-o cercetare minuțioasă a oximetriei în fiecare cameră și la nivelul sinusului coronar, un șunt stânga-dreapta, cel mai adesea minim și localizat.

Coronarografia, standardul de aur, este metoda care precizează sediul fistulei, traiectul și locul de vârsare.

TC, RMN pot aduce lămuriri în cazul unor drenaje dificil de apreciat coronarografic, de obicei, în vase extracardiac.

Istoricul natural. Evoluția fistulelor coronariene este variabilă. În cazul fistulelor foarte mici (rar întâlnite) are loc închiderea spontană. În prezența unui șunt S-V important, în timp, artera coronariană se dilată progresiv, se pot forma anevrisme cu ulcerării ale intimei, degenerarea mediei, depozite atherosclerotice, calcificări, obstrucții ale ramurilor, tromboze murale și, rar, rupturi.

Tratamentul medical este raportat la dimensiunile fistulei, simptomatoologia existentă. Copiii asimptomatici, dar care prezintă modificări electrocardiografice sau radiologice toracice trebuie tratați pentru a evita complicațiile pe termen lung legate de fistulă. În cazul FAVC importante se realizează

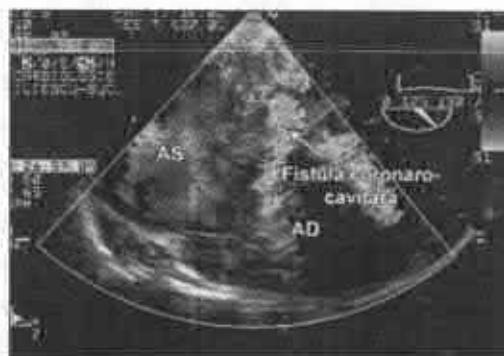


Fig. 6.4.1. Ecocardiografie transtoracică, secțiune parasternală, axă lungă. Fistulă coronaro-cavitară.

tratamentul ICC, profilaxia endocarditei bacteriene pentru orice procedură stomatologică, gastroenterologică, urologică.

Tratament chirurgical. Indicațiile de închidere a fistulei sunt reprezentate de simptome, de pericolul apariției complicațiilor. Închiderea fistulelor este indicată pentru a preveni dezvoltarea insuficienței cardiace congestive, endocarditei, formarea de anevrism cu ruptură sau embolizare. Intervenția chirurgicală și ligatura directă epicardică sau endocardică reprezintă metodele tradiționale de închidere a fistulei. Progresele în tehniciile intervenționale au condus la realizarea embolizării fistulelor folosind diverse dispozitive care utilizează baloane detașabile, coils-uri (bobină, colac) din oțel inoxidabil sau platină, diverse substanțe chimice, cum ar fi alcoolul pur, stenturi (stent graft) acoperite, dispozitive de închidere gen Amplatzer, by-passul coronarian. Închiderea intervențională completă a fistulelor se poate realiza în 82% din cazuri. Riscul de mortalitate preoperatorie este de 0-4%.

Q24.0 DEXTROCARDIA

Definiție. Cord situat în hemitoracele drept.

Exclude: dextrocardia cu poziție inversă (vezi sindromul Ivermac); isomerism al partii secundare a atrului (cu asplenie sau polisplenie); imaginea în oglindă a aranjamentului atrial cu poziție inversă (vezi sindromul Kartagener). Cordul din punct de vedere structural este obișnuit. Semnele funcționale lipsesc, anomalia fiind depistată偶然 la un control obișnuit, la o radiografie sau electrocardiografie. La examenul clinic, vârful inimii este palpat sub apendicele xifoid, iar zgomotele cardiace sunt mai bine percepute în dreapta. Prin inversarea electrozilor membrelor superioare se obține un traseu electrocardiografic normal.

Evoluția și prognosticul sunt favorabile.

Q24.2 CORDUL TRIATRIAL

Definiție. Cordul triatrial este o cardiopatie congenitală în care venele pulmonare se varsă într-o cavitate suplimentară a atrului stâng.

Incidență. Anomalia este rară (0,1% din totalul cazurilor de MCC).

Aspecte genetice. Cordul triatrial a fost observat mai frecvent în forma clasică a sindromului Ellis van Creveld.

Morfopatologie. Sunt prezente două camere atriale stângi suprapuse și separate între ele printr-o diafragmă fibromusculară cu un orificiu mic, producând o obstrucție în returul venos pulmonar. Venele pulmonare se deschid în camera postero-superioară, sau sinusul venos. Comunicarea acestei

camere cu atriu propriu-zis se produce printr-o membrană cu unul sau mai multe orificii ale căror dimensiuni determină gradul de obstrucție la trecerea săngelui venos pulmonar, înainte de a ajunge la valva mitrală. Rareori poate fi asociat DSA (ce face în mod obișnuit comunicarea între camera superioară și AS), drenaj venos pulmonar aberant, tetralogie Fallot sau SP.

Fiziopatologie. Elementele esențiale care intervin în fiziopatologia acestei anomalii sunt hipertensiunea pulmonară severă, venoasă și arterială și HVD.

Manifestări clinice. Din primele zile de viață este vizibilă dispneea marcată. Boala evoluează spre agravare continuă. Copiii sunt supuși infecțiilor pulmonare, se atestă stagnarea curbei ponderale. Fenomenele acustice cardiace sunt caracterizate de accentul zgometului II sau clacmente în focarul pulmonar. Suflurile lipsesc, moment care poate sugera, ca diagnostic inițial, o boală primară vasculară sau parenchimatoasă pulmonară, sau fibroelastoza.

Radiografia standard evidențiază o cardiomegalie marcată, hipervascularizare pulmonară severă, bombarea segmentului mare al AP.

Electrocardiograma decelează devierea axială dreaptă, R ample în V1 și V2, semne de supraîncărcare ventriculară dreaptă de tip diastolic.

Ecocardiografia. Doppler color este metoda de elecție, poate evidenția prezența ecourilor structurale suplimentare ale membranei interatriale stângi și gradientul dintre cele două camere ale atrului stâng.



Fig. 6.4.2. Ecocardiografie transtoracică secțiune apicală și Doppler color. Cord triatrial.
a – defect; b – jet sanguin turbulent în membrana interatrială stângă.

Angiografia este indicată în anomalii asociate și relevă membrana obstrucțivă și cele două camere atriale stângi.

Tratamentul chirurgical cu rezultate foarte bune prevede înălțarea diafragmei fibromusculare care separă camera suplimentară de AS propriu-zis și plastia comunicării interatriale.

ANOMALII MINORE DE CORD

Progresul realizat în domeniul metodelor de explorare a inimii a făcut posibilă descoperirea unor defecte mici ale arhitectonicii cordului, necunoscute anterior, care au pus în fața medicilor un sir de probleme ce țin de semnificația lor clinică. Aceste anomalii ale cordului au fost numite de unii autori „anomalii minore ale cordului”, de alții „stigme ale cardiogenezei”. Frecvența lor este estimată la 2,2-10% în populația generală. Actualmente nu există o părere unică asupra semnificației clinice a acestor anomalii, pe motive că o parte dintre ele sunt „temporare” și nu manifestă semne clinice de boală în perioada copilăriei. Mai mulți cercetători în domeniu sunt de părerea că anomaliiile minore de cord au un rol definit în declanșarea aritmilor, tulburărilor de conductibilitate, apariția insuficienței idiopatice a valvulelor, a insuficienței cardiace, iar în unele cazuri sunt responsabile de moartea subită. Rezultatele unui studiu recent, care a inclus 1339 copii cu tulburări de ritm, au demonstrat că în 98,8% dintre cazuri la aceste persoane au fost depistate diferite anomalii minore de cord. Conform datelor acestor autori examenul obiectiv al copiilor investigați a evidențiat multiple semne caracteristice unei displazii generalizate a țesutului conjunctiv (anomalii ale scheletului, piele hiperelastica, anomalii de dezvoltare a căilor biliare, rîñichilor). Cercetările histopatologice, imunologice, genetice efectuate în cursul ultimelor decenii au demonstrat că un rol hotărâtor în apariția anomaliei minore de cord îl are displazia țesutului conjunctiv. Țesutul conjunctiv constituie 50% din structura corpului uman și provine din mezenchim – structură formată din celule embrionare fusiforme sau stelate înglobate într-o substanță omogenă, din care se formează ulterior vasele sanguine și limfatice, țesutul conjunctiv, țesutul osos, pielea, mușchii netezi, cartilajele și.a. Elementele conjunctive care participă la structurarea țesuturilor și sistemelor corpului uman se grupează în trei clase: celule conjunctive, fibre conjunctive și substanță fundamentală. Principalele tipuri de celule întâlnite în țesutul conjunctiv sunt: fibroblaștii, fibrocitele, histiocitele, plasmocitele, mastocitele, adipocitele, celulele pigmentare, pericitele, condroblaștii, condrocitele, osteoblaștii, osteocitele și osteoclaștii. Funcția principală a țesutului conjunctiv este coordonarea și derularea programului genetic ce ține de creșterea, renovarea țesuturilor umane. Displazia este un termen medical care desemnează o problemă de dezvoltare a țesuturilor, organelor sau regiunilor anatomici ce se produce în perioada embrionară și postnatală. Termenul de displazie a țesutului conjunctiv a fost folosit de Beighton P. (1983) pentru a denumi expresia clinică a tulburărilor sintezei și disfuncției colagenului și a elastinei. Mecanismele patogenetice,

foarte complexe, ale displaziei țesutului conjunctiv sunt determinate, pe de o parte, de tulburări ale fibrilogenezei și sintezei colagenului, pe de altă parte, de alterarea proceselor de biodegradare a colagenului, apariția diferitor fermentopatii, defecte de structură a fibronectinei, elastinei, glicoproteidelor. Un rol important în realizarea acestor mecanisme patogenetice îl au: factorii ereditari (mutațiile moștenite sau de novo în genele responsabile de sinteza și structurarea colagenului); factorii exogeni antenatali și postnatali (factori de mediu, infectiile, alimentația nerățională, stresul); factorii endogeni maternali sau postnatali (boli cronice, diabetul zaharat, epilepsia etc.); afectiunile polifactoriale. Se estimează două forme de displazii ale țesutului conjunctiv: displaziile diferențiate și nediferențiate. Primele sunt caracterizate printr-un mod specific de transmitere ereditară (de obicei, se cunoaște gena implicată) și expresie clinică definită (sindromul Marfan, sindromul Ehlers-Danlos, pseudoxanthoma elasticum, sindromul Gronblad-Strandberg, osteogenesis imperfecta). Displaziile nediferențiate prezintă un grup heterogen de anomalii care sunt diagnosticate în cazurile în care tabloul clinic nu se conturează în caracteristica displaziilor diferențiate. Frecvența acestora este estimată între 26-80% din totalul displaziilor existente. T. Милковска-Димитров и A. Каракашева (2006) au elucidat fenotipul sindromului displaziei țesutului conjunctiv care este caracterizat de:

- Dismorfie cranio-facială: macrocefalie, dolicocefalie, brahicefalie, hiper-telorism, aplazia segmentelor mijlocii ale feței, frunte mică, ceafă teșită, epicant, fante palpebrale mongoloidiene, asimetria inserării pavilioanelor urechilor
- Anomalii ale scheletului: scolioză, cifoză, talpă plată, picior strâmb, clinodactilia degetului V (la mâini și picioare)
- Displazie ectodermală: hipertricoză, hipoplazia unghiilor
- Anomalii dentare: microdontie, oligodontie, anomalii de ocluzie
- Anomalii ale organelor genitale externe: hipospadie, criptorhidie, fimoză

Semne fenotipice principale:

- Deformația toracelui de tip pectus carinatum, pectus excavatum
- Anomalii ale coloanei (scolioză)
- Formă ogivală a palatinului
- Anomalii oculare (miopie, astigmatism, strabism)
- Talpă plată

Semne fenotipice secundare

- Dismorfia pavilioanelor urechilor
- Anomalii dentare
- Subluxații, hipermobilitate a articulațiilor însotite de artralgii

După părerea unor specialiști în domeniu (C.F. Гусаев, 2001), în cazul când la una și aceeași persoană cu manifestări generale ale displaziei țesutului conjunctiv sunt detectate mai mult de 3 anomalii ale arhitectonicii cordului („stigme” cardiace) este necesară examinarea aprofundată a sistemului cardiovascular și monitorizarea în timp a acestor pacienți.

Clasificarea maladiilor cardiovasculare (New York, 1990) a definitivat ca entitate aparte sindromul displaziei țesutului conjunctiv al cordului (denumit ulterior anomalii minore ale cordului), care includea: prolapsul valvei mitrale, cordajul fals în VS, anevrismul septului interatrial și al sinusului Valsalva, dilatarea rădăcinii aortei și a arterei pulmonare, valve bicuspidă ale aortei.

Depistarea la ecocardiografia cordului a unui spectru mai larg de anomalii ale structurii și arhitectonicii cordului, diferit de cel clasic menționat în cadrul malformațiilor de cord, a determinat un grup de savanți să revadă clasificarea din New York.

Clasificarea anomaliei minore ale cordului (AMC) după C.F. Гусаев, 2001 (cu modificări):

1. După localizare și formă
 - Atriul și septul interatrial
 - persistența și prolapsul valvei venei cave inferioare
 - alungirea valvei Eustache mai mult de 1cm
 - foramen ovale persistent
 - anevrism minor al septului atrial
 - prolapsul mușchilor pectinați din atriu drept
 - Valvula tricuspidă
 - poziție anormală a cuspidei septale
 - prolapsul valvulei tricuspidă
 - dilatarea orificiului atrioventricular drept
 - Artera pulmonară:
 - dilatarea conusului pulmonar
 - prolapsul valvulelor

- Aorta
 - îngustarea sau largirea la valori limită a rădăcinii aortei
 - dilatarea sinusului Valsalva
 - valvula bicuspidă a aortei
 - asimetria și prolapsul valvulelor aortei
 - Ventriculul stâng
 - trabecule (longitudinale, transversale, oblice)
 - anevrism minor al septului ventricular
 - Valvula mitrală
 - prolapsul valvei mitrale
 - cordaj fals
 - distribuirea anormală a coardelor cuspidei anterioare și (sau) posterioare
 - mușchi papilari suplimentari sau poziționați anormal
2. Complicații și afecțiuni concomitente.
- endocardită infecțioasă
 - calcificare
 - mixomatoză
 - fibroză valvulară
 - ruptură de coarde
 - dereglați de ritm
3. Caracteristica hemodinamicei
- regurgitarea și gradul ei
 - insuficiență cardiacă
 - hipertensiune pulmonară

FORAMEN OVALE PATENT (FOP)

Definiție. FOP reprezintă o comunicare mică, de ordinul a câțiva milimetri, situată la nivelul septului interatrial, care există din viața intrauterină și care în mod normal se închide după naștere.

Fosa ovală este o depresiune situată postero-inferior, care corespunde canalului Botallo prin care comunicau cele două atrii în timpul vieții intrauterine. Comunicarea între atrii prin foramen ovale este o condiție indispensabilă

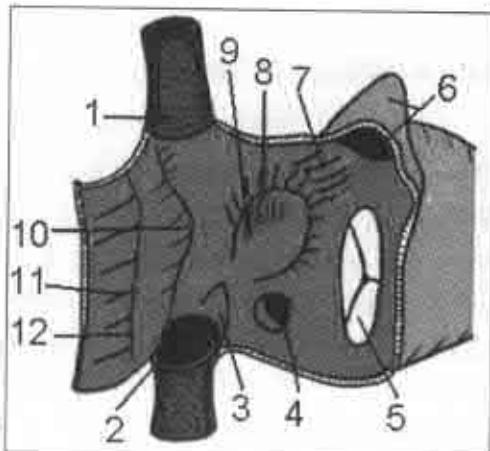


Fig. 6.4.3. 1 – vena cava superioară;
2 – orificiul venei cave inferioare; 3 – valva lui Eustache; 4 – orificiul sinusului coronar cu valva lui Thebesius; 5 – valva tricuspidă;
6 – urechiușa dreaptă; 7 – torusul aortic;
8 – fosa ovală; 9 – limbul fosei ovale;
10 – tuberculul intervenos; 11 – mușchii pecteniali; 12 – creasta terminală.

în circulația sanguină fetală. În condiții fiziologice această comunicare dispare către luna a șaptea a dezvoltării intrauterine. După naștere, canalul se închide în urma concreșterii valvei sale cu septul, formând o mică depresiune în sept. În circa 50% dintre cazuri FOP rămâne deschis până la vîrstă de 1-5 și mai mulți ani. Valva foramenului, care constituie baza acestuia, este în mod normal mai mare decât orificiul fosei ovale, astfel încât presiunea atrială stângă crescută ține foramenul bine închis. Comunicarea interatrială prin fosa ovală se menține când valva rabatabilă este defectă, fie că este prea mică și nu acoperă marginile fosei în totalitate, fie că este perforată. Ambele situații

patomorfologice determină mărimea defectului. Există câteva tipuri de foramen ovale „funcțional”: cu sunt dreapta-stânga, cu sunt stânga-dreapta sau bidirecțional, fără sunt. Semnificația clinică a FOP este raportată la vîrstă copilului. La nou-născuți cu hipertensiune pulmonară neonatală, la prematuri, în hipotrofie congenitale grave, afecțiunile sistemului nervos central, anomaliiile grave de dezvoltare, drept consecință a majorării presiunii în AP și VD, pot apărea tulburări severe ale hemodinamicii care pun în pericol viața acestora. Persistența FOP în aceste cazuri este favorabilă, deoarece schimbarea direcției fluxului sanguin de la dreapta spre stânga (șunt D-S) prin foramen ovale persistent contribuie la descărcarea compartimentelor drepte ale inimii, ameliorând semnificativ evoluția bolii. Când presiunea în atriu stâng se mărește (prematuri, afecțiuni pulmonare, stenoza congenitală a valvei mitrale) se produce schimbarea direcției jetului sanguin prin FOP (șunt stânga-dreapta). Șuntul bidirecțional este caracteristic pentru prematurii cu masă foarte mică la naștere. Foramen ovale patent la copiii mai mari nu are semnificație funcțională câtă vreme presiunea în atriu stâng este mai mare decât presiunea în atriu drept, dar nu depășește valori normale de vîrstă. Se presupune că la copiii cu FOP în momente de activitate fizică maximă (competiții sportive, activitate fizică intensă) presiunea în ventriculul stâng și atriu

stâng crește și are loc restabilirea comunicării interatriale. Aceste situații clinice sunt caracterizate de dispnee, cardialgii, labilitate emoțională. În blocurile atrioventriculare, patologia cronică a pulmonilor, hipertensiunea pulmonară, în intervenții chirurgicale la pulmoni sau cord, FOP prezintă un pericol pentru formarea trombilor cavitari. Auscultarea cordului în FOP denotă suflu sistolic în spațiile II-III intercostale pe stânga, dedublarea periodică a zgometului II în focarul pulmonar. Examenul radiologic al cordului deseori prezintă dimensiuni mici ale inimii. Electrocardiografia constată inversia izolată a undei T în derivatele standard, deseori apare bloc de ramură dreaptă a fasciculului His, repolarizare precoce a mușchiului ventriculului stâng, tahiaritmie sinusală. Ecocardiografia depistează turbulentă sau intreruperea semnalului în regiunea septului atrial. Imaginea prezintă o turbulentă sanguină de formă conică, spre deosebire de DSA (unde se vizualizează defectul abrupt). În FOP lipsesc tulburările hemodinamice caracteristice pentru DSA.

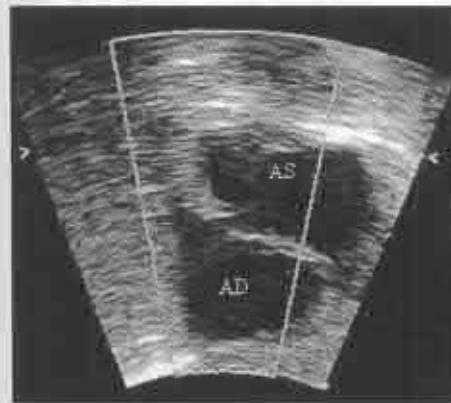


Fig. 6.4.4. Ecocardiografie FOP.

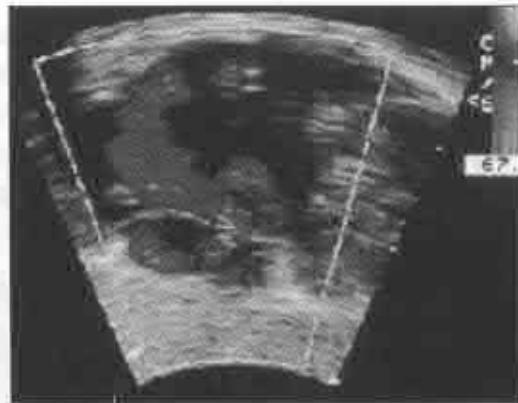


Fig. 6.4.5. Ecocardiografie: defect al septului atrial.

ANEVRISM MINOR AL SEPTULUI ATRIAL

Definiție. Dilatație permanentă, cu tendință de creștere, care apare ca urmare a displacei țesutului conjunctiv din septul interatrial. Leziunile de obicei apar în regiunea foramen ovale. Fenomenele acustice sunt caracterizate de perceptia unui click în spațiul II intercostal stâng, similar celui din PVM.

La copiii cu anevrism al septului interatrial se pot declansa crize de tachicardie paroxistă supraventriculară, boala nodului sinusul (D'Urbano M. și colab., 1994). Monitorizarea

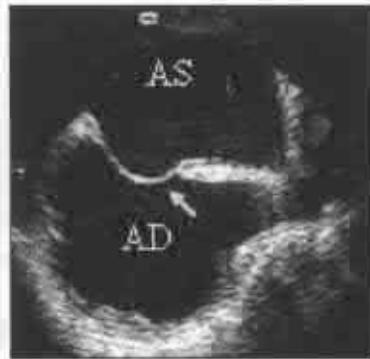


Fig. 6.4.6. EcoCG. 2D. Anevism în septul interatrial.

Holter în aceste cazuri este utilă și poate releva extrasistole atriale, ventriculare (unice, frecvențe sau în grup), bloc sinoauricular, bloc atrioventricular de diferit grad, tahiaritmie, tahicardie paroxistică supraventriculară.

PERSISTENȚA ȘI PROLAPSUL VALVULELOR VENEI CAVE INFERIOARE

Definiție: persistența și procidența (cădere) valvelor venei cave inferioare dincolo de limitele lor normale.

Orificiul venei cave inferioare este poziționat între pereteii atrului drept. El este acoperit cu repliuri semilunare din endocardul atrial, denumite valvule Eustachio. Având inițial funcția de transmitere a sângei placentar, foarte bogat în O₂, din vena cavă spre atrul stâng, aceste valve embrionare regreseară de obicei, astfel încât în cordul definitiv se mai regăsesc doar mici rămășițe cu lungimea maximă de 1cm. Persistența postnatală a valvei Eustachio, alungirea și prolabarea ei este o anomalie care poate declanșa tulburări de ritm în condițiile suprasolicitării reflexe a căilor de conducere în atrii. Studiile populatională efectuate în ultimii ani au estimat o frecvență a acestei anomalii de 0,2% în populația generală. Examenul ecocardiografic bidimensional vizualizează alungirea, prolabarea acestei valvule.

PROLAPSUL MUŞCHILOR PECTINAȚI DIN ATRIUL DREPT

Definiție: Procidența (alunecarea înainte) mușchilor pectinați dincolo de limitele lor normale.

Mușchii pectinați (mușchi în formă de pieptene) sunt trabecule musculare care se desprind la nivelul cristei terminale din peretele anterior al atrului drept și se termină spre orificiul atrioventricular. Prolapsul acestor structuri anatomicice semnifică afectarea țesutului conjunctiv din aceste structuri. Deseori la acești copii sunt depistate și alte anomalii minore de cord (cordaje false, PVM, îngustarea inelului fibros al aortei etc.). Examenul obiectiv al pacientului evidențiază semne generale ale displaziei țesutului conjunctiv (piele elastică, hipermobilitate în articulații, torace îngust, talpă plată). Auscultarea cordului este caracterizată de suflu sistolic rugos, situat la baza cordului, clickuri sistolice. Aceste anomalii pot declanșa crize de tahicardie supraventriculară.

POZIȚIE ANORMALĂ A CUSPIDEI SEPTALE A VALVEI TRICUSPIDE

Definiție. Insertia joasă (> 10 mm) a cuspidei septale a valvei tricuspidă pe septul interventricular.

Complexul valvular tricuspid este format: din orificiul atrioventricular drept și inelul său fibros, cuspide (valvule), cordaje tendinoase și mușchii papili care se deschid la presiuni mici, așa cum sunt diferențele de presiune dintre atrii și ventricule în diastolă. Tricuspidă este alcătuită din trei foile (cuspide) subțiri de formă triunghiulară: dreaptă supero-laterală (anterioară), dreaptă infero-laterală (posteroară) și septală (medială). Fiecare valvulă (cuspidă) prezintă o bază care se inserează pe scheletul fibros al inimii, un vîrf orientat spre ventricul și două fețe: fața axială, netedă care vine în contact cu coloana de sânge și fațeta parietală (neregulată prin prezența insertiei cordajelor tendinoase). Cordajele tendinoase se prind pe 3 mușchi papili și pe peretele ventriculu. Valva septală are formă semicirculară, se inserează de-a lungul unei linii care trece de pe peretele ventricular posterior pe septul muscular. Locul insertiei cuspidei interne (septale) este treimea medie a părții membranoase a septului interventricular. Conexiunea atrioventriculară discordantă este o anomalie minoră care poate produce diferite tulburări de ritm. Anomalia este o descoperire ecocardiografică ocasională.



Fig. 6.4.7. A – valvă tricuspidă: 1 – creasta supraventriculară; 2 – infundibulul; 3 – trunchiul AP; 4, 5, 7, 10 – mușchii papiliari; 8 – septul interventricular; 11 – cuspida anteroiară; 12 – cuspida medială; 13 – cuspida posteroiară; B – septul interventricular (VD).

Copiii pot prezenta acuze la senzație de disconfort în regiunea precordială, palpitații. Examenul fizic, de obicei, nu constată niciun fel de abateri de

la normă. În cazul tulburărilor de ritm copilii sunt supravegheatai de medicul de familie, pediatru, cardiolog. Sunt utile teste ECG cu efort, veloergometria, Holter ECG.

PROLAPSUL VALVULEI TRICUSPIDE

Definiție: Procedența (alunecarea înainte) în sistolă a valvulei tricuspidă în cavitatea atrialului drept dincolo de limitele sale normale.



Suprafața totală a cuspidelor valvulare este foarte mare, fiind aproximativ dublul orificiului valvular respectiv. Alipirea valvelor închise are loc pe o suprafață mare. Apropierea foitelor valvulare în timpul sistolei se datorează mai multor factori, în afară de contractia ventriculară. Structura elastică a peretilor ventriculare permite jetului sanguin să formeze vârtejuri de-a lungul peretilor ventriculare care apropiu cuspidele și participă la închiderea acestora. În cordul normal în timpul sistolei, planul valvei tricuspidă

coboară 1-2 mm spre apex, care la rândul său urcă spre baza inimii. Prezența cordajelor tendinoase ancorate de mușchi care se contractă împiedică răsfrângerea valvelor cardiaice înspre atrii. Deplasarea valvei tricuspidă în atriu drept la o distanță mai mare de 1-2 mm este definită ca prolaps. În forme izolate prolapsul valvei tricuspidă se întâlnește rar. De obicei, este asociat cu prolapsul valvei mitrale. Copiii prezintă acuze la palpitații, cardialgii, intoleranță, dispnee la efort fizic, anxietate. Durerile precordiale se localizează pe toată regiunea pectorală, nu sunt provocate de efort și nu cedează la repaus (durere „vegetativă funcțională”). Examenul fizic constată tip constituițional astenic, semne de displazie fină a țesutului conjunctiv. Auscultatia cordului denotă clickuri sistolice și suflu sistolic gradele I-II după Levine în zonele proiecției tricuspidelor. Deseori aceste fenomene acustice sunt dependente de respirație. În timpul inspirului numărul clickurilor percepute este mai mic și sunt deplasate tardiv în sistolă. Electrocardiograma, de obicei, este normală sau se constată inversia undei T în derivațiile II, III și aVF, aritmie sinusală. Ecocardiografia descoperă prolapsul valvei și atestă gradul insuficienței. Tratamentul este simptomatic, fiind axat pe sanarea focarelor de infecție, armonizarea asigurării vegetative. Sunt utile procedu-

rile acvatice, gimnastica medicală, fitoterapia sedativă. Evoluția prolapsului valvei tricuspidă în lipsa disritmiilor, insuficienței și modificării gradientului presional de o parte și alta a valvulei este favorabilă. În cazul progresării insuficienței valvei tricuspidă se indică consultația cardiochirurgului pentru a decide asupra valvuloplastiei.

DILATAREA CONUSULUI PULMONAR

Definiție. Anomalia este caracterizată de dilatarea infundibulului VD în lipsa patologiei pulmonare. Ca și alte stigme ale cardiogenezei, dilatarea conusului pulmonar reprezintă o parte a displaziei congenitale. Deseori anomalia se asociază cu prolapsul cuspidelor arterei pulmonare. Semnele funcționale apar de obicei la copiii de vîrstă prepubertară și la adolescenți. Ei acuză ușoară oboseală la efort, scurtarea respirației în timpul efortului, vertige, cardialgii care în unele cazuri sunt prelungite, creând dificultăți de diagnostic diferențial. Se întâlnește mai mult la sexul feminin. Examenul fizic descoperă un habitus particular. De obicei, acești copii sunt slabii, longilin-asterici cu deformații ale cutiei toracice: pectus excavatum, sau carinatum, scolioză, piele elastică, articulații hipermobile. Limitele cordului sunt normale. Zgomotele cardiace nu sunt schimbate. Se percep suflu sistolic bazal de intensitate medie (I-II/VI) cu caracter muzical care scade din intensitate în poziție verticală, dar se intensifică, pe durată scurtă de timp, după efort fizic. Electrocardiograma arată adeseori aritmie respiratorie, scurtarea intervalului PQ, QRS înalt, T înalt și ascuțit. Ecocardiografia confirmă diagnosticul. De obicei, copiii nu necesită tratament specific. Sunt utile balneoterapie, fitoterapie, în funcție de tipul de adaptare vegetativă.

PROLAPSUL VALVULELOR ARTEREI PULMONARE

Definiție. Este o condiție clinică cu etiologie multiplă, caracterizată de procidență (alunecarea înainte) în sistolă a valvulelor arterei pulmonare dincolo de limitele sale normale. În unele cazuri patologia condiționează o insuficiență și regurgitare a valvulelor semilunare pulmonare.

Valva pulmonară prezintă trei valvule sigmoide (posteroară, dreaptă și stângă) care au formă de „cuib de rândunică”, au o margine liberă și una aderentă și două fețe (axială și parietală). Fiecare valvulă are câte o concavitate superioară spre artera pulmonară, împreună cu care delimită un spațiu – sinusul Valsalva. Fiecare valvulă sigmoidă prezintă la mijlocul marginii sale libere un nodul fibros Morgani așezat între două margini concave, numite lunule.



Fig. 6.4.8. 1 – valvula pulmonară;
2 – sinusul Valsalva; 3 – nodulul
fibros Margani; 4 – lunula.

Copiii cu prolaps al valvulelor arterei pulmonare prezintă un sir de simptome funcționale nespecifice (dureri toracice, dispnee, palpitării, vertigi la schimbarea poziției corpului). Examenul obiectiv evidențiază, ca și în alte anomalii minore de cord, un habitus caracteristic displaziei țesutului conjunctiv. Pot fi prezente pulsăriile jugulare externe, pulsări epigastrice, fenomene care nu sunt produse de patologia inimii drepte ci de hipersimpaticotonie funcțională și statul neurovegetativ al acestor copii. Limitele cordului sunt normale. Deseori este prezentă aritmia respiratorie. Se percep un clacment protosistolic în spațiile II-III intercostale stângi care poate fi însoțit de suflu sistolic întârziat. Examenul radiologic, electrocardiograma sunt normale. Ecocardiografia oferă date pentru autentificarea diagnosticului.

Tratamentul acestor copii este simptomatic, fiind axat pe armonizarea asigurării vegetative, sanarea focarelor de infecție. În cazurile insuficienței importante a valvulelor pulmonare cu remodelarea VD, se purcede la corecția chirurgicală a acestora.

LĂRGIREA RĂDĂCINII AORTEI

Definiție. Este o condiție clinică în care are loc lărgirea rădăcinii aortei după percentila 90 și mai mult și dilatarea sinusului Valsalva $> 3-7$ mm.

Diametrul aortei crește continuu în cursul vietii. Măsurările standard și normogramele sunt utile în evaluarea dimensiunilor rădăcinii aortice în funcție de aria suprafetei corporale. Sunt descrise locațiile pentru măsurătorile standard ale rădăcinii aortei la copil. Au fost publicate normograme care stabilesc legături între dimensiunile aortei și aria suprafetei corporale (BSA-body surface area).

Discuțiile asupra importanței clinice a acestei anomalii și cele ce țin de valoare calificate ca limită a normei nu sunt încheiate. S-a constatat în prezent că modificările diametrului rădăcinii aortei nu constituie o patologie izolată a cordului. Ea este asociată cu prolapsul sigmoidelor aortice, anomalia corajelor tendinoase, dilatarea trunchiului arterei pulmonare, surplusul de tra-

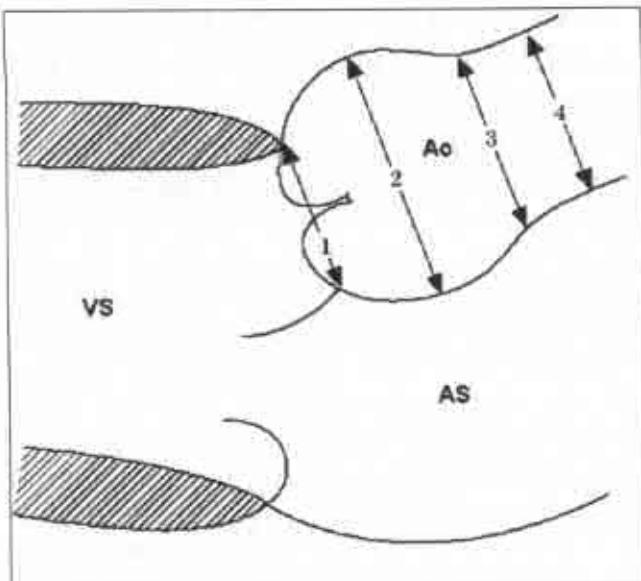


Fig. 6.4.9. Prezentare schematică din incidentă parasternală longitudinală cu cele patru regiuni în care sunt măsurate diametrele aortei. VS – ventriculul stâng; AS – atriu stâng;
 1 – inelul valvular; 2 – sinusul aortei; 3 – joncțiunea sinotubulară; 4 – aorta ascendentă proximală. (Reprodus după Am J Cardiol, volumul 64, Roman MJ, Devereux RB, Kramer-Fox R, O'Loughlin J. Two-dimensional echocardiographic aortic dimensions in children and adults, pp. 507-512 cu permisiunea Excerpta Medica Inc.).

becule, ectazia inelului valvei mitrale. Copiii cu dilatarea idiopatică a aortei, de obicei, au fenotip caracteristic pentru displazia țesutului conjunctiv. Spre deosebire de anevrism, dilatarea acestor formațiuni anatomicice nu produce schimbări funcționale și tulburări ale hemodinamicii. Fenomenele acustice sunt caracterizate de accentuarea zgomotului II, suflu sistolic bazal, clickuri sistolice. Examenul cu ultrasunet al organelor abdominale detectează anomalii de dezvoltare ale ductului biliar, dedublare incompletă a rinichilor (uni sau bilateral). Deseori acești copii au anomalii ale toracelui care predispusă la infecții respiratorii. De obicei, boala are o evoluție regresivă către vîrstă de 2-3 ani, în cazuri contrare se purcede la tratament chirurgical.

VALVULĂ BICUSPIDĂ A AORTEI

În cordul normal aparatul valvular al aortei are 3 cuspede.

Definiție. Aorta bicuspidă este o anomalie complexă a rădăcinii aortei, care poate duce la apariția complicațiilor atât la nivelul valvulelor, cât și al aortei în ansamblu, iar în unele cazuri această anomalie este responsabilă de moartea subită.

Valva aortei este formată din trei valvule sigmoide, având formă de "cuib de rândunică", anteroară, dreaptă și stângă; fiecare margine prezintă câte un nodul fibros Arantius între două margini, numite lunule. Valvulele sunt mai groase decât cele ale valvei pulmonare. Valvulele aortice delimită prin față lor parietală, cu peretele aortei – sinusurile aortice Valsalva. Limita lor superioară este creasta supravalculară. Din partea superioară a sinusului stâng și celui drept iau naștere cele două artere coronare.

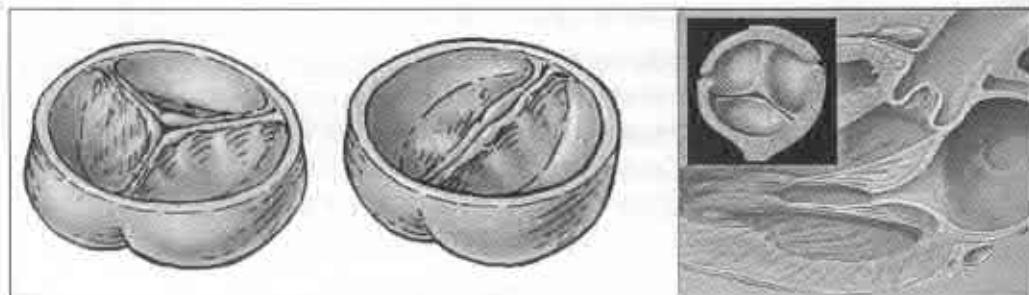


Fig. 6.4.10. Valvă aortică bicuspidă.

Incidență. Bicuspidia aortei este o anomalie congenitală destul de frecventă, incidența fiind estimată la circa 0,9-2% în populația generală și 54% la persoane mai mari de 15 ani ce suferă de stenoză a valvulelor aortei. În SUA sunt înregistrate circa 4 mln. persoane cu aortă bicuspidă. Cauzele apariției valvei bicuspide rămân necunoscute. Se sugerează rolul mai multor factori: teratogeni (de mediu, infecții, maladii maternale, alcoolismul maternal, droguri), genetici (cazuri familiale de boală). Cauzele genetice implicate în producerea acestei anomalii în de afecțiunile genei care codează proteinele de structură (fibrilina și elastina) ale aparatului valvular al aortei.

Semne funcționale. Pacienții simptomatici acuză palpitării, cardialgii, slăbiciuni, intoleranță la efort fizic, amețeli. În cazul stenozei aortice apare dispnea de efort, care progresează pe măsură ce funcția sistolică a ventriculului stâng se deteriorează. Fenomenele acustice ale cordului inițial sunt caracterizate de prezența unui click de ejection aortic puternic auzit pe

marginea sternală stângă și la vîrf în lipsa altor manifestări de boală valvulară aortică. Suflul sistolic bazal, diminuarea intensității componenței aortice a zgomotului II, sau chiar dispariția lui, sunt semnele care denotă apariția stenozei inelului aortic. Pulsul arterial este tipic mic și întârziat, tensiunea sistolică este scăzută. Suflul diastolic precoce în focarul aortic indică regurgitarea și insuficiența valvulelor aortei. ECG, de obicei, nu indică modificări esențiale. La pacienții asimptomatici, testul de efort ECG este sigur și poate oferi informații care nu se dezvăluie în cadrul evaluării clinice initiale. Testul de efort ECG la pacienții asimptomatici trebuie efectuat numai sub supravegherea unui medic cu experiență.

Ecocardiografia este foarte utilă pentru confirmarea sau eliminarea valvei aortice bicuspidă. Poate fi obținută o distincție clară a excentricității poziției valvulelor în diastolă, îngroșarea, calcificarea valvei. Se poate estima, de asemenea, importanța reacției hipertrofice și dimensiunile cavității VS, gradientul de vîrf sistolic ventricular, fracția de ejection, diametrul rădăcinii aortice, precum și gradientul mediu transvalvular. La 30% dintre copiii cu valvă aortică bicuspidă are loc regurgitarea valvelor.

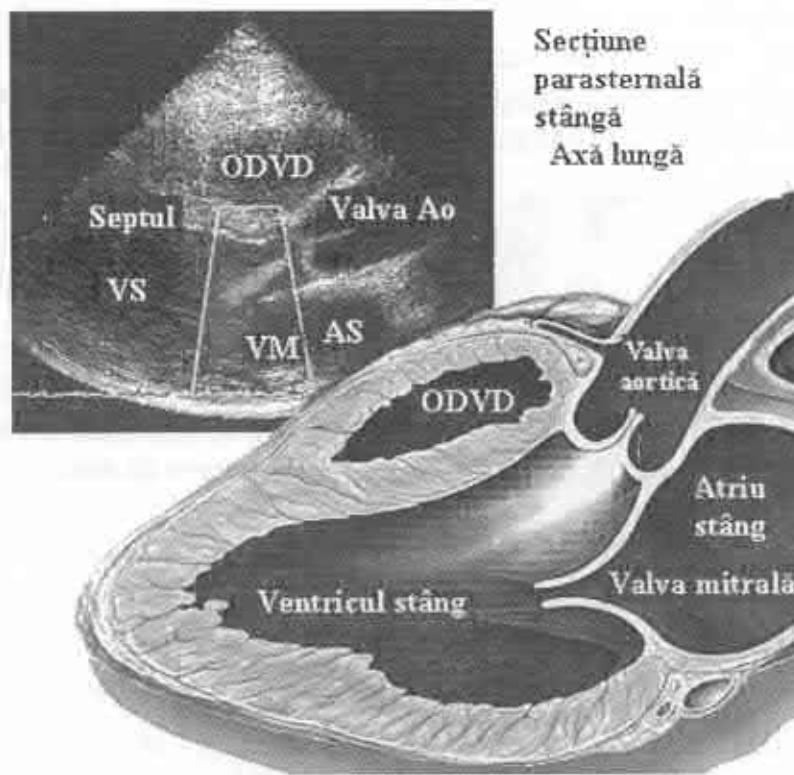


Fig. 6.4.11. EcoCG. Regurgitare Ao.

Evoluție. Până în prezent nu s-a obținut consensul general referitor la strategia de abordare a pacienților cu valvă aortică bicuspidă. Deși aorta bicuspidă este considerată de marea majoritate a specialistilor cardiologi o maladie minoră de cord cu evoluție și prognostic bun, în literatură sunt descrise mai multe cazuri în care se constată că la circa 30% dintre pacienți cu valvă aortică bicuspidă în perioada adultului apar diferite complicații (stenoza inelului aortic, calcificarea cuspidelor, dilatarea supravalvulară a aortei, anevrismul aortei, deformarea valvulelor, endocardita bacteriană, tromboembolii).

Complicații. Cea mai gravă complicație în această maladie este anevrismul aortei și ruptura ei. Aceste complicații apar mai des în cazurile când cuspidele sunt poziționate anteroposterior și sunt asimetrice. Este indispensabilă supravegherea regulată a copiilor cu această maladie (în special a celor care practică sportul) prin examen clinic și paraclinic, monitorizarea atentă a tensiunii arteriale și ECG. Se recomandă profilaxia cu antibiotice a endocarditei infecțioase. În unele cazuri (stenoza) este necesară valvulotomia prin balon, valvuloplastia aortei sau protezarea valvulelor Ao.

PROLAPSUL VALVULELOR AORTEI

Definiție: Procedența (alunecarea înainte) în sistolă a valvulelor semilunare ale aortei dincolo de limitele sale normale.



Fig. 6.4.12. Valvula aortei. 1 – ostiul de origine a arterei coronariene stângi; 2 – sinus aortic Valsalva; 3 – valva aortei („cuib de rândunică”); 4,5 – lunula; 6 – nodul fibros Arantius.

Valva aortică (sigmoidă sau semilunară) este alcătuită din 3 foile simetrice, de forma unor cuiburi de rândunică, fixate pe inelele valvulare. Deschiderea valvelor sigmoide se realizează în timpul ejectionii ventriculare. Imediat după deschidere, ele plutesc în torrentul sanguin, menținându-se la oarecare distanță de peretele arterial, datorită sinusului Valsalva (portiunea inițială mai dilată a emergenței aortei), unde se formează vârtejuri de sânge ce mențin cuspidele depărtate de peretii arteriali. Fenomenul este important, deoarece menține libere orificiile de emergență ale arterelor coronare, situate la

acest nivel. Închiderea valvelor se face la sfârșitul contracției ventriculare. Fluxul aortic începe să decelereze, moment în care presiunea de pe fața aortică a valvelor este mai mare decât presiunea de pe fața ventriculară, ceea ce determină apropierea lor. Ejecția rapidă a sângelui la presiuni mari și mișcările bruște ale valvelor sigmoide fac ca ele să fie supuse la presiuni mult mai mari comparativ cu valvele atrioventriculare.

Prolapsul valvulelor aortei la copil rareori este izolat. Spectrul simptomelor este larg, dar cuprinde de obicei cardialgii, slăbiciune, oboseală, palpitații. Durerile cardiace nu apar la efort și pot fi prelungite (caracter funcțional). Aceste persoane sunt emotive, au capacitate de concentrare scăzută. Semnul clinic distinctiv este clacmentul protosistolic aortic și suful sistolic întârziat care se percep mai bine în spațiul II intercostal drept. În caz de insuficiență a valvulelor are loc diminuarea componentei zgomotului II la aortă și se percep suful diastolic (în protodiastolă) scurt. Pot exista forme și fără click sistolic. Ortostatismul și efortul fizic accentuează fenomenele acustice. Anomalii electrocardiografice sunt caracterizate de aritmie sinusală, uneori tahiaritmie, complex QRS înalt, bloc de ramură dreaptă a fasciculului His, subdenivelarea segmentului ST. La unele persoane apar diferite tulburări de ritm: contractii ectopice supraventriculare sau ventriculare. Constatările ecocardiografice sunt hotărâtoare pentru diagnostic. Tratamentul acestor copii prevede un program de activitate bine ajustat la tipul de personalitate al copilului. La unii bolnavi cu simptomatologie semnificativă (tahicardie, intoleranță la efort) beta-blocanții pot ameliora starea. Administrarea antiaritmicelor necesită argumentare serioasă. Sunt utile fitoterapia, acupunctura, homeoterapia, psihoterapia.

ANOMALII DE STRUCTURĂ ȘI POZIȚIONARE A TRABECULELOR

Definiție. Este o anomalie minoră de cord care reliefă o abatere de la structura normală a arhitectonicii interne a cordului caracterizată prin anomalia de structură și poziționarea anormală a trabeculelor și care are și o componentă clinică aritmogenă.

Incidența este estimată la 16% dintre autopsii, sunt depistate anomalii numerice și de structură a trabeculelor din ventriculul stâng.

Morfopatologie. În cordul normal sunt 3 categorii de trabecule musculare cardiace: 1. trabecule cărnoase de ordinul I sau mușchii papiliari sau pilierii cordului, au o formă conică, care se fixează cu baza pe peretele ventricular și de pe extremitatea liberă dau naștere la cordajele tendinoase care

se termină pe cuspidele valvulelor atrioventriculare; 2. trabecule musculare de ordinul II care sunt unite la peretele ventricular prin cele două extremități. Cea mai dezvoltată este trabecula septomarginală, care are un traiect arcuat între peretele anterior și cel septal, între baza mușchiului papilar anterior și mușchiul papilar al conului arterial; 3. trabecule cărnoase de ordinul III aderă la peretele ventricular pe toată lungimea lor formând creste musculare. Modificarea formei anatomiche a trabeculelor (trabecule diagonale, oblice, transversale, atipice celor din cordul normal) și poziționarea lor atipică constituie elementul caracteristic al acestei anomalii. Ecografic, ele apar ca porțiuni ecopozitive care nu au legătură cu aparatul valvular. De obicei, sunt situate în VS.

Fiziopatologie. Modificarea arhitectonicii cardiace interne, pe de o parte induce o turbulentă excesivă a jetului sangvin, iar pe de altă parte formează un traseu suplimentar în conducerea impulsului cardiac.

Manifestări clinice. Din punct de vedere clinic, pacienții prezintă accese tachicardice repetitive. Incidenta aritmilor în aceste situații clinice este apreciată între 24-33%, dar incidenta reală este greu de stabilit, deoarece există multe forme latente. Examenul fizic este determinat de prezența unui suflu sistolic de intensitate variabilă (I-II-III/VI) cu tonalitate joasă, percepță mai bine pe marginea stângă a sternului. Ortostatismul și efortul fizic accentuează intensitatea suflului. Trabeculele diagonale și cele oblice, de obicei, nu produc disfuncția ventriculului stâng, dar emis sunete asemănătoare celor din malformații cardiace. Examenul electrocardiografic se caracterizează prin prezența sindromului WPW sau sindromului Q-T alungit. Ecocardiografia confirmă diagnosticul. Tratamentul se limitează la cuparea crizelor de tachicardie paroxistică. Pacienții asimptomatici nu necesită măsuri terapeutice speciale, dar bolnavii vor fi supravegheați.

PROLAPSUL VALVEI MITRALE (PVM)

Definiție. Procedența dincolo de limitele sale normale (≥ 3 mm) a uneia sau a ambelor foile mitrale sau a întregii joncțiuni atrioventriculare în cavitatea atrului stâng pe parcursul mezostistolei.

Istoric. În 1887 Cuffer și Borbillon au descris fenomenul acustic numit click sistolic. În 1982 Griffith a semnalizat interrelația dintre clickul sistolic apical și regurgitația mitrală. Cauza principală care produce fenomenul acustic de tip click sistolic a fost elucidată în lucrările lui J. Barlow și colab. după analiza unui sir de angiografii efectuate la pacienții cu simptomatolo-

gia respectivă. De aceea prolapsul valvei mitrale (PVM) mai este denumit și sindromul click sau sindromul Barlow, un sindrom clinic foarte variabil, determinat de procese patologice diverse ale aparatului valvular mitral.

Incidență. Prolapsul de valvă mitrală este una dintre afecțiunile cele mai frecvente ale inimii. Incidența constituie 5% în populația generală și până la 17% printre femeile sub 30 ani (studiu Framingham).

Cauzele PVM nu sunt pe deplin cunoscute. La unii dintre copii PVM poate fi o boală de colagen determinată genetic, incriminându-se o scădere a colagenului tip III. În susținerea acestei idei sunt cercetările care au demonstrat că o mare parte dintre bolnavi au istoric familial pozitiv nu numai pentru PVM, dar și pentru alte maladii congenitale ale țesutului conjunctiv similară cu cele din sindromul Marfan (piele hiperelastă, anomalii ale toracelui, boltă palatină ogivală, anomalii de refracție, talpă plată etc.). Se înregistrează mult mai frecvent la copiii a căror mame în timpul sarcinii au fost supuse influenței diferitor noxe ale mediului, sau acestea suferă de maladii cronice. Sunt susținute și rezultatele cercetărilor unor savanți care au demonstrat că proveniența PVM este legată de afecțiuni noninflamatorii ale mușchiului cardiac. La acești pacienți se relevă diferite tulburări ale contractiei și relaxării mușchiului cardiac (hipochinezie bazală, contracție hiperchinetică, repolarizare precoce a miocardului etc.).

Morfopatologie. PVM este însotit de modificări caracteristice ale aparatului valvular. Inelul valvular se dilată, cordajele sunt alungite și flasce, se atestă un surplus de țesut valvular. Histologic, se constată afecțiuni mixomatoase, fibroză și acumulări de complexe proteine-mucopolizaharide acide.

În prezent se delimitizează 2 forme ale PVM: forma primară (idiopatică) și forma secundară. PVM primar nu are o etiologie clinic evidentă și este, de fapt, o boală, sau poate un grup de boli apropiate, cu transmitere genetică. PVM secundar apare în cardiopatii diverse cu interesarea uneia sau mai multor componente anatomiche ale aparatului mitral.

Manifestări clinice. Simptomatologia prolapsului valvei mitrale poate fi divizată în 2 categorii: cele legate de defectul anatomic propriu-zis și cele le-

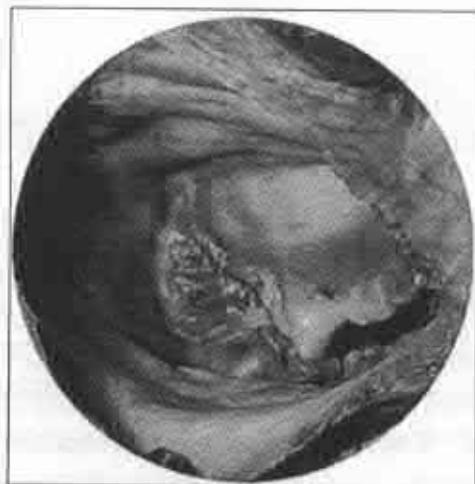


Fig. 6.4.13. Valvula mitrală normală.

gate de sindromul PVM ca parte componentă a displaziei țesutului conjunctiv, tulburărilor neuroendocrine asociate. În cadrul primei variante a PVM bolnavii sunt asimptomatici pe o durată mare de timp și doar apariția complicațiilor majore (disritmii, endocardita infectioasă, ruptura cuspidelor, fenomenele trombotice, IC) descoperă anomalia. În cazul sindromului PVM bolnavii manifestă o gamă largă de acuze foarte variate de la un pacient la altul: ameteți, dispnee, oboseală, tuse, anxietate și panică, hipotensiune, palpitării, extrasistole, duree toracică dificil de evaluat, scăderea capacitatii la efort,dezorientare, spasmodifile (normocalcemică) care nu sunt datorate leziunilor cardiaice, ci reflectă diferite disfuncționalități de adaptare, deficit de Mg. Dispneea și astenia sunt provocate de hiperventilația psihonevrotică. Rare apar sincope prin tulburări de ritm ventricular și chiar atacuri ischemice tranzitorii.

Auscultația cordului este caracteristică, dar variabilă de la un examen la altul și la modificarea poziției. Se pot decela: click mezostolic izolat apical, în unele cazuri destul de puternic, suflu telesistolic apical, de frecvență înaltă și uneori poate fi auzit doar în unele poziții. În insuficiența mitrală severă, determinată de ruptura cordajelor și prolapsul masiv al ambelor foite suful sistolic este rugos, crescendo sau decrescendo, finalizat la zgomotul II. Aceste modificări se accentuează în ortostatism. Ortostatismul și inspirul micșorează volumul ventriculului stâng, deplasează clickul mai precoce, lungind suflul, în timp ce clinostatismul și expirul măresc volumul ventriculu lui stâng, care duce la scurtarea suflului și apariția mai tardivă a clickului.

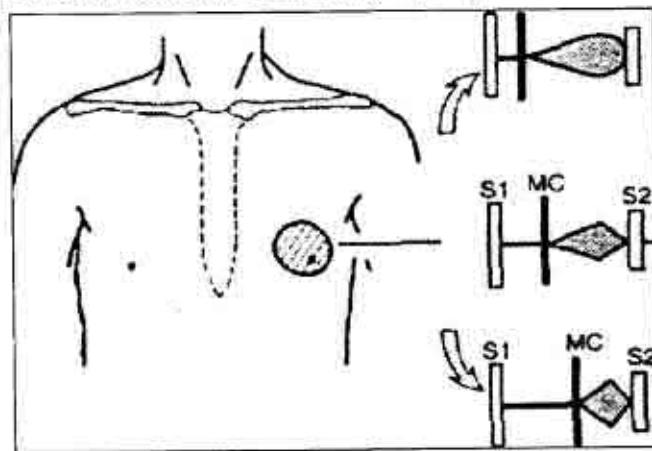


Fig. 6.4.14. Fenomene acustice cardiaice în PVM. Suflu sistolic tardiv.

Explorările paraclinice au o importanță deosebită.

Radiografia toracică nu furnizează date caracteristice. În cazurile cu insuficiență mitrală severă se pot constata semnele acesteia.

Electrocardiograma, de obicei, este normală și doar în complicații poate înregistra disritmii, bloc atrioventricular, inversarea undei T în derivațiile II, III și aVF. Modificarea segmentului ST și a undei Q sunt rare. Unda U proeminentă și prelungirea intervalului Q-T au fost raportate în special la bolnavii cu istoric familial pozitiv. Frecvență apar variate tulburări de ritm. La 40-50% din bolnavi apar contractii ectopice ventriculare, un număr semnificativ dintre acestea făcând episoade scurte sau prelungite de tahicardie supraventriculară sau ventriculară.

Ecocardiografia 2D reprezintă tehnica de elecție în diagnosticul PVM. Au fost descrise două tipuri de anomalii. În varietatea cea mai frecvență, ambele valve la începutul sistolei se apropiu una de alta, apoi se despart bruscă către posterior a valvei (de obicei, a cuspidei anterioare) spre sfârșitul sistolei ventriculare. Acest aspect ecografic este asociat, de obicei, cu clickul și suflul sistolic scurt și tardiv. Al doilea tip de anomalie constă în mișcarea către posterior a ambelor cuspide mitrale imediat după debutul sistolei, apoi către mijlocul sistolei realizează configurația „în hamac”, care clinic se percep printr-un suflu holosistolic fără click.

În diastolă valva anterioară poate fi îngroșată, are un aspect hiperecogen cu linii sistolice multiple (surplus de țesut valvular). *Eco Doppler* permite evidențierea și evaluarea cantitativă a regurgitației mitrale.

Diagnosticul diferențial. Suflul din prolapsul valvei mitrale se asemănă cu cel din valvulopatia reumatismală, regurgitația mitrală datorită anomaliei coronarelor și disfuncției mușchilor papilari. Diferențierea se poate face prin analiza detaliată a anamnesticului (febra reumatismală), efectuarea probei Valsalva. Manevra Valsalva prelungesc suflul din PVM.

Evoluția naturală a sindromului PVM este, în majoritatea cazurilor, benignă și doar în circa 2% dintre cazuri duce la complicații serioase (Hradec J, 1992). Complicațiile PVM sunt: insuficiență mitrală (acută și cronică), endocardita bacteriană, tromboembolia, aritmii cu pericol de viață și moarte subită. Insuficiența mitrală acută se produce după ruptura cordajelor

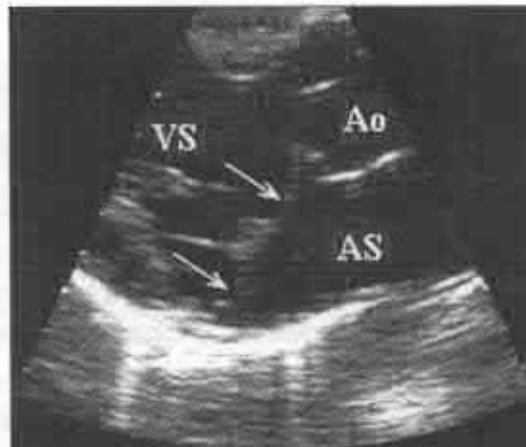


Fig. 6.4.15. EcoCG parasternală. Axa lungă.
Ambele cuspide mitrale prolabează în atriu stâng.

de inserție a valvei mitrale. La copii se întâlnește extrem de rar în cazul traumatismului toracelui. Mecanismele de producere a acestei stări țin de instalarea spontană a unei hipertensiuni pulmonare venoase în atriu stâng și incapacitatea lui de a primi un surplus de sânge din VS. Manifestările clinice sunt caracterizate de edemul pulmonar acut: ortopnee, raluri crepitante, suflu pansistolic, zgomotul III. Semne ecocardiografice evocatoare sunt: cuspida nu are legătură cu structurile subvalvulare, alunecă departe în atriu drept, are loc o regurgitație esențială.

Insuficiența mitrală cronică în PVM la copii inițial evoluează asimptomatic. În timp ce regurgitația mitrală crește pot să apară acuze la dispnee, retard fizic, intoleranță la efort fizic. Examenul clinic denotă atenuarea zgomotului I la apex, suflu holosistolic cu propagare axilară, accentul zgomotului II în focarul pulmonar. ECG arată semne de suprasolicitare a AS, devierea axei electrice spre stânga, hipertrofia ventriculului stâng, în cazuri grave fibrilație atrială, hipertrofie biventriculară. Radiograma toracică prezintă cardiomegalie, stază pulmonară. Complicațiile clasice ale insuficienței cronice a valvei mitrale sunt: HTP, IC congestivă, tromboembolia arterială. Indicii ecografici care denotă riscul apariției insuficienței valvei mitrale în sindromul PVM (lipsit de afecțiuni inflamatorii) sunt: dilatarea orificiului atrioventricular stâng, prolabarea și îngroșarea predominantă a cuspidei posterioare. Microemboliile cerebrale determinate prin trombi plachetari la copil se întâlnesc destul de rar. Clinic, aceste complicații se traduc prin fenomene de focar: semipareză, episoade ischemice tranzitorii etc. Aritmiile atriale și/sau ventriculare sunt alte complicații care pot surveni în PVM. La fel, ele pot favoriza accidentele embolice. Endocardita bacteriană apare mai frecvent în formele simptomatice asociate cu focare de infecție sau alte maladii cronice.

Tratament. La majoritatea pacienților afectațunea este asimptomatică și nu necesită tratament sau schimbarea stilului de viață. Tratamentul este necesar doar atunci când simptomatologia se agravează. Psihoterapia, administrarea tranchilizantelor sunt utile. În formele simptomatice combaterea durerilor precordiale și a palpitărilor este obiectivul primordial. În cazurile cu tetanie latentă prin deficit de magneziu, asocierea magnezoterapiei (Magne B6) a fost găsită eficace de către unii autori. La bolnavii care au avut accidente vasculare tranzitorii, este utilă terapia antiagregantă plachetară (aspirina). Formele severe, cu insuficiență mitrală severă, beneficiază de intervenție chirurgicală, de reconstrucție a valvei mitrale.

CORDAJ FALS (CF)

Definiție. Anomalie minoră de cord caracterizată prin apariția unor cordaje suplimentare care au o inserție atipică.

Incidență. Un studiu recent (Трисветова Е, Юдина О. А., 2006), care a cercetat structura microscopică, macroscopică și histochimică a endocardului la 578 cadavre, arată că la 16,2% dintre cazuri erau prezente cordaje false. Conform acestui studiu, anomalia este de 2 ori mai frecventă în cavitatele ventriculului stâng, în 7% dintre cazuri ea apare în ambele ventricule și doar în jurul 1% în atriu drept.

Morfopatologie. În cordul normal extremitatea liberă a mușchilor papiliari dă naștere la cordajele tendinoase (6-12) care se termină pe cuspidele valvulelor atrioventriculare. Aceste cordaje, în funcție de locul de prindere pe valvule: pe marginea aderentă, pe fața parietală sau pe marginea liberă, pot fi de ordinul I, II sau III.

Cordajele adevărate ale valvei mitrale au originea în treimea superioară a mușchilor papiliari. Cele care se inserează la nivelul zonei rugoase se trifurcă și se atașează în puncte critice tendinoase de inserție. Cordajele adevărate se inserează și la nivelul comisurilor (cordaje comisurale), au o componentă musculară atașată pe peretele ventriculului.

Cordajele tendinoase false au o structură fibromusculară și, de obicei, încruțișează compartimentele ventriculare, poziționându-se perpendicular fluxului sanguin. Ele pot fi situate la nivelul mușchilor papiliari, trabeculelor septomarginale sau crestelor trabeculare, pot fi unice sau în grupuri câte 2-4. La 1/3 din persoane CF este asociat cu alte anomalii minore de cord (FOP, anevrismul sinusului Valsalva, anomalia vaselor coronariene).



Fig. 6.4.16. Cord normal. Mușchii papiliari și cordaje tendinoase.

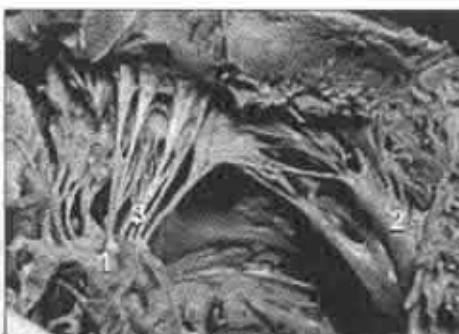


Fig. 6.4.17. Valva mitrală. 1 – mușchiul papilar anterior, 2 – mușchiul papilar posterior, 3 – cordaje tendinoase.

Cauzele apariției anomaliei nu sunt pe deplin cunoscute. Majoritatea specialiștilor afirmă că toate anomaliile minore de cord, care implică modificarea configurației interne a cordului, sunt datorate influenței diferitor factori nocivi care acționează în diferite stadii ale dezvoltării și creșterii embrionare a cordului. În funcție de locul inserției cordajele false sunt clasificate: cordaje apicale, mediale și bazale. În raport cu axa de inserție, există cordaje false longitudinale, transversale și oblice. În multe cazuri CF au un traseu perpendicular jetului sangvin. Turbulența excesivă a jetului sangvin soldată cu leziuni mecanice degenerative ale endoteliului, fibrozarea cordajelor, formarea trombilor cavitari stau la baza fiziologiei patologice a acestei anomalii.

Manifestările clinice sunt raportate la variantele anatomicice ale CF, asocierea cu alte MCC minore. Copiii acuză fatigabilitate, labilitate psihosomatică, intoleranță la efort fizic, palpitări, care reflectă mai degrabă nivelul dezadaptării neurovegetative, frecvențe asociate. De obicei, bolnavii exprimă clinic aspecte fenotipice caracteristice displaziei țesutului conjunctiv, cele mai multe asociind modificări ale scheletului (scolioză, talpă plată, pectus carinatum, pectus excavatum, hiperelasticitatea pielii etc.).

Examenul cordului evidențiază suflu sistolic pe toată suprafața cordului de intensitate medie (II-III/VI) cu tonalitate joasă, uneori muzical care poate să dispară la inspir profund, se accentuează în ortostatism și după efort fizic. Deseori zona de radiere este pe vasele cervicale. Radiografia este normală. Examenul electrocardiografic înregistrează tahicardie sinusală, bloc incomplet de ramură dreaptă, tulburări ale repolarizării ventriculelor, în unele cazuri inversia undei T în derivațiile toracice V4-V6. Ecocardiografia 2D stabilăște prezența CF, numărul acestora, localizarea, anomaliiile asociate. La copiii cu suspectie la declansarea crizelor de tahicardie sunt utile teste de efort și ECG Holter. Poate să se înregistreze bloc sinoauricular, extrasistole supra- sau ventriculare (unice, frecvențe sau în grup), alternanță electrică, sindromul WPW. Veloergometria atestă intoleranță la efort fizic neînsemnat. Reacția la efort este, de obicei, de tip distonic. Copiii cu CF, în special cele multiple și cele asociate cu alte MCC minore, necesită supraveghere. Se face sanarea focarelor de infecție, tratamentul disfuncției vegetative.

DISTRIBUIREA ANORMALĂ A CORDAJELOR PE SUPRAFAȚA CUSPIDELOR

În cordul normal cordajele tendinoase sunt distribuite în punctele-cheie ale cuspidelor, asigurând funcționarea lor normală. Insertia atipică a cordajelor pe cuspide se însoțește de modificări caracteristice ale aparatului valvular. Inelul valvular se dilată, deseori are loc prolatarea și insuficiența cuspidelor. Această patologie este asociată de obicei cu anomalia de structură a trabeculelor, mușchilor papili, cordajul fals. Uneori se constată și leziuni fibroase ale endocardului ventricular. Leziunile mecanice ce însoțesc această situație clinică pot produce fibrozarea pilierilor, apariția trombilor cavitari și tulburărilor de ritm. De obicei, anomalia este o constatare ecocardiografică.

Criterii ecocardiografice:

- EcoCG modulul M: în principal se evidențiază diapazon mai mare al mișcărilor cuspidei anterioare, semnale ecografice suplimentare la nivelul coardelor adiacente tractului de ieșire al VS în timpul sistolei.
- EcoCG 2D: semnale la nivelul coardelor ambelor cuspide, absența semnelor de insuficiență mitrală.
- EcoCG Doppler: absența gradientului presional în AS, VS; VS și aortă.

ANOMALII MINORE DE DEZVOLTARE A MUȘCHILOR PAPILARI

Ventriculul drept are 3, iar ventriculul stâng are 2 mușchi papili. Mușchii papili mitrali sunt: mușchiul papilar anterior (scurt, care se inserează pe peretele sternocostal al ventriculului și de la el pleacă cordaje tendinoase pentru părțile laterale ale celor două valvule) și mușchiul papilar posterior (care se inserează pe peretele diafragmatic și pe marginea sa posterioară mai aproape de vârf și dă origine cordajelor tendinoase pe partea marginală a ambelor valvule). Mușchii papili ai valvei tricuspine sunt: mușchiul papilar anterior situat infero-lateral de comisura antero-posterioră a valvulei și se continuă cu trabecula septo-marginală; mușchiul papilar posterior situat inferior de comisura postero-septală și mușchiul papilar al conului aflat lângă creasta supraventriculară.

Contractiona lor este importantă pentru menținerea în poziție corectă a valvelor în timpul sistolei ventriculare. Închiderea valvelor atrioventriculare se face în momentul începerii sistolei ventriculare, când presiunea din ventricul o depășește pe cea din atrii. Anomaliiile de poziționare sau cele numerice ale mușchilor papili pot duce la disfuncția aparatului valvular, în unele cazuri cu regurgitații neînsemnate. În cazurile când sunt implicate căile de conducere se pot produce disritmii și blocuri în fasciculul His.

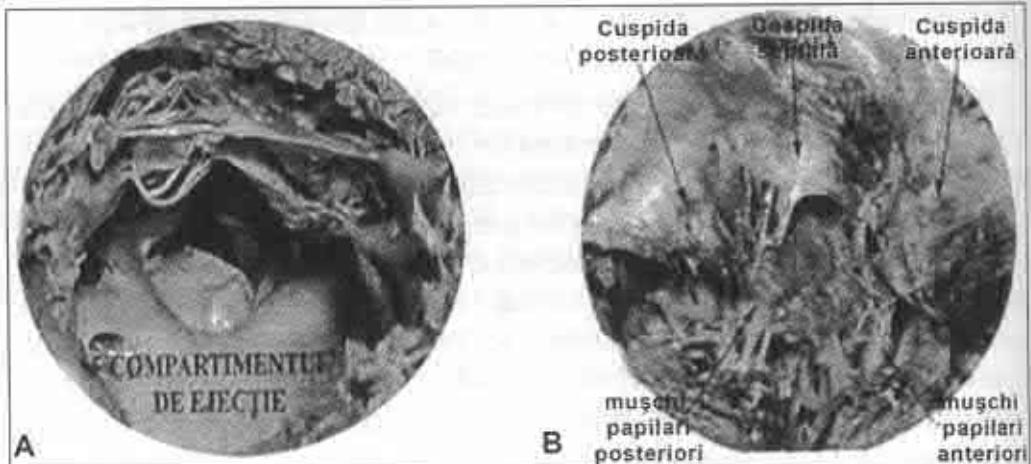


Fig. 6.4.15. A – mușchi papilari VM; B – mușchi papilari VT.

Tratamentul pacienților cu anomalii minore de cord

Cazurile asimptomatice de anomalii minore, mai ales dacă nu au suflu la examenul clinic, nu necesită tratament. Organizarea unui program adecvat de odihnă și activitate fizică, respectarea unei alimentații raționale, cultură fizică, psihoterapia sunt utile pentru aceste persoane. Sunt benefice pentru acești copii procedurile balneare, masajul manual și subacvatic. În formele simptomatice combaterea durerilor precordiale, a palpitărilor, tahicardiei sunt obiective primordiale. Din acest punct de vedere administrarea betablocanților selectivi are o mare utilitate, deoarece scade consumul de O₂ miocardic, diminuează deficitul de oxigenare al mușchilor papilari și reduce tonusul simpatice. Crescând volumul ventricular și scăzând frecvența cardiacă, aceste preparate reduc efectiv tensiunea fibrelor miocardice incriminate în producerea aritmilor. În cazurile cu tetanie latentă prin deficit de magneziu este necesară asocierea magnezoterapiei (Magne B6). În cazurile cu tulburări ale repolarizării miocardului se administrează preparate antioxidantă și membranostabilizatoare:

- L-carnitină (Alcar- soluție de 20%) în doze: copii 1–6 ani 0,1 g/24 ore (14 picături) în 3 prize; 6–14 ani 0,2–0,3 g/24 ore (1/4 din lingură de ceai). Durata curei de tratament este de 1–1,5 luni.
- Cardonat (capsule) în doze: copii 1–5 ani – o capsulă/24 ore; 5–15 ani – o capsulă de 2 ori/24 ore; copii > 15 ani – o capsulă de 2–3 ori/24 ore. Durata curei de tratament este de 1–1,5 luni.
- Coenzim Q (ubihinon) se administrează copiilor mai mari de 12 ani câte 1 capsulă (500 mg) în zi pe o durată de 1 lună.

Pentru ameliorarea proceselor metabolice în țesutul conjunctiv se admisăstrează:

- preparate de Mg (Magne B6, 100 mg). Copiii cu masa corporală mai mare de 10 kg (după primul an de viață) – 5-10 mg/kg/24 ore în 2-3 prize. Copiii >12 ani – 3-4 pastile/zi. Durata tratamentului constituie 6-8 săptămâni.
- Nicotinamidă: 20 mg/zi, 1,5-2 luni.
- Riboflavină 10-15 mg/zi 1,5-2 luni.
- Tiamină 10 mg/zi + acid lipoic, 100-500 mg/zi 1,5 luni.

La bolnavii care au avut accidente vasculare tranzitorii, este utilă terapia antiagregantă plachetară (aspirina). Formele severe, cu insuficiență mitrală severă, beneficiază de intervenție chirurgicală, de reconstrucție a valvei mitrale.

În PVM simptomatic este indicată profilaxia endocarditei infecțioase înainte de efectuarea unei intervenții chirurgicale sau extractii dentare. Corecția sau înlocuirea chirurgicală a valvei mitrale este indicată la pacienții cu regurgitare mitrală severă. Pentru pacienții cu antecedente de embolie, în prezența fibrilației atriale, se indică tratament anticoagulant.

CAPITOLUL VII

METODE INSTRUMENTALE DE DIAGNOSTIC AL MALFORMATIILOR CONGENITALE CARDIACE

7.1. ELECTROCARDIOGRAMA NORMALĂ (noțiuni generale)

Electrocardiograma este înscrierea grafică (de tip scalar) a fenomenelor bioelectrice pe care le produce inima în cursul activității sale. Potențialele electrice sunt generate în timpul depolarizării și repolarizării membranei cardiomioцитelor și se propagă sub forma unor unde până la suprafața pielei. Traseul electric, caracterizat de succesiunea unor linii orizontale, flexiuni (unde) pozitive sau negative, reprezintă variațiile potențialului câmpului electric cardiac captat prin intermediul unor electrozi și amplificat cu ajutorul electrocardiografului. Raporturile spațiale dintre două puncte ale câmpului electric al inimii în care se plasează electrozii înregistratori ai electrocardiografului sunt definite ca derivații [7, 10, 40].

După locul de aplicare a electrozilor față de inimă deosebim derivații directe (endocavitare prin cateterism), semidirecte (esofagiene) și indirekte în care electrozii sunt așezați pe membre sau pe regiunea precordială. În planul frontal al corpului omenesc există 12 derivații uzuale: 3 derivații standard (D I, D II, D III), 3 derivații unipolare ale membrelor (aVR, aVL, aVF) și 6 derivații toracice (V1, V2, V3, V4, V5, V6). Derivațiile standard (bipolare) înregistrează activitatea electrică a inimii în plan frontal și se obțin conectând cei doi poli ai galvanometrului în felul următor:

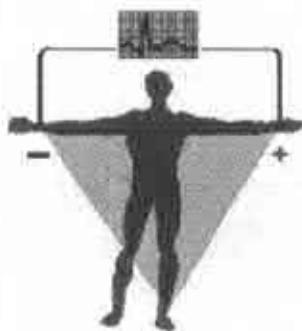
- D I – antebrațul drept (R-) și antebrațul stâng (L+)
- D II – antebrațul drept (R-) gamba stângă (F+)
- D III – antebrațul stâng (L-) și gamba stângă (F+)

Culorile convenționale pentru firele de conexiune sunt: roșu pentru brațul drept, verde pentru piciorul stâng, galben pentru antebrațul stâng. Electrodul neutru unit la firul de culoare neagră se fixează pe piciorul drept.

Derivațiile unipolare ale membrelor se obțin conectând centrul inimii, considerat ca punct de referință (potențial nul) cu un singur electrod explorator (pozitiv), plasat pe un membru,:

- aVR – brațul drept
- aVL – brațul stâng
- aVF – piciorul stâng

Derivațiile precordiale înregistrează activitatea electrică a inimii în plan transversal, electrodul explorator fiind poziționat după cum urmează:



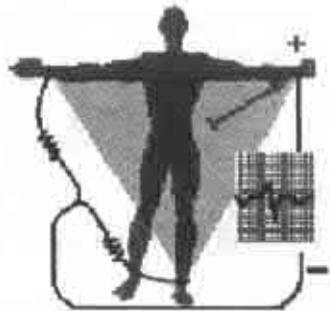
Derivația I



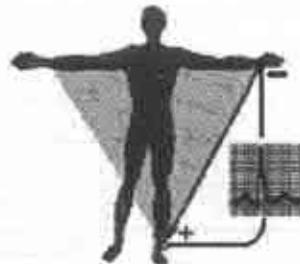
aVR



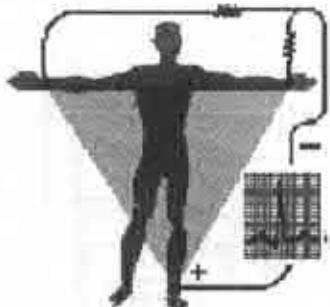
Derivația II



aVL



Derivația III



aVF

Fig. 7.1.1. Derivațile bipolare ale membrelor. Fig. 7.1.2. Derivațile unipolare ale membrelor.

V1 – spațiul IV intercostal drept parasternal

V2 – spațiul IV intercostal stâng parasternal

V3 – la jumătatea distanței dintre V2 și V4

V4 – spațiul V, pe linia medioclaviculară stângă

V5 – spațiul V intercostal stâng, pe linia axilară anteroiară

V6 – spațiul V intercostal pe linia axilară mijlocie

Pereții inimii "văzuți" de către derivatiile precordiale

Peretele anterior al inimii:

Derivațiile V_1, V_2

Septul interventricular:

Derivația V_3

Apexul:

Derivația V_4

Peretele lateral al VS:

Derivațiile V_5, V_6

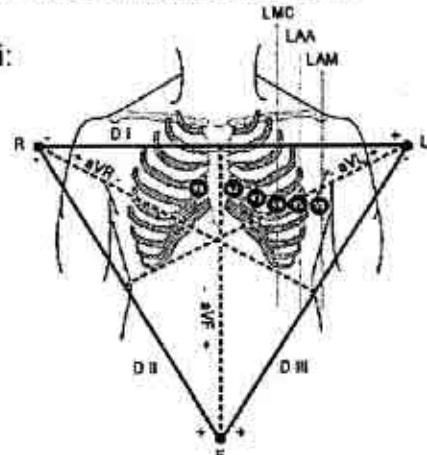


Fig. 7.1.3. Derivațiile precordiale.

Interpretarea ECG

Interpretarea unei electrocardiograme cere respectarea următoarelor reguli generale:

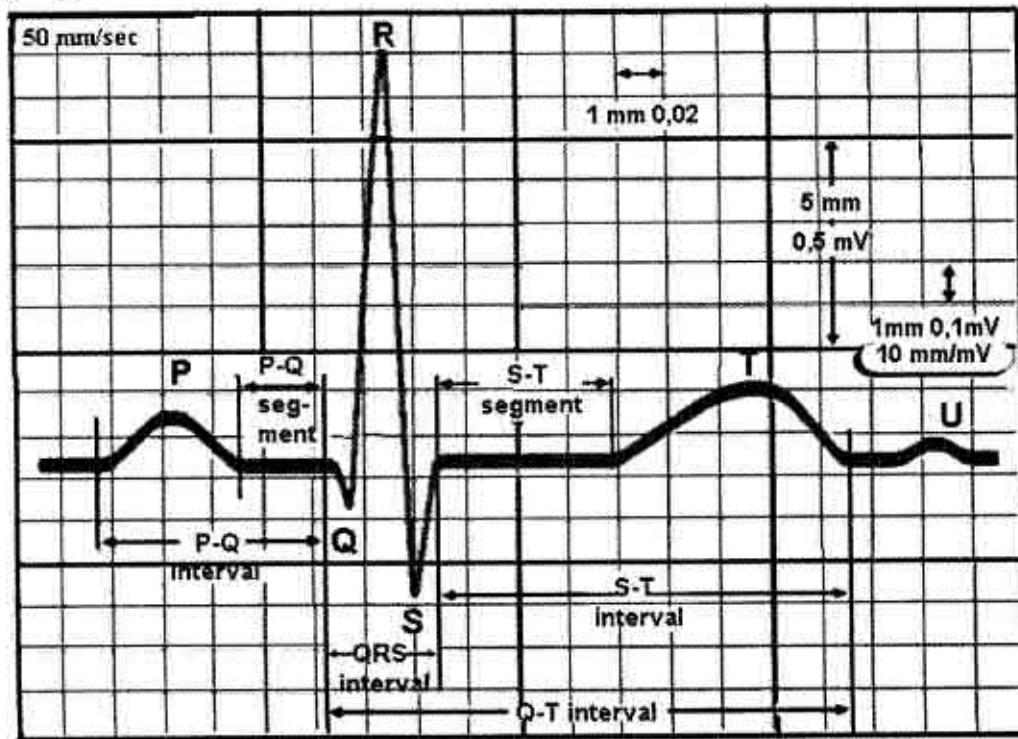


Fig. 7.1.4. Parametrii electrocardiogramei normale.

- Verificarea tehnicii de înregistrare
- Determinarea ritmului de bază al cordului
- Aprecierea frecvenței cardiace
- Determinarea axei electrice a cordului
- Analiza morfologică a ECG în ordinea succesiunii intervalelor și a undelor. În acest context se determină amplitudinea și durata undelor P și T, a complexului QRS, se calculează raportul R/S.

Determinarea ritmului cardiac

Ritm sinusal este inițiat în focalul nomotopic din nodul sinusul și se caracterizează prin existența undelor P, a intervalului P-Q, situate înaintea lui QRS cu durată, amplitudinea și originea vectorială normală. Axa P trebuie să fie între intervalul 0 și +90 grade (cu unda P pozitivă în DI, DII și aVF).

Calcularea frecvenței cardiaice

Frecvența cardiacă (FC) la copii variază în funcție de vîrstă, starea acestuia în timpul înregistrării ECG (febră, copilul doarme, plângă sau este anxios). Există mai multe metode de determinare, dar toate se bazează pe relația dintre frecvența cardiacă și durata ciclului cardiac. Formula uzuală de calculare este:

$$FC = \frac{60}{R-R},$$

unde R-R se determină din calculul $5 \text{ mm} = 0,1 \text{ sec}$ pentru viteza de rulare a hârtiei de 50 mm/sec și $0,2$ pentru viteza de 25 mm/sec . FC poate fi determinată și cu ajutorul unei rigle de calcul.

Este utilă și memorizarea următoarei formule: $5 \text{ mm} - 300/\text{min}$; $10 \text{ mm} - 150/\text{min}$; $15 \text{ mm}, 100/\text{min}$; $20 \text{ mm} - 75/\text{min}$; $25 \text{ mm} - 60/\text{min}$ pentru viteza de 25 mm/sec . Pentru viteza de 50 mm/sec cifra obișnuită se înmulțește cu 2.

Determinarea axei electrice

Prin determinarea axei electrice se furnizează date despre sensul spațial al orientării forțelor electrice (vectori) ale cordului analizând orientarea vectorială a undelor P și T, a complexului QRS și a segmentului ST. Metoda cea mai exactă de calculare a vectorului cardiac este cea a sistemului hexaaxial (metoda Baly).

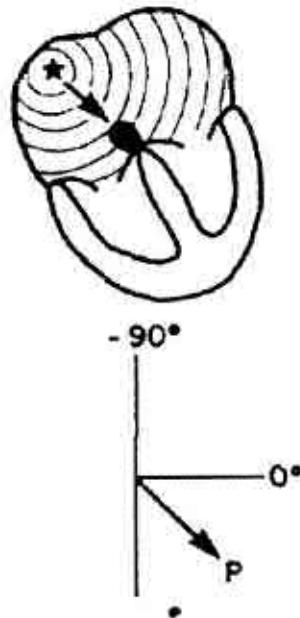


Fig. 7.1.5. Interrelația axei P.
A – ritm sinusul; B – ritm nesinusul (ritm atrial jos).

Deosebim următoarele variante ale axei electrice a cordului:

- Axa normală: unghiul α este de la $+30^\circ$ până la $+69^\circ$; $R_{II} \geq R_I \geq R_{III}$; în aVL $R = S$.
- Axa verticală (unghiul α este de la $+70^\circ$ până la $+90^\circ$): $R_{II} \geq R_{III} > R_I$; $S_I \geq R_I$; $R_{aVF} > R_{II}$ și R_{III} .
- Axa orizontală (unghiul α este de la $+30^\circ$ până la 0°): $R_I > R_{II} > R_{III}$; $S_{III} > R_{III}$; unda R maximală în DI și unda S adâncă în DIII. $R_{aVF} = S_{aVF}$ (unghiul α este 0°); $R_{aVF} > S_{aVF}$ (unghiul α are valori $0 - +30^\circ$); $S_{aVF} > R_{aVF}$ (unghiul α are valori negative)
- Deviere axială spre dreapta (unghiul α este de la $+120^\circ$ până la $\pm 180^\circ$): $R_{III} > R_{II} > R_I$, $S_I > R_I$ (unghiul α este $> +90^\circ$); $R_{II} > R_I$, $S_I > R_I$, $R_{aVR} \geq Q_{aVR}$, S_{aVR} (unghiul α este $> +120^\circ$); unda R maximală în DIII, S adâncă și negativă în DI și aVL; $S_{aVL} > R_{aVL}$
- Deviere axială spre stânga (unghiul α este 0° până la -30° , -90°): $R_I > R_{II} > R_{III}$; $R_{II} > S_{II}$ (unghiul α este 0° până la -30°); $R_{II} = S_{II}$ (unghiul α este -30°); $S_{II} > R_{II}$ (unghiul $\alpha < -30^\circ$); unda R maximală în DI, aVL; S adâncă în DIII și aVF; $S_{III} > R_{III}$; $S_{aVF} > R_{aVF}$.

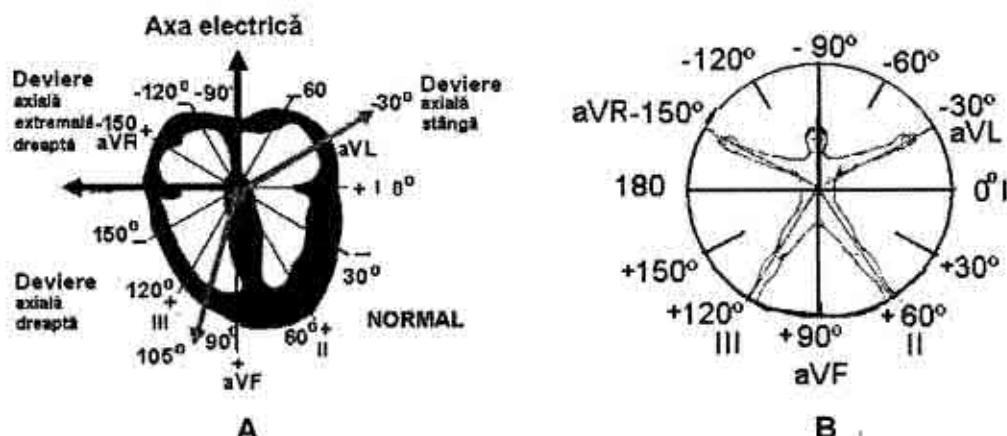


Fig. 7.1.6. A – cadrane, relația cu axul anatomic;
B – metoda hexaaxială de determinare a axei electrice.

În practică este însă suficientă o apreciere aproximativă dar expeditivă a axei electrice, analizând raporturile de mărime și sens ale undelor în cele 3 derivații standard. Unda $R_{DII} > R_{DI}$ și $R_{DI} > R_{DIII}$ caracterizează axa electrică normală. Unda R mare în DI + unda S mare în DIII însemnează devierea axei electrice spre stânga. Unda S în DI + R înalt în DIII se consideră o axă electrică deviată spre dreapta.

Analiza morfologică a ECG (derivațiile standard, în special DII)

Unda P (depolarizarea atrială) în mod normal este pozitivă în D1, DII, aVF, V2-V6, are formă rotunjită și uniformă, amplitudine de 1-2,5 mm (<0,25 mV) și o durată de 0,06-0,10 sec, ax electric mediu în plan frontal (0 °-5 °). În DIII (axă electrică orizontală), aVL și aVF (axă electrică verticală), V1 unda P la copii poate fi pozitivă, bifazică sau negativă, iar în aVR este întotdeauna negativă (excepție – dextrocardia).

Intervalul P-Q (timpul de conducere atrioventriculară) are valori dependente de vîrstă copilului și frecvența cardiacă. Cu cât frecvența cardiacă este mai mare, cu atât limita superioară a duratei P-Q este mai mică (vezi anexa 17).

Complexul QRS corespunde cu depolarizarea septului interventricular și a ventriculelor, are orientarea vectorială normală de + 45° cu extindere ușoară spre dreapta până la +90...+110, iar la stânga până la 0 °-30 °. Forma complexului QRS este mai adesea polifazică.

Unda Q caracterizează zona activată a mușchiului septului ventricular, cu vectorul resultant de la stânga la dreapta. În mod normal amplitudinea undei Q este < ¼ din R, durata ei fiind sub 0,03 sec.

Unda R (activarea apexului și a peretilor ventriculi laterali) în derivațiile de la extremități poate ajunge la 20 mm și 25 mm în cele toracice. În condiții normale ea se mărește progresiv de la V1 către V4 unde este egală cu unda S (zona de tranziție). În derivatele V4 unda R este maximă, în V5,6 se micșorează.

Unda S (depolarizarea bazelor ventriculelor) în derivațiile din stânga și cele inferioare nu depășește amplitudinea de 2 mm.

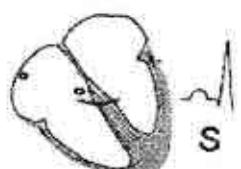
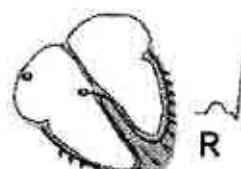
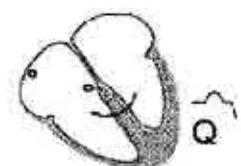


Fig. 7.1.7. Complexul QRS – semnificația undelor.

Tabelul 7.1.1.

Durata normală a complexului QRS în funcție de vîrstă

Vîrstă	0-1 luni	1-6 luni	6 luni -1 an	1-3 ani	3-8 ani	8-12 ani	12-16 ani	Adulți
Durata, sec.	0.05 (0.07)	0.05 (0.07)	0.05 (0.07)	0.06 (0.07)	0.07 (0.08)	0.07 (0.09)	0.05 (0.10)	0.08 (0.10)

În condiții patologice undele Q, R, S pot fi largi, cu amplitudine diferită de cea normală, sunt regulate sau neregulate, pantele ascendențe sau descendențe pot prezenta unghiuri diferite, despiciaturi, incizuri, nodozități.

Segmentul ST reprezintă excitarea deplină a ambelor ventricule și începutul repolarizării ventriculare) este izoelectric, supra sau subdenivelat cu $\pm 0,5$ mm. În V1,2 acest segment poate fi ușor supradenivelat ($+0,5$ mm). Valorile mai mari indică modificări de repolarizare ventriculară.

Unda T reprezintă excitarea deplină a ambelor ventricule și începutul repolarizării ventriculare, este întotdeauna pozitivă în D1 și DII, aVF, V2-V6. În DIII, aVL, V1 poate fi pozitivă, negativă sau bifazică. Este asimetrică, panta ascendentă fiind de obicei lentă, cea descendente – abruptă. Amplitudinea unei T în derivațiile standard nu este $> 5-6$ mm, în cele precordiale 5-7 mm. Durata unei T este de 0,16-0,24 sec. Se analizează în raport cu QRS.

Unda U este o undă mică nedepășind 1 mm. În hipokaliemie, ischemie, intoxicații amplitudinea unei U poate depăși 3 și mai mulți mm.

Intervalul Q-T (sistola electrică) poate fi interpretat corect doar în raport cu frecvența cardiacă. Q-T este scurtat anormal în hipercalcemie, alungit în IC, hipocalcemie, hipokaliemie, intoxicații, miocardite etc.

Particularitățile ECG la copii

1. Ritmul inimii este mai rapid decât la adulții.
2. Intervalele PR, QRS, QT sunt mai scurte față de adult, având tendință de creștere cu vîrstă.
3. La copii cu vîrstă 0-4-6 ani predomină funcția VD.

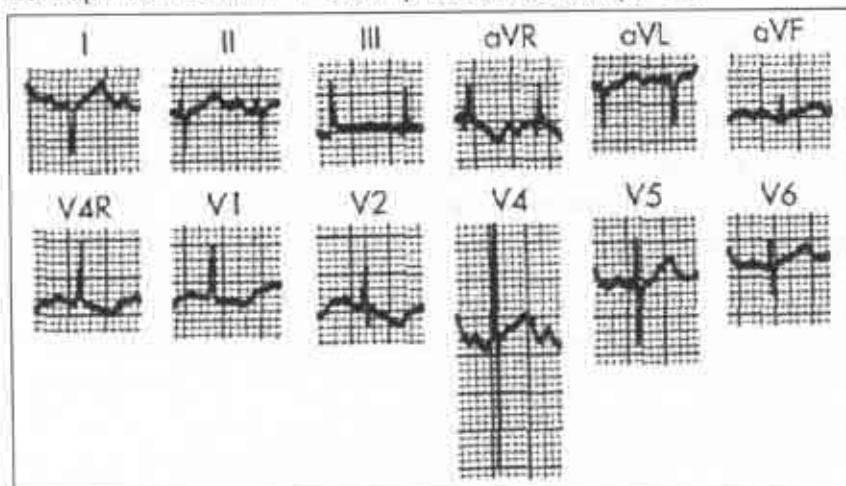


Fig. 7.1.8. ECG normală la nou-născut.

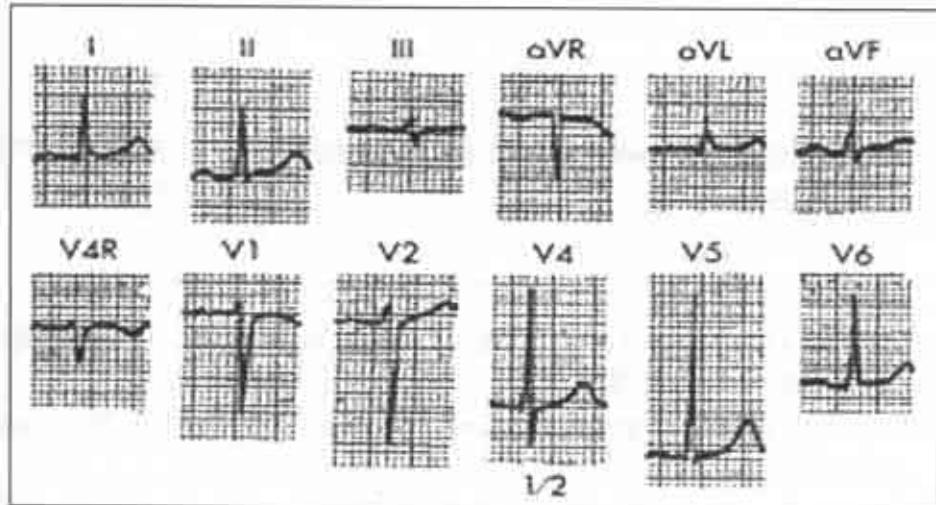


Fig. 7.1.9. ECG normală la adultul tânăr.

Hipertrofia ventriculară dreaptă (HVD) rezultă în urma creșterii grosimii peretelui VD, însotită sau nu de dilatarea cavității ventriculare. Apare în afecțiuni care suprasolicite VD prin volum sau rezistență.

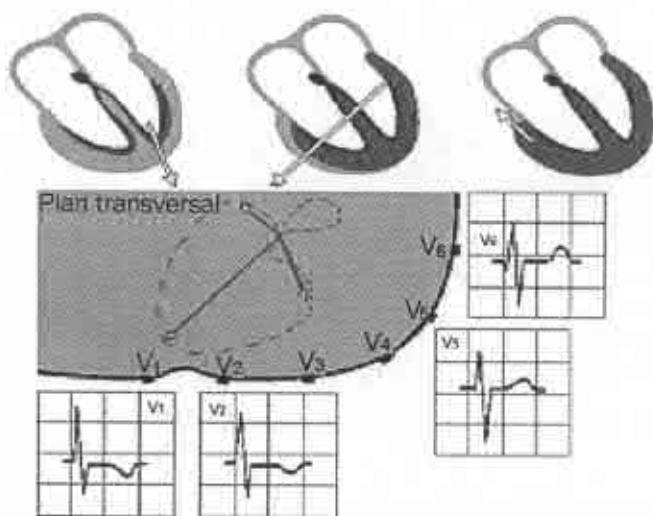


Fig. 7.1.10. ECG. Hipertrofia VD.

Criterii de diagnostic ECG (M. Sokolow și T. Lyon, 1949)

1. $R_{V1} \geq 7 \text{ mm}$
2. $S_{V1} \leq 2 \text{ mm}$

3. $S_{v5,6} \geq 7 \text{ mm}$
4. $R_{v1+} S_{v5,6} \geq 10,5 \text{ mm}$ (copii > 5 ani)
5. $R_{v5,6} \leq 5 \text{ mm}$
6. $R/S \text{ în } V5,6 \leq 1,0 \text{ mm}$
7. $R_{aVR} \geq 5 \text{ mm}$
8. $R/S \text{ în } V1 > 1,0$
(copii > 5 ani) și $R/S \text{ în } V1 > 4,0$ la copii < 5 ani
9. Devierea axului QRS spre dreapta: valori peste $+110^\circ$. Se poate ajunge la valori între 180° și -90°
10. Subdenivelarea segmentului S-T și unda T negativă în $V1,2$ dacă $R_{v1} \geq 5 \text{ mm}$
11. Subdenivelarea segmentului S-T și unda T negativă în aVL și aVF

Hipertrofia ventriculară stângă (HVS) rezultă din creșterea dimensiunilor pereților VS, însotită sau nu de dilatația lui.

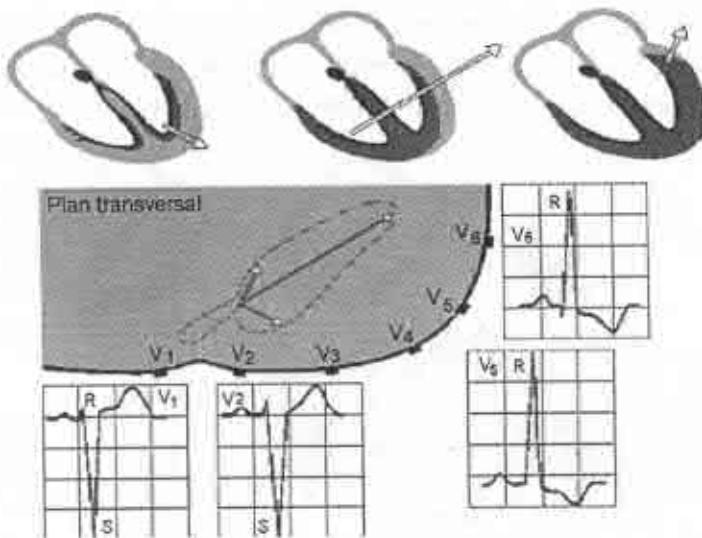


Fig. 7.1.11. ECG. Hipertrofia VS.

Criterii de diagnostic ECG (M. Sokolow și T.Lyon, 1949)

1. $R_{v1+} S_{III} \geq 25 \text{ mm}$
2. Subdenivelarea segmentului S-T > 0,5 mm în DI
3. Unda TI aplatizată, bifazică sau negativă
4. Undele TII, III bifazice sau negative în asociere cu unda R mică, S-T subdenivelat > 0,5 mm

5. Unda T_{III} > T_I asociate cu QRS înalt în D_I, D_{II}, devierea axei electrice spre stânga
6. RaVL ≥ 11 mm
7. Unda T_{aVL} aplatizată, bifazică sau negativă, RaVL ≥ 6, subdenivela-re S-T
8. În aVL și aVF S-T este subdenivelat >0,5 mm
9. Unda T înaltă în aVR
10. Rv₅₋₆ ≥ 26 mm
11. SV₁ + Rv₅₋₆ ≥ 35 mm (indicele Sokolow-Lyon)
12. R/T în V_{5,6} peste valorile normale
13. T_{v₅₋₆} aplatizată, bifazică sau negativă în prezența undei R înalte și a undei S adânci.

Electrocardiografia în hipertrofia biventriculară relevă semne caracteristice comune pentru HVD și HVS.

Hipertrofia atrială dreaptă (HAD) – este determinată de încărcarea de volum sau presiune a AD.

Criterii de diagnostic ECG:

- Unde P înalte ($\geq 2,5$ mm), ascuțite și simetrice cu durată normală (P-pulmonale) în D_{II}, D_{III}, aVF, V₁, în unele cazuri și V₂.
- P_{II, III} > P_I
- P negativ în aVL (indice neobligatoriu)

Hipertrofia atrială stângă (HAS) – determină o depolarizare normală a atriului drept urmat de una mai lentă la nivelul celui stâng, ceea ce va face ca asincronismul dintre cele două atrii să se accentueze.

Criterii de diagnostic ECG:

- Unda P are durată $> 0,10$ sec în toate derivațiile
- Unda P este bifazică (aspect în cocoașe) în D_I, D_{II}, aVL, V₅, V₆ (P mitrale)
- Unda P bifazică în V₁ (rar V₂), în care componenta negativă (activarea AS) are amplitudine și durată mai mare în comparație cu partea pozitivă (depolarizarea AD)

Hipertrofia batrială (HBA) – pe lângă aspectul în cocoașe al undei P și al axului deviat la stânga, apare un P bifazic în V₁ (V₂).

7.2. ECOCARDIOGRAFIA

Ecocardiografia (EcoCG) constituie standardul de aur în diagnosticul MCC. Această metodă informativă, noninvazivă, comodă, relativ puțin costisitoare, folosită la toate vîrstele, oferă informații despre anatomia cordului și structurilor sale, dimensiunile cavităților, starea fluxului transvalvular, funcția sistolică și diastolică a inimii. În cardiologie se folosește regimul sau modul M al EcoCG, metoda bidimensională (2D) și EcoCG Doppler color.

A. Ecocardiografia (EcoCG), modul M

Modul M EcoCG, ce oferă punctul principal al imaginii cordului, este important în evaluarea anumitor funcții și condiții cardiace, în special în măsurarea dimensiunilor. Modul M prin cele 3 structuri importante ale cordului stâng este ilustrat în fig. 7.2.1.

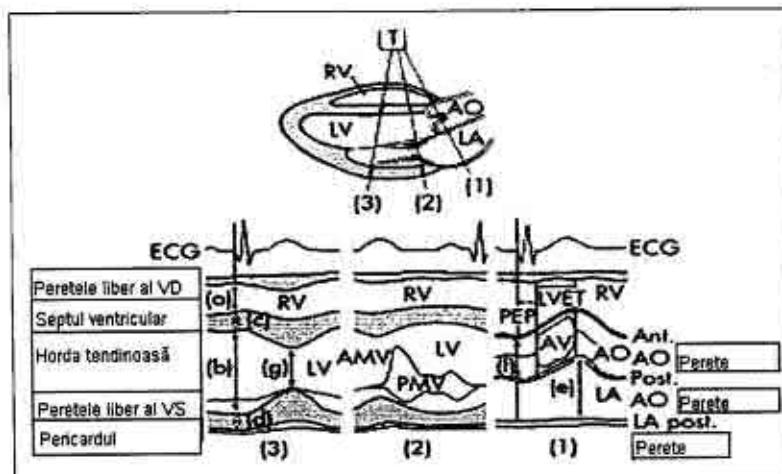


Fig. 7.2.1. Modul M prin cele 3 structuri importante ale cordului stâng.

(a) - dimensiunile VD; (b) - dimensiunile diastolice (Dd) ale VS; (c) - grosimea septului ventricular; (d) - grosimea peretelui posterior; (e) - dimensiunile AS; (f) - dimensiunile aortei; (g) - dimensiunea sistolică (Ds) a VS. AMV - valva mitrală anteroară; PVM - valva mitrală posterioară; LVET - timpul de ejeție al VS; PEP - perioada preejeție.

1. Folosirea modului M ECO.

- Măsurarea dimensiunilor cavităților cardiace și a vaselor, grosimii septului ventricular și a peretilor;
- Evaluarea funcției sistolice a VS (fracția de scurtare – FS, fracția de ejeție - FE);
- Studiul mișcării valvulelor (PVM, stenoza mitrală, hipertensiunea pulmonară) și al septului interventricular și detecția revărsatului pericardial;

2. Valoarea Modului M ECO normal (anexele 22, 25). Fluxul turbulent apare ca o strălucire verde.
3. Funcția VS (anexa 25):
 - a. FS a VS este următoarea: $FS (\%) = (Dd - Ds)/Dd \times 100$, unde Dd este diametrul diastolic și Ds este diametrul sistolic.
FS normală este egală cu 36% (de la 28% până la 44%).
 - b. Fracția de ejection se obține prin formula:
 $FE (\%) = ((Dd)^3 - (Ds)^3)/Dd^3 \times 100$.
FE normală este de 74% (de la 64 până la 83%).
 - c. Timpul intervalelor sistolice.

Perioada preejectională (PPE) reflectă rata creșterii presiunii în ventricul în timpul sistolei izovolemice. Raportul PPE către timpul ejectional ventricular (TEV) este puțin afectat de schimbările în frecvența cardiacă. Valoările normale ale VD și VS sunt următoarele: PPED/TEVD, 0.24 (0.16-0.3); PPES/TEVS, 0.35 (0.3-0.39).

B. Ecocardiografia bidimensională

Metoda EcoCG 2D stabilește cu o mai mare acuratețe diagnosticul anatomic, decât modul M EcoCG. Metoda de rutină 2D se obține prin 4 poziții ale transductorului: parasternală, apicală, subcostală și suprasternală. Valorile normale sunt prezentate în anexele 21 și 24.

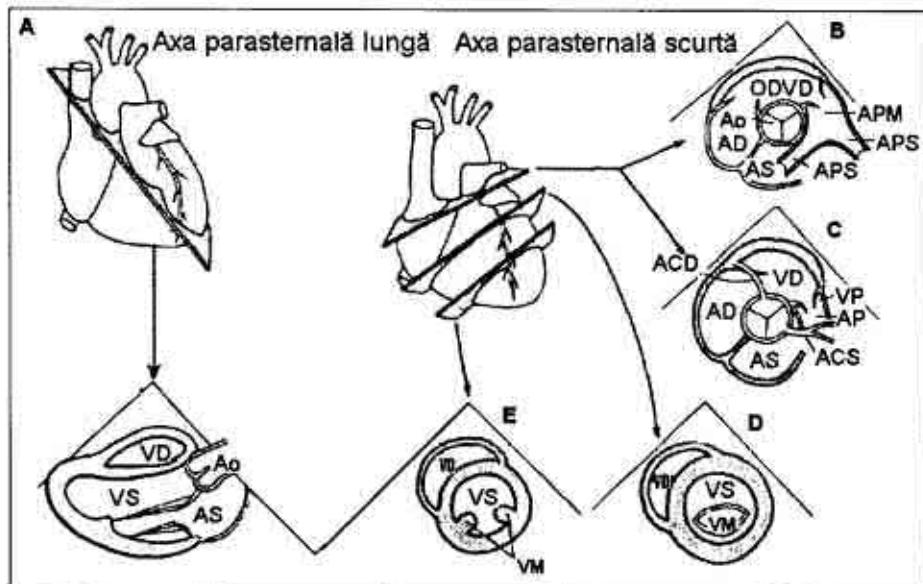


Fig. 7.2.2. Metoda 2D ECO obținută prin poziția parasternală.

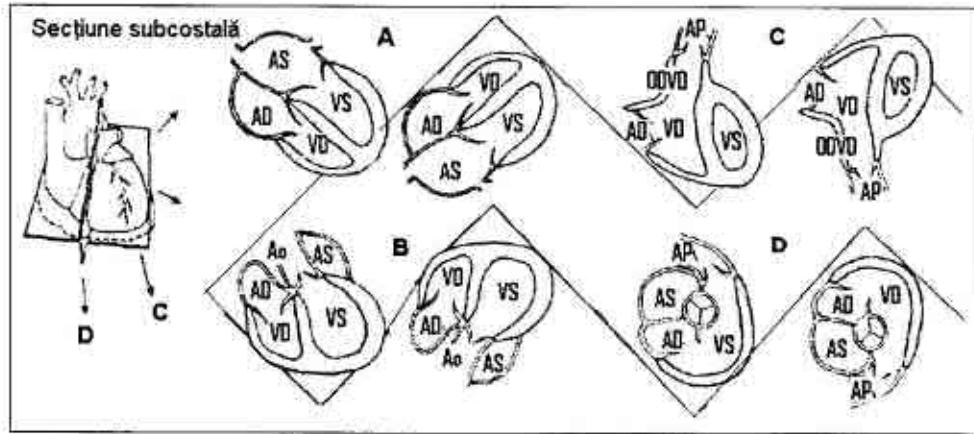


Fig. 7.2.3. Metoda 2D ECO obținută prin poziția subcostală.

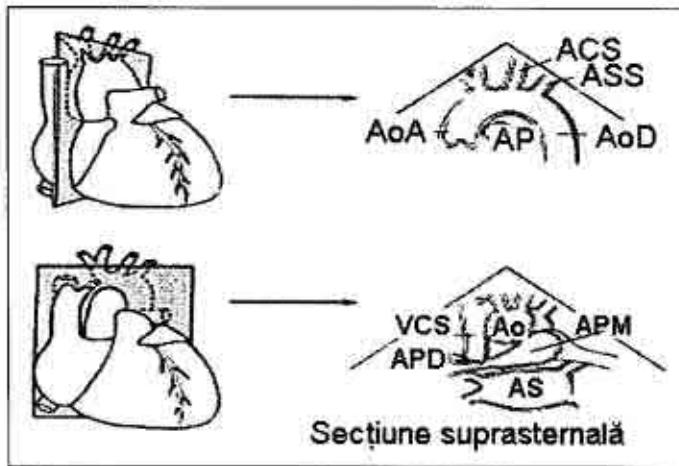


Fig. 7.2.4. Metoda 2D ECO obținută prin poziția suprasternală. Asc.

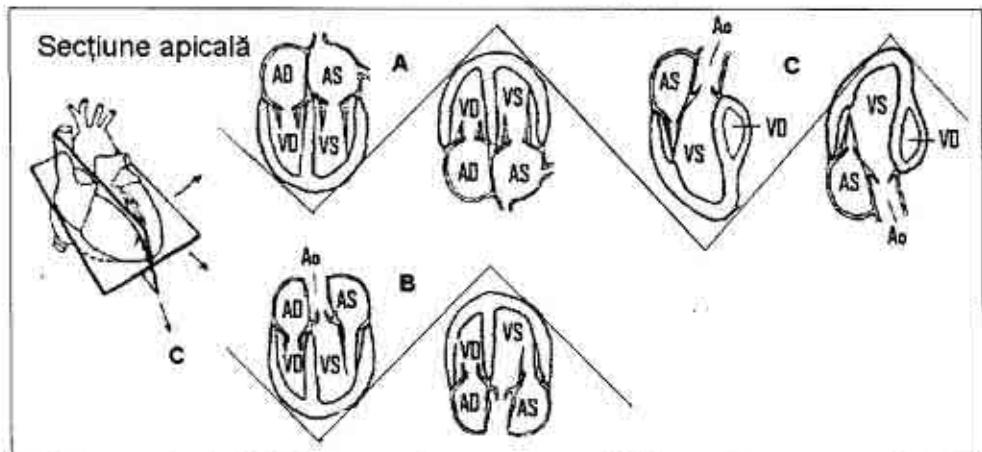


Fig. 7.2.5. Metoda 2D ECO obținută prin poziția apicală.

C. Traseul circuitului color

Doppler color oferă imagini ale direcției și tulburărilor jetului sangvin. Fluxul roșu se vizualizează spre transductor și fluxul albastru de la transductor. Fluxul turbulent apare ca o strălucire verde. Aceasta se folosește pentru a detecta șunturile sau leziunile valvulare.

D. Ecocardiografia Doppler

Echipamentul ultrasunetului Doppler detectează schimbările frecvențe și, astfel, determină direcția și velocitatea jetului sangvin cu respectarea razei ultrasunetului.

Undele pulsatile Doppler pot controla poziția la care semnalele Doppler sunt moștă, dar aprecierea maximă a velocității este limitată, din care cauză acestea nu pot fi folosite în cuantificarea obstrucției severe. Pe de altă parte, undele Doppler continue pot măsura cu o precizie înaltă velocitățile în scopul estimării stenozelor severe. Dopplerul pozitiv indică circuitul spre transductor, iar Dopplerul negativ de la el. Estimarea gradientului presarial (P1 – P2) poate fi obținută prin ecuația Bernoulli modificată:

$$P1 - P2 = 4(V_2^2 - V_1^2) = 4V^2, \text{ unde } V_2 \text{ este peak-ul velocității Doppler distal de la obstrucție și } V_1 \text{ este peak-ul velocității Doppler proximal de la obstrucție. Prin această formulă poate fi estimată severitatea stenozei Ao, stenozei pulmonare sau CoA.}$$

Presiunea în VD, de asemenea, poate fi determinată prin velocitatea fluxului regurgitariei tricuspidiene sau prin DSV.

La pacienții cu CoA, gradientul presarial este obținut folosind velocitatea maximă a jetului proximal de la coarctare (V1) și distal de la (V2) coarctare.

7.3. CATETERISMUL CARDIAC ȘI ANGIOCARDIOGRAFIA

Cateterismul cardiac și angiocardio grafia sunt teste de diagnostic definitive pentru majoritatea pacienților. Anestezia generală cu intubație poate fi folosită la nou-născuți, copii cianotici, copii cu hemodinamică instabilă.

Indicațiile

Recomandarea acestor proceduri invazive variază mult în funcție de instituție și de specialistul cardiolog. Odată cu punerea la punct a tehnicii noninvazive (EcoCG 2D, EcoCG Doppler), multe probleme cardiaice sunt diagnosticate adecvat și nu necesită studii invazive. Următoarele indicații sunt considerate de mulți, dar nu de toți cardiologii:

1. Selectarea nou-născuților cu MCC cianogene care necesită chirurgie paliativă sau septostomie atrială cu balon în timpul procedurii.

- Selectarea copiilor cu MCC la care leziunile sunt destul de severe pentru intervenția chirurgicală.
- Investigarea copiilor care par a avea rezultate nesatisfăcătoare după chirurgia cardiacă.
- Diagnosticarea sugarilor și copiilor cu leziuni ce necesită angioplastie cu balon sau valvuloplastie.

Valorile hemodinamice normale și calcularea lor

Valorile presiunii și ale saturației O_2 pentru copiii sănătoși sunt reprezentate în fig. 7.3.1.

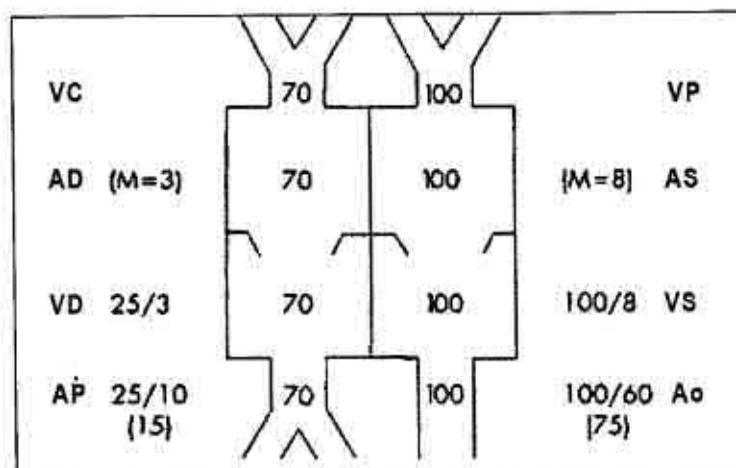


Fig. 7.3.1. Valorile normale ale presiunii și saturației în O_2 la copii. VC – vena cavă.

Debitul cardiac, șuntul cardiac și rezistența vasculară se calculează cu ajutorul formulei Fisk:

$$\text{Fluxul pulmonar (Qp)} = \frac{\text{VO}_2}{\text{Cpv}} - \text{Cpa} \quad (\text{l/min})$$

$$\text{Fluxul sistemic (Qs)} = \frac{\text{VO}_2}{\text{Cao}} - \text{Cmv} \quad (\text{l/min})$$

unde VO_2 este consumul de oxigen în ml/min , C este conținutul de oxigen în ml/l , PV este vena pulmonară, PA – artera pulmonară, AO – aorta, MV – fluxul sistemic venos mixt (vena cavă superioară sau atriu drept).

Consumul de oxigen se măsoară direct pe parcursul procedurii sau se estimează după tabel.

Debitul sistemic normal (sau pulmonar în absența șuntușului) este de $3.1 \pm 0.4 \text{ l}/\text{min}/\text{m}^2$ (indexul cardiac).

Magnitudinea șuntușului se calculează astfel:

$\dot{S}unt\ S - D = Qp - Qs$

$\dot{S}unt\ D - S = Qs - Qp$

În pediatrie raportul Qp/Qs este deseori folosit. Acest raport oferă informație despre magnitudinea șuntului. Pacienți cu $S - D$ mai mare de 2:1 necesită, de obicei, tratament chirurgical.

Rezistența vasculară se calculează folosind formulele:

$$RVP = (PAP\ med - PASmed) / Qp$$

$$RVS = (PAo\ med - PADmed) / Qs$$

RVS normală variază între 15 și 30 unit/ m^2 . RVP normală, înaltă la nou-născuți, după 2 - 4 luni atinge valorile unui adult (1-3 unit/ m^2). Raportul RVP/RVS este estimat de la 1:20 până la 1:10.

Angiocardiografia selectivă

Substanța radioopacă este rapid injectată prin cateterul cardiac într-o anumită parte a sistemului cardiovascular și radiogramele sunt înregistrate pe picături rulande a căte 60 sau 90 cadre pe secundă, de obicei, pe un biplan. Doza substanței angiografice pentru angiogramă variază între 1 și 2 ml/kg, în funcție de natura defectului.

Riscuri

Cateterismul cardiac și angiocardioografia pot conduce la complicații serioase: disritmii, bloc cardiac, perforație cardiacă, accese hipoxice, obstrucție atrială, hemoragie, infecție, reacții la substanța de contrast, complicații renale. În general, riscul variază în funcție de vîrstă, suferința pacientului, tipul leziunii și experiența medicului. Complicațiile fatale se estimează la mai puțin de 1%, iar la nou-născuți în jur de 5% [8].

7.4. EXPLORAREA RADIOLOGICĂ A CORDULUI ÎN MALFORMAȚII CONGENITALE CARDIACE

Examenul radiologic rămâne a fi o metodă neinvazivă de bază în diagnosticul malformațiilor cardiovasculare la copil. Contrastul natural oferă prin aerul căilor respiratorii și spațiilor alveolare o bună rezoluție a filmului radiografic și o mare suprafață a câmpului examinat și este exploatat avantajos prin clișeu simplu de torace. Imaginea obținută rămâne un document și reprezintă un element de comparație în timp. În ansamblu, radiografia toracică furnizează date despre poziționarea, mărimea diferitor compartimente ale cordului și vaselor mari, forma siluetei cordului, ultima fiind în unele malformații de cord evocatoare. La fel, prin analiza clișeului radiologic

se poate juca despre unele stări funcționale ale sistemului cardiovascular: prezența hipertensiunii pulmonare de debit, veno-capilare sau de rezistență, circulație pulmonară redusă ale cordului. Sunt de mare valoare diagnostică și imaginile ce redau morfologia mediastinului, configurația și deformările toracelui, eroziunile marginale ale coastelor (valoare informativă în CoAo). Pot fi vizualizate calcificările valvulare sau pericardice, se determină poziția cupolelor diafragmatice.

O importanță deosebită în evaluarea informației radiografice o are calitatea imaginii obținute. În practica cardiologică se utilizează trei tehnici de filmare: antero-posteroară; lateral-oblică stângă și lateral-oblică dreaptă. Pentru a obține imagini laterale veridice ale compartimentelor cardiace se utilizează metoda orală cu contrast bariat. Se consideră reușită radiograma care în prezentarea standard antero-posteroară prezintă: traheea medial aşezată, echivalenta situații celor două articulații sterno-claviculară față de linia mediană, scapula rotată exterior, sinusul costo-frenic vizibil, poziția de inspir adânc (diafragmul posterior până la coasta 10, anterior coastele 6-7).

Analiza clișeului radiologic în malformațiile congenitale de cord prevede:

- Aprecierea poziției cordului.** Poziționare normală a cordului se consideră imaginea radiologică care redă umbra cordului deasupra diafragmului pe stânga, a ficatului pe dreapta și bula de aer din stomac situată pe marginea stângă a coloanei vertebrale.
- Aprecierea indexului cardiotoracic (ICT).** Pentru a aprecia valorile ICT diametrul transversal al toracelui se împarte la diametrul transversal al cordului. Valorile $> 0,5$ sunt considerate cardiomegalie.
- Mărimea și silueta inimii**
 - Interpretarea siluetei cardiace normale din poziția antero-posteroară:
 - Marginea dreaptă a cordului este formată (de sus în jos) din: porțiunea ascendentă a crosei aortice și vena cavă superioară; atriu drept cu un scurt segment al venei cave inferioare.

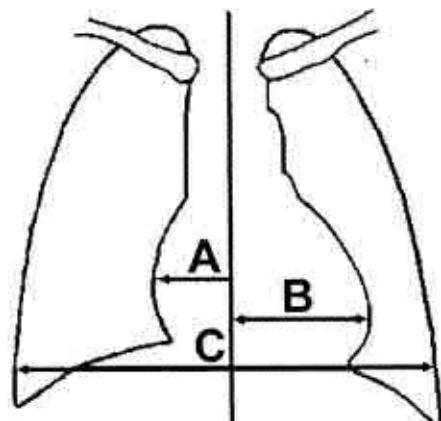


Fig. 7.4.1. Măsurarea indicei cardiotoracic în proiecția antero-posteroară. ICT se obține împărțind valorile lungimii segmentului C la valorile segmentelor A+B.

- Marginea stângă a cordului este formată (de sus în jos) din: porțiunea orizontală a crosei aortice și începutul aortei descendente; trunchiul arterei pulmonare, auriculul AS; ventriculul stâng.
- B. Interpretarea siluetei cardiace normale din poziție laterală: marginea anteroară corespunde ventriculului drept, marginea posterioară – ventriculului stâng. Pediculul este format de umbre suprapuse a aortei ascendențe și a AP.

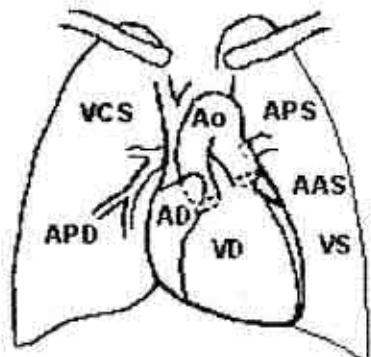


Fig. 7.4.2. Formațiunile anatomicice care delimită marginile cordului în poziție antero-posteroară.

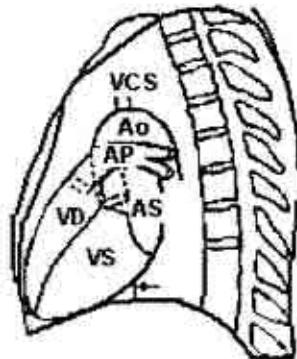


Fig. 7.4.3. Formațiunile ce delimită marginile cordului în poziție laterală.

Configurații anormale ale siluetei cordului:

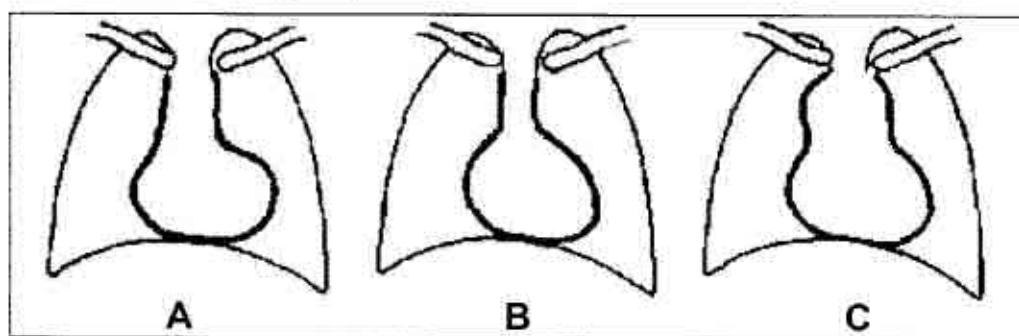


Fig. 7.4.4. Configurații anormale ale siluetei cordului. A – inimă în formă de clubă, B – inimă de formă ovoidă. C – inimă în formă omului de zăpadă.

Extinderea atrialui și ventriculului drept

În poziția antero-posteroară: conturul inferior drept (AD) se alungește spre lateral, $ICT > 0,5$, frecvent se vizualizează umbre mari ale venelor cave. Un VD normal nu este delimitat pe radiograme. La o mărire considerabilă umbra acestuia se suprapune umbrei VS marcând silueta „cord în formă de

pantof" (vârful cardiac apare ridicat). Majorarea cavităților înimii drepte, în special a VD, o demonstrează poziția laterală: alungirea jumătății superioare a conturului posterior cardiac prin trunchiul AP; conturul dorsal al VD este mărit posterior și caudal.

Malformațiile congenitale de cord asociate cu majorarea cavității AD și a VD sunt:

- Stenoza și insuficiența valvei tricuspidă.
- Boala Ebstein.
- Malformații cu șunt S-D și hipertensiune pulmonară (DSA, DSAV).
- Stenoza izolată a AP.

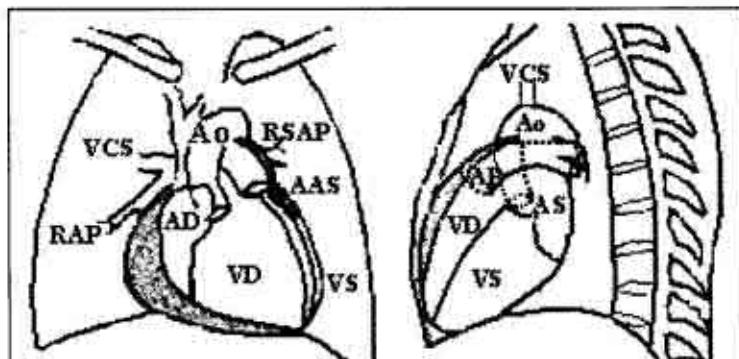


Fig. 7.4.5. Diagrama Rx - proiecție antero-posteroară și laterală care semnifică extinderea compartimentelor drepte ale cordului.

Extinderea atrialui și ventriculului stâng

În poziția antero-posteroară: atrul stâng apare cu contur dublu; vârful VS este așezat lateral și jos („se scufundă în diafragm”); diametrul transversal al toracelui crește; golul cardiac este proeminent, concav. În poziția

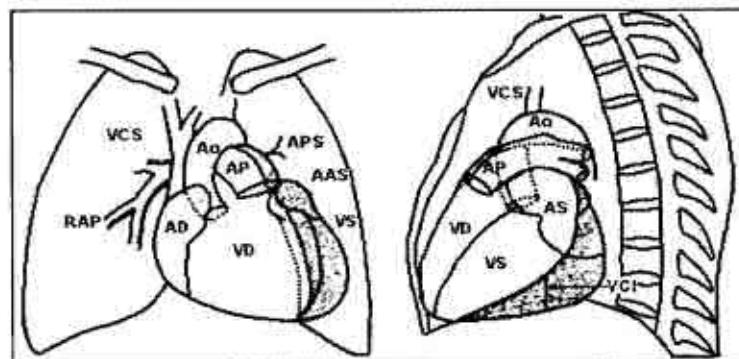


Fig. 7.4.6. Diagramme. Radiografie-proiecție antero-posteroară și laterală. Extinderea compartimentelor stângi ale cordului.

laterală: alungirea jumătății superioare a conturului posterior cardiac prin AS; conturul dorsal al VS este mărit posterior și caudal.

Malformațiile congenitale de cord care evoluează cu majorarea cavității atrului stâng sunt:

- Malformațiile cu sunt stânga - dreapta și debit pulmonar crescut.
- Malformațiile cu obstacol în calea de golire a AS (stenoză mitrală).
- Malformațiile cardiace asociate cu sunt D-S în condițiile atreziei, hipoplaziei valvei tricuspidă.

Anomalii ale vaselor mari:

- Dilatația trunchiului arterei pulmonare
- Elongația aortei ascendențe și AP convexă
- Dilatarea arcului aortic și dilatarea poststenotică a aortei (DPSAo)

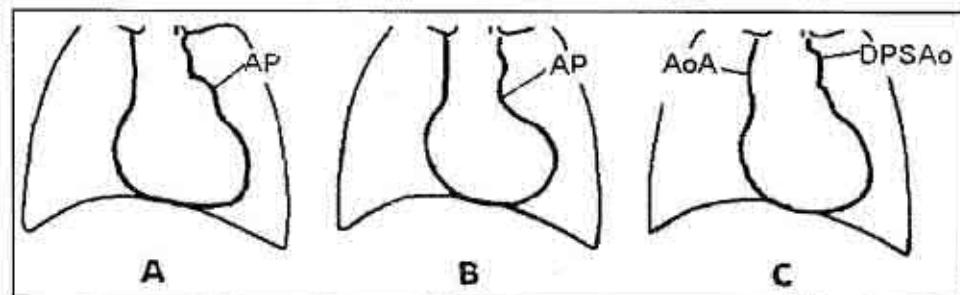


Fig. 7.4.7. Configurații anormale ale vaselor mari. A – dilatația trunchiului arterei pulmonare; B – elongația aortei ascendențe și AP convexă; C – dilatarea arcului aortic și dilatarea poststenotică a aortei.

Malformațiile congenitale de cord asociate cu dilatarea aortei:

- Sindromul Marfan
- Stenoza valvulelor aortei
- Canalul arterial persistent
- Canalul arterial comun
- Malformațiile de cord asociate cu dextropozitie aortei (TF, D-TVM)

Dilatația AP este asociată cu malformații ce evoluează cu hipertensiune pulmonară. În stenozele severe ale AP se poate constata dilatația poststenotică a acesteia.

4. Caracteristica circulației pulmonare în malformații congenitale de cord

Intensitatea desenului pulmonar este determinată de gradul de umplere atât a rețelei arteriale pulmonare, cât și a celei venoase.

Circuitul pulmonar accentuat, determinat de hiperdebitul (arterial) pulmonar, definește o imagine radiografică cu vase dilatate în segmentele superioare și inferioare ale pulmonilor, lipsa edemului intersticial, dilatarea AP, expresivitate clară a imaginii bronhiilor. Atriul stâng (imaginea radiologică exprimată prin trunchiul pulmonar și auriculul AS) de obicei are limite normale. Se întâlnește în malformațiile cu sunt S-D sau sunturi bidirecționale.

Circuitul pulmonar accentuat cauzat de staza venoasă (boli ale atrului stâng sau ventriculului stâng, boli ale valvelor cordului stâng) are următoarele particularități pe imaginea radiografică: vasele sunt prost vizualizate din cauza edemului intersticial marcat, bronhiile sunt îngroșate, vasele în segmentele inferioare sunt îngustate, în cele superioare – dilatate, hilul este omogen. Atriul stâng este mărit. Printre malformațiile congenitale de cord care produc stază venoasă sunt: stenoza mitrală, cordul triatrial, drenajul venos pulmonar total sau parțial aberant, insuficiența cardiacă stângă, leziuni obstructive stângi (stenoză aortică, coarctație de aortă).

Circuitul pulmonar sărac reflectă o imagine radiologică caracterizată prin hipertransparentă pulmonară, vascularizație pulmonară săracă, artere pulmonare mici la nivelul hilurilor. Se întâlnește în malformațiile asociate de stenoza arterei pulmonare.

Hipertensiunea pulmonară precapilară (MCC cu sunt S-D sau bidirectional) este caracterizată de următoarele anomalii:

- Dilatarea arterială pulmonară ce contrastează cu „sărăcia” vascularizării periferice.
- Fenomenul de „ruptură a arterelor” în periferia pulmonului.
- Valorile diametrului AP depășesc 15 mm la copilul mare și adolescent.
- Indicele arterio-bronșic (valorile diametrului arterelor pulmonare în raport cu diametrul bronhiilor adiacente) $> 1,5-1,7$. Pentru analiză se fac măsurători ale AP drepte.

Hipertensiunea pulmonară postcapilară (boli ale atrului stâng sau ventriculului stâng, boli ale valvelor cordului stâng) prezintă următoarea imagine radiologică:

- Stază centrală delimitată la hiluri
- Numeroase linii Kerley B
- Edem alveolar marcat
- Lichid pleural

7.5. EXPLORĂRI RADIOIZOTOPICE REZONANȚA MAGNETICĂ NUCLEARĂ

Examenul prin rezonanță magnetică nucleară (RMN) prezintă calități unice, care o fac, potențial, foarte utilă pentru explorarea patologiei cardio-vasculare. Utilitatea examenului RMN în malformațiile congenitale cardiace este exprimată prin stabilirea caracteristicilor fizico-anatomice ale cordului, vizualizarea imaginii diferitelor defecte și a șunturilor intra- sau extracardiac. Pe lângă evaluarea cu fiabilitate crescută a defectelor anatomici, examenul RMN permite depistarea aplaziei, hipoplaziei, stenozelor, anevrismelor, anomalilor de conexiune, transpoziției vaselor mari. RMN este metoda cea mai informativă în diagnosticul disecției de aortă și al aortitelor. Metoda îm cauză prezintă imagini informative în regurgitațiile valvulare, leziunile tisulare pulmonare și cardiace. Astfel, în HTP prin metoda RMN se poate aprecia localizarea și gradul severității modificărilor morfologice ce au loc în țesutul pulmonar, în miocardul ventriculului și atrului drept. Examenul de tip „cinema”, realizat cu secvențe „ecou de gradient”, prezintă dublul avantaj al unei bune rezoluții la fluxuri, chiar în absența substanțelor de contrast. Tehnica RMN se bazează pe detectia spinilor excitați într-un câmp magnetic puternic prin intermediul unei antene. Spinii reprezintă nuclee de hidrogen care se află în mișcare de rotație la o frecvență determinată de factorul giromagnetic. Semnalele RMN de intensitate diferențiate vor fi în raport cu substratul patologic vizualizat (densitatea de protoni, fluxul și mișcarea acestora, difuzia moleculară), formând imaginea RMN a țesuturilor. Această imagine va reflecta prin nuanțe de gri diferența dintre țesuturi în funcție de starea lor normală sau patologică. Pentru ca structurile cercetate să fie vizualizate mai clar se poate utiliza o substanță de contrast. Tehnica, de obicei, este complementară ecocardiografiei, dând posibilitatea, în unele cazuri, de a renunța la cateterismul cardiac sau angiografie. Avantajele metodei RMN sunt:

- Oferă în cursul aceleiași examinări informații multiple (anatomic, funcționale și metabolice).
- Are o rezoluție spațială superioară și oferă posibilitatea de a obține secțiuni în toate planurile spațiului, cu un câmp de vizualizare foarte larg.
- Nu este limitată de probleme de ecogenitate sau de operator.
- Informațiile obținute prin investigația imagistică pot fi stocate și salvate în formă electronică, sau pot fi transformate în poze sau filme. Printre contraindicații sunt: cardiotimulatorul cardiac instalat, corpii metalici străini, clipsurile.

SCINTIGRAFIA PULMONARĂ DE VENTILAȚIE ȘI PERFUZIE

Această metodă este indicată la bolnavi cu MCC în cazuri de suspectare a complicațiilor trombembolice. Defectele de perfuzie sunt înregistrate pe imagini în regiunile lobare și segmentare. Schimbări asemănătoare se atestă și în boala venoocluzivă, de aceea pentru diagnosticul diferențial sunt necesare investigații suplimentare (computer-tomografia pulmonară de înaltă rezoluție).

COMPUTER-TOMOGRAFIA PULMONARĂ DE ÎNALȚĂ REZOLUȚIE

Metoda oferă posibilitatea de a diferenția modificările interstitiale pulmonare în HTP de emfizem și hemangiomatoza capilară pulmonară. Prezența opacifierilor centrale, difuze, „în sticlă mată”, îngroșarea septurilor interlobulare sugerează boala venoocluzivă; îngroșarea difuză bilaterală a septurilor interlobulare, evidențierea opacităților mici, nodulare, centrolobulare, slab circumscrise sugerează hemangiomatoza capilară pulmonară.

COMPUTER-TOMOGRAFIA SPIRALĂ DE CONTRAST

Computer-tomografia spirală este o metodă indicată la pacienții cu HTP la care scintigrafia pulmonară evidențiază defecte de perfuzie subsegmentare, cu ventilație normală. Poate depista modificările trombembolice pulmonare cronice: ocluzia completă a arterelor pulmonare, defecte excentrice de umplere, recanalizări sau stenoze.

ANGIOGRAFIA PULMONARĂ

Angiografia pulmonară are acuratețe mai mare în identificarea obstrucțiilor distale și este indicată în cazurile când TC spirală cu contrast nu oferă date suficiente de ocluzie vasculară. Procedura poate fi efectuată în siguranță de echipe experimentate, chiar și la pacienții cu HTP severă. Sunt folosite substanțe de contrast moderne, care se injecteză selectiv în ramura stângă și cea dreaptă ale AP și apoi se obțin imagini în secțiuni multiple.

EVALUAREA RADIOIZOTOPICĂ A MIOCARDULUI

Evaluarea radioizotopică a miocardului cuprinde un ansamblu de tehnici care explorează perfuzia, integritatea sarcolemală și metabolismul miocitar. Ele sunt de mare utilitate în identificarea clasei HTP, în special, pentru cazurile asociate cu sindromul trombembolic. Perfuzia miocardică este evaluată prin tehnica SPECT cu Tl-210 sau Tc-99 m. Integritatea sarcolemală, care menține gradientii electrochimici la nivelul membranei, se determină prin utilizarea Tl-201, iar integritatea mitocondrială prin Tc-99 m. Scintigrafia de perfuzie miocardică se bazează pe proprietatea radiotrasorilor de a fi extrași

rapid de către celulele viabile ale miocardului. S-a demonstrat că există o relație inversă între nivelul de activitate al TI-201 și extensia fibrozei miocardice. Specificitatea acestui test este de 65-70%.

TOMOGRAFIA CU POZITRONI

Tomografia cu pozitroni este o metodă imagistică medicală de ultimă generație. Este bazată pe detectarea, delimitarea spațială și cuantificarea din exterior a radiațiilor emanate de către structurile cardiovasculare după injecțarea intravenoasă a unei cantități mici de glucoză (zahăr) marcată radioactiv care emite pozitroni (particulă elementară cu sarcina electrică pozitivă și cu masa egală cu cea a electronului; antielectron). Interacțiunea pozitronului cu un electron conduce la anihilarea lor cu formarea ulterioară a doi fotoni gama, care se emit în direcții opuse (sub un unghi de 180°). Fotonii sunt recepționați de două gama-camere situate sub un unghi de 180° (aceasta sporește calitatea imaginii). Gama-camera (cameră de scintilație, camera Anger) constă din trei elemente principale:

- colimatorul asemănător lentilei focalizează radiația gama spre detector;
- cristalul detector (de obicei, monocristal de iodură de sodiu), în care energia fotonului gama generează lumină (scintilație);
- fotomultiplicatoarele situate în spatele cristalului care transformă scintilația în semnal electric și o poziționează (localizează) în spațiu. Semnalele electrice generează imaginea pe ecranul gama-camerei.

Principiile diagnosticului se bazează pe comportamentul biochimic al miocardului ischemic. Acesta are capacitatea extrem de redusă de a metaboliza anaerob acizii grași liberi (principala sursă de energie), în schimb își crește metabolismul anaerob al glucozei. În regiunile afectate are loc hipoperfuzie, dar captarea și utilizarea analogului de glucoză (18FFDG) este normală sau crescută. Celulele afectate vor apărea mai luminoase, deoarece sunt mai active metabolic și folosesc mai multă glucoză. Scanările au o acuratețe de 98%.

TESTE DE EFORT ÎN MCC

Testul de efort, utilizat în evaluarea pacienților cu MCC, are ca obiectiv determinarea impactului tulburărilor hemodinamice cauzate de defectele cardiace asupra capacității funcționale a organismului, reprezentând un important mijloc de furnizare a datelor necesare pentru determinarea conduitei terapeutice a bolnavilor, precum și pentru profilaxia complicațiilor posibile.

Testul de mers 6 minute este cel mai simplu de realizat și se combină de obicei cu scorul Borg de evaluare (subiectivă) a dispneei în timpul exercițiului.

lui. Conform unui studiu efectuat de Wensel R și colab. (2002), pacienții în clasa funcțională NYHA III sau IV care merg mai puțin de 250 m (în 6 min) înainte de inițierea tratamentului cu epoprostenol sau mai puțin de 380 m după trei luni de tratament cu epoprostenol au un prognostic mai rezervat, comparativ cu pacienții care merg mai mult.

Testul de efort cardiopulmonar permite (prin măsurările ventilației și aprecierea calității schimburilor de gaze în timpul efortului fizic) determinarea gradului ineficienței ventilatorii, factor de prognostic la pacienții cu hipertensiune pulmonară. S-a demonstrat că un VO_2 maxim < 10.4 ml/kg/min calculat prin test de efort cardiopulmonar este corelat cu un prognostic sever la pacienții cu HTP [126].

Testul de efort se recomandă să fie efectuat într-un cabinet de explorări funcționale, de către un specialist cu competență în testarea reactivității sistemului cardiovascular. Metoda de lucru va fi cea standardizată, cu monitorizarea alurii ventriculare, tensiunii arteriale și datelor ECG. Înainte de începerea testului, pacientului i se montează zece electrozi pe fața anteroiară a toracelui și la nivelul membrelor. De asemenea, pe braț se montează o manșetă pentru măsurarea tensiunii arteriale. Înainte de testare se determină FC, PA și se înregistrează electrocardiograma. Efectuarea unui test de efort este posibilă după vârsta de 4-5 ani, când copilul este suficient de cooperant [183].

Testul de efort este de multe ori neglijat în investigarea pacienților cu cardiotimulatoare implantabile. Utilizarea stimulatoarelor bicamerale cu frecvență adaptabilă, care s-au dovedit superioare celor cu frecvență fixă, face posibilă, în cazuri strict necesare, efectuarea testului de efort. În aceste cazuri medicul trebuie să dispună de medicamente și utilaje pentru stoparea eventualelor tahiaritmii induse de stimulator.

Principii generale:

- Pe toată perioada efectuării testelor de efort pacientul este monitorizat de medic.
- Se înregistrează electrocardiograma înainte, în timpul și la 1-3 min după efortul fizic. În cazuri cu modificări mai accentuate, ECG se va repeta la 10 min de la încetarea testului.
- În cazul apariției reacțiilor neadecvate (sincopă, presincopă, vertig, dispnee, paloare, accentuarea cianozei, cardialgii etc.) în timpul efectuării testului, procedura va fi sistată.
- Testul se realizează doar în condițiile în care medicul este asigurat cu remedii medicamentoase necesare pentru acordarea ajutorului de urgență în cazul posibilelor complicații menționate anterior.

Contraindicații

- Procese inflamatorii acute
- Stenoza și coarctarea de aortă cu gradient presarial > 80 mm Hg
- Insuficiență cardiacă congestivă III-IV NYHA
- Bloc atrioventricular complet

Tehnici contemporane utilizate în testul de efort

1. Treadmill-test, procedură care se efectuează cu un dispozitiv de tip „Cardiosys”.

Timp de 6 minute, pacientul pășește pe un covor rulant, care își mărește viteza (de la 1,7 la 6 km/oră) și unghiul de înclinare (de la 5 la 22°) la fiecare trei minute. Ulterior, pacientul este urmărit încă 10 minute la un ritm foarte lent de efort pentru a surprinde eventuale modificări postefort.

2. Cicloergometria

Pacientul rotește pedalele unei biciclete fixate cu o viteză de 40-80 turări/min din poziție sezând sau culcată.

Valorile efortului pot fi calculate individual în funcție de masa corporală și se apreciază în vați (Watt) sau kilogramometri (kg/m) efectuați timp de 1 min ($1 \text{ Watt} = 6 \text{ kg} \times \text{m}/\text{min}$). Copiilor sănătoși se aplică valori maxime de efort (efort la care frecvența cardiacă atinge valori de 170/min). Pentru copiii cu MCC se recomandă valori submaximale din efort (70-85%).

Testul se combină de obicei cu scorul Borg de evaluare subiectivă a dispneei, a gradului de oboseală în timpul exercițiului. Scala Borg se utilizează și pentru aprecierea nivelului capacității efortului fizic în timpul lecțiilor de educație fizică, ședințelor de gimnastică medicală, jocurilor. Înainte de testare, apoi la intervale de 10, 20, 30, 40 și 50 min se determină FC, TA, parametrii ECG. După efort pacientului i se cere să precizeze indicele



Fig. 7.6.1. Dispozitiv de tip „Cardiosys”.



Fig. 7.6.2. Cicloergometru.

intensității efortului, așa cum îl resimte el. Indicele propus de pacient se înmulțește cu 10, iar cifra obținută se compară cu FC determinată de medicul care monitorizează testarea. Se calculează FC maximă, pe baza formulei: FC max = 220 - vârsta celui testat (în ani). Ulterior se alcătuiește un grafic pe care se trasează valorile FC obținute prin înmulțirea indicelui Borg cu 10, precum și valorile FC determinate de medic și se apreciază corelația între estimările pacientului și cele reale (G. Dumitru, 1992, 1993).

Tabelul 7.6.1

SCALA BORG

Cotația	6 - 7	8 - 9	10 - 11	12 - 13	14-15	16 - 17	18 - 19 - 20
Cum este perceput efortul	Foarte, foarte ușor	Foarte ușor	Într-adevăr ușor	Relativ greu	Greu	Foarte greu	Foarte, foarte greu

Rezultatele testului de efort vor ține seama de simptomele pacientului, de răspunsul electrocardiografic și răspunsul hemodinamic (frecvența cardiacă, tensiunea arterială). Concomitent pot fi apreciate pulsoximetria, capacitatea vitală (cu ajutorul spirometrului), capacitatea aerobă de efort (VO_2 max).

În variantele reactivității normale la efortul fizic răspunsul caracteristic este reprezentat de:

- Intensificarea frecvenței cardiaice până la 170 bătăi/min, care sub influențele vagale revine în primele 5 min la valorile inițiale.
- Presiunea arterială sistolică se mărește, însă rar depășește valori de 200 mm Hg. Presiunea diastolică descrește sau rămâne la aceleași valori.
- Electrocardiografia înregistrează majorarea amplitudinii undelor P și R în derivata III standard și micșorarea acestora în derivata I.

Cele mai semnificative modificări ce reflectă scăderea capacității de efort (disfuncție cardiacă) sunt:

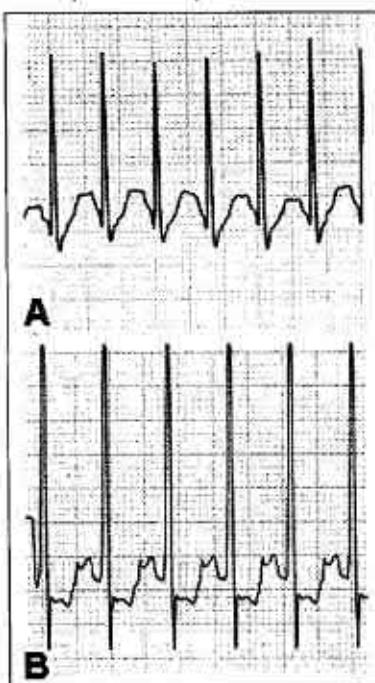


Fig. 7.6.3. Proba cu efort. Modificări ale ECG. A – fiziologice; B – ischemice.

- Creșterea ratei cardiaice > 170 și menținerea pe perioade >10 min.
- Presiunea sistolică nu crește sau se micșorează
- Scurtarea intervalului P-R în funcție de FC
- Scurtarea intervalului QRS, QT
- Scăderea voltajului undei P, R
- Depresia segmentului ST > 0,1 mV
- Adâncirea undei Q (ischemie)
- Reducerea VO₂ maxim (în MCC cianogene)
- Exacerbarea hipoxemiei (în MCC cianogene)
- Ventilație excesivă în raport cu VO₂ (în MCC cianogene).

Testele de efort au fost găsite folositoare în evaluarea următoarelor condiții cardiace la copii:

- Schimbările ischemice la ECG în timpul exercițiilor pot fi un indiciu pentru intervenții chirurgicale pentru SA.
- Evaluarea postoperatorie a TF și altor MCC cianogene: pacientul ce manifestă tahicardie paroxistică ventriculară poate fi amenințat de o moarte subită și necesită o terapie antiaritmică.
- Pacienții cu postcoarctectomie: bolnavii care manifestă o mărire excesivă a presiunii sângelui odată cu exercițiile fizice pot avea nevoie de măsuri antihipertensive.
- Copiii cu bloc atrioventricular de gradul II la care exercițiile fizice agravează starea generală necesită supraveghere pentru implantarea de stimulator.
- Aritmiile ventriculare ce cresc odată cu frecvența exercițiilor pot avea nevoie de terapie. Eficacitatea terapiei antiaritmice poate fi, de asemenea, evaluată prin testarea cu exerciții. Dacă aritmiile ventriculare sunt anihilate de exercițiile fizice și nu sunt asociate cu disfuncții cardiace organice, atunci ele pot fi, în genere, ignorante.

Indicațiile pentru sistarea testării sunt: apariția acuzelor (dispnee, dureri precordiale, vertjii, sincope), presiunea arterială sistolică > 250 mm Hg și descreșterea progresivă a presiunii diastolice; apariția tulburărilor de ritm, bloc atrioventricular progresiv, depresiunea intervalului ST > 3 mm.

DETERMINAREA ȘI INTERPRETAREA PRINCIPALILOR PARAMETRI CIRCULATORII

Tensiune sau presiune arterială – presiunea cu care este expulzat sângele în aortă și ramurile sale, măsurată prin înregistrarea diferenței de presiune a săngelui din artera humerală și aerul introdus în manșeta tensiometrului. Determinarea presiunii arteriale se poate face prin metode neinvazive: auscultatie, palpatorie, plasarea distal de manșetă a unui senzor Doppler, pulsoximetru sau prin metode invazive prin abordarea unei artere. Valorile presiunii arteriale depind de debitul cardiac, forța de contracție a miocardului, elasticitatea peretelui arterial, rezistența periferică arterială și variază în funcție de vîrstă, masă corporală, condiții meteo, altitudine, poziție corporală, sex.

Întrucât practica medicală arată că un număr mare de erori provin din însăși măsurarea defectuoasă a tensiunii arteriale, se impune respectarea unor recomandări de apreciere a valorilor tensionale. Erorile posibile sunt determinate fie de pacient (factori fiziologici), fie de aparatură sau de modul de examinare (factori tehnici).

Tehnica aprecierii tensiunii arteriale prevede următoarele:

- Cabinetul medical să fie încălzit, liniștit;
- Medicul să fie calm și să-i inspire încredere pacientului pentru a elmina efectul de „halat alb”;
- Cu 24 ore înainte de măsurare se anulează preparatele cu efect potențial hipertensiv; fără consum de cafea în ora precedentă examinării; fără să fi fumat cu minim 15 minute anterior măsurătorii; fără consum de stimulente adrenergice exogene;
- Bolnavul să fie în clinostatism, decubit dorsal, în condiții de repaus fizic și psihic timp de cel puțin 5 minute; măsurarea poate fi făcută și la bolnavul în poziție șezândă precum și la ortostatism, obținând astfel date cu privire la o eventuală cauză a HTA și asupra unei hipotensiuni ortostatice;
- Brațul să fie la nivelul cordului;
- Este de preferat un manometru cu mercur calibrat la fiecare 6 luni. Când se folosește un manometru aneroid acesta trebuie testat și etalonat adekvat. La vîrstele mici se preferă măsurarea TA prin metoda Doppler;
- Manșeta tensiometrului se aplică la nivelul brațului cu 2 cm mai sus de plica cotului și se centrează pe artera brahială. Lungimea manșetei este de 80-100%, iar lățimea de circa 40% din volumul brațului;

- Determinarea TA se face cât mai corect umflând camera de presiune cu 30 mmHg deasupra TAS și se dezumflă apoi cu câte 3-5 mmHg la fiecare secundă;
- Se determină apariția zgomotelor arteriale Korotkoff – care reprezintă TA maximă sau sistolică, apoi momentul dispariției complete a zgomotelor arteriale – TA minimă sau diastolică;
- Se vor face 3 măsurători consecutive la interval de circa 1 minut atât în clinostatism, cât și în ortostatism, ținându-se cont de ultima citire (nu media);
- Inițial se determină TA la ambele brațe; dacă TA diferă, se folosește brațul cu TA cea mai mare.

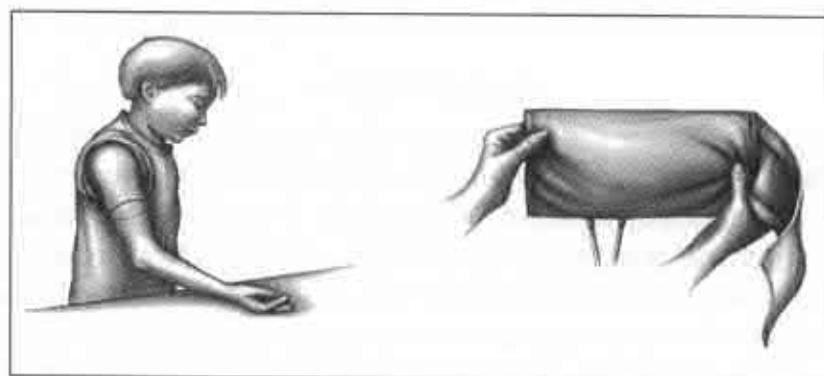


Fig. 7.7.1. Locul amplasării manșetei.

Tabelul 7.7.1

Dimensiunile manșetei în raport cu lungimea, grosimea brațului și vârstă

(Department Of Health and Human Services National Institutes of Health National Heart, Lung, and Blood Institute. U.S. Revised May 2005)

Vârstă	Lățimea manșetei (cm)	Lungimea manșetei (cm)	Circumferința maximă a brațului (cm)
Nou-născut	4	8	10
Sugar	6	12	15
Copil	9	18	22
Adolescent	10	24	26
Adult	13	30	34
Adult mare	16	38	44
Adult obez	20	42	52

* Manșeta trebuie să cuprindă 80% din circumferința brațului.

Dacă TA, apreciată la membrele superioare, este mai mare decât valorile optime, obligatoriu se determină TA la unul din membrele inferioare, folosind manșeta standard pentru adulți de circa 12,5 cm sau, în cazul adolescentilor obezi, manșeta de 17,5 cm care se înfășoară pe coapsă, stetoscopul fiind plasat la nivelul arterei poplitee.

Pentru aprecierea tensiunii arteriale prin metode invazive cele mai accesibile sunt a. radială, a. tibială posterioară, a. ulnară, a. femurală și a. ombilicală. Se preferă artera radială dreaptă care este situată preductal, situație folosită mai ales în cazurile de PCA, coarcație de aortă și hernie diafragmatică. Pentru punționare se folosește un cateter de 24 G pentru pacienții <1500g, un cateter de 22 G pentru cei peste această greutate și un cateter de 20 G pentru pacienții peste 5 ani. Valorile normale ale tensiunii arteriale în funcție de vârstă, sex și talie sunt prezentate în anexele 16,17.

PULSOXIMETRIA

Pulsoximetria este o metodă computerizată neinvazivă de monitorizare a concentrației hemoglobinei oxigenizate. Pulsoximetrele determină saturarea în oxigen prin spectrofotometrie de absorbție. În prezență atât a unui debit cardiac normal, cât și a unei valori normale a hemoglobinei, măsurarea saturăției în oxigen poate fi un indicator atât al schimbului, cât și al transportului de oxigen. Pentru înregistrarea parametrilor pulsoximetrul este fixat pe deget sau lobul auricular. Semnalele sunt înregistrate pe un ecran. Fiecare undă pulsată este însoțită de un fenomen sonor. În cazurile în care concentrația O₂ în săngele periferic scade, intensitatea impulsului sonor scade, moment ce permite sesizarea instalației hipoxiei înainte da apariția cianozei. Pulsoximetria acoperă o mare parte din nevoile de monitorizare întrucât permite supravegherea atât a ventilăției (saturăția O₂) cât și a circulației (ritm cardiac și pulsul). Această testare este deosebit de importantă, deoarece copiii mici se desaturează foarte repede având un consum crescut de O₂, capacitate reziduală funcțională scăzute. Insuficiența cardiacă, hipovolemia, hipotensiunea arterială, tulburările de ritm, afecțiunile vasculare periferice sunt cauzele principale ce determină scăderea concentrației de hemoglobină oxigenizată.

Cauzele erorilor ale pulsoximetriei sunt diverse și includ: exces de lumină (lampă radiantă infraroșu, lampă fluorescentă ce determină valori fals scăzute în bilirubinemie), senzor prea mare, mișcare, intoxicația cu oxid de carbon, coloranți vitali (albastru de metilen, indigocarmine), fistula arteriovenoasă, insuficiența tricuspidiană, hipotermia, hipovolemia, hipotensiunea

arterială, disritmiile, staza venoasă, perfuzia scăzută, tulburări vasomotorii periferice, hipoxemia severă. La saturații <70% acuratețea testului începe să scadă, pulsoximetrele supraestimând valoarea măsurată. Se rezolvă prin determinarea directă a unei PpO_2 , sau prin folosirea unui monitor transcutanat pentru oxigen. La nou-născut se urmărește menținerea unei saturații de 90-95%. Pulsoximetrele au o marjă de exactitate de + 4%, astfel o valoare de 95% ar putea reprezenta o saturație de 99% în cazul unei PpO_2 de 160. De aceea, pentru a evita hiperoxia, se va scădea concentrația oxigenului în cazul unor saturații mai mari sau egale cu 95%. Pulsoximetria nu furnizează date despre concentrația CO_2 .

CAPITOLUL VIII

COMPLICĂRIILE MALFORMAȚIILOR CONGENITALE CARDIACE

HIPERTENSIUNEA PULMONARĂ (HTP)

Circulația pulmonară normală este un circuit caracterizat de fluxul sanguin crescut și rezistență vasculară mică, capabil să acomodeze debitul ventriculului drept cu o presiune ce reprezintă a cincea parte din presiunea sistemică [40]. Creșterea debitului, a rezistenței vasculare pulmonare, sau a ambelor, are ca rezultat hipertensiunea pulmonară – condiție hemodinamică în care presiunea medie în artera pulmonară depășește 20 mmHg în repaus și 30 mmHg la efort. În aceste cazuri ventriculul drept pierde capacitatea de adaptare, nu mai poate menține debitul cardiac normal și se dezvoltă insuficiență cardiacă dreaptă cu pericol de moarte prematură. La copiii cu malformații congenitale de cord cu șunt stânga-dreapta, creșterea presiunii în artera pulmonară deasupra TA sistemice determină inversarea șuntului și dezvoltarea hipoxemiei.

Incidența HTP la copiii cu MCC nu este cunoscută. Evident este că prevalența bolilor cardiace congenitale la copii, față de cea la adulți, este mai mare, de aceea pare a fi logic că și HTP cauzată de MCC este mai frecvent întâlnită la copii. În anii 1999 -2005, în Suedia, în baza Registrului Național de Stat, a fost efectuat primul studiu cu referință la incidența HTP la copiii cu vîrstă cuprinsă între 0-18 ani. S-a constatat că din cei 23 copii detectați cu HTP, la 12 (52,2%) dintre ei, cauza bolii vasculare pulmonare erau malformații congenitale de cord, printre care: DSV (7 copii), TVM (1), PCA (1), CAVC (1), fereastră aortopulmonară (1), DSA (1) [63]. Studiile efectuate pe loturi mixte de pacienți (copii, adulți) au arătat că MCC se complică cu HTP în toate cazurile de trunchi arterial comun; în circa 10% dintre cazuri de DSV (3%-defecte mici sau medii; 50%-defecte mari); 4-6% în DSA (16% tip sinus venos); 50%-DSV asociat cu alte malformații de cord. Deși este evident că incidența apariției HTP este în funcție de mărimea defectelor anatomici, unele studii au demonstrat că 10-20% dintre pacienți, indiferent de mărimea defectului, au un potențial hiperactiv al patului vascular pulmonar cu o creștere exagerată a presiunii în artera pulmonară [126].

Fiziopatologie. Dacă obstacolul vascular pulmonar se limitează în segmentele precapilare și sectorul venos nu este implicat, vorbim despre o HTP precapilară, arteriolară, numită și hipertensiune pulmonară hiperkinetică. Ea

este asociată, de obicei, cu malformațiile congenitale de cord cu șunt stânga-dreapta. Dacă staza și creșterea presională se produc în sectorul veno-pulmonar, vorbim despre o hipertensiune pulmonară postcapilară venoasă. Valorile crescute ale presiunii în venele pulmonare declanșează reflexul de apărare prin spasmul arteriolelor pulmonare, în urma căruia apare hipertensiunea în artera pulmonară. Vasoconstricția, în cazul stazei pulmonare, este întreținută de hipoxia alveolară secundară edemului interstțial. Malformațiile asociate acestei forme de HTP sunt: stenoza mitrală, cordul triatrial, drenajul venos pulmonar aberant total sau parțial, insuficiența cardiacă stângă, leziunile obstructive ale inimii stângi (stenoza aortică, coarctația de aortă). Termenele evoluției și stabilizării HTP diferă de la un caz la altul. În defectele septului atrial HTP se poate stabiliza în perioada adolescenței. În transpoziția vaselor mari HTP poate fi constatată la vîrstă de 2 ani. La copiii cu MCC asociate cu leziuni extracardiac (anomalii cromozomiale) HTP apare mult mai devreme.

Patogenie. Esența mecanismului de producere a HTP în MCC nu este deocamdată cunoscută, deși s-a demonstrat că majorarea fluxului pulmonar contribuie la afectarea vascularizării pulmonare exprimată prin modificări ale matricei, afectarea endoteliului, disfuncția celulelor musculare netede, inflamația, tromboza și obstrucția vaselor arteriale care în cele din urmă reduc cu peste 50% patul vascular pulmonar. Vasoconstricția excesivă și rezistențele vasculare sunt susținute și de nivelul crescut de serotonină și alte vasoconstrictoare ce se produc datorită disfuncției canalelor de potasiu în celulele musculare netede, de disfuncția endotelială, precum și de reducerea nivelor plasmatic ale substanțelor vasodilatatoare (oxid nitric și prostaciclina) și producția crescută a vasoconstrictoarelor tip tromboxan A2 (Tx A2) și endotelină I (ET-1) [37].

S-a constatat că apariția HTP și gradul de severitate al bolii nu sunt determinate doar de prezența factorilor enumerati. Necorelarea directă a frecvenței și severității HTP cu indicatorii de gravitate ai bolii reprezintă un element de cercetare continuă până în prezent. În ciuda descoperirii în 2000 de către geneticianul Deng Z și colab. a genei BMPR 2 (gena receptorului proteinei 2 morfogenice osoase), în cazurile de HTP primară familială (transmitere autozomal-dominantă) nu s-au clarificat mecanismele fiziopatologice de interacțiune între anomaliiile genetice și dezvoltarea HTP. Conform opiniei lui Budhiraja R. și colab. (2004), există unii stimuli cu efect de trigger corelați cu predispoziția individuală. Susceptibilitatea se referă la existența unei anomalii care favorizează dezvoltarea HTP numai la anumite persoane.

ne. Factorul ce condiționează această predispoziție nu este cunoscut, dar sunt argumente că este de natură genetică. Autorii acestui studiu o numesc anomalie genetică permisivă [37]. Mecanismul ar putea fi mutațiile în gena PPH2 localizată pe brațul lung al cromozomului 2, locus 2q31, gena ALK1 (gena kinazei activin-receptor-like, cromozomul 12q13), polimorfismul în genele: 5HTT (gena transportorului de serotonină); ec-NOS (gena sintezei de oxid nitric); CPS (gena carbamil-fosfat sintetazei) sau alți stimuli capabili să distrugă controlul creșterii celulelor pulmonare [62].

Modificările histopatologice apărute în procesul de remodelare vasculară implică toate straturile peretelui vascular și sunt prezentate de:

1. Hipertrofia mediei arterelor musculare caracterizată prin hiperplazia fibrelor musculare netede, creșterea matricei de țesut conjunctiv și a fibrelor elastice. În unele cazuri pe secțiunile transversale în artera pulmonară se observă o dedublare a musculaturii peretelui, fără leziuni intimale.
2. Îngroșarea concentrică sau excentrică a intimei. Celulele endoteliale din peretele vascular pot pătrunde în lumen, producând îngustarea, apoi obliterarea acestuia. În obstrucția vasculară se implică diverse tipuri de celule (fibroblasti, celule endoteliale, celule musculare netede, trombocite), fibre de colagen, elastină, fibronectină și tenascină, citokinele inflamatorii.
3. Îngroșarea adventitiei.

Gravitatea leziunilor arteriolare pulmonare, după clasificarea histologică (Heath-Edwards grading system) este exprimată în:

- gradul I – se constată doar hipertrofia mediei
- gradul II – sunt observate hipertrofia mediei și hiperplazia intimei
- gradul III – concomitent are loc obliterarea lumenului vascular
- gradul IV – se determină și dilatarea arterelor
- gradele V–VI – se vizualizează leziuni reticulare, formațiuni angioma-toase și necroză fibrinoidă.

Gradele IV–VI caracterizează boala vasculară pulmonară cu modificări structurale ireversibile [92].

Clasificarea clinică a hipertensiunii pulmonare

(adoptată de Societatea Europeană de Cardiologie. Venetia, 2003).

1. Hipertensiune pulmonară arterială
 - 1.1. Idiopatică
 - 1.2. Familială

1.3. Asociată cu:

- 1.3.1. Boli de țesut conjunctiv
- 1.3.2. Șunturi congenitale sistemic-pulmonare
- 1.3.3. Hipertensiune portală
- 1.3.4. Infecția HIV
- 1.3.5. Medicamente și toxine
- 1.3.6. Altele (afecțiuni tiroidiene, boli cu stocare de glicogen, boala Gaucher, telangiectazia hemoragică ereditară, hemoglobinopatii, sd. mieloproliferative, splenectomie)

1.4. Asociată cu modificări semnificative capilare sau venoase

- 1.4.1. Boală pulmonară venoocluzivă
- 1.4.2. Hemangiomatoza capilară pulmonară

1.5. Hipertensiunea pulmonară persistentă a nou-născutului

2. Hipertensiunea pulmonară asociată cu bolile cordului stâng

- 2.1. Boli ale atriului stâng sau ventriculului stâng
- 2.2. Boli ale valvelor cordului stâng

3. Hipertensiunea pulmonară asociată cu bolile pulmonare și/sau hipoxia

- 3.1. Boală pulmonară cronică obstructivă
- 3.2. Boală interstitială pulmonară
- 3.3. Tulburări respiratorii în timpul somnului
- 3.4. Hipoventilație alveolară
- 3.5. Expunerea cronică la altitudini crescute
- 3.6. Anomalii de dezvoltare

4. Hipertensiunea pulmonară datorată trombozei și/sau emboliei cronice

- 4.1. Obstrucția trombembolică a arterelor pulmonare proximale
- 4.2. Obstrucția trombembolică a arterelor pulmonare distale
- 4.3. Embolism pulmonar nontrombotic (tumori, paraziți, corpi străini)

5. Diverse

Sarcoidoza, histiocitoza X, limfangiomatoza, compresiunea venelor pulmonare (adenopatii, tumori, mediastinită fibrozantă).

Evoluția HTP în MCC în mare măsură este determinată de mărimea diametrelor defectelor anatomicice, de tipul și dimensiunile șuntului sistemic-pulmonar.

Clasificarea șunturilor congenitale sistemic-pulmonare

1. Tipul

Simple

Defect septal atrial

Defect septal ventricular

Persistența canalului arterial

Anomalii parțiale sau totale de întoarcere venoasă pulmonară

Combinante

Descrierea combinației și a defectului principal

Complex

Trunchi arterial

Ventricul unic fără obstrucția fluxului pulmonar

Defecțiile septale atrioventriculare

2. Dimensiuni

Mici (DSA ≤ 2 cm și DSV ≤ 1 cm)

Mari (DSA > 2 cm și DSV > 1 cm)

3. Anomalii cardiace asociate

4. Stadiul de corecție

Necorectate

Corectate parțial (vârstă)

Corectate: spontan sau chirurgical (vârstă)

Strategii de diagnostic al HTP

Ghidul de diagnostic și tratament al hipertensiunii pulmonare arteriale (*European Heart Journal* (2004) 25, 2243-2278) recomandă o strategie de diagnostic și evaluare hemodinamică și funcțională a bolnavilor cu HTP în 4 pași:

I. Suspiciunea HTP

- Examen fizic
- Proceduri screening

II. Detectarea HTP

- Radiografia toracică
- ECG
- Ecocardiografia transtoracică

III. Identificarea clasei HTP

- Teste funcționale pulmonare și gazometrie
- Scintigrafie, ventilație/perfuzie
- TC de înaltă rezoluție
- TC spirală
- Angiografie pulmonară

IV. Evaluarea HTP:

- Capacitatea de efort (test de mers 6 min, VO_2)
- Cateterism cardiac drept, vasoreactivitate
- Teste sanguine și imunologice
- Testul HIV
- Ecografie abdominală

I. Suspiciunea HTP. Hipertensiunea pulmonară la copii trebuie susținută la orice caz de apariție sau agravare a dispneei. Formele simptomatice de boală sunt caracterizate prin:

Semne funcționale: dispnee (de repaus, de efort, paroxistică); fatigabilitate; durere precordială; tuse seacă, iritantă ce apare sau se accentuează în cursul efortului fizic, pe timp de noapte ca un astm cardiac sau edem pulmonar acut; cianoză; céfalee; hemoptizie; epistaxis; sincopă; insomnie.

Examenul obiectiv scoate în evidență o cianoză (centrală sau periferică) discretă, hipocratismul digital, distensia venelor jugulare, hepatomegalie, edeme periferice de diferit grad, extremități reci. Vocea poate fi răgușită, din cauza compresiunii nervului laringian recurrent de către artera pulmonară dilatătă. La examenul cordului se constată impuls parasternal stâng, accentuarea componentei pulmonare a zgromotului II (uneori dedublarea), suflu pansistolitic de regurgitare tricuspidiană, suflu diastolic de insuficiență pulmonară, click sistolic al ventriculului drept. Auscultația ariilor pulmonare poate fi normală sau pot fi percepute raluri umede de calibru diferit.

Evaluarea indicilor de laborator include hemograma, trombocite, examenul sumar de urină, ionograma, indicele protrombinic sau coagulograma.

II. Detectarea HTP

Electrocardiografia nu are o sensibilitate și specificitate adecvată. Se pot înregistra trasee modificate cu devierea axei cordului în dreapta, HVD (încarcare presională), semne de dilatare a AD (87%). Uneori se constată inversarea undei T. Prezența unui traseu ECG normal nu exclude prezența HTP.

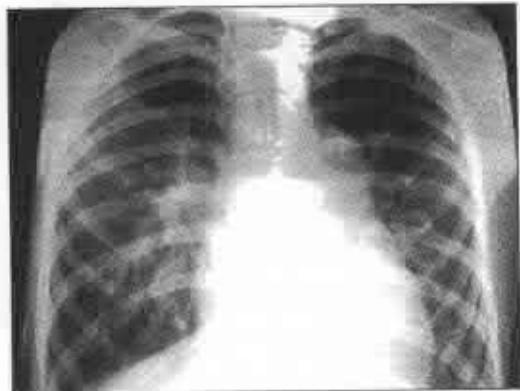


Fig. 8.1.1. Radiografie antero-posterioră. HTP.

Examenul radiologic poate evidenția cardiomegalie cu hipertrofie atrială și ventriculară dreaptă, dilatarea arterei pulmonare ce contrastează cu „sărăcirea” vascularizației periferice (90%).

Ecografia Doppler transtoracică identifică malformațiile existente, constată dimensiunea cavităților, funcțiile VD și VS, anomaliiile valvelor mitrală, tricuspidă, pulmonară, apreciază caracteristicile de umplere ale VS și ejectione ale VD, dimensiunile venei cave inferioare, prezența și volumul lichidului pericardic. Pentru diagnosticul HTP sunt importante măsurările presiunii sistolice în AP (PsAP), VD și gradul velocității de regurgitare a valvei tricuspidale. Valorile PsAP între 36–50 mm Hg și/sau velocitatea de repaus a regurgitației tricuspidiene > de 2,8-3,4 m/sec definesc HTP ușoară. Înțând cont de faptul că rezultatele ecocardiografiei sunt influențate de alți factori (erori tehnice, tulburări de nutriție severe etc.), valorile presionale ridicate necesită confirmarea prin cateterismul cardiac drept la pacienții simptomatici (clasele funcționale II-III NYHA). La bolnavii asimptomatici ecocardiografia se repetă după 6 luni.

Confirmarea diagnosticului prin *cateterism cardiac drept* este necesară în cazul pacienților simptomatici (clasa II sau III NYHA), deoarece parametrii hemodinamici au relevanță prognostică. În timpul acestei intervenții se face și testarea vasoreactivității pulmonare la un vasodilatator cu durată de acțiune scurtă: epoprostenol (i.v), adenozină (i.v), oxidul nitric (inhalator). Acest test este necesar pentru aprecierea eficacității tratamentului de durată cu blocați ai canalelor de calciu.

III. Identificarea clasei HTP. În cazurile în care apare necesitatea diagnosticanțial al MCC cu boala obstructivă pulmonară cronică, afecțiuni dobândite ale inimii stângi de mare utilitate sunt testele funcționale pulmonare și gazometria (determinarea FEV₁, VEMS), scintigrafia pulmonară, tomografia computerizată, RMN, TC spirală (vezi capitolul VII). Aceste metode oferă detalii asupra parenchimului pulmonar și ușurează evaluarea modificărilor patogenice și funcționale ale circulației pulmonare și ale cordului. Costurile mari reduc din accesibilitatea acestor metode pentru tot pacienții cu HTP.

IV. Evaluarea HTP. Aprecierea severității HTP se face pe baza parametrilor clinici, capacitatei de efort, parametrilor ecocardiografici, testelor sanguine, datelor cateterismului cardiac. Printre parametrii clinici, clasa funcțională NYHA prezintă cele mai importante simptome care permit aprecierea prognosticului bolii. Clasificarea Organizației Mondiale a Sănătății (OMS) propusă la Evian este o adaptare a sistemului NYHA pentru HTP.

Clasificarea NYHA/OMS a statusului funcțional al pacienților cu hipertensiune pulmonară

Clasa I. Pacienți cu hipertensiune pulmonară la care nu există o limitare a capacitatei de efort; activitatea fizică obișnuită nu determină dispnee, fatigabilitate, durere toracică sau presincopă.

Clasa II. Pacienți cu hipertensiune pulmonară la care există o limitare ușoară a capacitatei de efort; nu există simptomatologie de repaus, iar activitatea fizică obișnuită determină dispnee, fatigabilitate, durere toracică sau presincopă.

Clasa III. Pacienți cu hipertensiune pulmonară la care există o limitare marcată a capacitatei de efort; nu există simptomatologie de repaus, iar activitatea fizică mai puțin decât obișnuită determină dispnee, fatigabilitate, durere toracică sau presincopă.

Clasa IV. Pacienți cu hipertensiune pulmonară care nu sunt capabili să efectueze activitate fizică și care pot avea semne de insuficiență cardiacă dreaptă în repaus; dispnea și/sau fatigabilitatea pot să fie prezente în repaus și aceste simptome sunt crescute de orice activitate fizică [126].

Capacitatea de efort permite aprecierea legăturii între expresia clinică a bolii și substratul anatomo-patologic și oferă date necesare pentru selectarea metodelor de tratament al bolnavilor (vezi capitolul VII).

Tratament. Abordările terapeutice (medicamente) pentru pacienții cu MCC care au boală vasculară pulmonară reprezintă una din cele mai dificile probleme ale cardiologiei pediatrice și au opțiuni puține la copii. La maturi s-au efectuat un număr mare de studii bazate pe trialuri randomizate care au avut ca obiectiv tratamentul HTP și care au fost aprobată de agențiile reglatoare ca indicații pentru terapia HTP. Studii de această anvergură la copii nu au fost efectuate, fiind propusă acceptarea principiilor de tratament similare celor aplicate la maturi [83, 89, 186].

Măsurile terapeutice generale sunt axate pe limitarea impactului negativ al factorilor externi, reducerea nevoilor periferice de oxigen (surmenaj, stres,

fumatul, alimentația nerățională). Fiind supuși investigațiilor și spitalizărilor repetate, dar și din cauza hipoxiei cronice, copiii cu HTP sunt anxioși, hiperexcitați, plângăreți. Toate aceste momente influențează calitatea vieții copilului, iar în unele situații pot declanșa situații de urgență (crize hipoxice, edem sau astm cardiac). Rolul personalului medical în aceste situații este important în menținerea confortului, moralului și a bunei dispoziții a bolnavilor.

Activitatea fizică este determinată de cardiolog și kinetoterapeut în baza rezultatelor investigațiilor individuale (vezi capitolul IX) ale pacientului. În linii generale, trebuie menținut un nivel ușor suportabil de exerciții fizice pentru a menține o dezvoltare fizică și o calitate bună a vieții. Sunt excluse competițiile și normativele sportive. Nu sunt recomandate călătoriile cu avionul sau aflarea în condiții de altitudine crescută. În aceste împrejurări are loc scăderea presiunii atmosferice (hipobarism), diminuarea presiunii parțiale a oxigenului (hipoxie), creșterea cantității ionilor negativi și, în special, a cantității de ozon din atmosferă, condiții ce duc la următoarele modificări adaptative: uscăciunea mucoaselor, tăhicardie, creșterea frecvenței respiratorii, senzația de oboseală, creșterea cantității de hemoglobină și a numărului de hematii din sânge. Dacă situația nu permite deplasarea cu alte mijloace de transport, decât cele aeriene, pentru pacienții cu HTP în timpul zborului se utilizează dispozitive cu oxigen.

Se ține cont și de faptul că reactivitatea patului vascular la copiii cu HTA este mai mare, ceea ce contribuie la o susceptibilitate sporită pentru infectii virale și pneumonii repetitive. În aceste situații copiii se spitalizează și se iau măsuri pentru prevenirea complicațiilor (IC, edem pulmonar). Dacă febra se menține mai mult de 3 zile, se inițiază tratamentul cu antibiotice. Pentru a minimiza pierderile metabolice în hipertermie sau subfebrilitate la nivel de 37,8° se administreză antipiretice. Pacienții cu MCC și HTP sunt foarte sensibili la scăderea nivelului hemoglobinei, de aceea, orice grad de anemie trebuie să fie prompt tratat. Pe de altă parte, se ține cont și de faptul că la copiii cu MCC cianogene se atestă o poliglobulie, hipercoagulabilitate marcată, momente periculoase pentru formarea trombilor. Acești copii trebuie să respecte cu prudență regimul alimentar cu utilizarea unei cantități suficiente de lichide.

Tratamentul medicamentos la bolnavii cu HTP, clasele I-II NYHA se face după principiile generale cu diuretice în caz de retenție de lichide, digoxin în caz de insuficiență cardiacă dreaptă refractoră și/sau aritmii supraventriculare, inhibitori ai enzimei de conversie a angiotensinei. În cazurile când bolnavii sunt vasoreactivi se administreză blocați ai canalelor de calciu. Nu

există date consistente referitoare la efectul terapiei cu oxigen la pacienții cu HTP cauzată de MCC cu șunt cardiac. Hipoxemia este legată de inversarea șuntului stânga-dreaptă și este refractoră la administrarea de oxigen [152].

Tratamentul patogenetic se aplică la persoanele cu HTP, clasele III-IV NYHA. Algoritmul terapeutic al copiilor care suferă de HTP este similar cu cel folosit pentru adulți. S-a observat că la copiii responsivi la testarea vasoreactivității cu un vasodilatator, efectuată în timpul cateterismului cardiac, răspunsul la tratamentul de durată este mult mai bun decât cel observat la adulți. Dacă nu se obține un răspuns la testele preliminare, supraviețuirea în forme severe de HTA este mai mică ca la persoanele adulte cu HTP de aceeași severitate.

Grupe de medicamente utilizate în HTP la copii (dozele utilizate în funcție de vîrstă – vezi anexa 1)

1. Prostacicline PG2 (Epoprostenol)
2. Analogi sintetici ai prostaciclinei PG2 (Iloprost, Beraprost)
3. Analogi sintetici ai prostaciclinei (Treprostinil)
4. Antagoniști ai receptorilor de endotelină: Bosentan; Sitaxsentan; Ambrisertan
5. Inhibitori ai fosfodiesterazei-5: Sildenafil
6. Blocanți ai canalelor de calciu (BCC): Nifedipină, Diltiazem
7. Diuretice (clortiazid, furosemid, spironolactonă etc.)
8. Dopamină
9. Glicozizi cardiaци
10. Vasodilatatoare: Talazolina, Prazozina, Nitroprusidul, Hidralazina
11. Medicație anticoagulantă și antiplachetară

Prostaglandinele sunt derivați ai acidului prostanoic și sunt produse în principal de celulele endoteliale. Ele sunt repede biotransformate la nivel hepatic, pulmonar, renal. PGE1 și PGE2 sunt metabolizate 90% la o singură trecere prin plămân. Bazele fiziológice, fiziopatologice și farmacodinamice ale prostaglandinelor sunt axate pe influența acestora asupra mușchilor netezi, producând o vasodilatație eficientă. Acest compus este cel mai potent inhibitor endogen al agregării plachetare și are și un efect citoprotectiv și antiproliferativ. Indicatorii clinici pentru terapia cu epoprostenol i.v. sunt aceeași la adulți și copii. La copii, doza de început este de 2 ng/kg/min, cu creșterea ulterioară a dozelor, dacă este necesar. Creșterea dozei este, de obicei, necesară în primele luni de la inițierea tratamentului. Doza medie pe an la

adult este de 20-40 ng/kg/min, la copii această doză se apropie de 50-80 ng/kg/min, în special la copiii mici [78, 114, 168, 180].

Beraprostul administrat oral, iloprostul prin metode inhalatorii și treprostiniul subcutanat au fost utilizate în tratamentul copiilor cu HTP, cu rate variabile de succes. La copii sunt necesare doze mai mari per kilogram corp [69].

Bosentanul a fost aprobat în SUA și Canada pentru utilizare la pacienți cu HTP și insuficiență cardiacă clasele funcționale III-IV NYHA. Studiul preliminar (BREATHE-3), efectuat cu scop de a aprecia farmacocinetica, tolerabilitatea și siguranța administrării orale de bosentan la copiii între 4-17 ani cu HTP, a constatat o îmbunătățire semnificativă la 18 copii incluși în studiu după 12 săptămâni de monoterapie cu bosentan sau în combinație cu epoprostenol [15, 70].

Administrarea diureticelor urmărește restrângerea excesului și eliminarea surplusului de Na și apă restabilind în acest mod spațiile extracelulare în prezența insuficienței cardiaice drepte. Dozele sunt strict individualizate, iar durata tratamentului este în funcție de evoluția insuficienței cardiaice. Este strict necesară monitorizarea funcției renale și aprecierea nivelului electrolitilor serici.

Blocanții canalelor calciului împiedică influxul de calciu la nivelul celulelor endoteliale, asigurând un efect vasodilatator. Siguranța și eficacitatea BCC se bazează pe răspunsul pacienților la testarea cu vasodilatatoare în timpul cateterismului cardiac. Pacienții la care testul este negativ nu vor răspunde la tratamentul de durată cu aceste preparate. Prevalența vasoreactivității acute este mai mare la copii față de adulți, fapt ce permite acestora să beneficieze mai mult de acest tratament, decât adulții. Cele mai utilizate BCC la copii sunt nifedipina, diltiazemul, alegerea fiind dictată de frecvența cardiacă de repaus (pacient cu bradicardie relativă – nifedipină, tahicardie relativă – diltiazem). Dozele optime utilizate sunt prezentate în anexa 1. Eficacitatea, tolerabilitatea și dozele eficiente ale unor generații noi de BCC, precum amlodipina, felodipina, propuse spre utilizare la copii, sunt în stadiu de cercetare [126].

Glicozizii cardiaci în HTP se administrează pe perioade scurte de timp (i.v.). Pe perioade mai mari ei pot fi utilizați în HTP asociată cu fibrilația sau flutterul atrial.

Dobutamina este utilizată cu scop de a produce o vasodilatație la nivelul arterelor cu scăderea rezistenței vasculare periferice și creșterea inotropismului cardiac. Se administrează i.v. în stadii terminale de boală [126].

Pe parcursul ultimilor ani modificarea reactivității patului vascular prin terapie vasodilatatoare se face prin utilizarea inhibitorilor de fosfodiesterază-5 precum sildenafilul (Viagra) [3, 9, 71].

Cu privire la utilitatea/eficacitatea tratamentului anticoagulant oral, există o divergență de opinii. Rațiunea utilizării acestei terapii pentru tratamentul pacienților cu HTP are la bază prezența factorilor de risc tradiționali pentru trombembolismul venos, ca: insuficiența cardiacă și stilul de viață sedentar, precum și evidențierea predispoziției pentru tromboze [11].

Ameliorarea calității vieții pacienților cu HTP severă poate fi asigurată prin septotomie atrială cu balon sau transplant pulmonar. Supraviețuirea la 3-5 ani după transplant pulmonar sau cord-pulmon este de aproximativ 55%, respectiv 45%.

Hipertensiunea pulmonară arterială asociată cu sindrom Eisenmenger

Initial termenul de sindrom Eisenmenger se referea la pacienții cu DSV cu boală vasculară pulmonară severă (HTP) în cazurile când rezistența în vasele pulmonare depășește 12 unități Wood, sau raportul dintre rezistențele pulmonare și cele sistemice este ≥ 1.0 , având ca rezultat inversarea șuntului [128]. Această stare hemodinamică mai poate fi întâlnită în defectele septului atrial, canalul atrioventricular complet, persistența canalului arterial, alte comunicări între circulația pulmonară și cea sistemică. Boala vasculară obstructivă de acest tip mai poate apărea ca o complicație în evoluția naturală a bolilor cordului stâng (boli ale atriului stâng sau ventriculului stâng, boli ale valvelor cordului stâng, cardiomiopatia restrictivă). Un risc sporit pentru apariția acestui sindrom reprezintă și malformațiile cianogene asociate cu flux pulmonar sangvin majorat sau în condiții de altitudine care determină trecerea presiunii înalte din circulația sistemică (prin DSV sau vasele mari) în circulația pulmonară. Manifestările clinice apar de obicei în decada a 2-a sau a 3-a de viață. Majoritatea pacienților au toleranță scăzută la efort și dispnee de efort. Pot apărea hemoptizii, deoarece pacienții cu saturarea arterială a oxigenului scăzută prezintă anomalii ale hemostazei. În unele cazuri au loc accidente cerebro-vasculare, sincope din cauza debitului cardiac inadecvat. Rezultatele examenului paraclinic sunt similare celor descrise în HTP. Bolnavii cu cianoză prezintă policitemie. Simptomele de insuficiență cardiacă apar când boala este avansată și sunt semne de prognostic sever. Supraviețuirea pacienților cu sindromul Eisenmenger este mai bună decât a celor cu HTP idiopatică sau cu patologie legată de alte condiții asociate [53].

Tratamentul este simptomatic. Starea se ameliorează după îndepărtarea unei unități de sânge, înlocuită volumic cu dextroză sau ser fiziologic. Flebotomia efectuată nu mai des de 2-3 ori pe an cu înlocuire izovolumică este

indicată doar la pacienții cu simptome moderate sau severe de hiperviscozitate, prezente de obicei la un hematocrit > 65%. În IC sunt utile diureticile, blocanți ai canalelor de calciu sau terapia cu prostacicline (epoprostenol i.v.). Transplantul cord-pulmon reprezintă o opțiune la pacienții cu markeri de prognostic sever (sincopă, insuficiență cardiacă dreaptă refractară la tratament, clasele funcționale III-IV NYHA sau hipoxemie severă). S-a observat că în lipsa tratamentului copiii decedeață mai frecvent decât adulții. Tratamentul medicamentos efectuat la termene oportune la copii este mai eficace decât la adulții [17].

INSUFICIENȚA CARDIACĂ ÎN MCC

Definiție. Insuficiența cardiacă (IC) este sindromul clinic datorat incapacității inimii de a asigura debitul circulator necesar activității metabolice tisulare sau „asigură acest debit cu prețul unor presiuni diastolice excesive” (E. Braunwald).

Acest sindrom sau stare patologică este caracterizat prin: afectarea funcției cardiace, stază pulmonară și/sau sistemică; scăderea toleranței la eforturile fizice; retentie hidrosalină în organism; reducerea speranței de viață a pacienților [48].

Termenul de insuficiență cardiacă congestivă (ICC) (mai frecvent întâlnită în MCC) este folosit atunci când tabloul clinic al IC este dominat de manifestările secundare congestiei venoase retrograde.

Incidență și prevalență. La momentul actual nu există studii epidemiologice care ar elucida incidența și prevalența ICC la copii.

Etiologia ICC la copii diferă mult față de cea a adultului. Patologiile mai frecvente ce conduc la IC la copii sunt MCC, care ating o incidență de 8 cazuri la 1000 de nou-născuți vii, iar prevalența este de 1 – 2% din nou-născuți și 1 din 3 copiii cu MCC dezvoltă ICC congestivă. În același timp, o parte din copii cu MCC sunt cu IC asimptomatică.

Conform Ghidului practic al IC la copii (SUA, 2004), între 25 și 75 % de copii cu IC severă (în funcție de vîrstă) au un diagnostic de MCC și doar 27% din totalul cazurilor de ICC le revin cardiomiopatiilor dilatative, 5% miocarditelor.

Cele mai frecvente MCC ce dezvoltă ICC sunt cele cu șunt stânga – dreapta (DSV largi, PCA, DSAV, fereastră aortopulmonară), leziunile obstructive ale cordului stâng (stenoză Ao, coarctarea Ao, sindromul inimii stângi hipoplazice), insuficiențele valvulare congenitale, leziunile cardiace complexe, unele MCC în perioada postoperatorie.

În funcție de vârstă copilului, forma nosologică și momentul debutului sindromului de IC deosebim la:

nou-născut:

- MCC cu supraîncărcare de presiune a ventriculului stâng (stenoză Ao severă, coarctația Ao, arc aortic întrerupt, sindromul inimii stângi hipoplazice).
- MCC cu supraîncărcare de volum (șunt la nivelul vaselor mari – PCA, trunchi arterial comun, fereastra Ao-P), șunt la nivelul ventricular (DSV, ventricul unic, CAVC), fistule arteriovenoase sistemic, insuficiență valvelor atrioventriculare congenitale.

sugar:

- MCC cu supraîncărcare de volum (șunt la nivelul vaselor mari (PCA, trunchi arterial comun, fereastra Ao-P), șunt la nivel ventricular (DSV mare izolat, DSV cu TVM, DSV cu atrezie de tricuspidă, ventricul unic, CAVC), șunt la nivel atrial (CVPAT fără obstrucție), malformări uni arteriovenoase (hemangioame)).
- MCC cu supraîncărcare de presiune (ventricul drept - hipoxemie cronica).
- MCC cu disfuncție miocardică (fibroelastoză endocardică, originea arterei coronare stângi din artera pulmonară, stări postoperatorii pe cord).

copil și adolescent:

- MCC tratate chirurgical (DSV, boala Ebstein etc.): apariția unor insuficiențe valvulare ca urmare a dilatării cavităților, sindromul Eisenmenger, aritmii asociate.
- Cardiopatii congenitale operate: insuficiențe valvulare, șunturi aorto-pulmonare importante operate paliativ.

Clasificare. Pentru copilul mare și adolescent se utilizează clasificarea funcțională NYHA. Dispneea, fatigabilitatea și palpațiile sunt criteriile clinice de bază pentru determinarea clasei funcționale (CF).

Clasificația NYHA (New York Heart Association), anul 1994:

CF I: fără limitare. Activitatea fizică obișnuită nu produce oboseală, dispnee sau palpații.

CF II: ușoară limitare a activității fizice. Pacientul este asimptomatic în repaus, dar activitatea fizică obișnuită determină oboseală, palpații, dispnee.

CF III: marcată limitare a activității fizice. Deși bolnavii sunt asimptomatici în repaus, activitatea fizică mai ușoară decât cea obișnuită duce la apariția dispneei, oboselii sau palpațiilor.

CF IV: incapacitatea de a face orice fel de activitate fizică fără disconfort. Simptomele de IC sunt prezente în repaus. Disconfortul apare la orice activitate fizică.

Pentru sugari și copilul mic clasificarea funcțională NYHA este puțin potrivită. Pentru aceste categorii de vîrstă este utilă clasificarea Ross (anul 1994, modificată în 2003)

Interpretarea claselor Ross (pentru sugar și copilul mic):

CF I: asimptomatic.

CF II: tahipnee moderată sau diaforeză pe parcursul alăptării. Dispnee la efort la copilul mai mare.

CF III: tahipnee marcată sau diaforeză pe parcursul alăptării; alăptare prelungită sau întârzierea creșterii din cauza ICC. Dispnee intensă la efort la copilul mai mare.

CF IV: tahipnee, tiraj, dispnee, diaforeză în repaus.

Cuantificarea severității ICC la sugari se mai efectuează după scala de 12 puncte ce include parametrii: alimentație (volum/masă (ml), durată/masă (min)), examen obiectiv (FR, FCC, detresă respiratorie, perfuzie periferică, zgomot 3, marginea inferioară a ficatului) și un scor de la 0 la 2 pentru fiecare parametru.

Tabelul 8.2.1

Determinarea severității insuficienței cardiace la sugari

Parametri	Scor		
	0	1	2
Alimentație			
Volum-masă (ml)	>100	100-70	<70
Durată-masă (min)	<40	>40	-
Examen obiectiv			
FR (respirații/min)	<50	50-60	>60
FCC (bătăi/min)	<160	160-170	>170
Detresă respiratorie	absentă	prezentă	-
Perfuzie periferică	normală	scăzută	-
Zgomot 3	absent	prezent	-
Marginea inferioară a ficatului (cm)	<2	2-3	>3

Scor total: 0-2 - absența IC; 3-6 - IC ușoară; 7-9 - IC medie; 10-12 - IC severă.

Fiziopatologie. Modelul fiziopatologic al ICC pe fundal de MCC este similar IC de altă geneză. În conceptul fiziopatologic actual al ICC, recunoscut unanim de către comunitatea internațională a medicilor cardiologi în ultimul deceniu, esențialul este reprezentat de activitatea neurohormonală, care induce vasoconstricție periferică, retенție hidrosalină și modificări structurale și funcționale ale organelor și sistemelor.

Conceptul activării neurohormonale s-a dovedit solid, dar cercetările ultimilor ani au adăugat dovezi asupra implicării altor sisteme activate decât cele de acum clasic recunoscute: sistemul nervos simpatic, sistemul renină-angiotensină-aldosteron, arginin-vasopresină. Astfel, s-au adunat suficiente dovezi privind participarea sistemului endotelinic – ca sistem vasoconstrictor și proliferativ și sistemului peptidelor natriuretice – ca sistem vasodilatator eficient, în fiziopatologia IC. De regulă, în ICC se constată un dezechilibru dintre sistemul vasoconstrictor și natriuretic. Activate precoce, dar rapid, peptidele natriuretice sunt anihilate de sistemul vasoconstrictor și cel de retенție a lichidelor. Prognosticul la fel corelează strâns cu gradul stimulării neurohormonale.

Progresele conceptului fiziopatologic actual sunt: teoria stresului oxidativ, ipoteza citokinică ca mecanism patogenic al IC și al naturii sale progresive și apotoza, ca fenomen biologic prezent în cordul insuficient, care produce pierdere de cardiomiocite și, în final, progresia IC.

În ultimul deceniu au apărut numeroase studii centrate pe efectele biologice ale mediatorilor inflamatori în patogenia bolilor cardiace, inclusiv în reglarea structurii și funcției cardiace. Citokinele proinflamatorii (IL-1, IL-6 și TNF-alfa) sunt activate în IC și ele joacă un rol important în dezvoltarea și progresia IC. Ipoteza citokinică trebuie înțeleasă în sensul că citokinele nu produc IC, dar ele contribuie la progresia bolii prin disfuncția endotelială, disfuncția VS și remodelare.

Particularitățile manifestărilor clinice. ICC la copii pe fundal de MCC are un șir de particularități:

- Deopotrivă cu disfuncția ventriculului stâng (VS) coexistă sau predomină disfuncția ventriculului drept (VD) (20% din cazuri).
- Există noțiunea de insuficiență a unicului ventricul ce asigură circulația atât sistemică cât și pulmonară.
- Printre mecanismele ICC în MCC un rol important are repartitia intransversală neadecvată a întoarcerii venoase.
- Relativ frecvent se întâlnesc și disfuncția cardiacă diastolică.
- Deseori progresia IC este datorată deregularilor de ritm congenitale.

- În MCC cianogene are loc o asociere nefavorabilă între IC și hipoxemia arterială.

De asemenea, separat este necesar de a evidenția stările critice ce apar la pacienții cu circulație sistemică ductus-dependentă (stenozele critice de Ao și AP, coarcația severă de Ao, arcul aortic întrerupt, sindromul înimii stângi hipoplazice). Închiderea canalului arterial la acești pacienți conduce la IC acută, ce evoluează cu shock cardiogen – deficit acut de O₂ în țesuturi și organe. Tabloul clinic este dominat de hipotonia arterială, acidoză metabolică decompensată, spasm periferic (umplere capilară diminuată, extremități reci, paliditate, marmorare), oligurie, inhibiția sistemului nervos central. La bolnavii cu MCC ductus - dependente poate avea loc hiperfuncția canalului arterial ce conduce la ICC clasică.

Semnele și simptomele clinice ale ICC pot fi clasificate în trei categorii:

1. Manifestări clinice cauzate de disfuncția miocardică sau mecanismele compensatorii.
2. Semne de congestie pulmonară.
3. Semne de congestie venoasă sistemică.

1. *Manifestări cauzate de disfuncția miocardică sau mecanismele compensatorii:* cadiomegalie, ritm de galop, suflu sistolic de insuficiență tricuspidiană sau insuficiență mitrală funcțională, puls paradoxal, alternant, diminuat, tahicardie sinusală, falimentul creșterii, extremități reci, marmorate, eventual cianotice (cianoză de tip periferic), timp de recolorare prelungit (mai mult de 3 sec.), transpirații excesive, hipotensiune arterială.

2. *Semne de congestie pulmonară:* semne de detresă respiratorie, bătăi ale aripioarelor nazale, geamăt, tiraj, dispnee la efort, dispnee paroxistica nocturnă, tuse cronică, raluri, semne de obstrucție, wheezing, raluri umede, cianoză de tip central.

3. *Semne de congestie venoasă sistemică:* hepatomegalie, turgescența venelor jugulare, creștere ponderală paradoxală (prin retенție hidrosalină, oligurie), edeme periorbitale, hidrotorace, ascită, anasarca tardivă.

Simptomele debitului cardiac mic sunt următoarele: astenie generală, scăderea capacitatii musculare la efort, scăderea memoriei, tulburări de dispoziție psihică, insomnii, oligurie, nicturie.

Manifestările clinice ale ICC pe fundal de MCC în funcție de vîrstă.

La sugar și copilul mic semnele clinice predominante sunt: tahipneea, wheezing-ul, detresa respiratorie, dificultăți de alimentație, transpirații, deficit ponderal, cianoză, regurgitație și vomă.

La copilul mare, adolescent și adulțul tânăr manifestările clinice sunt dominate de: dispnee, fatigabilitate, scăderea toleranței la efort fizic, ortopnee, dispnee paroxistică nocturnă, edeme.

Examinări paraclinice

Examene de laborator obligatorii:

1. Hb, Ht, hematii – pentru determinarea anemiei (factor precipitant);
2. Leucocitele, formula leucocitară, VSH, PCR – pentru infecție, inflamație;
3. Ionograma serică (Na, K, Ca, Mg) - pentru tulburările electrolitice (hiponatriemie, hipo/hiperpotasiemie, hipocalcemie);
4. Parametri acidobazici (pH, HCO_3) și gazele sangvine (pO_2 , pCO_2):
 - a. Acidoză metabolică – hipoxie
 - b. Acidoză respiratorie – edem alveolar
 - c. Alcaloză metabolică – furosemid, hipocloriazidă
 - d. Alcaloză respiratorie – edem pulmonar intersticial
 - e. Hipoxemie – edem alveolar, șunt dreapta-stânga
5. Glicemia (hipoglicemie – cauză sau efect al insuficienței cardiace);
6. Uree, creatinina – pentru insuficiența renală (prerenală, intrarenală);
7. Examen de urină – poate evidenția densitate urinară crescută, Na urinar < 10 mmol/l, proteinurie, hematurie microscopică;
8. Biomarkerii necrozei miocardului (creatininfosfokinaza totală și fracția MB, LDH 1, troponina 1).
9. Peptidele natriuretice.

Examinări instrumentale

1. Radiografia toracică determină: silueta cardiacă (mărime, forme particulare); vascularizarea pulmonară; câmpii pulmonari (edem, atelectazie).
2. ECG denotă: hipertrofii, dilatări ale cavitațiilor, aritmii, semne de ischemie miocardică.
3. Ecocardiografia cu Doppler color constituie standardul de aur în stabilirea diagnosticului și determină: funcția ventriculară, datele hemodinamice (fluxurile sangvine).

După necesitate, pentru precizarea diagnosticului sunt utile:

1. Explorările cardiace radioizotopice.
2. Cateterismul cardiac.
3. Angiocardiografia.

Criteriile de diagnostic

Conform Ghidului de diagnostic și tratament al ICC (SEC, 2005, 2008) pentru confirmarea diagnosticului trebuie înndeplinite trei categorii mari de criterii, dintre care primele două sunt obligatorii:

1. Simptome de IC în repaus sau în timpul efortului;
2. Dovezi obiective de disfuncție cardiacă (de preferat ecocardiografia în repaus) și în cazurile în care diagnosticul este nesigur;
3. Răspunsul la tratamentul adresat insuficienței cardiace.

Tratamentul ICC. Corecția chirurgicală a MCC la momentul oportun este unica soluție în prevenirea și stoparea progresiei ICC. În cazul imposibilității intervenției chirurgicale, precum și după procedurile chirurgicale paliative deseori este necesar tratamentul ICC.

Tratamentul nonfarmacologic cuprinde: sfaturi și măsuri generale, antrenamente fizice.

Măsuri generale

1. Repaus fizic.
2. Poziția de decubit cu trunchiul ridicat la 30°.
3. Oxigenoterapie - după excluderea cardiopatiilor congenitale ducto-dependente unde administrarea de oxigen poate duce la închiderea canălului arterial.
4. Sedare - rareori necesară.
5. Menținerea în limite normale a hematocritului.
6. Corectarea acidozei, hipoglicemiei, hipocalcemiciei, hipomagneziemiei.
7. Ventilație mecanică (după necesitate).

Regimul igieno-dietetetic

1. Restricția de lichide. Se recomandă 1/2- 2/3 din nevoi în formele avansate ale ICC (CF III - IV).
2. Micșorarea volumului de alimentație la copiii sugari.
3. Restricția de sodiu: nu se vor consuma alimente bogate în sodiu, nu se va adăuga sare la alimente.
4. Supliment de potasiu: 2-5 mmol/kg/zi; contraindicat dacă se utilizează diuretice antialdosteronice sau inhibitori ai enzimei de conversie.
5. Supliment de proteine, vitamine și minerale (în special fier și calciu).
6. Corectarea unor deficiete nutriționale specifice: deficit de L-carnitină se indică L-carnitină; deficit de seleniu - seleniu.

Tratamentul farmacologic. Schema terapeutică contemporană în ICC la copii recomandă o terapie în trepte, administrându-se inițial inhibitori ai enzimei de conversie a angiotensinei (IECA); în caz de retenție hidro-salină se asociază diureticele. Dacă terapia cu inhibitori ai enzimei de conversie nu ameliorează tabloul clinic, se asociază digoxina. Dacă schema terapeutică de mai sus nu conduce la o evoluție favorabilă a ICC timp de 3-4 săptămâni, se asociază beta-blocanți.

Efectele fiziopatologice ale IECA sunt: scad presarcina și postsarcina; reduc dilatarea și masa ventriculară stângă; reduc nivelul de angiotensină II, hormon natriuretic atrial și aldosteron; efect antiproliferativ pe vase.

Efectele clinice ale IECA: îmbunătățesc debitul cardiac, reduc simptomele, previn IC, evită spitalizările repetate, reduc mortalitatea.

Efectele adverse: hipotensiune, sincope, hiperkaliemie, edem laringian, tuse.

Captopril. Indicații: MCC cu șunt stânga-dreapta.

Administrare per os: începând cu perioada neonatală în doze 0,1-0,5 mg/kg/doză, administrat în 3 prize (max. 4 mg/kg/zi) până la 6,25-12,5 mg/doză la adolescent (max. 50-75 mg/doză).

Enalapril. Indicații: insuficiență cardiacă refractoră, insuficiență aortică.

Administrare per os: 0,1-0,5 mg/kg/zi în 1-2 prize; i.v.: 0,005-0,01 mg/kg/doză repetat la 8-24 h.

Diuretice. Indicații: presarcină crescută, supraîncărcare de volum a inimii, retenție hidrosalină, edeme, la copiii sugară. Se utilizează cu precauție în cardiopatii obstructive, insuficiență cardiacă prin scăderea contractilității.

Hidroclorotiazidă. Indicații: forme medii de insuficiență cardiacă cronică, cardiopatii cu debit pulmonar crescut.

Administrare per os: 2-3 (max. 5) mg/kg/zi în 2-3 prize.

Furosemid. Indicații: forme severe de insuficiență cardiacă cronică, insuficiență cardiacă acută.

Administrare per os: 1-3 (max. 6) mg/kg/zi în 1-4 prize; se administrează zilnic; fiolele se pot administra per os; în caz de doze >2 mg/kg/zi se asociază spironolactona.

Administrare i.v.: 1 mg/kg/doză, dacă se obține efectul dorit (debit urinar >3 ml/kg/h); dozele se repetă la 8-12 h interval; în lipsa efectului doza se dublează la 1 h interval până la maxim 4 mg/kg/doză.

Spironolactona. Indicații: edeme refractare.

Administrare per os: 1-4 mg/kg/zi în 1-4 prize; nu se asociază cu săruri de K⁺ sau inhibitori ai enzimei de conversie (risc de hiperkaliemie).

Combinări de diuretice: furosemid+spironolactonă, furosemid+ hidroclo-roiazidă.

Digitalice. Digoxina. Indicații: insuficiență cardiacă pe fundal de MCC asociată cu fibrilație atrială; contractilitate ventriculară diminuată; MCC cu șunt stânga-dreapta; valvulopatii congenitale; lipsa de răspuns la diuretice, IECA; prezența zgomotului III.

Digitalizarea per os.

Tabelul 8.2.2.

Vârstă	Doză (mg/kg)
0-1 lună	0,025-0,035
1-24 luni	0,035-0,060
2-5 ani	0,03-0,04
5-10 ani	0,02-0,03
5>10 ani	0,10-0,015

Doza de menținere: 1/3-1/4 din doza de digitalizare per os. Digitalizarea poate fi efectuată timp de 24 ore, 3 zile și 5 zile.

Administrare i.v. Digitalizare - 75% din doza per os. Întreținere - 1/3-1/4 din doza de digitalizare i.v.. Doza de digitalizare se administreză, de obicei, în 3 prize la 8-12 h interval: inițial 1/2 din doză, ulterior 2 prize a ¼ din doza de digitalizare. Doza de menținere se administreză în 2 prize la sugari și copii <10 ani și în priză unică la copiii >10 ani. Terapia de întreținere se începe la 12 h de la ultima doză de digitalizare. Pentru administrare i.v. digoxina poate fi diluată în sol. glucoză 5% sau clorură de sodiu 0,9%.

Modificări ECG secundare terapiei cu digoxin:

Doze terapeutice: subdenivelarea segmentului ST, prelungirea intervalului PR, aplatizarea sau negativarea undelor T, scurtarea intervalului QT.

Doze toxice: extrasistole, aritmii atriale cu BAV gradul II, prelungire QRS, tachicardie ventriculară, fibrilație ventriculară.

Reacții adverse ale terapiei cu digoxin:

Digestive: inapetență, greață, vărsături, dureri abdominale, diaree.

Cardiace: aritmii.

Neurologice: céfalee, neliniște, insomnie, modificări comportamentale, tulburări de vedere.

Contraindicații: fibrilație ventriculară, apariția unor reacții adverse care au necesitat întreruperea permanentă a unui alt preparat digitalic, hipersensibilitate la digitalice.

Terapia intoxicației cu digoxină prevede: oprirea terapiei digitalice, montarea unei linii i.v., decontaminare digestivă (dacă administrarea s-a făcut per os), oxigenoterapie, corectarea tulburărilor electrolitice (hipo- și hiperkaliemia).

Terapia aritmilor. În bradiaritmii: atropină SC: 0,03 mg/kg. În tachiaritmii: fenitoïn i.v.: 15 mg/kg; lidocaină în bolus i.v.: 1 mg/kg/doză, ulterior 0,03-0,05 mg/kg/min.

La fel, se indică administrare de fragmente „Fab” digoxin specifice („anticorpi” antidigitalici).

Beta-blocanții se administrează în IC pe fundal de MCC plus tachicardie: reduc deteriorarea miocardică organică; scad frecvența cardiacă și contractilitatea (reduc consumul de O_2); reglarea receptorilor beta; efect antiaritmice; efect antiischemic; efect antioxidant.

Preparatele farmaceutice recomandate sunt: metoprolol succinat: 1-2 mg/kg zi, bisoprolol: 0,04-0,1 mg/kg zi, carvedilolul (cu efect vasodilator): 0,4-0,8 mg/kg zi.

Tratamente speciale. Vasodilatatoare. Indicații generale în MCC: cardiopatii cu sunt stânga-dreapta, funcție ventriculară afectată (cronica), insuficiențe valvulare congenitale, hipertensiune arterială pulmonară, index cardiac foarte scăzut (în special după chirurgia cardiacă), insuficiență cardiacă cu contractilitate normală.

Vasodilatatoarele venoase – scad presarcina. Nitroglicerina se indică în presarcină crescută, congestie venoasă (sistemică și/sau pulmonară). Administrare i.v.: 0,5-10 µg/kg/min.

Vasodilatatoarele arteriale (sistemic) – scad postsarcina.

Vasodilatatoarele mixte – scad presarcina și postsarcina.

Hidralazina. Indicații: deprimarea funcției ventriculare sistolice, cardiopatii cu sunt stânga-dreapta, insuficiență aortică sau mitrală.

Administrare per os: inițial 0,75 mg/kg/zi în 2-4 prize, ulterior doza se poate crește până la 7,5 mg/kg/zi (max. 200 mg/zi).

Administrare i.v.: 0,1-0,5 mg/kg/doză (max. 20 mg/doză) în 5-20 min; doza se poate crește până la max. 1,7-3,6 mg/kg/zi în 4-6 prize.

Nitroprusiat de sodiu. Indicații în MCC: scăderea debitului cardiac după intervenții chirurgicale pe cord, disfuncția ventriculului stâng, insuficiență mitrală, stenoza aortică.

Administrare i.v.: 0,5-10 µg/kg/min. diluat în glucoză 5%; doza inițială se crește la intervale de 30-60 minute până la obținerea efectului; doza uzuală: 3 µg/kg/min.

Observație: s-au semnalat deteriorări hemodinamice în unele DSV mari.

Prazosin. Indicații: depresia funcției ventriculare sistolice.

Administrare per os: inițial 0,02 mg/kg/zi în 4 prize; ulterior se poate crește până la doza maximă de 0,1 mg/kg/zi.

Medicamente inotrop-pozițive nedigitalice

Catecolaminele sunt indicate și utilizate în soc, în blocul atrioventricular de gradul III.

Inhibitori de fosfodiesterază. Indicații: insuficiență cardiacă acută, severă, refractoră la digoxin, diuretice și/sau vasodilatatoare (în administrare de scurtă durată), insuficiență cardiacă postchirurgie cardiacă asociată cu disritmie.

Amrinonă i.v.: inițial 0,75 mg/kg/doză; ulterior 5-10 µg/kg/min.

Milrinonă i.v.: inițial 50 µg/kg/doză; ulterior 0,5 µg/kg/min.

Manipularea canalului arterial

Închidere: indometacină i.v.: 0,2 mg/kg/doză repetat la 12-24 h interval (3-4 doze); se poate asocia furosemid. Contraindicații: nivelul creatininenei serice > 1,8 mg/dl, pericol de hemoragii (inclusiv hemoragia intracraniană), enterocolită necrotizantă, hiperbilirubinemie.

Ibuprofen i.v.: 10 mg/kg, urmat de 5 mg/kg fiecare 24 de ore (2 doze), începând din a treia zi de viață (la fel de efectiv ca indometacina, însă cu mai puține efecte adverse).

Menținere deschisă. Indicații: sindromul inimii stângi hipoplazice, arc aortic întrerupt, coarctația aortei. Se utilizează PGE1 i.v.: 0,05-0,1 µg/kg/min. până la efectuarea intervenției chirurgicale.

ENDOCARDITA INFECȚIOASĂ

Este o boală infecțioasă gravă în care avem grefe septice pe endotelul valvular sau alte structuri, ce produc vegetații, urmate de deteriorări structurale, funcționale și sistémice (embolii sistémice).

Incidența endocarditei infecțioase (EI) subacute (caracteristică în MCC și valvulopatii) este de la 0,5:1000 până la 1:1000 din cazurile internate în spital (inclusiv endocarditele postoperatorii). EI este mai rar întâlnită la copil în comparație cu adulțul (30% din totalul cazurilor), fiind favorizată de malformații cardiace congenitale (MCC) neoperate sau operate și de catetere venoase centrale, mai ales la sugari. Vârsta medie de apariție a bolii este de 6-7 ani, iar EI la sugari rămâne o raritate și poate apărea după corecții chirurgicale pe cord deschis.

Factorii favorizanți. În patogenia EI au importanță majoră doi factori: anomaliiile structurale ale inimii și arterelor mari cu gradient presional semnificativ sau turbulența fluxului sangvin. Primul efect al acestor modificări este formarea unui tromb nebacterian constituit din trombocite și fibrină la care ulterior aderă germenii. Existența acestui tromb este absolut esențială în apariția bolii. Aceasta este situat pe partea unde presiunea săngelui este mai scăzută, dacă ne referim la fluxul sangvin care străbate un orificiu strâmtorat sau anormal. (Vegetațiile sunt găsite în AP în caz de PCA sau în șuntul sistemic-pulmonar și pe suprafața ventriculară a valvei aortice și coardei mitrale în regurgitația aortică.)

Factorii favorizanți sunt cei hemodinamici care cresc turbulența șuntului, dar scad presiunea exercitată lateral. Pentru ca trombul plachetar să se infecteze este necesar să intervină al doilea factor important în patogenia maladiei – bacteriemia, ce rezultă mai frecvent din procedurile dentare. Trombul infectat atinge o masă critică, favorizată de deficiențe de apărare imună a organismului copilului. Acești factori stimulează sistemul imun al individului infectat atât pe versantul imunității celulare, cât și pe al celei umorale. Apare hipergamaglobulinemia, complexe imune circulante care se depun la nivelul glomerulilor, fracțiile complementului scad.

MCC, cu excepția DSA ostium secundum și maladiilor cardiace valvulare, constituie o predispoziție către EI. Cazurile cu valvă cardiacă prostetică sau material prostetic la cord au un risc mai înalt pentru EI. MCC operate pot reduce, dar nu elimină definitiv riscul apariției EI, în afară de DSA mic și PCA.

Etiologie. În trecut *Streptococcus viridans*, enterococci și *Staphylococcus aureus* erau responsabili de 90% din cazurile de EI. În ultimul deceniu, această frecvență a diminuat până la 50-60%, cu o majorare concomitantă a cazurilor provocate de fungi și organismele HACEK (*Haemophilus*, *Actinobacillus*, *Cardiobacterium*, *Eikenella* și *Kingella*).

Streptococcus viridans este cea mai frecventă cauză a EI provocată de procedurile dentare sau maladiile periodontale. *Enterococcus* este mai frecvent depistat după chirurgia genitourinară sau gastrointestinală. EI postoperatorie este provocată de către staphylococi. EI fungică este caracteristică la nou-născuți, la pacienții ce au beneficiat de o terapie antibacteriană în-delungată sau au fost tratați cu steroizi și la copiii operați pe cord deschis. Organismele HACEK se depistează în particular la nou-născuți și la copiii imunocompromiși. *Pseudomonas aeruginosa* sau *Serratia marcescens* sunt observați mai frecvent în cazurile de proceduri endovenoase.

Manifestări clinice. De obicei, există un istoric de proceduri dentare recente, de tonsilectomie sau durere dentară. Debutul maladiei este insidios, cu febră, fatigabilitate, inapetență, transpirații abundente, paloare, artralgi, mai rar artrite. La toți pacienții se constată febra și suful cardiac. Splenomegalia este observată la 70% din copii.

Manifestările cutanate se observă în 50% din cazuri, fiind secundare microemboliilor. Se constată peteșii, noduli Osler (noduli hiperemiați la extremitățile distale), leziuni Janeway (mici suprafete hemoragice indolore la palme și tălpi), linii hemoragice la patul unghial.

La 50% din pacienți se observă fenomene embolice în diferite organe (embolie pulmonară, abcese și hemipareză, hematurie). Se constată că hemipareza acută secundară complicațiilor trombembolice apare în majoritatea cazurilor pe fundalul EI.

Frecvent sunt prezente caria dentară, maladii periodontale sau gingivale.

Examene paraclinice. La 90% din bolnavi sunt depistate hemoculturi pozitive în lipsa terapiei antimicrobiene precedente. Tratamentul antimicrobial preliminar reduce posibilitatea depistării agentilor patogeni până la 50-60% dintre cazuri.

Examenul de laborator clinic, biochimic și imunologic constată: anemie, leucocitoză, VSH mărit, proteina C-reactivă și fibrinogen crescute. Prezența complexelor imunocirculante și a crioglobulinelor (85% din cazuri) se asociază cu scăderea complementului. Proteina C-reactivă este un test mai sensibil decât VSH în confirmarea diagnosticului.

Examenul ecocardiografic permite vizualizarea vegetației în mai mult de 50% din cazuri. Se observă mai bine vegetațiile situate în cordul stâng, cu dimensiuni mari de 2 mm. O vegetație calcificată este mai ușor de vizualizat (dar nu semnifică vindecare!). Eco transesofagian poate să îmbunătățească rezultatele diagnosticului.

Emboile cerebrale septice, urmate de abcese cerebrale pot fi vizualizate prin CT cerebral.

Criterii de diagnostic. Diagnosticul preliminar al EI este suspectat atunci când pacientul are leziune cardiacă (MCC) cu febră îndelungată de origine necunoscută și alte semne clinice specifice sau modificări de laborator.

Diagnosticul definitiv se stabilește prin hemoculturi pozitive și demonstrația de vegetație la ecocardiografie 2D.

La copil sunt aplicate criteriile Saiman, anul 1993:

1. Hemoculturi pozitive (>2) pentru germenii patogeni recunoscuți ca agenți etiologici și vizualizarea ecocardiografică a vegetației la un bolnav cu sau fără boală structurală de înimă.
2. Hemoculturi pozitive (>2) pentru germenii patogeni recunoscuți ca agenți etiologici, fără vizualizarea ecocardiografică a vegetației, dar asociate cu febră, obosale, dureri articulare sau artrită, manipularea stomatologică recentă, asociate cu date de laborator sugestive (VSH, hematurie) sau date clinice sugestive (sufluri noi sau recent modificate, hepatosplenomegalie, fenomene embolice).
3. Una sau mai multe hemoculturi pozitive care însoțesc febra la un bolnav cu boală congenitală de cord sau altă afecțiune cardiacă structurală, fără, aparent, altă sursă de infecție.
4. Febră, boală congenitală de cord sau altă boală structurală, vizualizarea ecocardiografică a vegetației, fenomene embolice sau ambele, dar fără hemoculturi pozitive.

Managementul

Hemoculturile (de la trei până la cinci) e necesar să fie colectate în primele 24 și 48 de ore, în lipsa cazurilor extrem de severe. În circa 90% din cazuri agenții cauzabili sunt descoperiți în primele două culturi.

Tratamentul EI este complex, de lungă durată și cuprinde: tratamentul medicamentos și chirurgical.

Tratamentul medicamentos. În tratamentul EI administrarea antibioticelor conduce la sterilizarea focarului bacterian și împiedicarea recăderilor. Streptococul viridans și enterococii răspund favorabil la combinația dintre penicilină și aminoglicozide: penicilină plus gentamicină, sau ceftriaxon plus gentamicină. Copiilor alergici la penicilină li se recomandă vancomycină timp de 4 săptămâni. Pentru streptococii penicilinazo-rezistenți se propune ampici-

lină – sulbactan sau meropenem. Enterococii sunt eradicati de penicilină sau ampicilină i.v. timp de 4 săptămâni și gentamicină i.v. timp de 2 săptămâni.

EI produsă de stafilococ este rezistentă la penicilină și se va trata cu oxacilină sau nafcillină plus tobramycină sau gentamicină, care au acțiune sinergică timp de maximum 2 săptămâni.

Microorganismele HACEK sunt eradicate de către cefalosporine de generația a III-a (ceftriaxonă).

EI cu fungi beneficiază de tratament i.v. cu amfotericină B timp de 2 săptămâni.

Pentru EI cu culturi negative se recomandă ampicilină plus un aminoglicozid.

La necesitate se va asocia tratamentul IC, tratamentul aritmic și cel al complicațiilor.

Tratamentul chirurgical se efectuează din ce în ce mai frecvent, mai ales în formele cu embolii și vegetații de volum mare (fungice), în cazurile care nu se sterilizează după 2 săptămâni de antibioterapie. Momentul operator optim se recomandă după 2 săptămâni de la dispariția sindromului septic și scade remarcabil mortalitatea prin EI.

Indicațiile tratamentului chirurgical sunt următoarele:

1. IC progresivă.
2. Vegetație de mari dimensiuni (>10 mm) cu aspect ecografic fragil.
3. Persistența semnelor de infecție și a hemoculturilor pozitive.
4. Abcese, fistule.
5. Rupturi valvulare.

Prognosticul. Rata de însănătoșire este de 80-85%. În EI provocată de streptococ și enterococ rata de însănătoșire este mai bună de 90%, iar în cea provocată de staphylococ este de 50%, în EI fungică prognosticul este sumbru.

Profilaxia EI cuprinde administrarea de antibiotic în doză recomandată la toți copiii cu afecțiuni cardiovasculare, înaintea oricărei manevre invazive care poate determina bacteriemie (intervenții ORL, stomatologice, gastroscopice, cistoscopie, operații pe tractul digestiv, incizia unui abces). În funcție de boala cardiacă, riscul de endocardită poate fi mare, mediu sau neglijabil, iar indicațiile pentru profilaxia EI sunt stabilite în funcție de acest risc.

PROFILAXIA EI

Risc stratificat

(Recomandările Asociației Americane de Cardiologie, 11 iunie 1997)

Risc foarte mare

- Valve prostetice, inclusiv valve bioprostetice sau homogrefe.
- EB în antecedente.
- MCC cianogene complexe (ventricul unic, TVM, tetralogie Fallot).
- řunt sau conducte sistemico-pulmonare construite chirurgical.

Risc moderat

- Majoritatea MCC (altele decât cele amintite anterior).
- Valvulopatii reumatismale.
- Cardiomiopatie hipertrofica.
- PVM cu regurgitație mitrală.

Situatii în care profilaxia EI nu este recomandata (risc neglijabil)

- DSV izolat.
- DSA reparat chirurgical, DSV, CAP.
- By-pass coronarian.
- Suflu funcțional.
- Reumatism poststreptococic în antecedente, fără leziune valvulară.
- Boala Kawasaki în antecedente.
- Pacemaker sau defibrilator implantant.
- Cateterism cardiac, angioplastie cu balon.

Proceduri generatoare de bacteriemie

(profilaxia se recomandă numai la pacienți cu risc foarte mare)

- Tonsilectomie, adenoidectomie.
- Bronhoscopie cu bronhoscop rigid.
- Scleroterapie cu varice esofagiene.
- Dilatația structurilor esofagiene.
- Chirurgia tractului biliar.
- Cistoscopie.
- Chirurgia prostatei.
- Dilatația uretrei.
- Extractii dentare, implanturi dentare.
- Proceduri periodontale, proceduri stomatologice sângerânde.

Tabelul 8.3.1.

**Profilaxia EI în cazul intervențiilor stomatologice, ORL,
pe tractul respirator sau esofagian**

Standard	Amoxicilină	50 mg/kg p.o., cu 1 oră înainte de procedură
Cei care nu pot primi medicație orală	Ampicilină	50 mg/kg i.m./i.v., cu 30 min. înainte de procedură
Alergici la amoxicilină / penicilină	Clindamicină sau Cephalexin sau Azitromicină sau Clarithromycin	20 mg/kg p.o., 50 mg/kg p.o., 15 mg/kg p.o., 15 mg/kg p.o., cu 1 oră înainte de procedură
Alergici care nu pot primi medicație orală	Clindamicină sau Cefazolin	20 mg/kg i.m./i.v. 15 mg/kg i.m./i.v. cu 30 min. înainte de procedură

Notă. Profilaxia este direcționată împotriva *Streptococcus viridans*.

Tabelul 8.3.2.

**Profilaxia EI în cazul intervențiilor la nivelul tractului digestiv,
căilor urinare (cistoscopii, operații pe intestin)**

Risc moderat		
Standard	Amoxicilină	50 mg/kg p.o., cu 1 oră înainte de procedură
Cei care nu pot primi medicație orală	Ampicilină	50 mg/kg i.m./i.v., cu 30 min. înainte de procedură
Alergici la amoxicilină/ penicilină (inclusiv cei ce nu pot primi medicație orală)	Vancomycină	20 mg/kg i.v. timp de 1-2 ore cu 30 min. înainte de procedură
Risc foarte mare		
Standard	Ampicilină + Gentamicină	50 mg/kg i.m./i.v. și 15 mg/kg cu 30 min. înainte, după 6 ore ampicilină 25 mg/kg i.m./i.v. sau amoxicilină 25 mg/kg p.o.
Alergici la ampicilină/ penicilină	Vancomycină Gentamicină	20 mg/kg i.v. timp de 1-2 ore cu 30 min. înainte de procedură 15 mg/kg cu 30 min. înainte de procedură

CAPITOLUL IX

RECUPERAREA MEDICALĂ A COPIILOR CU MCC

Recuperarea prevede o serie de activități educaționale, profesionale prin care se urmărește restabilirea cât mai deplină a capacitaților funcționale reduse sau pierdute, precum și asigurarea bunei funcționări a mecanismelor vitale compensatorii și de adaptare ce contribuie, în cele din urmă, la dezvoltarea fizică și psihică armonioasă a copilului.

Grație tehnologiilor contemporane de diagnostic precoce și metodelor performante de corecție chirurgicală a malformațiilor congenitale cardiace, viața și reușita școlară a copiilor cu această afecțiune s-a ameliorat considerabil. Copiii cu cardiopatii congenitale sunt școlariizați în școli normale. Cert este faptul că dacă toleranța malformației este insuficientă și elevul nu se simte bine la școală, profesorii și, în special, dirigintele, trebuie să fie la curent cu afecțiunea lui, să anunțe serviciul de medicină școlară, precum și părinții. Medicul trebuie să dispună ca elevul să învețe într-o sală de clasă așezată la parterul școlii, pentru a limita efortul fizic. Copilul va fi sfătuit să rămână în sala de curs în recreații, pentru a evita, de asemenea, orice efort. Intervențile chirurgicale corectoare în marea majoritate a malformațiilor congenitale cardiace sunt recomandate și efectuate înaintea debutului școlar. Ulterior, pentru eventuale spitalizări, este bine să se facă programări în perioadele de vacanță, pe cât este posibil, pentru a evita absenteismul școlar.

Majoritatea bolnavilor cu MCC în cazurile corecțiilor reușite ajung la maturitate și au „o viață activă cu independență economică și/sau socială”. În raport cu afecțiunea de bază, bolnavii pot să ducă o viață normală, cu activități fizice și sportive permise. Importantă în această perioadă a vieții este problema orientării profesionale bazate pe diferențierea aptitudinilor bolnavului. Pentru asigurarea unei bune orientări profesionale, elevul cu afecțiune cardiacă trebuie să beneficieze de o bună școlarizare. Pentru preîntâmpinarea unui eventual eşec la angajarea în producție, elevii cu afecțiuni cardiace trebuie să fie foarte bine pregătiți profesional. În acest sens, deși viața personală și profesională a celor cu afecțiuni cardiace congenitale care au suferit intervenții chirurgicale ar trebui să fie normale, cardiologii nu le recomandă anumite profesii/meserii, cum ar fi: betonist, balerin-dansator, profesor de sport, miner în subteran și la suprafață, metalurgist, electromechanic naval, operator extractie și transport țărei și gaze, şamotar, constructor de lucrări hidrotehnice.

Mijloace utilizate în recuperarea bolnavilor cu malformații congenitale cardiace

Factori de igienă și alimentație

Restabilirea unei stări bune de sănătate a bolnavilor cu MCC, în special, în perioadele postoperatorii, este imposibilă fără o modificare calitativă a dietei. Rația alimentară trebuie să fie alcătuită în raport cu necesitățile de vârstă ale organismului în proteine, lipide, glucide, vitamine și săruri minerale utilizând produse de preferință naturale. O alimentație sănătoasă începe cu alegerea corectă a produselor de hrană.

În conceptul unor reformatori (Bircher-Benner, Kollath) în alimentație problema principală constă în convingerea persoanelor de faptul că la baza unei alimentări raționale trebuie să fie pusă hrana "vie", componentele principale fiind legumele și fructele, folosite proaspete și nu denaturate prin fierbere. Constituind o importantă sursă de energie pentru organism, ele alcătuiesc mari depozite de vitamine, de săruri minerale și alte elemente nutritive indispensabile vieții și au un conținut mare de fibre alimentare (celuloză) care trebuie să fie prezente permanent în alimentația copilului. O mare parte din fructe și legume (merele, perele, prunele, cireșele, vișinele, castanele, măslinile, lămâile etc.) conțin mangan, element necesar pentru asigurarea funcției de dezintoxicare a ficatului. Marea majoritate din fructe și legume au și efecte diuretice și fortifică mecanismele de apărare ale organismului.

Micșorarea cantității de potasiu, magneziu, calciu și fosfor după administrarea îndelungată a diureticelor, glicozizilor cardiaci utilizati pentru combaterea insuficienței cardiace se soldează cu tulburări de creștere, cazuri de tahicardie, tetanie, crampă și rupturi musculare, anxietate și stres. Suplimentarea acestor minerale care se găsesc în cereale, zarzavaturi, fructe, în special cele care au culoare verde închis, precum și cele din lactate, ouă, produse din carne și pește, orez, nuci, fructe uscate înălătură efectele acestor carente minerale. Cerealele trebuie folosite zilnic sub formă de terciuri, müsli, produse de brutărie și paste făinoase, pâine integrală, pâine neagră, orez nedecorticat.

Lactatele sunt nelipsite din alimentația copilului datorită conținutului ridicat de proteine, fermenti, acid lactic, componente foarte importante în restabilirea și păstrarea echilibrului florei intestinale și care influențează pozitiv metabolismul celular.

Carnea și produsele din carne utilizate în alimentația copiilor trebuie să provină de la animale care au fost hrănite în mod natural. Ea se consumă ca

supliment la hrana de bază vegetală, nu mai des de o dată pe zi, în formă fiartă sau coaptă, iar carnea și mezelurile grase și cu conținut mare de sare, produsele afumate nu se recomandă a fi introduse în rată alimentară a copilului.

Peștele, indiferent de specia din care face parte, are câteva calități care îl determină ca produs alimentar de calitate. În carne de pește se găsesc substanțe hrănitoare esențiale care echilibrează metabolismul prin conținutul de proteine și acizi grași nesaturați. Iodul, conținutul sporit al acidului omega-3 sunt extrem de necesari pentru dezvoltarea fizică și emoțională a copilului.

Un rol important în alimentația copilului îl au uleiurile și grăsimile vegetale pe care le conțin semințele, nucile, unele fructe. Ele se folosesc în forme naturale și în cantități moderate, deoarece excesul duce la apariția unor probleme de sănătate (obezitate, tulburări ale digestiei etc.).

Deși restricțiile saline severe (<2 g/zi) în perioadele de recuperare ale copiilor cu MCC sunt rareori necesare, pacienții ar trebui informați să nu adauge sare în alimente și să reducă aportul de sare în timpul gătitului. Este necesar de ținut cont că alimentele semipreparate și hrana industrială conțin mari cantități de sare și pot mări nivelul retенției de lichide.

Băuturile carbogazoase, preferate mult de copii și tineri, conțin o cantitate mare de substanțe active și calorii și nu sunt recomandate copiilor în perioadele de recuperare. De aceea necesitățile zilnice de lichide pot fi acoperite de apă plată, sucuri naturale din fructe și legume, ceaiuri din fructe și pomușoare, ceai verde, unele ceaiuri din plante medicinale (mentă, păducel, urzică, scoruș de munte, coacăz negru, fragi de pădure, măces). Băuturile pot fi îndulcite cu miere, un produs natural foarte folositor.

Datorită compoziției, proprietăților lor nutritive și biostimulatoare pentru recuperarea bolnavilor cu MCC se pot folosi diferite produse de apicultură (în cazul absenței reacțiilor alergice). Mierea, fiind o soluție concentrată de levuloză, glucoză, zaharoză, maltoză, apă, săruri minerale (fosfat de calciu, clorură de sodiu, cupru, mangan, crom, nichel, vanadiu, iod, cobalt, fier), fermenti (invertază, amilază, catalază, peroxidază și enzima proteolitică-lizozimul), stimulatori biogeni, vitamina C, vitamine ale grupei B, vitamine liposolubile (cantitate mică), este o sursă importantă de energie, acționează tonic, participă în detoxicare și are un rol important în fortificarea proceselor vitale din organism. Polenul conține și el vitaminele C, E, grupa de vitamine B, acidul pantotenic, vitamina PP, respectiv, săruri ale elementelor potasiu, fosfor, siliciu, sodiu, sulf, cupru, fier, aluminiu, magneziu, mangan, clor, bariu, argint, aur, zinc, arseniu, paladiu, vanadiu, wolfram, iridiu, cobalt, plumb, platină, molibden, crom, cadmiu și strontiu, și poate fi utilizat sub suprave-

ghere în recuperarea bolnavilor cu MCC. Lăptișorul de matcă exercită o acțiune binefăcătoare asupra măduvei osoase și stimulează sistemul reticuloendotelial, determină creșterea în diametru a eritrocitelor, reticulocitelor și a cantității de hemoglobină, exercită o mobilizare a rezervelor de fier din organism și modifică conținutul de fier din sânge.

Pentru copiii sugari formula ideală de alimentație este laptele matern, suplimentat începând cu vîrstă de 6–7 luni. În cazurile în care copilul din diferite motive este trecut la alimentație mixtă sau artificială, pentru alimentarea lui se utilizează diferite formule de lactate adaptate, hipoalergene, printre care produsele firmei Nestle care sunt propulsate în topul celor mai adaptate alimente utilizate în hrana copilului. Pentru alimentația sugarului sunt recomandate produsele sub denumirea Nistogen 1, Nistogen 2, NAN acidulat-1 (sugari până la 6 luni), NAN acidulat-2 (pentru copiii sănătoși de la 6 luni). Ultimele 2 produse în paralel cu bifidobacterii BL conțin proteina OPTI PRO, un vast complex de vitamine, minerale și imunonutrienți. În procesul de fermentare biologică, pH-ul NAN acidulat atinge 4.8, ceea ce contribuie la profilaxia infecțiilor intestinale și ameliorează absorbtia proteinei. Dacă copilul manifestă intoleranță alimentară, firma Nestle propune spre utilizare pentru sugari NAN fără lactoză, „Alfare” (nu conține lactoză, gluten și zahăr). Pentru copiii mai mari de 1 an cu deficit ponderal în perioadele de pregătire pentru intervenții chirurgicale, precum și pentru recuperarea postoperatorie, se folosește produsul cu denumirea Clinutren Junior.

Factorii naturali: apa, aerul, soarele

Practicând activități fizice în aer liber, copilul se „alimentează” cu aer curat și lumină stimulând, în primul rând, capacitatea de rezistență a organismului său.

Proprietățile curative ale apei reci pot fi utilizate prin spălare, fricțiuni cu o pânză umedă, băi (râu, mare). La început se fricționează cu apă rece palmele, urmează brațele, umerii, partea dreaptă a trunchiului, șoldul drept, apoi, în aceeași ordine, se procedează și cu segmentele stângi ale corpului și se trece la membrele inferioare. Aceste proceduri trebuie efectuate zilnic, exceptând doar cazurile de îmbolnăvire acută. Spălarea cu apă rece are aceleași efecte ca și fricționarea. Băile de mare pentru copiii mici se încep cu mersul obișnuit prin apă, apoi se fac scufundări de scurtă durată (40–50 sec) o singură dată/zi. Treptat timpul procedurii se ridică la 5–6 min. Copiii mai mari se pot scălda în mare timp de 5–15 min/zi.

Băile de soare și de aer sunt cele mai accesibile metode de recuperare a copiilor cu MCC. Ele stimulează circulația sângelui, reacțiile sistemului

nervos vegetativ și intensifică funcțiile glandelor cu secreție internă, mărind capacitatea de rezistență a organismului la stimul, stres, infecții. Înainte de baia în aer liber, copilul trebuie pregătit prin stropire cu apă sau dușuri. Băile au un efect mai accentuat în cazurile când sunt asociate cu exerciții fizice, gimnastică respiratorie și sport. Băile de soare sunt interzise copiilor mai mici de 2 ani.

Sunt utile sejururile, vacanțele în stațiuni specializate pentru bolnavi cardiovasculari. Contraindicație poate fi doar insuficiența cardiacă clasele funcționale III–IV NYHA. Pentru bolnavii cu afecțiuni cianogene nu este recomandat sejurul într-o stațiune cu altitudine mai mare de 1500 m. Ei vor fi protejați și într-un eventual zbor cu avionul, beneficiind de un inhalator de oxigen, asigurat prin serviciul medical al companiei aviatice. Jocurile la iarbă verde inițial trebuie să fie monitorizate de un adult, deoarece concurența, efortul fizic sporit pentru victorie ridică riscul de suprasolicitare a organismului încă neadaptat la efort. La început se organizează jocuri simple care nu depășesc 70% din capacitatele de efort ale celor implicați. În condiții climatice neprielnice este util antrenamentul cu ajutorul unei biciclete de cameră, iar cu ajutorul cicloergometrului, este posibilă dozarea exactă a efortului, după capacitatele individuale ale pacientului.

Educația fizică și sportul

Indicațiile cu privire la prescrierea unui program de educație fizică și activități sportive pentru bolnavii cu MCC au evoluat în permanență, pe măsura apariției noilor studii și cercetări despre intensitatea efortului ce trebuie prestat pentru a determina efectele benefice pentru sănătate. Programul de educație fizică și activitate sportivă al unei persoane se întocmește după stabilirea diagnosticului funcțional, rezultat al datelor obținute prin cumularea diagnosticului clinic (stabilit de către medicul cardiolog) cu rezultatele evaluării kinetice efectuate de kinetoterapeut. Testările sunt efectuate într-un cabinet dotat cu utilaj respectiv (ergometru, covor rulant, electrocardiograf etc.). Se vor examina din punct de vedere kinetic:

- Tipul constituițional, greutatea și înălțimea;
- Tegumentele și unghiile (culoarea, consistența, turgorul, temperatură, elasticitatea, umiditatea, troficitatea etc.);
- Tesutul subcutanat adipos și fibros la care se apreciază cantitatea, consistența, repartizarea pe regiuni corporale, prezența eventualilor noduli, creșterea în volum etc.;
- Starea ganglionilor, urmărindu-se prezența adenoamelor;

- Starea aparatului cardiovascular: frecvența și ritmul cardiac; tensiunea arterială; circulația periferică (varice, tromboflebite, culoarea și temperatura extremităților, culoarea buzelor și a feței);
- Prezența de angiomoze (anomalii vasculare congenitale cutanate) care reprezintă în fond hematoame vasculare, asociindu-se adesea cu leziuni osteoarticulare (de cauză vasculară).
- Aparatul respirator: perimetru și elasticitatea toracică, capacitatea vitală, frecvența, ritmul și tipul respirației.
- Tubul digestiv: tulburări de tranzit intestinal (cu efecte asupra volumului abdominal și a tonusului mușchilor peretelui abdominal).
- Sistemul urogenital: procese inflamatorii, tulburări sfincteriene;
- Examen neurologic: reflexele osteotendinoase (hipo- și hiperreflexii);
- Sensibilitatea superficială (tactilă, termică, dureroasă) și profundă (vibratie, de presiune, proprioceptivă, kinestezică, dureroasă);
- Semne neurologice (Laseque, Babinski); echilibrul, controlul și coordonarea.
- Examen psihic: grad de înțelegere-comunicare, voință, emotivitate, tulburări de comportament.

Examenul pacientului va fi atât static, cât și dinamic. Orice semn care indică stare de oboseală sau disconfort în timpul examinării va duce la încrederea acesteia.

Pentru a determina volumul și calitatea unui program de educație fizică și activitate sportivă a copiilor cu malformații congenitale cardiace, trebuie luată în considerare patru factori principali (parametri ai antrenamentului): intensitatea efortului; tipul de activitate sportivă; durata efortului fizic; frecvența sedințelor de activitate fizică.

Există mai multe modalități de exprimare a intensității „dozei” activității fizice:

- Determinarea intensității efortului prin stabilirea valorii frecvenței cardiaice țintă (sau FC optimă) de antrenament. Aceasta este FC ce trebuie atinsă în timpul efortului pentru a se obține un răspuns adaptativ din partea organismului. Frecvența cardiacă optimă trebuie să fie între 70-85% din FC maximă. După formula Karvonen, sau metoda maximului frecvenței cardiaice de rezervă: FC optimă trebuie să fie între 60-90% din FCRez (frecvența cardiacă de rezervă), în care $FCRez = FC\ max. - FCR$ (FC de repaus), iar $FC\ optimă = FCRez \times 75\% + FCR$.

- Determinarea intensității antrenamentului pe baza consumului maxim de oxigen (VO_2 max.) este cea mai bună metodă de măsurare a intensității efortului. Intensitatea efortului unei ședințe de antrenament trebuie să fie cuprinsă între 50% și 85% din VO_2 max.
- Determinarea intensității efortului prin capacitatea metabolică funcțională individuală măsurată în MET (echivalent metabolic). Intensitatea efortului trebuie să fie cuprinsă între 70-90% din capacitatea funcțională maximă.

Baza programului zilnic de mișcare a unui copil cu MCC o reprezintă gimnastica. Ea antrenează rezistența, stimulează metabolismul, îmbunătățește respirația și circulația sângelui, contribuie la menținerea unei poziții corecte a corpului, la tonifierea mușchilor și prevenirea leziunilor degenerative ale discurilor vertebrale ale coloanei și articulațiilor. Condiția cea mai importantă o reprezintă antrenamentul regulat, fără suprasolicitare fizică. Exemplile de exerciții vor fi propuse de kinetoterapeut, iar pacientul va putea alege personal pe cele care i se potrivesc mai bine și din care va alcătui un program zilnic de antrenament realizat cu placere. Este bine ca inițial exercițiile de gimnastică să fie efectuate în condițiile unei săli de kinetoterapie sub supravegherea specialistului. Gimnastica se face zilnic, inițial 5 min de 2 ori/zi (dimineața și înainte de culcare), treptat mărind durata până la 10 min. După fiecare exercițiu se recomandă o pauză scurtă. Copiii mai mici se vor odihni o oră după antrenament. Pentru sugari, în lipsa afecțiunilor acute, a insuficienței cardiace și hipertensiunii pulmonare, este indicată gimnastica după Neumann–Neurode care se face numai sub supravegherea specialistului, iar rezultatele vor fi analizate de pediatru, kinetoterapeut. Printre sporturile potrivite ca antrenament care stimulează sănătatea unui copil cu malformații congenitale cardiace în condiții strict delimitate și respectate sunt: mersul, joggingul, mersul cu bicicleta, jocuri pe iarbă, înnotul. Mersul este cea mai blandă formă de activitate sportivă pe care o pot practica bolnavii cu MCC în perioadele de recuperare. Joggingul s-a dovedit a fi un sport care necesită respectarea unei anumite tehnici de alergare și se aplică după îndrumarea unui specialist. Alte activități sportive dorite de pacienți sunt prescrise după un examen aprofundat al capacitaților vitale individuale ale copilului.

În contextul educației fizice și al activității sportive a bolnavilor cu MCC, Federația Internațională de Medicină și Sport a elaborat în 2006 o serie de recomandări practice, care sunt traduse în practică de către medicul cardiolog, precum și de serviciul de medicină sportivă, în evidența căruia trebuie să se afle elevul care dorește să practice sportul [58, 84].

1. Bolnavi cu defect al septului atrial:

- Persoanele cu defecte mici (< 2 cm), fără sănătatea fizică, pot practica sportul și nu necesită intervenție chirurgicală pentru închiderea defectului.
- Bolnavii cu defecte largi (> 2 cm), simptomatici, cu sănătatea fizică, sunt D-S însemnat au un regim cu restricții semnificative în practicarea exercițiilor sportive. Corecția chirurgicală este necesară în termene cât mai restrâns.
- Pacientilor cu semne incipiente de hipertensiune pulmonară, cu sănătatea pulmonar-sistemică însemnată și se recomandă activitate fizică ușoară, bine tolerată de pacient. În condițiile în care la acești copii sunt detectate tulburări de ritm, volumul activității fizice se va reduce până la evaluarea cauzelor și efectelor nocive ale acestora asupra hemodinamicii. Copiii vor fi examinați și pregătiți pentru intervenție chirurgicală.
- Bolnavii după corecția reușită a defectului, în absența aritmiei, semnelor de HTP și a disfuncției ventriculare, peste un interval de 6 luni după intervenție nu au restricții în activitatea fizică.
- Bolnavii la care după corecția chirurgicală se mențin semnele HTP, persistă sănătul P-S, apar tulburări de ritm, vor fi supuși unei monitorizări care va aprecia individual volumul și intensitatea activității fizice.

2. Bolnavi cu defect al septului ventricular:

- Pacienții cu DSV mici (\leq 1 cm), sunt exclusiv S-D, cu debit minim și fără modificări ale ventriculelor nu au nevoie de corecție chirurgicală și nu sunt supuși restricțiilor în activitatea fizică.
- Bolnavii cu DSV moderate, sunt S-D cu debit arterial pulmonar moderat (30–50%) și suprasolicitare de volum a cavităților stângi ale inimii pot exercita o activitate fizică moderată în funcție de capacitatele compensatorii la sănătul existent. Sunt excluse normativele și competițiile sportive. Copiii vor fi monitorizați, deoarece există o tendință naturală a acestor comunicări interventriculare de închidere completă.
- Pacienții cu defecte largi (> 1 cm), sunt S-D important și rezistență crescută a vaselor pulmonare vor evita toate antrenamentele sportive și suprasolicitările în activitatea fizică, limitându-se la volumul de mișcări necesar pentru asigurarea activității zilnice de rutină. Tratamentul acestor bolnavi este chirurgical.
- Copiii, după închiderea reușită a DSV și evoluție favorabilă în perioadele postoperatorii după 6 luni de la intervenție, nu au restricții în educația și activitatea sportivă.

- În cazurile când în perioada postoperatorie modificările hemodinamice persistă prin creșterea rezistențelor vasculare pulmonare, bolnavii sunt monitorizați cu atenție, iar activitatea fizică se rezumă la antrenamente fizice ușoare, bine tolerate de ei.
- Bolnavii cu defecte reziduale postoperatorii, constituirea bolii obstrucțive pulmonare, a tulburărilor de ritm și a insuficienței cardiace cronice au un program cu restricții ale activității fizice, ultima fiind limitată doar la mișcări pentru îndeplinirea procedurilor de igienă personală. Dacă există posibilități de supraveghere individuală a acestor copii, este acceptat un program ușor de exerciții fizice pentru creșterea fizică armonioasă.

3. Bolnavi cu persistență canalului arterial:

- Copiii la care canalul arterial persistent este mic, asimptomatic nu au restricții de a practica educația fizică și sportul.
- Pacienții cu canal arterial cu debit mare, creștere moderată (sub 70% din presiunea sistemică) a presiunii în arterele pulmonare și semne de dilatare a VS pot practica doar antrenamente cu exerciții fizice ușoare. Intervenția chirurgicală va fi efectuată cât mai curând, înaintea compromiterii circulației pulmonare.
- Bolnavii cu PCA largi și hipertensiune pulmonară avansată sunt examinați în condiții de staționar pentru a decide asupra posibilității unei intervenții chirurgicale, iar activitatea fizică este limitată.
- Pacienții cu PCA asociate cu alte malformații sunt examinați pentru a aprecia oportunitatea, ordinea și metodele corecției chirurgicale. Activitatea fizică se va limita la antrenamente cu exerciții fizice ușoare, după o evaluare individuală.
- Dacă după înlăturarea canalului arterial persistent dispare simptomatologia caracteristică acestei maladii, iar examenul paraclinic exclude existența aritmilor și apreciază valori normale ale rezistențelor pulmonare și funcției cardiace, copilul peste 3 luni de la intervenție poate fi calificat ca vindecat și nu are restricții în educația fizică și activitatea sportivă.
- În cazurile când după corecția chirurgicală persistă semnele hipertensiunii pulmonare, bolnavii sunt examinați detaliat pentru aprecierea capacitaților fizice individuale. Inițial sunt recomandate activități sportive ușoare desfășurate în aer liber.

4. Bolnavi cu stenoza arterei pulmonare:

- Pacienții cu stenoză pulmonară asimptomatică la care gradientul presiunii în locul îngustării anatomiche este < 50 mmHg nu au restricții pentru activități fizice.
- Bolnavii cu SP la care gradientul presiunal este > 50 mmHg pot practica antrenamente cu exerciții fizice ușoare. În termene optime se va decide oportunitatea procedeelor intervenționale (valvuloplastie, valvulotomie).
- Pacienții cu SP severă și gradient presiunal > 80 mmHg sau cu SP moderată cu malformații asociate pot exercita antrenamente cu mișcări dinamice ușoare, după evaluarea individuală a capacitatei de compensare.
- În cazurile SP corectate, asimptomatice și gradient presiunal < 50 mmHg, restricțiile pentru activități fizice vor fi anulate după o lună în cazul bolnavilor supuși valvuloplastiei și după 3 luni la bolnavii operați cu valvulotomie.
- Bolnavii la care în perioada postoperatorie persistă tensiunea sistolică ridicată și la care gradientul presiunal este > 50 mmHg vor avea același regim de activitate fizică ca și cei cu SP nefratază. Scăderea compliantei VS la acești pacienți impune monitorizarea individuală și restricții ale activității fizice.

5. Bolnavi cu stenoza aortei:

- Bolnavii cu SAo congenitală neînsemnată, asimptomatică nu au restricții în activitatea fizică. Apariția sincopelor impune reducerea volumului de exerciții fizice practicate la antrenamente, iar programul se stabilește după o evaluare individuală a pacientului.
- Pentru pacienții cu SAo moderată este recomandat un volum limitat de antrenamente fizice.
- În stenozele severe ale aortei, chiar și în lipsa acuzelor, bolnavilor li se interzice educația fizică și sportul. Este necesar să se respecte indicațiile prevăzute pentru corecția în termene oportune a acestei malformații.
- În cazurile în care după intervenție corectoare persistă semnele stenozei, activitatea fizică a bolnavilor este redusă, similar cazurilor nefratazate.
- Bolnavii operați în termene tardive (după 20 ani) la care s-a produs remodelarea miocardului VS vor evita activitățile sportive cu efort considerabil.

6. Bolnavi cu coarctația aortei:

- Pacienții asimptomatici, cu îngustare neînsemnată a aortei, fără presiuni arteriale ridicate și în cazurile în care gradientul presiunii arteriale la membrele superioare și cele inferioare este < de 20 mmHg, nu au restricții în practicarea lecțiilor de educație fizică și a sportului.
- Pentru pacienții cu coarctație semnificativă a aortei, capabilă să determine o hipertensiune importantă la extremitatea superioară, gradient de presiune între membrele superioare și cele inferioare > 20 mmHg și circulație colaterală marcantă, sunt recomandate activități fizice și sportive ușoare, bine tolerate, îndreptate spre menținerea unui mod sănătos de viață.

7. Bolnavi cu coarctația aortei corectată:

- În cazurile când corecția chirurgicală reușită este efectuată la termene oportune, după care dispare hipertensiunea arterială și nu sunt constataate semne de hipertrofie a VS, persoanele vizate la expirarea a 6 luni după intervenție nu au restricții în activitatea fizică.
- Reapariția în timp a stenozei aortice, dezvoltarea anevrismelor la locul anastomozei, pe măsură ce copilul crește, menținerea hipertensiunii arteriale, hipertrofiei VS și a gradientului presional > 20 mmHg între părțile superioare și cele inferioare ale corpului necesită reintervenție chirurgicală. Sunt acceptate exerciții ușoare de întreținere fizică sub monitorizarea specialistului.

8. Bolnavi cu hipertensiune pulmonară

- Când valorile presiunii în artera pulmonară sunt < 30 mmHg, lipsesc tulburările de ritm și nu sunt constataate semne de decompensare a VD, bolnavilor nu li se impun niciun fel de restricții în activitatea fizică.
- Dacă presiunea în artera pulmonară este > 30 mmHg, dar bolnavul în perioada antrenamentului sau după el nu are acuze, lipsește cu certitudine cianoza și nu sunt înregistrate semne marcante de hipertrofie a VD, pentru copiii cu această stare sunt acceptate activități fizice care întrețin un nivel suficient de adaptare a bolnavului.
- Creșterea în repaus a presiunii în artera pulmonară > 30 mmHg, la care se asociază cianoza, semnele de hipertrofie a VD, AD obligă pacientul să evite activitățile sportive. Se vor permite exerciții fizice ușoare pentru întărirea bunei dispoziții. Extinderea volumului de exerciții fizice se va face după examinări individuale când parametrii hemodinamici vor permite această schimbare.

Masajul

Masajul reprezintă stimularea metodică a părților moi ale corpului, prin acțiuni manuale sau mecanice. Masajul este una dintre cele mai importante „metode de liniștire și relaxare fără inhibiție și de activare și stimulare funcțională, fără efort propriu” (Ionescu, A., 1970). Utilizarea în mod rațional a acestei terapii prin manipulare (terapie cu mâinile) este foarte veche și cunoscută în toate țările. Acțiunea mecanică a masajului asupra capilarelor sangvine subcutanate declanșează, în mod reflex și/sau mecanic, secreția de substanțe vasodilatatoare (histamine, serotonină, acetilcolină), stimulează circulația sanguină, creșterea circulației de întoarcere venoasă, asigură eliminarea reziduurilor și agenților patogeni din căile sanguine și limfatice, fortifică troficitatea celulară locală, liniștește și armonizează sistemul nervos. Tehnicile utilizate pentru copiii cu MCC sunt netezirea, mânăierea și frecarea. Bolnavii cu semne de IC clasele funcționale III – IV NYHA nu vor utiliza recuperarea prin tehnica masajului.

Hidroterapia

Hidroterapia, ca metodă curativă, este cunoscută încă din vremuri străvechi. Actualmente această metodă de recuperare a bolnavilor stă la baza activității multor stațiuni balneare. Utilizarea procedurilor hidroterapeutice la bolnavii cu boli cardiovasculare a fost acceptată destul de anevoie. Primele comunicări despre efectele benefice ale balneoterapiei la copii cu MCC aparțin lui Benecke (1872), balneolog german. El a demonstrat că băile carbogazoase au efecte benefice asupra sistemului cardiovascular la copii cu MCC, contribuind la dispariția tahicardiei, compensarea hemodinamicii, ameliorarea stării lor. Sunt indicate pentru recuperarea bolnavilor cu MCC băile cu radon. Pentru copii este mai prielnică clima lunilor aprilie, mai, iunie, septembrie, octombrie.

Vaccinarea

Pentru o bună profilaxie a bolilor infecțioase contagioase, toate vaccinările sunt obligatorii.

ANEXE

MEDICAMENTE UTILIZATE ÎN TRATAMENTUL BOLNAVIORUL CU MCC

Medicamentul	Indicații. Modul de administrare. Doze	Reacțiile adverse	Forma de livrare
Acid etacrinic Elhacrylic acid (Edecrin) diuretic de ansă	Copii: p.o.: 25 mg o dată în zi (max. 2–3 mg/kg/zi) i.v.: 0,5–1mg/kg/priză la interval de 8–24 ore Adulti: p.o.: 25–100 mg o dată în zi (max. 400 mg) i.v.: 0,5–1 mg/kg/priză sau 50 mg/priză la intervale de 8–24 ore	Deshidratare, hipokaliemie, azotemie, hiperuricemie, rash, agranulocitoză sau trombocitopenie, iritație tractului gastrointestinal	Comprimate: 25, 50 mg Sol. injectabilă: 50 mg
Adenosină fosfat Adenosini phosphas (Adenocard) Antiaritmic	Tratamentul tachiaritmiei supraventriculare paroxistice Nou-născuți, copii: i.v. (rapid, timp de 1–5 sec) 0,05 mg/kg. În lipsa efectului doza se repetă în bolus la fiecare 2 min până la obținerea efectului, dar doza sumară nu trebuie să depășească 0,25 mg/kg Adolescenți și adulți: i.v. (rapid, timp de 1–5 sec) 6 mg. În lipsa efectului timp de 2 min doza se dublează (12 mg). Absența răspunsului impune repetarea dozei de 12 mg în bolus	Ameliere, cefalee, anxietate, bradicardie sau tachicardie tranzitorie, bloc AV, flutter atrial, fibrilație(±)	Sol. injectabilă: 3 mg/ml
Alprostadil Prostlin Prostaglandină	Persistența canalului arterial în MCC cianogene i.v.: nou-născuți: 0,05–0,1 µg/kg/min, se continuă în perfuzie majorând gradual doza până la 0,4 µg/kg/min	Apnee, bradicardie sau tachicardie, hipotensiune, hiperemie, diaree	Sol. injectabilă: 500 µg/ml
Amiodaronă Amiodaronum hydrochloridum (Cordarona) Antiaritmic cl.III	Managementul aritmilor ventriculare persistente cu pericol penetrativă, tratamentul tachiaritmilor supraventriculare paroxistice în lipsa efectului la administrația altor antiaritmice Situări de urgență: Copii: i.v. doza de atac: 1mg/kg. În lipsa efectului doza poate fi repetată peste fiecare 5–10 min, până la 5 doze, sau se administrează încă o doză peste 30 min. Alternativ, după administrația dozei de atac, se prelungește administrația preparatului i.v. în perfuzie în doze de 5–15 µg/kg/min p.o.: Sugeri: 600–800 mg/1,73 m ² /zi, divizat în 2 priză	Dispneea progresivă și tuse, episoade de aritmie, greata, vomă, hipotensiune, ataxie, hipotiroïdism, fotosensibilitate	Comprimate: 200 mg Sol. injectabilă: 50 mg/ml (3 ml)

	<p>Copii mai mari de un an: 10 - 20 mg/kg/zi repartizate în 2 prize, timp de 10 zile, apoi doza se măsoarează până la 5-10 mg/kg/zi.</p> <p>Adulti:</p> <p>i.v.: 150 mg în primele 10 min, apoi câte 0,5 mg/min</p> <p>p.o.: 800-1600 mg/zi timp de 1-3 săptămâni, apoi reducem doza la 600-800 mg/zi timp de 1 lună. Doza de întreținere – 400 mg/zi</p>		
Amrinonă Aminonum lactatum (Inocor) Preparat inotrop, necatecolaminic cu efect vasodilatator	<p>Debit cardiac diminuat</p> <p>Copii:</p> <p>i.v. lent, în bolus (timp de 2-3 min): 0,5 - 0,75 mg/kg, apoi câte 5-10 µg/kg/min (doza de întreținere)</p> <p>Adulti:</p> <p>Doza de atac: i.v. (în bolus, lent, timp de 2-3 min): 0,75 mg/kg, apoi 5-10 µg/kg/min (doza de întreținere)</p>	Trombocitopenie, hipotensiune, tăhanitie, hepatotoxicitate, greață, vomă, febră	Sol. injectabilă : 5 mg/ml (20 ml)
Atenolol (Atenololum) β ₁ -adrenoblocaant cardioselectiv, antihipertensiv, antiaritmic	<p>Tratamentul hipertensiunii arteriale, aritmilor</p> <p>Copii:</p> <p>p.o.: 0,8-1,5 mg/kg/zi (max. 2 mg/kg/zi)</p> <p>Adulti:</p> <p>p.o.: 25-200 mg o dată în zi timp de 1-2 săptămâni (monoterapie sau cu diuretic)</p> <p>i.v. (în bolus, timp de 5 min): 5 mg</p>	Fatigabilitate, depresie, bradicardie, hipotensiune posturală, greață, vomă, rash, agranulocitoză	Comprimate : 25, 50, 100 mg Sol. injectabilă: 0,5 mg/ml (10 ml)
Bosentan Antagonist al receptorilor de endotelină 1	<p>Tratamentul hipertensiunii pulmonare</p> <p>Copii:</p> <p>10-20 kg: 31,25 mg/zi, timp de 4 săptămâni, apoi câte 32,5 mg de 2 ori/zi</p> <p>20-40 kg: 31,25 mg de 2 ori/zi, timp de 4 săptămâni, apoi doza se mărește la 62,5 mg 2 ori/zi</p> <p>>40 kg: 62,5 mg 2 ori/zi timp de 4 săptămâni, apoi doza se mărește la 125 mg 2 ori/zi</p>	Hiperemie, céfalee, diaree, hipotensiune, retenție de lichide, exacerbarea IC, anemie, palpitații, creșterea nivelului enzimelor hepatic	Comprimate: 62,5, 125 mg
Bretiliul tosifat Bretilium tosylatum (Bretylo) Preparat antiaritmic cl.III	<p>Tratamentul tahicardiei, fibrilației ventriculare</p> <p>Copii:</p> <p>i.v. (perfuzie, bolus, timp de 8 min): 2-5 mg/kg, apoi 10 mg/kg timp de 15-30 min (max. 30 mg/kg);</p>	Hipotensiune, episoad de aritmie, greață, vomă	Sol. injectabilă: 50 mg/ml (fiile 10 ml)

	i.m.: 2–5 mg/kg. În lipsa efectului doza se repetă la fiecare 10–20 min (max. 30 mg/kg) <i>Adulți:</i> i.v.: 5–10 mg/kg în bolus timp de 8 min la fiecare 6 ore, sau infuzie cu doze de 1–2 mg/min	
Captopril (Captofrium) (Capoten) IEC, antihipertensiiv, vasodilatator	Tratamentul hipertensiunii arteriale și a ICC Nou-născuți: p.o. 0,1–1,4 mg/kg /zi, repartizate în 1–4 prize. Sugan: 0,5–0,6 mg/kg/zi, repartizate în 4 prize Copii mai mari de un an: 12,5 mg de 1–2 ori pe zi (micșorâm doza în insuficiență renală) <i>Adulți:</i> p.o.: initial 25 mg 2–3 ori pe zi, timp de 1–2 săptămâni. Urmatătoarele 1–2 săptămâni se administreză doza de 50 mg/3 ori pe zi. Ulterior, fiecare 1–2 săptămâni creștem doza cu 25 mg, maximal până la 150 mg de 3 ori pe zi. Se administreză de obicei cu diuretic. Doza preparatului se micșorează în insuficiență renală	Neutropenie, agranulocitoză, proteinuri, hipotensiune, tachicardie, rash, derergări gustative, hiperpotasemie moderată
Carvediol Carvediolum B-blockant cardioselectiv, vasodilatator	Tratamentul hipertensiunii și a ICC Copii: p.o.: initial 0,08 mg/kg/zi. Gradual doza se mărește maximal până la 0,5 mg/kg/zi repartizată în 2 prize	Bradicardie, bloc AV, astm, exacerbarea IC
Cloral hidrat (Chloral hydratum) (Noctec)	Copii: Sedativ p.o., p.r.: 25 mg/kg la fiecare 8 ore Hipnotic p.o., p.r.: 50–75 mg/kg <i>Adulți:</i> Sedativ p.o., p.r.: 250 mg 3 ori în zi Hipnotic p.o., p.r.: 500–2000 mg	Laringospasm, iritaarea tractului gastrointestinal, iritabilitate, delirium (contraindicat în insuficiență hepatică și/sau renală)
Diazepam Diazepamum (Valium) sedativ, antianxiotic, antișeptic	Pentru sedare Copii>6 luni: i.v., i.m.: 0,1–0,3 mg/kg fiecare 2–4 ore (max. 0,6 mg/kg în 8 ore)	Apnee, ataxie, rash, hipotensiune, bradicardie, hiperexcitație
		Sot. Injecțiaabilă: 5 mg /ml Comprimate: 2, 5, 10 mg Soluție orală: 5 mg/ml

	<p>p.o.: 0,2–0,8 mg/kg/zi, repartizate în 3–4 prize (max. 10 mg)</p> <p>Adulti: i.v., i.m.: 2–10 mg fiecare 3–4 ore p.o.: 2–10 mg fiecare 6–8 ore</p>		
Digoxină Digoxinum (Lanoxin) glicozid cardiac	<p>Tratamentul IC (sistolic) și a tahicardiei supraventriculare</p> <p>Copii: i.v., i.m.: Nou-născuți la termen: Doza de atac: 10–30 µg/kg/zi, doza de întreținere: 5–10 µg/kg/zi 1 lună – 2 ani: Doza de atac: 30 µg/kg/zi, doza de întreținere: 10–15 µg/kg/zi 2 – 10 ani: Doza de atac: 10 µg/kg/zi, doza de întreținere: 2–5 µg/kg/zi Copii > 12 ani: Doza de atac: 30 µg/kg/zi, doza de întreținere: 5–10 µg/kg/zi</p> <p>p.o.: doza de atac: Prematuri: 20 µg/kg Nou-născuți la termen: 10–30 µg/kg 1 lună – 2 ani: 40–50 µg/kg >2 ani: 30–40 µg/kg</p> <p>Doza de întreținere: 25%–30% din doza de atac, repartizată în 2 prize</p> <p>Adulti: p.o.: doza de atac: 8–12 µg/kg, doza de întreținere: 0,1–0,25 mg/zi</p>	<p>Bradicardie, bloc AV, anorezie, greață, vomă, diarée, vertjii, diplopie</p> <p>Elixir: 50 µg/ml (60 ml) Comprimate: 0,125 mg; 0,25 mg; 0,5 mg Sol. injectabilă: 100, 250 µg/ml Capsule: 0,05 mg, 0,1 mg, 0,2 mg.</p>	
Dobutamină Dobutaminum (Dobutrex) stimulent β_1 -adrenergic, cardiotonic	<p>Tratamentul hipotensiunii</p> <p>Copii: i.v.: 2–20 µg/kg/min (incompatibil cu soluții alcaline)</p> <p>Adulti: i.v.: 2,5–10 µg/kg/min (max. 40 µg/kg/min)</p>	<p>Tahiaritmie, hipertensiune, greață, vomă, cefalee</p> <p>Contraindicații - flutter atrial, fibrilație</p> <p>Sol. injectabilă: 12,5 mg / ml (20ml)</p>	
Dopamină Dopaminum (Intropin, Dopastat) calecotonine naturale, inotrop	<p>Tratamentul hipotensiunii arteriale și a șocului cardiogen</p> <p>Efectele terapiei sunt în funcție de doza administrată.</p> <p>Nou-născuți, copii, adulți: i.v.: 2–5 µg/kg/min: (crește fluxul renal și diureza) 5–15 µg/kg/min: (crește fluxul renal, debitul cardiac și frecvența cardiacă, stimulează contracția miocardică) 20 µg/kg/min: efect α-adrenergic</p>	<p>Tahiaritmii, hipertensiune, hipotensiune, greață, vomă, cefalee, necroza tisulară</p> <p>Sol. injectabilă: 40 mg/ml (5ml); 80 mg/ml (5ml); 160 mg/ml (5ml)</p>	

Enalapril Enalaprilum (Vasotec) IEC, vasodilatator	Tratamentul hipertensiunii arteriale și a IICC Nou-născuți: p.o.: 0.1 mg/kg/zi (max. 0.4 mg/kg/zi), repartizate în 1-2 prize i.v.: 5-10µg/kg (doza poarte fi repetată fiecare 8-24 ore) Sugar, copii: p.o.: 0.1-0.5 mg/kg/zi, repartizate în 1-2 prize i.v.: 5-10µg/kg (doza poarte fi repetată fiecare 8-24 ore) Adolescent și adult: p.o.: 2.5-5 mg de 2 ori (max. 40 mg/zi) i.v.: 0.625-1.25 mg (max. 20 mg/zi). Doza poarte fi repetată fiecare 6 ore). În insuficiență renală doza se micșorează până la 50-75%	Hipotensiune, tachicardie, fatigabilitate, cardialgia, sinope, vertj, cefalee, hiperkaliemie, hipoglicemie	Comprimate: 2.5; 5; 10; 20 mg Sol. injectabilă (Enalaprilat): 1.25 mg/ml
Epinefrină Epinephrinum (Adrenalin) (α , β_1 , β_2 -adrenomimetic)	In stop cardiac: i.v.: 1:100000 începem cu 0.1 µg/kg/min., majorând gradual doza până la 1 µg/kg/min	Tahiaritmie, hipertensiune, grieță, vomă, cardialgii, necroză țesutulară (\pm)	Sol. injectabilă: 0.01 mg/ml (1:100000 soluție, 5ml) 0.1 mg/ml (1:10000 soluție, 10 ml) 1 mg/ml (1:1000 soluție, 1 ml)
Epoprostenol, Epoprostenolum (Flolan) prostoglandină PGE2a, antiagregant, anticoagulant	Tratamentul hipertensiunii pulmonare i.v.: (perfuzie): inițial doza de 1 nanogram/kg/min. În funcție de efect și toleranță, dozele se pot majora până la 20-50 nanograme/kg/min.	Hiperemie, dureri de cap, hipotensiune, greturi, dăree, dureri în torace, dureri maxilare	Sol. injectabilă: 0.5 mg (500000 ng) sau 1.5 mg (1500000 ng)
Flecainidă Flecainidum (Tambocor) Antiarritmic cl. 1c	Tratamentul tahiaritmiei supraventriculare paroxistice și aritmilor ventriculare Copii: p.o.: inițial 1-3 mg/kg/zi divizate în 3 prize. Doza poate fi majorată până la 12 mg/kg/zi Adulti: p.o.: inițial 100 mg la 12 ore. Doza poate fi majorată cu 100 mg la 4 zile (max. 400 mg/zi). În insuficiență renală doza se micșorează cu 25-50%	Bradicardie, bloc AV, exacerbarea IC, verjii, tulburări vizuale, cefalee, fatigabilitate, astenie, greturi, constipații, dureri abdominale, majorarea nivelului enzimelor hepatici, paroxezii	

Furosemid Furosemidum (Lasix) diuretic de ansă	Prematuri: i.v.: 0,5–2 mg/kg de 2–4 ori/zi p.o.: 1–4 mg/kg de 1–3 ori/zi Sugari, copii: i.v. 1–2 mg/kg de 1–3 ori/zi. Alternativ, perfuzie continuă cu doză inițială de 0,05 mg/kg/oră, până la obținerea efectului p.o.: 1–4 mg/kg de 1–3 ori/zi Adulti: i.v. 20–40 mg/priză 2–4 ori/zi. Alternativ, perfuzie continuă cu doză inițială de 0,05 mg/kg/oră, până la obținerea efectului p.o.: 10–600 mg/zi, divizat în 1–4 prize	Hipokalemie, hiperuricemie, azotemie, efect ototoxic, iar dereglări hematologice, rash Sol. orală: 10 mg/ml, 40 mg/ml (60 ml) Comprimate: 20, 40, 80 mg Sol. injectabilă: 10 mg/ml (2, 4, 10 ml)
Heparină Heparinum Anticoagulant	Profilaxia și tratamentul tromboembolismului Prematuri, sugari, copii: i.v. (în bolus): doza de atac: 50 U/kg. Se continuă în perfuzie cu doze de 15–35 U/kg/oră (doză de susținere, ajustată după timpul activității parțiale a tromboplastinei) Adulti: i.v. doza de atac: 70–100 U/kg/oră. Se continuă în perfuzie cu doze de 15–25 U/kg/oră (doză de susținere, ajustată după timpul activității parțiale a tromboplastinei)	Hemoragii (antidot, protamina sulfat) Sol. injectabilă: 1000, 2500, 5000, 7500, 10000 U/ml
Hidralazină Hydroziazinum (Apresoline) vasodilatator periferic, antihipertensiv	Tratamentul hipertensiunii arteriale Nou-născuți: (în urgență): i.v. 0,1–0,5 mg/kg la 6–8 ore p.o.: 0,25–1 mg/kg la 6–8 ore Sugari, copii: i.v., i.m.: initial 0,1–0,2 mg/kg/la fiecare 4–6 ore (max. 3,5 mg/kg/zi) (în urgență) p.o.: 0,75–1 mg/kg/zi divizat în 2–4 prize (max. 7,5 mg/kg/zi) Adulti: i.m., i.v. (în urgență): 10–20 mg/kg la 4–6 ore (max. 40 mg/la o priză) p.o.: Începem cu 10 mg de 4 ori/zi împ de 3–4 zile, mărim doza până la 25 mg/4 ori/zi împ de 3–4 zile, apoi până la 50 mg/4 ori/zi (max. 300 mg/zi)	Hipotensiune, tachicardie și palpitații, febră, artralgie, splenomegalie, dereglații hematologice Sol. injectabilă: 20 mg/ml Comprimate: 10, 25, 50, 100 mg

Hidrocloriazid Hydrochlorthiazidum diuretic	Tratamentul hipertensiunii arteriale, ICC, edemelor Nou-născuți, sugară < 6 luni: p.o.: 2-4 mg/kg/zi divizate în 3-4 prize Sugară > 6 luni, copii: p.o.: 2 mg/kg/zi divizate în 2 prize Adulti: p.o.: 12,5-100 mg/zi	La fel ca la cloriazidă	Comprimate: 25, 50, 100 mg Sol. orală 50mg/5 ml Preparat combinat (cu spironolactonă)
Iloprost analog sintetic al prostacilinii PGI2	Tratamentul hipertensiunii pulmonare Inhalator: 2,5-5,0 µg 6-9 ori/zi (nu mai frecvent de 2 ore)	Hipotensie, dureri de cap, hipotensiune, greturi, dia- ree, dureri în torace, dureri maxilare, exacerbarea tusei, wheezing-ului,	Sol. injectabilă: 1 mg
Indometacina Indometacinum (Indocin) Inhibitor al sintezei de prostaglandine	Pentru închiderea canalului arterial la nou-născuți i.v.: 0,1-0,2 mg/kg la fiecare 12 ore, 3-6 doze (nu mai frecvent de 2 ore)	Hemoragii gastrointesti- nale, insuficiență renală, deregări electrolitice (↓Na, K ⁺)	Sol. injectabilă 5 mg/ ml Comprimate: 100, 200, 300 mg.
Labetalol Labeletalum (Normodyne, Trandate) a, β blocator, ai receptorilor adrenergici	Tratamentul hipertensiunii arteriale Copii: i.v.: inițial 0,2-1 mg/kg/priză (max. 20 mg) Se continuă în perfuzie 0,4-1 mg/kg/oră (max. 3 mg/kg/oră) p.o.: inițial 4 mg/kg/zi divizată în 2 prize, apoi doza crește gradual (max. 40 mg/kg/zi) Adulti: i.v.: inițial 20 mg, se repetă în bolus 40 mg la fiecare 10 min (max. doza totală 300 mg). Se continuă în perfuzie 2 mg/min până la obținerea efectului p.o.: inițial 100 mg. Doza se mărește la 2-3 zile (max. 2,4 g/zi)		Sol. injectabilă 5 mg/ ml Comprimate: 100, 200, 300 mg.
Lidocaină Lidocainum chlorhidratum (Xylocaine) antiaritmic cl. I B	Tratamentul aritmiei ventriculare Copii: i.v. 1 mg/kg fiecare 5-10 min (max. 3 mg/kg). În lipsa răspunsului terapeutic se prelungesc administrarea i.v. în perfuzie 20-50 µg/kg/min până la obținerea efectului Adulti: i.v. 1-1,5 mg/kg fiecare 5 min (max. 3 mg/kg). În lipsa răspunsu- lui terapeutic se prelungesc administrarea i.v. în perfuzie 2-4 mg/min până la obținerea efectului. În insuficiență cardiacă și/sau afecțiuni hepa- tice doza se micșorează la 50%	Blocuri cardiace, leziuni, depresie respiratorie, anxietație, euforie, greturi, vomere, hipotensiune, rash, diplopie, tulburări ale vederii	Sol. injectabilă; 10 mg/ml (amp. 5 ml), 20 mg/ml (amp. 5, 10 ml)

Metildopă Methyldopa (Aldomet) Antihipertensiv	Tratamentul hipertensiunii arteriale Copii: i.v.: inițial 2–4 mg/kg/zi. Doza poate fi majorată până la 5–10 mg/kg/zi (max. 65 mg/kg/zi), divizată în 4 priză p.o.; 10 mg/kg/zi în 2–4 priză. Doza poate fi majorată la fiecare 1–2 zile (max. 65 mg/kg/zi, sau 3 g/zi) divizată în 4 priză. Adulti: i.v.: 250–1000 mg fiecare 6 ore (max. 3g/zi) p.o.: 250 mg 2–3 ori/zi în 2 zile. Putem crește sau scădea doza fiecare 2 zile. Doza uzuală 0,5–2 gizi în 2–4 priză (max. 3–4 priză)	Cefalee, somnolență,vertjii, hipotensiune ortostatică, bradicardie, anemie hemolitică, leucopenie, hepatită, ciroză, colită, impotență, retentie de lichide, edeme, pancreatite, diaree, testi Coombs pozitiv, parestezii	Sol. injectabilă: 50 mg/ml Suspensie PO: 250 mg/5ml Comprimate: 125, 250, 500 mg
Metoprolol Metoprolol (Lopressor) β_1 -blocaț cardioselectiv	Tratamentul hipertensiunii arteriale, tahiariimilor, stenozei hipertrofice a aortei Copii: p.o.: 1–5 mg/kg/zi în 2 priză Adulti: i.v.: 5 mg la fiecare 2 min – 3 doze p.o.: 100 mg de 1–3 ori. Putem crește doza până la 450 mg/zi divizată în 2–3 priză Doza uzuală 100–450 mg/zi (se administrează împreună cu hidrocloriazid 25–100 mg/zi)	Fatigabilitate, depresie, bronhospasm, bradicardie, diaree, vomă, greață, dureri abdominale, diabet zaharat	Comprimate: 50, 100 mg Sol. injectabilă: 1 mg/ml,
Nifedipină Nifedipinum (Adalat, Procardia) Antagonist al canalelor de calciu, antianemic, antihipertensiv	Tratamentul hipertensiunii arteriale, HTP, cardiomiopatiei hipertrofice Sugari, copii: Hipertensiune: p.o., sublingual 0,25–0,5 mg/kg (max. 10 mg) repartizate la 4 – 6 ore Cardiomiopatie hipertrofică: p.o.: 0,2–0,3 mg/kg fiecare 8 ore. Adulti: initial 10 mg. Doza se ridică gradual până la obținerea efectului (max. 120–180 mg/zi)		Capsule: 10–20 mg Capsule: 30, 60, 90 mg Comprimate: 30, 60, 90 mg
Potasiu (gluconat)	Supliment în terapia diuretică: Copii: p.o.: 1–2 mEq/kg/zi în 3–4 priză sau 0,8–1,5 ml/kg/zi în 3–4 priză	Afectiuni gastrointestinale, hiperkalemie	Elixir 1,3mEq/ml

Potasiu (clorură de potasiu) Kaliu chloridum	Supliment în terapia diuretică: Copii: p.o.: 1-2 mEq/kg/zi în 3-4 prize sau 0,8-1,5 ml/10% KCl/ kg/zi 0,4-0,7 ml/20% KCl /kg/zi în 3-4 prize	Afectioni gastrointestinale, hiperkaliemie	Sol. 10%; 1,3 mEq/ml Sol. 20%; 2,7 mEq/ml
Propranololium (Indera) Antagonist al β adrenoceptorilor	Tratamentul hipertensiunii arteriale, aritmilor Nou-născut: i.v.: 0,01 mg/kg temp de 10-15 min (max. 1mg/kg/zi) p.o.: 0,25 mg/kg fiecare 6-8 ore (max. 5 mg/kg/zi) Copii: i.v.: 0,01-0,15 mg/kg temp de 10 min (max. 3 mg/zi) p.o.: 0,5-1 mg/kg/zi repartizate în 2-4 prize. Doza se ridică la 2-5 mg/kg/zi (max. 16 mg/kg/zi), timp de 3-5 zile	Hipotensiune, sincope, bronhospasm, greață, vomă, hipoglicemie, depresie, bloc AV, diminarea capacitatii de contractilitate a cordului	Comprimate: 10, 20, 40, 60, 80 mg Sol. injectabilă 1 mg/ml Sol. buvabilă: 4, 8, 80 mg/ml Capsule: 60, 80, 120, 160 mg
Prostaglandină E 1 (Prostin VR, alprostadil)	Intreținerea ductului arterial patent în MCC cianogene i.v. (perfuzie): initial 0,05-0,1 µg/kg/min, apoi reducem la 0,05-0,025 și 0,01 µg/kg/min. Dacă nu se obține efect pozitiv, doza poate fi crescută până la 0,4 µg/kg/min	Apnee, bradicardie, HTA, febră	Sol. injectabilă: 500 µg
Protamină sulfat	Antidot în intoxicație cu heparină i.v.: 1 mg de protamină neutralizează aproximativ 90- 100 U heparină luate în 3-4 ore precedente. Infuzie i.v.: lent nu mai mult de 20 mg/min sau 50 mg în 10 min	Hipotensiune, bradicardie, dispnee, tulburări de coagulare, hipersensibilitate	Sol. injectabilă: 10 mg/ml
Quinidina gluconate Antiaritmic clasa IA	Copii: p.o.: test la idiosincrazie - 2 mg/kg, apoi 10-30 mg/kg/zi repartizate în 2-3 prize. Doza medie constituie 160-660 mg la 12 ore Adulti: p.o.: 25 mg doză de testare la idiosincrazie, apoi 200-400mg la 4-6 ore	Greturi, vomă, aritmii ventriculare, alungirea QRS, scăderea capacitatii contractile a miocardului	Comprimate: 330 mg Sol. injectabilă 80 mg/ml
Quinidina sulphate Antiaritmic clasa IA	Copii: p.o.: initial 3-6 mg/kg la 2-3 ore (5 doze), apoi doza se mărește gradual până la 12 mg/kg și se repartizează în 5 prize. Doza de întreținere: 7-12 mg/kg/zi în 4 prize	La fel ca în cazul quinidine gluconate	Capsule: 200, 300 mg Comprimate: 100, 200, 300 mg
Rezerpină Reserpinum (Serpasil) Antihipertensiv	Tratamentul crizelor de hipertensiune: Copii: i.m.: 0,02-0,07mg/kg fiecare 8-24 ore (max. 2,5 mg/zi). Se poate utiliza împreună cu hidralazină	Depresii mentale, bradycardie, hipotensiune	Sol. injectabilă 2,5 mg/ml Comprimate: 0,1, 0,25 mg

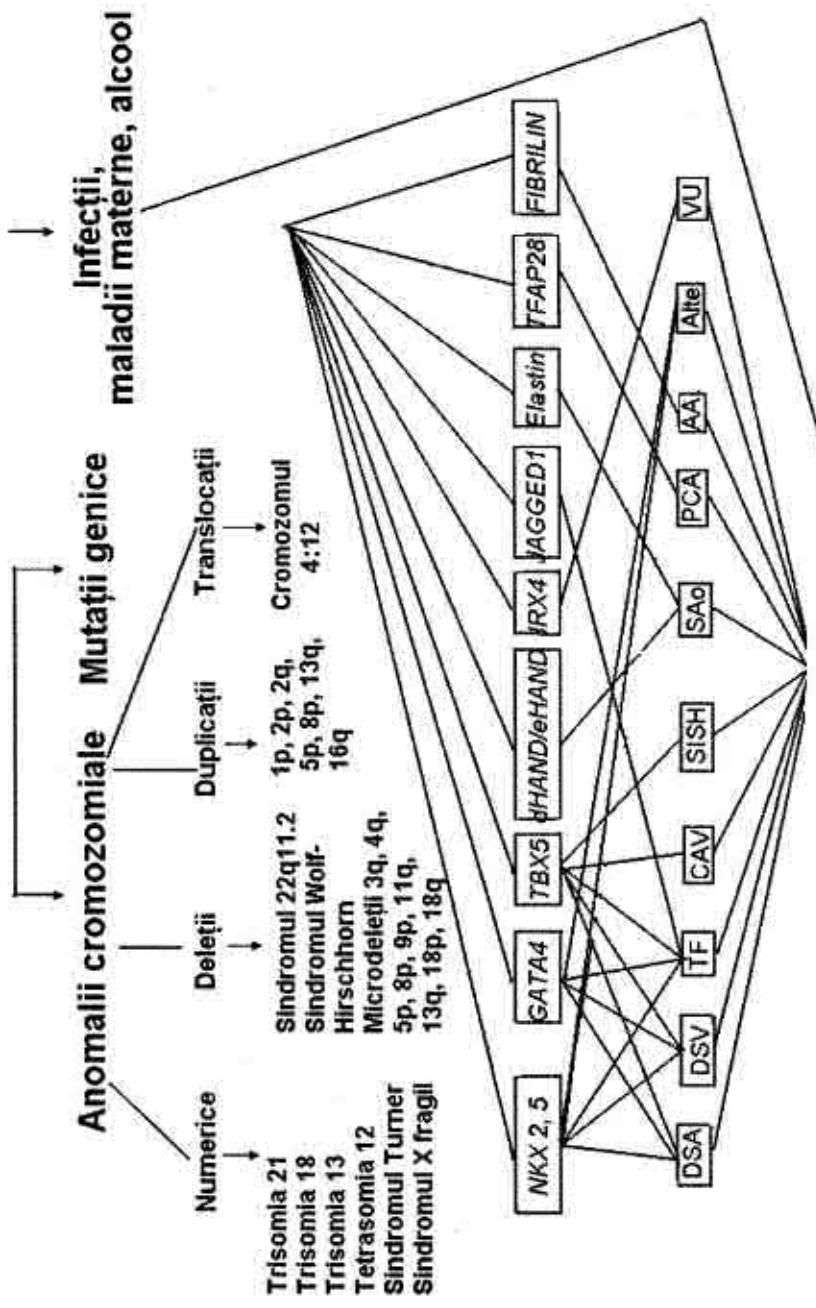
	P.o.: 0,02 mg/kg/zi în 2 prize Adulti: p.o.: 0,5mg/zi în 2 prize, împărtășit de 1-2 săptămâni Doza de întreținere: 0,1-0,25 mg/zi		
Sildenafil inhibitor al 5 fosfodiesterazel specific	Tratamentul hipertensiunii pulmonare Copii: p.o.: 0,5-1,0 mg/kg/zi divizate în 3-4 prize. Adulti: 25 mg/zi divizate în 3 prize.	Hiperemie, céfalee, diarée, migrații, hipotensiune, tulburări vizuale	Comprimate: 25, 50 și 100 mg
Sotalol Sotalidolum (Betapace) Antiaritmic cl. III	Tratamentul aritmilor supraventriculare și ventriculare Copii: p.o.: 2-8 mg/kg/zi divizate în 2-3 prize Adulti: p.o.: initial 80 mg fiecare 12 ore, apoi doza se poate majora în 2-3 zile până la obținerea efectului (max. 640 mg/zi). În insuficiență renală doza se reduce în funcție de clearance-ul creatininei	Greturi, vomă, hipotensiune, rash	Comprimate: 80, 120, 160 mg
Spironolactonă Spironolactonum (Aldactone) Antagonist al aldosteronului	Copii: p.o.: 3 mg/kg/zi în 1-3 prize Adulti: p.o.: 50-100 mg/zi în 1-3 doze (max 200 mg/zi)	Hiperkaliemie (în cazul când se administrează cu suplimente de potasiu), ginecomastie, agranuloцитoză	Comprimate: 25, 50, 100 mg
Tolazolină Tolazolinium (Priscoline) Blocant al alfa-adrenoceptorilor	În hipertensiunea pulmonară neonatală I.v.: doza de alac: 1-2 mg/kg/zi în decurs de 10 min, apoi perfuzie 1-2 mg/zi (4 zile)	Hipotensiune, tachicardie, hemoragi pulmonare, gastrointestinale, aritmii, tromboцитopenie, leucopenie	Soluție injectabilă: 25 mg/ml
Triamterină Triamterinum (Dyrenium) Diuretic cu conservare de potasiu	Copii: p.o.: 2-4 mg/kg/zi în 1-2 prize Adulti: p.o.: 100-300 mg/zi în 1-2 prize (max. 300 mg)	Greturi, vomă, parăsteză, vertigini, hiperuricemie, azotemie	Capsule: 50, 100 mg
Treprostilin Prostaglandină (PGE2a); Treprostilin sodium (analog sintetic al prostaciclinaei) Vasodilator, antiagregant	Tratamentul hipertensiunii pulmonare. I.v. (perfuzie): initial 1 nanogram/kg/min. În funcție de efect și toleranță, dozele se pot majora până la 20-50 nanograme/kg/min	Hiperemie, céfalee, hipotensiune, greturi, diarée, dureri în torace, dureri maxilare	Soluție injectabilă: 0,5 mg (500000 ng), 1,5 mg (1500000 ng)

Urokinază Urokinase (Abbkokinase) Trombolytic	In tromboze Nou-născuți, sușari, copii, adulți: i.v. inițial: 40000 UI/kg/doză timp de 10 min, apoi se continuă în perfuzie (doza de întreținere: 4000–10000 UI/kg/oră) până când trombul este dizolvat, de obicei 24–72 ore	Sângerări, reacții alergice, febră, bronhospasm	Sol. injectabilă: 250.000 U
Verapamil Verapamilum (Isopin, Calan) Antagonist al canalelor de calciu Antiantrmic cl. IV	Tratamentul hipertensiunii arteriale și al aritmilor supraventriculare <i>Sugeri:</i> i.v.: 0,1–0,2 mg/kg timp de 2 min <i>Copii:</i> i.v.: 0,1–0,3 mg/kg. Se poate repeta aceeași doză în 30 min (se administrează cu o extremă precauție numai în cazul când alte medica- mente sunt ineficiente) p.o.: 4–8 mg/kg/zi repartizate în 2–4 prize <i>Adulti:</i> Doza optimă 5 mg/kg/zi De la 1–15 ani: 0,1 mg/kg timp de 2 min (doza unică maximă 2–5 mg)	Hipotensiune, bradicardie, bloc AV, verjă	Sol. injectabilă: 2,5 mg/ml Comprimate: 40, 80, 120, 180, 240 mg Capsule: 120, 180, 240, 360 mg

ETIOLOGIA MALFORMATIILOR CONGENITALE CARDIACE

FACTORI GENETICI

Anexa 2



MCC

S. Ramegowda și colab. 2005

Simptome asociate malformațiilor congenitale cardiace în cadrul unor eredopatii

Sindroame (eredopatii)	Simptome asociate
Alagil	colestană familială întrahepatică asociată cu multiple malformări congenitale ale căjușului hematologic (talasemia A), malformări congenitale multiple și retard mental
Alport	oxicefalie, cataractă congenitală, sindacilie
Catel – Manzke	asocierea sevantei Pierre Robin cu anomalia indexului și malformații ale organelor interne
Carpenier	craniostenoză, polisindacilie, malformații ale organelor interne
CHARGE	colobomă, atrezia coaneelor, retard staturalo-ponderal, anomalii de dezvoltare a organelor genitale și a urechilor
Char	forme familiale de canal arterial patent asociat cu disomorfie crano-facială și anomalii de dezvoltare a degetului V la mână
Coffin–Siris	disomorfie crano-facială, deformata degetului V la mână, retard mental și malformații ale organelor interne
Cornelia de Lange	disomorfie crano-facială evocatoare, anomalii ale scheletului osos (în special ale membrelor superioare), malformații viscerele, pilozitate excesivă a corpului, asociate cu retard fizic și mental
Costello	aspect distinct al feței, leziuni integumentare specifice, poziționare specifică a mânii, retard fizic și mental
Crouzon	dizostoză crano-facială asociată cu cataractă congenitală, exoftalmie, hipertelorism, acrocefalie, malformații ale organelor interne
DiGeorge	malformații viscerele, hipocalcemicie neonatală, hipoplazia aplazia limusului, hipoparatiroidism
Ehlers–Danlos	hipermobilitate articulară, extensibilitate legumentară și fragilitate țesutură
Ellis–van Creveld	deformații ale epitelior oscase insople de nanism, displazie ectodermică, malformații ale organelor interne
Goldenhar	displazie oculoaureculoventrală, microsomie hemifacială, anomalii ale feței, ochilor, urechilor și vertebrelor asociate cu malformații viscerele
Hemansky–Pudlak	albinism ocular-cutanat, sindrom hemotAGIC recidivant, malformații ale organelor interne
Holt–Oram	malformații musculare și scheletice
Ivemark	asplenie, heterotaxia organelor interne
Kabuki	disomorfie crano-facială distinctivă, malformații ale organelor interne, anomalii integumentare, hematologice și imune
Kallmann	hipogonadism hipogonadotropic, criptorhidie, anosmie sau hiposmie și malformații ale organelor interne
Klippel–Feil	absența aparentă a gâtului cu implantarea capului direct pe trunchi, asociată cu anomalii ale organelor interne și afecțiuni neurologice
Larsen	dislocării largi ale articulațiilor, disomorfie crano-facială și anomalii viscerele

Anexa 3 (continuare)

Leopard	Lentigines, ECG abnormități, Ocular hipertelorism, Pulmonar stenozis, Abnormal genitalia, Retardition of growth, sensorineural Deafness
Marfan	anomalii ale înțimii, scheletului și ale ochilor
Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser	aplazia uterului în prezență semnelor sexualizării normale, asociată cu diverse anomalii viscerele
Melnick-Needles	osteodisplazie generalizată, X-linică cu transmitere autozomal-dominantă asociată cu variate malformări viscerele
Mulibrey	retard staturalo-ponderal, pericardită constrictivă, hepatomegalie, hipoplasia glandelor endocrine
Neonan	dismorfie crano-facială specifică, nanism, asociate cu malformații viscerele, printre care anomalii cardiaice sunt dominante
Orbieri	sindrom malformativ complex, retinoblastom și retard mental
Peters-plus	membre scurte și late, asociate cu malformații viscerele, retard fizic și mental
Poland	defect de mușchi pectorali pe o parte de corp și sindactylie cubitală pe partea ipsilaterală, asociate cu malformații ale organelor interne
Rubinstein-Taybi	anomalii ale membrelor (membre scurte, haluc lat și gros) asociate cu malformații viscerele și retard mental
Saeitre-Chotzen	craniostenoză, anomalii ale membrelor asociate cu malformații ale organelor interne
Sotos	crestere excesivă în copilărie, dismorfie crano-facială distinctă, malformații ale organelor interne, retard mental de diferit grad
Smith-Lemli-Optiz	anomalii congenitale multiple, retard fizic și mental, tulburări biochimice secundare deficitului de producție a 7-dehidrocolesterol-delta-7-reducției (7DHC-R)
Sturge-Weber-Krabbe	malformații asociate lezunilor vasculare, în special lezunile oftalmologice și cele ale creierului
Sindromul X- fragil	retard mental sever, malformații ale organelor interne și macroorchidism
TAR	trombocitopenie amegacariocitară, aplaza bilaterală a radiusului și multiple malformații ale organelor interne
Teucher Collins-Franceschetti	numeroase anomalii ale craniului facial, lezuni oculare, viscerele și atrofia coanelor
Williams-Beuren	sindrom malformativ, hipercalcemie idropatică, retard mental de diferit grad

Factori teratogeni cu risc major și formele clinice ale MCC
 (Jenkins et al. 2007 Noninherited Risk Factors and CCVD)

Factori teratogeni	Malformații congenitale cardiaice
Maladii materne:	
- Diabet pregestional	Defecte conotruncale, transpoziția vaselor mari, canal atrioventricular, defecte septale, hipoplazia inimii stângi, defecte ale căii de ieșire, canal arterial persistent
- Fenilketonurie	Defecte conotruncale, transpoziția vaselor magistrale, atrezia valvei tricuspidă, D- transpoziția vaselor mari cu sept ventricular intact, DSV, coarctația de aortă, orificiu dublu al VD, orificiu dublu al VS
- Obezitate	
- Boli febrile "respiratorii" (gripa, adenoviruși etc.)	
- Rujeolă congenitală	DSV, canal arterial persistent, anomalia valvei AP, stenoza periferică a AP
- Epilepsie	MCC diverse
Remedii medicamentoase utilizate de mamă:	
- Anticonvulsivante	MCC diverse
- Indometacina	Canal arterial persistent
- Ibuprofen	Canal arterial persistent
- Talidomidă	MCC diverse
- Sulfasalazină	MCC diverse
- Trimethoprim	MCC diverse
- Vitamina A	MCC diverse
Remedii nemedicamentoase utilizate de mamă:	
- Marihuana	DSV, anomalie Ebstein
Factori de mediu (materni)	
- Solvenți organici	Defecte conotruncale, D- transpoziția vaselor mari cu sept ventricular intact, DSV, coarctația de aortă, hipoplazia inimii stângi, anomalie Ebstein, stenoza pulmonară, tetralogia Fallot, canal atrioventricular (noncromozomial), drenaj venos pulmonar aberant total

Factorii cu risc moderat și minor de efecte teratogene cardiace

(Jenkins et al. 2007 Noninherited Risk Factors and CCVD)

Maladii materne/condiții de viață

- Lupusul eritematos de sistem
- Stresul cronic

Remedii medicamentoase

- Inhibitori ai enzimelor de conversiune
- Amobarbital
- Antihistaminice
- Antihipertensive
- Aspirină
- Barbiturice
- Bendectin
- Clomiphene
- Dactinomicini
- Deoxyrubicini
- Fluconazol
- Lithium
- Metronidazol
- Contraceptive orale
- Narcotice
- Parasimpatolitice
- Phenothiazin
- Phenylephrin
- Tretinoin (topic)
- Xantene
- Zidovudină

Remedii nemedicamentoase

- Alcool
- Cocaină
- Fumat
- Factori de mediu (materni)
- Calitatea aerului
- Erbicide
- Locuințe în apropierea gropilor cu deșeuri
- Trichloroetilen în apa din sol
- Clorurarea apei potabile

Caracteristici sociodemografice materne

- Vârstă
- Rasa/ naționalitatea
- Statutul socioeconomic

Factori parentalii

- Vârstă
- Fumat
- Consum de cocaină
- Abuz de alcool

Proceduri medicale

- Examen Rx dental (mama)
- Examen Rx torace (mama)

- Examen Rx schelet (mama)
- Examen Rx abdomen (mama)
- Examen Rx dental (tata)
- Examen Rx torace (tata)
- Examen Rx schelet (tata)
- Examen Rx abdomen (tata)

Factori ocupaționali materni:

- Activitate asociată cu:
- Gaze anestezice
- Arsenium
- Mercur
- Plumb
- Vopsele
- Cadmium
- Prelucrarea lemnului
- Frigul
- Industria medicamentelor
- Producerea solventilor chimici
- Industria metalelor grele
- Dezinfecțarea apei
- Prelucrarea metalelor prețioase
- Laboratoare chimice
- Laboratoare virusologice
- Pesticide, insecticide
- Prelucrarea maselor plastice
- Prelucrarea combustibilului pentru rachete
- Prelucrarea sticlei colorate
- Industria de textile
- Sudarea

Factori ocupaționali parentali

- Gaze anestezice
- Arsenium
- Mercur
- Plumb
- Vopsele (păr)
- Cadmium
- Reparația mașinilor
- Industria farmaceutică
- Purificarea solventilor
- Raze ionizante
- Hipotermie
- Marihuana
- Laboratoare chimice
- Pesticide, insecticide
- Prelucrarea maselor plastice
- Prelucrarea sticlei colorate
- Industria coloranților de textile
- Industria de prelucrare a lacului

Tipuri de poluanți

Poluantul	Impactul asupra mediului și sănătății umane	Proveniența
pesticide: - raticide - insecticide - erbicide - fungicide - nematocide - agaricide	- rămân pe timp lung în mediu - cresc toxicitatea globală a mediului - nebiodegradabile - se acumulează de-a lungul lanțurilor trofice	din agricultură
detergenți	- distrug flora bacteriană	din utilizări casnice și industriale
hidrocarburi volatile	- cresc toxicitatea mediului - generează ozon	- din arderea combustibililor fosili - deșeuri petroliere
ozon	formează smogul fotochimic	generat din acțiunea gazelor de seră asupra oxigenului
oxizi de carbon	- methemoglobinizant și generează efectul de seră	- din arderea combustibililor fosili - vulcanism - respirația organismelor
oxizi de sulf	- boli respiratorii - ploi acide	- din arderea combustibililor fosili - vulcanism - metabolismul bacterian
oxizi de azot	- boli respiratorii - ploi acide - eutrofizarea apelor - generează smog și ozon	- din arderea combustibililor fosili - vulcanism - metabolismul bacterian
metale grele (Pb, Hg)	methemoglobinizant	- din arderea combustibililor fosili - vulcanism - industria chimică - eroziune eoliană
siliciu	silicoză	minerit
aldehyde (acoleină)	efect iritant pentru căile respiratorii	- arderea deșeurilor și a combustibililor
azotați, fosfați	eutrofizare	- agricultură - industria chimică
azbest	cancerigen	construcții
radon	cancerigen	deșeuri, ape uzate, depunerile radioactive
pulberi sedimentabile și în suspensie, aerosoli, fum	- boli respiratorii - reducerea capacitatii plantelor de a depolia atmosfera	- arderea combustibililor - construcții

Termenele cele mai probabile de apariție a simptomatologiei MCC

Primele 3 zile

- Stenoza aortică critică
- Sindromul inimii stângi hipoplazice
- Transpoziția vaselor mari cu sept interventricular intact
- Coarctația aortei

Primele 4 – 14 zile

- Tetralogia Fallot
- Atrezia tricuspidiană
- Transpoziția vaselor mari
- Defectul septului ventricular
- Stenoza arterei pulmonare
- Coarctația aortei
- Permeabilitatea canalului arterial
- Defectul septului aortopulmonar
- Ventricul unic

Primele 2 – 18 săptămâni

- Canalul arterioventricular comun deschis
- Tetralogia Fallot cu stenoza arterei pulmonare
- Defectul septului ventricular (mare)
- Drenajul venos pulmonar aberant total
- Originea aberantă a coronarei stângi din artera pulmonară
- Transpoziția vaselor mari cu defect al septului ventricular fără stenoza AP

4 – 12 luni

- Permeabilitatea canalului arterial
- Defectul septului atrial
- Coarctația aortei
- Stenoza AP necritică
- Stenoza aortică necritică

Managementul copiilor cu DSV

Criterii	Comentarii		
Evoluția naturală	În defectele mici (< 1 cm) se produce închiderea totală sau parțială în circa 70-80% dintre cazuri. La copii cu defecte > 1cm, în lipsa corecției chirurgicale într-un interval de 2 până la 10 ani se dezvoltă hipertensiune pulmonară și/sau insuficiență cardiacă, cu dezvoltarea sindromului Eisenmenger, regurgitarea aortică		
Probleme hemodinamice ce pot apărea	Defectele largi se asociază cu IC, afecțiuni vasculare pulmonare (sindromul Eisenmenger)		
Aritmii	Rare		
Investigații	ECG	HVS, HVD, HBV, P pulmonar în defecte largi. În defecte mici ECG este normală.	
	R-grafia toracică	Cardiomegalie variabilă, dar constantă în defecte largi. Trunchiul arterei pulmonare este ușor dilatat, hipervolemie, apoi hipertensiunea pulmonară marcantă. În defecte mici normală	
	ECHO	DSV	
	Cateterismul cardiac	Se efectuează doar în cazul HTP mari, DSV multiple	
	Teste de efort	În identificarea HTP	
Tratament medicamentos	Controlul IC (diuretice IECA, glicozizi cardiaci)		
Indicații pentru intervenții chirurgicale	Copiii cu defecte mari, dar care tolerează bine malformația (sunt asimptomatici) se vor supune intervenției la vârstă până la 5 ani. Raportul Qp/Qs > 2 constituie indicație de intervenție chirurgicală în termenele cele mai apropiate. Copiii mici cu defecte mari și sunt S-D important în caz că tolerează suficient terapia IC, termenele optime pentru intervenție sunt vîrstă de 12-18 luni. Hipertensiunea pulmonară avansată, ireversibilă este o contraindicație pentru intervenție la copiii mai mari de 6 ani.		
Opțiuni tehnice	Procedee palliative, închiderea cu petic din material sintetic (Dacron, Gore-Tex) sau pericard autolog (la copiii mici)		
Profilaxia EI	Este indicată în toate cazurile		
Activitatea fizică	Bolnavii cu DSV moderate, sunt S-D cu debit arterial pulmonar moderat (30-50%) pot avea activitate fizică. Sunt excluse normativele și competițiile sportive. Pacienții cu defecte largi (> 1 cm), sunt S-D important și rezistență crescută a vaselor pulmonare vor evita toate antrenamentele și suprasolicitările în activitatea fizică, limitându-se la volumul de mișcări necesar pentru asigurarea activității zilnice de rutină.		

Managementul copiilor cu DSA

Criterii	Comentarii	
Evoluția naturală	În defectele mici stilul de viață nu este influențat. În defecte mari durata vieții este redusă. Bolnavii suportă infecții pulmonare frecvente, deoarece la ei apar tulburări de ritm, pot să se producă embolii paradoxale.	
Probleme hemodinamice ce pot apărea	Defectele largi se asociază cu IC, afecțiuni vasculare pulmonare (sindromul Eisenmenger)	
Aritmii	Bloc complet (BRD) sau incomplet de ramură dreaptă, fibrilație și flutur atrial	
Investigații	ECG	Semne de încărcare ventriculară dreaptă de tip diastolic, deviere axială dreaptă HVS, HVD, HBV, P pulmonar în defecte largi. În defecte mici ECG este normală.
	R-grafia toracică	Volumul cordului este moderat crescut. Arcul mijlociu (conul și arcul arterei pulmonare) este proeminent și hiperpulsatil. Aorta descendenta este mică, butonul aortic șters. Plămâni sunt hipervasculați.
	ECHO	DSA
	Cateterismul cardiac	Se practică doar în caz de suspectare a anomaliei drenajului venos
	Teste de efort	În identificarea HTP
Tratament medicamentos	Controlul IC (diuretice, IECA, glicozizi cardiaci)	
Indicații pentru intervenții chirurgicale	Defecte largi (> 20 mm) simptomatice (la orice vîrstă); copii și adolescentii asimptomatici cu raportul $Qp/Qs > 1,5/1$ sau $2/1$; toate persoanele după 4–5 ani (asimptomatice sau puțin simptomatice), embolismul paradoxal (inclusiv în FOP). RVP ≥ 10 Um^2 este o contraindicație pentru intervenție chirurgicală	
Opțiuni tehnice	Obstruarea comunicării anormale prin plasarea unor ocluzuri; corecția chirurgicală direct pe cord	
Profilaxia EI	Este indicată în toate cazurile	
Activitatea fizică	<p>Persoanele cu defecte mici, fără sunt semnificativ, nu au restricții în activitatea fizică. Bolnavii cu defecte largi simptomatice au un regim cu restricții semnificative.</p> <p>Pacienților cu semne incipiente de hipertensiune pulmonară, existența unui sunt P-S însemnat, li se recomandă activitate fizică ușoară, bine tolerată de pacient. În condițiile în care la acești indivizi sunt detectate tulburări de ritm, volumul activității fizice se va reduce până la evaluarea cauzelor și efectelor nocive ale acestora asupra hemodinamicii. Copiii vor fi examinați și pregătiți pentru intervenție chirurgicală.</p> <p>Bolnavii, după corecția reușită a defectului, în absența aritmilor, semnelor de HTP și a disfuncției ventriculare, peste un interval de 6 luni după intervenție nu au restricții în activitatea fizică.</p> <p>Bolnavii, la care după corecția chirurgicală se mențin semnele HTP, persistă suntul P-S, apar tulburări de ritm, vor fi supuși unei monitorizări care va aprecia individual volumul și intensitatea activității fizice.</p>	

Managementul copiilor cu PCA

Criterii	Comentarii		
Evoluția naturală	PCA cu debit mare și hipertensiune avansată poate duce la deces în perioada de sugar. În cazurile neoperate survine un șir de complicații: hipertensiune pulmonară, insuficiență cardiacă, endarterită bacteriană, dilatarea anevrismatică a arterei pulmonare, ruperea canalului arterial		
Probleme hemodinamice ce pot apărea	Defectele largi se asociază cu IC, afecțiuni vasculare pulmonare (sindromul Eisenmenger)		
Aritmii	Bloc complet (BRD) sau incomplet de ramură dreaptă, fibrilație și fluter atrial		
Investigații	ECG	În șunturile mari și mijlocii: HVS, apoi HBV	
	R-grafia toracică	Volumul cardiac - de la normal până la cardiomegalie. Plămâni sunt hipervasculați. Precoce (3-4 ani) apare hipervolemia și hipertensiunea pulmonară	
	ECHO	PCA, încărcare volumetrică a ventriculului stâng	
	Cateterismul cardiac	Se practică doar în caz de anomalii cardiace asociate	
	Teste de efort	În identificarea HTP	
Tratament medicamentos	La nou-născut prevede menținerea PO ₂ la nivelul 60 – 85. Controlul IC (diuretice, IECA, glicozizi cardiaci)		
Indicații pentru intervenții chirurgicale	Toți copiii cu diagnostic PCA stabilit au indicație la închidere chirurgicală sau transcutană.		
Opțiuni tehnice	Implantarea unui ocluder în lumenul PCA. Plasarea de clipsuri prin abord endoscopic. Închiderea canalului arterial persistent prin ligatură.		
Profilaxia EI	Este indicată în toate cazurile		
Activitatea fizică	<p>Copiii la care canalul arterial persistent este mic, asimptomatici, nu au restricții de a practica educația fizică și sportul. Pacienții cu canal arterial cu debit mare pot practica doar antrenamente cu exerciții fizice ușoare. Bolnavii cu PCA largi și hipertensiune pulmonară avansată practică activitate fizică limitată. Dacă după înlăturarea canalului arterial persistent dispare simptomatologia caracteristică acestelui maladiei copilul după 3 luni de la intervenție poate fi calificat ca vindecat și nu are restricții în educația fizică și activitatea sportivă.</p> <p>În cazurile când după corecția chirurgicală persistă semnele hipertensiunii pulmonare, bolnavii sunt examinați detaliat pentru aprecierea capacitaților fizice individuale. Inițial sunt admise activități sportive ușoare desfășurate în aer liber.</p>		

Managementul copiilor cu stenoza arterei pulmonare

Criterii	Comentarii	
Istoricul natural	<ul style="list-style-type: none"> La nou-născut cu stenoză pulmonară critică imediat după naștere apar tulburări respiratorii severe asociate cu cianoză Moartea subită poate apărea la un sugar sau copil asimptomatic În formele moderate SP evoluează asimptomatic pe o perioadă mare de timp 	
Durata vieții	Obișnuită	
Probleme hemodinamice ce pot apărea	Obstrucție: consecutiv supraîncărcării progresiv crescute la care este supus VD, poate apărea insuficiență cardiacă dreaptă	
Aritmii	Apar rar, în hipertrofia VD	
Investigații	ECG	HVD și HAD (P înalte, ascuțite)
	R-grafia toracică	<ul style="list-style-type: none"> Alungirea segmentului arcului superior drept (atriul drept) sau a arcului arterei pulmonare (dilatarea poststenotică a AP) Vascularizare diminuată Cardiomegalie (ICC)
	ECHO	determină lungimea și diametrul stenozei, gradientul, volumul și funcția VD, apreciază gradul regurgitației tricuspidale
	Cateterismul cardiac	Gradient transstenotic de: <ul style="list-style-type: none"> 35-40 mmHg – SP ușoară 40-80 mmHg – SP moderată >80 mmHg – SP severă
	RMN	Rar în deformații severe
Tratament medicamentos	Teste de efort	În cazuri când se decide asupra necesității intervenției
	<ul style="list-style-type: none"> În stenozele critice neonatale cu cianoză se administrează oxigen umectat, se fac perfuzii cu prostaglandin E controlul IC (diuretice, IECA, glicozizi cardiați) 	
Indicații pentru intervenție chirurgicală	Gradient presional > 50 mm Hg	
Opțiuni în intervenției	<ul style="list-style-type: none"> Valvuloplastie transluminală percutană cu balon Angioplastie/stent cu balon Valvulotomie 	
Profilaxia EI	Este indicată în primul an după intervenție	

Activitatea fizică	<ul style="list-style-type: none"> Pacienții cu stenoza pulmonară asimptomatică la care gradientul presiunii în locul îngustării anatomiche este < 50 mmHg nu au restricții pentru activități fizice. Bolnavii cu SP la care gradientul presiunal este > 50 mmHg pot practica antrenamente cu exerciții fizice ușoare. Pacienții cu SP severă și gradient presiunal > 80 mmHg sau cu SP moderată cu malformații asociate pot exercita antrenamente cu mișcări dinamice ușoare, după evaluarea individuală a capacitații de compensare. În cazurile SP corectate, asimptomatice și gradient presiunal < 50 mmHg, restricțiile pentru activități fizice vor fi anulate după o lună în cazul bolnavilor supuși valvuloplastiei și după 3 luni la bolnavii operați cu valvulotomie. Bolnavii la care în perioada postoperatorie persistă tensiunea sistolică ridicată și la care gradientul presiunal este > 50 mmHg vor avea același regim de activitate fizică ca și cei cu SP nefratață. Scăderea compliantei VS la acești pacienți impune monitorizarea individuală și restricții ale activității fizice.
Frecvența investigațiilor	Anual

Anexa 12

Managementul copiilor cu stenoza valvei aortale

Criterii	Comentarii	
Istoricul natural	Este diferit pentru fiecare pacient în parte, deoarece o formă ușoară inițială, în virtutea apariției turbulenței jetului sanguin, poate evoluă rapid spre majorarea gradului de stenoză	
Durata vieții	Obișnuită în condiții de corecție în termenele oportune	
Probleme hemodinamice ce pot apărea	Obstrucție, apariția regurgitației aortice, HVS și tulburări funcționale ale acestuia	
Aritmii	Apar rar, în hipertrofia VS	
Investigații	ECG	<p>Stenoze severe:</p> <ul style="list-style-type: none"> HVS Schimbări ale repolarizării Subdenivelarea S-T și inversarea T în DI, aVL, V5, V6
	R-grafia toracică	<ul style="list-style-type: none"> Cardiomegalie cu configurație aortică Dilatare poststenotică
	ECHO	Se apreciază: funcția VS, diametrul aortei, gradientul presiunal VS/Ao, gradul regurgitației aortice
	Cateterismul cardiac	Confirmă tipul și gradul stenozei și detectează alte anomalii asociate
	RMN	Rar în deformații severe ale valvei
	Teste de efort	În cazuri când se decide asupra necesității intervenției

Tratament medicamentos	Lichidarea semnelor de insuficiență cardiacă cu digitalice în cazul absenței modificărilor radiologice ale AS
Indicații pentru intervenție chirurgicală	Stenozele medii simptomaticе (cardialgii, sincope, test de efort negativ, modificări ECG) și obligatoriu stenozele strânse cu gradientul presional în limitele 50 – 80 mmHg
Opțiuni tehnice	<ul style="list-style-type: none"> • Valvoplastie aortică percutană cu balon • Valvotomie deschisă sau închisă • Înlocuirea valvei aortice cu o proteză mecanică, cu o proteză biologică sau cu o homogrefă crioprezervată • Procedura Ross
Profilaxia EI	Este indicată timp de 1 an după intervenție
Activitatea fizică	<ul style="list-style-type: none"> • Bolnavii cu SAo congenitală asimptomatică nu au restricții în activitatea fizică. Apariția sincopelor impune reducerea volumului de exerciții fizice practicate la antrenamente, iar programul se stabilește după o evaluare individuală a pacientului. • Pentru pacienți cu SAo moderată este recomandat un volum limitat de antrenamente fizice. • În stenozele severe ale aortei, chiar și în lipsa acuzelor, bolnavilor li se interzice educația fizică și sportul. • În cazurile în care după intervenție corectoare persistă semnele stenozei, activitatea fizică a bolnavilor este redusă, similar cazurilor nefratate. • Bolnavii operați în termene tardive (după 20 ani) la care s-a produs remodelarea miocardului VS vor evita activitățile sportive cu efort însemnat.
Frecvența investigațiilor	Anual

Managementul copiilor cu coarctația aortei

Criterii	Comentarii	
Istoricul natural	<ul style="list-style-type: none"> În cazul apariției insuficienței cardiaice la sugar evoluția bolii este extrem de gravă cu mortalitate de circa 84%, în cazurile când nu se efectuează tratament chirurgical. În lipsa leziunilor asociate calitatea vieții bolnavilor este satisfăcătoare pe o perioadă destul de lungă 	
Longevitatea vieții	Obișnuită în condiții de corecție în termene oportune. Longevitatea medie în evoluția naturală a CoAo este în jur de 35 ani	
Probleme hemodinamice ce pot apărea	Obstrucție, HVS, HTA, ICC	
Aritmii	Frecvent	
Investigații	<p>ECG</p> <p>R-grafia toracică</p> <p>ECHO</p> <p>Cateterismul cardiac</p> <p>RMN</p> <p>Teste de efort</p>	<p>Stenoze severe:</p> <ul style="list-style-type: none"> HVS Schimbări ale repolarizării Subdenivelarea S-T și inversarea T în D1, aVL, V5, V6 <p>Cardiomegalie cu configurație aortică</p> <p>Dilatare poststenotică</p> <p>Să apreciază: funcția VS, diametrul aortei, gradientul presional VS/Ao, gradul regurgitații aortice</p> <p>Confirmă tipul și gradul stenozei și detectează alte anomalii asociate</p> <p>Rar în deformații severe ale valvei</p> <p>În cazuri când se decide asupra necesității intervenției</p>
Tratament medicamentos		Lichidarea semnelor de insuficiență cardiacă cu digitalice în cazul absenței modificărilor radiologice ale AS
Indicații pentru intervenție chirurgicală		<p>Gradient presional >30 mmHg</p> <ul style="list-style-type: none"> Hipertensiune arterială secundară simptomatică Insuficiență cardiacă congestivă la nou-născuți Anevrismul de aortă
Opțiuni tehnice		<ul style="list-style-type: none"> Angioplastie percutană cu balon a zonei istmice Implantarea per cutan de stent Rezecția coarctației de aortă
Profilaxia EI		Este indicată timp de 1 an după intervenție

Activitatea fizică	<ul style="list-style-type: none"> Pacienții asimptomatici, cu îngustare neînsemnată a aortei, fără presiuni arteriale ridicate și în cazurile în care gradientul presiunii arteriale la membrele superioare și cele inferioare este < de 20 mmHg, nu au restricții în practicarea lecțiilor de educație fizică și a sportului. Pentru pacienții cu coarctare semnificativă a aortei, capabilă să determine o hipertensiune importantă la extremitatea superioară, gradient de presiune între membrele superioare și cele inferioare > 20 mmHg și circulație colaterală marcată, sunt recomandate activități fizice sportive ușoare, bine tolerate, îndreptate spre menținerea unui mod sănătos de viață. În cazurile când corecția chirurgicală reușită este efectuată la termene oportune, după care dispare hipertensiunea arterială și nu sunt constatate semne de hipertrofie a VS, persoanele vizate la expirarea a 6 luni după intervenție nu au restricții în activitatea sportivă. Reapariția în timp a stenozei aortice, dezvoltarea anevrismelor la locul anastomozei, pe măsură ce copilul crește, menținerea hipertensiunii arteriale, hipertrofiei VS și a gradientului presarial între părțile superioare și cele inferioare ale corpului necesită reintervenție chirurgicală. Sunt acceptate exerciții ușoare de întreținere fizică sub monitorizarea specialistului.*
Frecvența investigațiilor	Managementul postoperator prevede reexaminarea la fiecare 6 – 12 luni (este posibilă recoarctarea)

Anexa 14

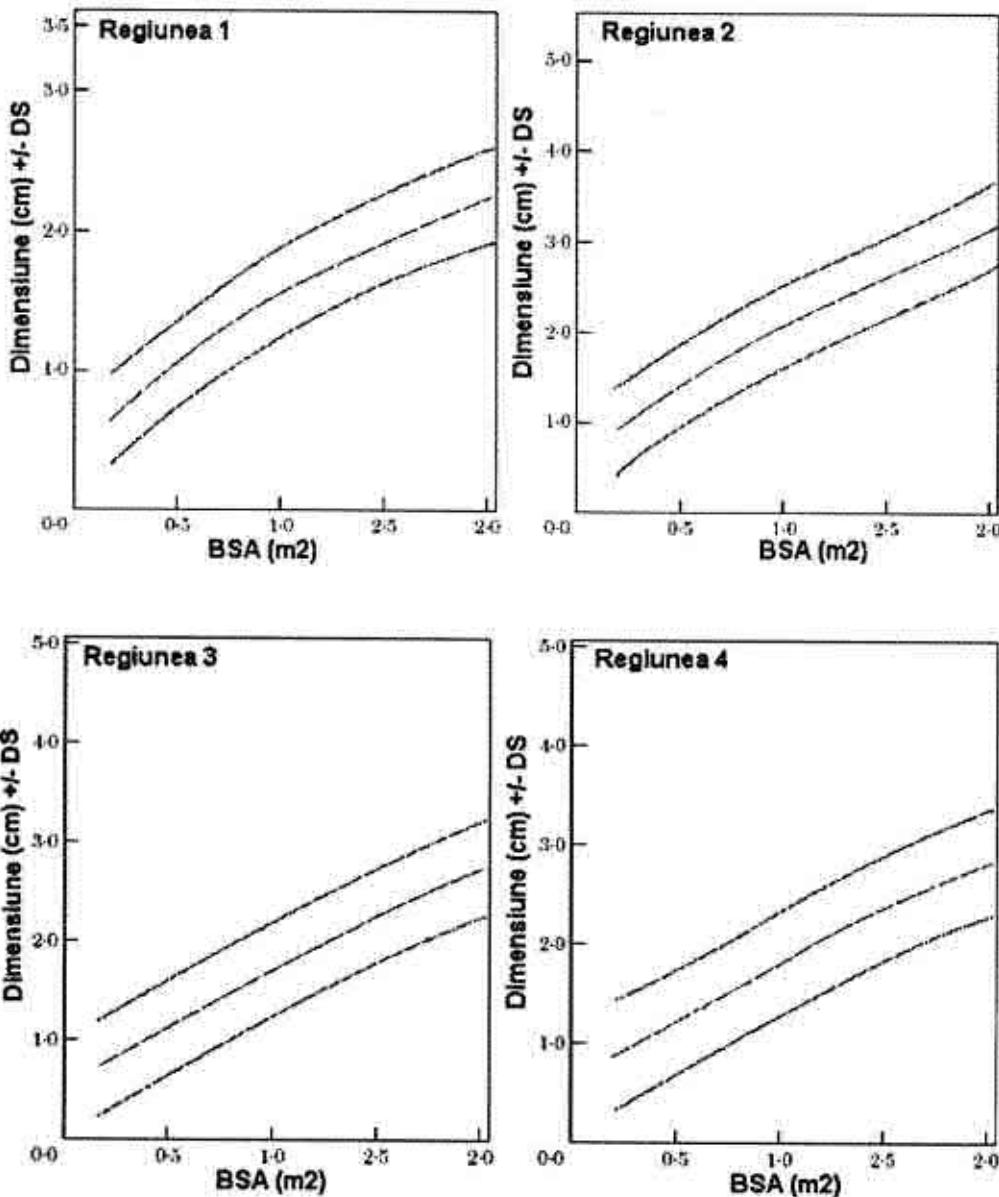
Managementul copiilor cu tetralogia Fallot

Criterii	Comentarii		
Istoricul natural	În circa 25% dintre cazuri decesul survine în primul an de viață. Alte 60-70% dintre bolnavi mor în perioada de până la 10 ani. O mică parte dintre bolnavi, la care AP nu este prea strânsă, ajung la perioada adulțului Tânăr. 86% dintre pacienții operați supraviețuiesc până la 36 ani		
Longevitatea vieții	Supraviețuirea este posibilă numai sub rezerva tratamentului chirurgical		
Probleme hemodinamice ce pot apărea	Hemodinamica este raportată la gradul stenozei AP care produce creșterea marcată a presiunilor din VD		
Aritmii	Frecvent		
Investigații	ECG	Stenoze severe: <ul style="list-style-type: none"> Axa electrică este deviată spre dreapta Suprasolicitarea AD 	
	R-grafia toracică	<ul style="list-style-type: none"> Arcul mijlociu al cordului este concav (în formă de ciubotă) Vascularizare pulmonară diminuată 	
	ECHO	<ul style="list-style-type: none"> DSV Devierea aortei Stenoza AP HVD 	
	Cateterismul cardiac	Determină gradientul de presiune prin stenoză, anatomia tractului de ieșire al VD și calibrul ramurilor pulmonare, poziția crosei aortice, mărimea și localizarea DSV, mărimea circulației colaterale	
	RMN	Rare, în deformații severe	

Tratament medicamentos	Prevenirea și tratarea complicațiilor majore (crize hipoxice, abcese cerebrale, endocardita Osler, insuficiență cardiacă), tratamentul anemiei feriprive, al bolilor febrile, prevenirea accidentelor trombotice și a emboliilor paradoxale
Indicații pentru intervenție chirurgicală	La vârstă sub un an: <ul style="list-style-type: none"> Hipervascularizare pulmonară Cianoza severă neonatală Hipoplazia severă a AP Crize hipoxice frecvente, medicamentos necontrolate
Indicații pentru interventii chirurgicale repetitive (stenting prin cateter)	<ul style="list-style-type: none"> DSV rezidual cu gradient $Qp/Qs > 1,5 : 1$ Obstrucția reziduală a tractului de ieșire al VD cu presiune în VD și AP $> 2/3$ față de cea sistemică Insuficiență severă a AP (dilatarea progresivă a VD, regurgitare progresivă la valva tricuspidă) Disfuncție severă a AD Aritmii asociate cu leziuni reziduale Endocardita bacteriană
Opțiuni tehnice	<ul style="list-style-type: none"> Proceduri paliative: sunt sistemico-pulmonar Corecții anatomicice: închiderea DSV; refacerea reliefului obstrucției pulmonare; corecția căii de ieșire din VD, conduct VD-AP, reconstrucția AP
Profilaxia EI	Este indicată (risc major)
Activitatea fizică	<ul style="list-style-type: none"> În perioada preoperatorie în lipsa semnelor de IC sunt acceptate exerciții ușoare de întreținere fizică sub monitorizarea specialistului Pacienții cu crize hipoxice frecvente sunt la regim cu limitarea activității fizice. În cazurile când corecția chirurgicală radicală este efectuată reușit, la termene oportune și lipsesc tulburările de ritm, bolnavii nu au restricții în activitatea fizică

Modificările diametrului aortei în funcție de aria suprafetei corporale (BSA)

(Reprodusă după Am J Cardiol, volumul 64, Roman MJ, Devereux RB, Kramer-Fox R, O'Loughlin J. Two-dimensional echocardiographic aortic dimensions in children and adults, pp. 507-512 cu permisiunea Excerpta Medica Inc.).



Valorile tensiunii arteriale la fete în funcție de vîrstă și înălțime

Vîrstă (ani)	PTA	TA sistolică (mmHg)							TA diastolică (mmHg)						
		←Percentilele înălțimii→							←Percentilele înălțimii→						
		5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%	5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%
1	50	83	84	85	86	88	89	90	38	39	39	40	41	41	42
	90	97	97	98	100	101	102	103	52	53	53	54	55	55	56
	95	100	101	102	104	105	106	107	56	57	57	58	59	59	60
	99	108	108	109	111	112	113	114	64	64	65	65	66	67	67
2	50	85	85	87	88	89	91	91	43	44	44	45	46	46	47
	90	98	99	100	101	103	104	105	57	58	58	59	60	61	61
	95	102	103	104	105	107	108	109	61	62	62	63	64	65	65
	99	109	110	111	112	114	115	116	69	70	70	71	72	72	72
3	50	86	87	88	89	91	92	93	47	48	48	49	50	50	51
	90	100	100	102	103	104	106	106	61	62	62	63	64	64	65
	95	104	104	105	107	108	109	110	65	66	66	67	68	68	69
	99	111	111	113	114	115	116	117	73	73	74	74	75	76	76
4	50	88	88	90	91	92	94	94	50	50	51	52	52	53	54
	90	101	102	103	104	106	107	108	64	64	65	66	67	67	68
	95	105	106	107	108	110	111	112	68	68	69	70	71	71	72
	99	112	113	114	115	117	118	119	76	76	76	77	78	79	79
5	50	89	90	91	93	94	95	96	52	53	53	54	55	55	56
	90	103	103	105	106	107	109	109	66	67	67	68	69	69	70
	95	107	107	108	110	111	112	113	70	71	71	72	73	73	74
	99	114	114	116	117	118	120	120	78	78	79	79	80	81	81
6	50	91	92	93	94	96	97	98	54	54	55	56	56	57	58
	90	104	105	106	108	109	110	111	68	68	69	70	70	71	72
	95	108	109	110	111	113	114	115	72	72	73	74	74	75	76
	99	115	116	117	119	120	121	122	80	80	80	81	82	83	83
7	50	93	93	95	96	97	99	99	56	56	56	57	58	58	59
	90	106	107	108	109	111	112	113	69	70	70	71	72	72	73
	95	110	111	112	113	115	116	116	73	74	74	75	76	76	77
	99	117	118	119	120	122	123	124	81	81	82	82	83	84	84
8	50	95	95	96	98	99	100	101	57	57	57	58	59	60	60
	90	108	109	110	111	113	114	114	71	71	71	72	73	74	74
	95	112	112	114	115	116	118	118	75	75	75	76	77	78	78
	99	119	120	121	122	123	125	125	82	82	83	83	84	85	86
9	50	96	97	98	100	101	102	103	58	58	58	59	60	61	61
	90	110	110	112	113	114	116	116	72	72	72	73	74	75	75
	95	114	114	115	117	118	119	120	76	76	77	78	79	79	79
	99	121	121	123	124	125	127	127	83	83	84	84	85	86	87
10	50	98	99	100	102	103	104	105	59	59	59	60	61	62	62
	90	112	112	114	115	116	118	118	73	73	73	74	75	76	76
	95	116	116	117	119	120	121	122	77	77	77	78	79	80	80
	99	123	123	125	126	127	129	129	84	84	85	86	86	87	88

Vârstă (ani)	PTA	TA sistolică (mmHg)							TA diastolică (mmHg)						
		←Percentilele înălțimii→							←Percentilele înălțimii→						
		5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%	5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%
11	50	100	101	102	103	105	106	107	60	60	60	61	62	63	63
	90	114	114	116	117	118	119	120	74	74	74	75	76	77	77
	95	118	118	119	121	122	123	124	78	78	78	79	80	81	81
	99	125	125	126	128	129	130	131	85	85	86	87	87	88	89
12	50	102	103	104	105	107	108	109	61	61	61	62	63	64	64
	90	116	116	117	119	120	121	122	75	75	75	76	77	78	78
	95	119	120	121	123	124	125	126	79	79	79	80	81	82	82
	99	127	127	128	130	131	132	133	86	86	87	88	88	89	90
13	50	104	105	106	107	109	110	110	62	62	62	63	64	65	65
	90	117	118	119	121	122	123	124	76	76	76	77	78	79	79
	95	121	122	123	124	126	127	128	80	80	80	81	82	83	83
	99	128	129	130	132	133	134	135	87	87	88	89	89	90	91
14	50	106	106	107	109	110	111	112	63	63	63	64	65	66	66
	90	119	120	121	122	124	125	125	77	77	77	78	79	80	80
	95	123	123	125	126	127	129	129	81	81	81	82	83	84	84
	99	130	131	132	133	135	136	136	88	88	89	90	90	91	92
15	50	107	108	109	110	111	113	113	64	64	64	65	66	67	67
	90	120	121	122	123	125	126	127	78	78	78	79	80	81	81
	95	124	125	126	127	129	130	131	82	82	82	83	84	85	85
	99	131	132	133	134	136	137	138	89	89	90	91	91	92	93
16	50	108	108	110	111	112	114	114	64	64	65	66	66	67	68
	90	121	122	123	124	126	127	128	78	78	79	80	81	81	82
	95	125	126	127	128	130	131	132	82	82	83	84	85	85	86
	99	132	133	134	135	137	138	139	90	90	90	91	92	93	93
17	50	108	109	110	111	113	114	115	64	65	65	66	67	67	68
	90	122	122	123	125	126	127	128	78	79	79	80	81	81	82
	95	125	126	127	129	130	131	132	82	83	83	84	85	85	86
	99	133	133	134	136	137	138	139	90	90	91	91	92	93	93

Valorile tensiunii arteriale la băieți în funcție de vârstă și înălțime

Vârstă (ani)	PTA	TA sistolică (mmHg)							TA diastolică (mmHg)						
		←Percentilele înălțimii→													
		5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%	5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%
1	50	80	81	83	85	87	88	89	34	35	36	37	38	39	39
	90	94	95	97	99	100	102	103	49	50	51	52	53	53	54
	95	98	99	101	103	104	106	106	54	54	55	56	57	58	58
	99	105	106	108	110	112	113	114	61	62	63	64	65	66	66
2	50	84	85	87	88	90	92	92	39	40	41	42	43	44	44
	90	97	99	100	102	104	105	106	54	55	56	57	58	58	59
	95	101	102	104	106	108	109	110	59	59	60	61	62	63	63
	99	109	110	111	113	115	117	117	66	67	68	69	70	71	71
3	50	86	87	89	91	93	94	95	44	44	45	46	47	48	48
	90	100	101	103	105	107	108	109	59	59	60	61	62	63	63
	95	104	105	107	109	110	112	113	63	63	64	65	66	67	67
	99	111	112	114	116	118	119	120	71	71	72	73	74	75	75
4	50	88	89	91	93	95	96	97	47	48	49	50	51	51	52
	90	102	103	105	107	109	110	111	62	63	64	65	66	66	67
	95	106	107	109	111	112	114	115	66	67	68	69	70	71	71
	99	113	114	116	118	120	121	122	74	75	76	77	78	78	79
5	50	90	91	93	95	96	98	98	50	51	52	53	54	55	55
	90	104	105	106	108	110	111	112	65	66	67	68	69	69	70
	95	108	109	110	112	114	115	116	69	70	71	72	73	74	74
	99	115	116	118	120	121	123	123	77	78	79	80	81	81	82
6	50	91	92	94	96	98	99	100	53	53	54	55	56	57	57
	90	105	106	108	110	111	113	113	68	68	69	70	71	72	72
	95	109	110	112	114	115	117	117	72	72	73	74	75	76	76
	99	116	117	119	121	123	124	125	80	80	81	82	83	84	84
7	50	92	94	95	97	99	100	101	55	55	56	57	58	59	59
	90	106	107	109	111	113	114	115	70	70	71	72	73	74	74
	95	110	111	113	115	117	118	119	74	74	75	76	77	78	78
	99	117	118	120	122	124	125	126	82	82	83	84	85	86	86
8	50	94	95	97	99	100	102	102	56	57	58	59	60	60	61
	90	107	109	110	112	114	115	116	71	72	72	73	74	75	76
	95	111	112	114	116	118	119	120	75	76	77	78	79	79	80
	99	119	120	122	123	125	127	127	83	84	85	86	87	87	88
9	50	95	96	98	100	102	103	104	57	58	59	60	61	61	62
	90	109	110	112	114	115	117	118	72	73	74	75	76	76	77
	95	113	114	116	118	119	121	121	76	77	78	79	80	81	81
	99	120	121	123	125	127	128	129	84	85	86	87	88	88	89
10	50	97	98	100	102	103	105	106	58	59	60	61	61	62	63
	90	111	112	114	115	117	119	119	73	73	74	75	76	77	78
	95	115	116	117	119	121	122	123	77	78	79	80	81	81	82
	99	122	123	125	127	128	130	130	85	86	86	88	89	89	90

Vârstă (ani)	PTA	TA sistolică (mmHg)							TA diastolică (mmHg)						
		←Percentilele înălțimii→							←Percentilele înălțimii→						
		5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%	5%	10%	25%	50%	75%	90%	95%
11	50	99	100	102	104	105	107	107	59	59	60	61	62	63	63
	90	113	114	115	117	119	120	121	74	74	75	76	77	78	78
	95	117	118	119	121	123	124	125	78	78	79	80	81	82	82
	99	124	125	127	129	130	132	132	86	86	87	88	89	90	90
12	50	101	102	104	106	108	109	110	59	60	61	62	63	63	64
	90	115	116	118	120	121	123	123	74	75	75	76	77	78	79
	95	119	120	122	123	125	127	127	78	79	80	81	82	82	83
	99	126	127	129	131	133	134	135	86	87	88	89	90	90	91
13	50	104	105	106	108	110	111	112	60	60	61	62	63	64	64
	90	117	118	120	122	124	125	126	75	75	76	77	78	79	79
	95	121	122	124	126	128	129	130	79	79	80	81	82	83	83
	99	128	130	131	133	135	136	137	87	87	88	89	90	91	91
14	50	106	107	109	111	113	114	115	60	61	62	63	64	65	65
	90	120	121	123	125	126	128	128	75	76	77	78	79	79	80
	95	124	125	127	128	130	132	132	80	80	81	82	83	84	84
	99	131	132	134	136	138	139	140	87	88	89	90	91	92	92
15	50	109	110	112	113	115	117	117	61	62	63	64	65	66	66
	90	122	124	125	127	129	130	131	76	77	78	79	80	80	81
	95	126	127	129	131	133	134	135	81	81	82	83	84	85	85
	99	134	135	136	138	140	142	142	88	89	90	91	92	93	93
16	50	111	112	114	116	118	119	120	63	63	64	65	66	67	67
	90	125	126	128	130	131	133	134	78	78	79	80	81	82	82
	95	129	130	132	134	135	137	137	82	83	83	84	85	86	87
	99	136	137	139	141	143	144	145	90	90	91	92	93	94	94
17	50	114	115	116	118	120	121	122	65	66	66	67	68	69	70
	90	127	128	130	132	134	135	136	80	80	81	82	83	84	84
	95	131	132	134	136	138	139	140	84	85	86	87	87	88	89
	99	139	140	141	143	145	146	147	92	93	93	94	95	96	97

Intersecția perpendiculară a percentilei înălțimii și linia orizontală a percentilei TA constituie valoarea normală a tensiunii arteriale.

O percentilă este limita mai jos de care se află procentajul corespunzător al populației normale.

ECG standard la copii de 1-3 luni
 (Eur.Heart J., Vol. 23, issue 17, September 2002)

Vârstă	F C	Axa electrică	P (ampl.) mm	P-R interval (sec.)	QRS durata (sec.)	QIII (mm)	QV6 (mm)	RV1 (mm)	SV1 (mm)	R/SV1 (mm)	RV6 (mm)	SV6 (mm)	R/SV6 (mm)	SV1+RV6 (mm)	R+SV4 (mm)
0-1 (zile)	93-154 (123)	+59+192 (135)	2,8	0,08-0,16 (0,11)	0,02-0,08 (0,05)	5,2	1,7	5-26	0-22,5	9-8	0-11	0-9-8	10	28	52
30 (zile)	107-182 (149)	+65-160 (110)	3,0	0,07-0,14 (0,10)	0,02-0,08 (0,05)	5,6	2-8	3-21,5	0-11	7	2,5-16	0-9-8	12	22	47
1-3 luni	121-179 (150)	+31-114 (75)	2,6	0,07-0,13 (0,10)	0,02-0,08 (0,05)	5,4	2,7	3-18,5	0-12,5	7-4	5-21	0-7-2	12	29	53

Valorile intervalului PQ în funcție de frecvență cardiacă

FCC	0-1 lună	1-6 luni	6 luni-1 an	1-3 ani	3-8 ani	8-12 ani	12-16 ani	Adulti
<60					0,15 (0,17)	0,16 (0,18)	0,16 (0,19)	0,17 (0,21)
60-80					0,14 (0,16)	0,15 (0,17)	0,15 (0,18)	0,16 (0,21)
80-100	0,10 (0,12)				0,13 (0,16)	0,15 (0,16)	0,15 (0,17)	0,15 (0,20)
100-120	0,10 (0,12)			(0,15)	0,13 (0,15)	0,14 (0,15)	0,15 (0,16)	0,15 (0,19)
120-140	0,10 (0,11)	0,11 (0,14)	0,11 (0,14)	0,12 (0,14)	0,12 (0,14)	0,14 (0,15)		0,15 (0,18)
140-160	0,9 (0,11)	0,10 (0,13)	0,11 (0,13)	0,11 (0,14)				(0,17)
160-180	0,10 (0,11)	0,10 (0,12)	0,10 (0,12)	0,10 (0,12)				
>180	0,09 (0,11)	0,09 (0,11)	0,10 (0,11)	0,10 (0,12)				

**Voltajul undelor R și S în funcție de derivație și vârstă:
valorile medii (limita de sus)***

Voltajul	Derivație	0-1 luni	1-6 luni	6 luni-1 an	1-3 ani	3-8 ani	8-12 ani	12-16 ani	Adultul tânăr
Unda R	I	4 (8)	7 (13)	8 (16)	8 (16)	7 (15)	7 (15)	6 (13)	6 (13)
	II	6 (14)	13 (24)	13 (27)	13 (27)	13 (22)	14 (24)	14 (24)	9 (25)
	III	8 (16)	9 (20)	9 (20)	9 (20)	9 (20)	9 (24)	9 (24)	6 (22)
	aVR	3 (7)	3 (6)	3 (6)	2 (6)	2 (5)	2 (4)	2 (4)	1 (4)
	aVL	2 (7)	4 (8)	5 (10)	5 (10)	3 (10)	3 (10)	3 (12)	3 (9)
	aVF	7 (14)	10 (20)	10 (16)	8 (20)	10 (19)	10 (20)	11 (21)	5 (23)
	V ₄ R	7 (14)	10 (20)	10 (16)	8 (20)	10 (19)	10 (20)	11 (21)	5 (23)
	V ₁	15 (25)	11 (20)	10 (20)	9 (18)	7 (18)	6 (16)	5 (16)	3 (14)
	V ₂	21 (30)	21 (30)	19 (28)	16 (25)	13 (28)	10 (22)	9 (19)	6 (21)
	V ₅	12 (30)	17 (30)	18 (30)	19 (36)	21 (36)	22 (36)	18 (33)	12 (33)
	V ₆	6 (21)	10 (20)	13 (20)	13 (24)	14 (24)	14 (24)	14 (22)	10 (21)
Unda S	I	5 (10)	4 (9)	4 (9)	3 (8)	2 (8)	2 (8)	2 (8)	1 (6)
	V ₄ R	4 (9)	4 (12)	5 (12)	5 (12)	5 (14)	6 (20)	6 (20)	
	V ₁	10 (20)	7 (18)	8 (16)	13 (27)	14 (30)	16 (26)	15 (24)	10 (23)
	V ₂	20 (35)	16 (30)	17 (30)	21 (34)	23 (38)	23 (38)	23 (48)	14 (36)
	V ₅	9 (30)	9 (26)	8 (20)	6 (16)	5 (14)	5 (17)	5 (16)	
	V ₆	4 (12)	2 (7)	2 (6)	2 (6)	1 (5)	1 (4)	1 (5)	1 (13)

* Voltajul este măsurat în milimetri, 1 mV = 10 mm pe hârtie.

Dimensiunile aortei și arterei pulmonare obținute prin metoda 2-D ECHO

SC (m2)	0,25	0,3	0,4	0,5	0,6	0,7	0,8	0,9	1,0	1,2	1,4
MC (kg)	3	4	7	10	13	16	19	23	28	37	46
Ao ascendentă	10 (7-13)	11 (7,5-15)	13 (9-16)	14 (10-18)	15 (11-19)	16 (12-20)	17 (12-21)	17 (13-22)	18 (14-23)	20 (15-25)	22 (16-27)
APM	9 (5-12)	10 (6-13)	11 (7-14)	12 (8-16)	13 (9-17)	14 (9-18)	15 (11-19)	16 (12-21)	17 (13-23)	19 (14-24)	
APD	5,5 (3,5-8)	6 (4-8,5)	6,5 (4,5-9)	7,5 (5-10)	8 (5,5-10)	8,5 (6-11)	9 (7-11)	9 (7-12)	10 (7-12)	10 (8-14)	11 (8-15)
Ao ascendentă	7,5 (4-10)	8 (4,5-11)	9 (6-12)	10 (6,5-13)	11 (7,5-14)	12 (8,5-15)	12 (9-16)	13 (9,5-13)	14 (11-18)	15 (12-19)	17 (14-21)
Ao transversală	6 (4-8,5)	7 (4,5-9)	8 (5,5-11)	9 (6,5-11)	10 (7,5-12)	11 (8-13)	11 (8,5-14)	12 (9,5-15)	13 (10-16)	14 (11-17)	15 (12-18)
APD	6 (4-8)	6,5 (4,5-9)	7,5 (5-10)	8,5 (6-11)	9 (6,5-11)	9,5 (7-12)	10 (8-13)	11 (8-14)	12 (9-15)	13 (10-16)	14 (11-17)
Ao transversală	9 (6-11)	10 (7-12,5)	11 (8-14)	12 (9,5-15)	13 (10,5-16)	14 (11-17)	15 (13-18)	16 (13-20)	17 (14-20)	19 (15-22)	20 (17-24)
APD	6 (4-8)	6,5 (4,5-9)	7 (5-10)	8 (6-10)	9 (6,5-11)	9,5 (7,5-11)	10 (8-12)	11 (9-13)	11 (9-14)	12 (10-15)	13 (11-16)

SC - suprafața corporală; MC - masa corporală; APM - artera pulmonară magistrală; APD - artera pulmonară dreaptă.

Adaptat după datele grafice prezentate de către Snider AR, Enderlein MA, Teitel DF, et al: Am J Cardiol 1984; 53:218-224.

Valorile normale la M-ECHO (mm): valorile medii (95% interval prezis)

	MC (kg)	3	5	8	10	15	20	25	30	40	50	60	70
SC (m ²)	0,24	0,34	0,45	0,52	0,68	0,82	0,94	1,06	1,27	1,47	1,65	1,82	
SIV	4,5 (3,5-5)	4,5 (4,5-5)	5 (4,5-6)	5,5 (4,5-6,5)	6 (5-7)	7 (5,5-8,5)	7 (5,5-9)	7,5 (6-9)	8,5 (6,5-10)	8,5 (7-10)	9 (8-10,5)	9 (7,5-11)	9,5 (7,5-11)
PPVS	4 (3,5-5)	4,5 (4-5)	5 (4-6)	5 (4,5-6)	6 (5-7)	6,5 (5,5-8)	7 (6-8)	7 (6-8,5)	8 (6,5-9)	8,5 (7-9,5)	8,5 (7,5-10)	9 (7,5-11)	
Ao	12 (10-14)	13 (11-16)	15 (12-17)	16 (13-18)	18 (15-22)	19 (16-23)	21 (17-24)	22 (18-26)	23 (19-27)	25 (20-29)	26 (21-30)	27 (23-32)	
AS	18 (15-21)	20 (16-23)	21 (17-25)	22 (18-26)	25 (21-29)	27 (22-32)	28 (23-33)	30 (24-35)	32 (26-37)	33 (27-38)	34 (28-41)	36 (29-42)	
Dd VS	21 (18-23)	25 (22-27)	28 (24-31)	29 (25-32)	33 (29-36)	35 (31-39)	37 (33-41)	39 (34-43)	42 (37-47)	44 (39-49)	46 (41-51)	48 (42-53)	
Ds VS	14 (12-17)	16 (13-19)	17 (14-21)	18 (15-22)	21 (17-24)	23 (18-27)	24 (19-28)	25 (21-29)	27 (22-32)	28 (23-33)	29 (24-34)	31 (25-36)	

Notă. Ao - aortă; SC, suprafața corporală; MC - masa corporală; SIV - septul interventricular; AS - atriu stâng; DdVS - diametru diastolic al ventriculu lui stâng; DsVS - diametru sistolic al ventriculu lui stâng.

Adaptat după datele grafice prezentate de către Henry WL, Ware J, Gardin JM, et al: Circulation 1987; 57: 278-285. Valorile sunt rotunjite până la 0,5 mm pentru SIV și VS și în jurul 1mm pentru alte măsurători.

Dimensiunile aortei și arterei pulmonare obținute prin metoda 2-D ECHO

SC (m^2)	0,25	0,3	0,4	0,5	0,6	0,7	0,8	0,9	1,0	1,2	1,4
MC (kg)	3	4	7	10	13	16	19	23	28	37	46
Ao ascendentă	10 (7-13)	11 (7,5-15)	13 (9-16)	14 (10-18)	15 (11-19)	16 (12-20)	17 (12-21)	17 (13-22)	18 (14-23)	20 (15-25)	22 (16-27)
APM	9 (5-12)	10 (6-13)	11 (7-14)	12 (8-16)	13 (9-17)	14 (9-18)	15 (11-19)	16 (12-21)	17 (13-23)	19 (14-24)	
APD	5,5 (3,5-8)	6 (4-8,5)	6,5 (4,5-9)	7,5 (5-10)	8 (5,5-10)	8,5 (6-11)	9 (7-11)	9 (7-12)	10 (7-12)	10 (8-14)	11 (8-15)
Ao ascendentă	7,5 (4-10)	8 (4,5-11)	9 (6-12)	10 (6,5-13)	11 (7,5-14)	12 (8,5-15)	12 (9-16)	13 (9,5-13)	14 (11-18)	15 (12-19)	17 (14-21)
Ao transversală	6 (4-8,5)	7 (4,5-9)	8 (5,5-11)	9 (6,5-11)	10 (7,5-12)	11 (8-13)	11 (8,5-14)	12 (9,5-15)	13 (10-16)	14 (11-17)	15 (12-18)
APD	6 (4-8)	6,5 (4,5-9)	7,5 (5-10)	8,5 (6-11)	9 (6,5-11)	9,5 (7-12)	10 (8-13)	10 (9-14)	11 (9-15)	12 (10-16)	13 (11-17)
Ao transversală	9 (6-11)	10 (7-12,5)	11 (8-14)	12 (9,5-15)	13 (10,5-16)	14 (11-17)	15 (13-18)	16 (13-20)	17 (14-20)	19 (15-22)	20 (17-24)
APD	6 (4-8)	6,5 (4,5-9)	7 (5-10)	8 (6-10)	9 (6,5-11)	9,5 (7,5-11)	10 (8-12)	11 (9-13)	11 (9-14)	12 (10-15)	13 (11-16)

SC - suprafața corporală; MC - masa corporală; APM - artera pulmonară magistrală; APD - artera pulmonară dreaptă.

Adaptat după datele grafice prezentate de către Snider AR, Enderlein MA, Teitel DF, et al. Am J Cardiol 1984; 53:218-224.

Valorile valvelor mitrale și tricuspidă la inel, obținute prin metoda 2-D ECHO: valorile medii (95% CI)

	SC (m^2)	0,2	0,25	0,3	0,4	0,5	0,6	0,7	0,8	0,9	1,0	1,2	1,4
	MC (kg)	2	3	4	7	10	13	16	19	23	26	37	46
Valva mitrală (PL)	10 (7-13)	12 (9-15)	13 (10-16)	16 (13-19)	18 (15-21)	19 (16-23)	21 (18-24)	22 (18-26)	23 (19-26)	24 (20-27)	25 (22-28)	26 (23-30)	
Valva mitrală (A4C, S4C)*	12 (7-17)	15 (10-20)	17 (12-22)	20 (16-25)	23 (18-28)	25 (20-31)	27 (22-32)	29 (23-36)	31 (25-36)	32 (26-37)	35 (28-40)	36 (31-42)	
Valva tricuspidă (A4C, S4C)*	12 (8-17)	15 (10-19)	17 (12-22)	21 (16-26)	23 (18-29)	26 (20-31)	27 (22-33)	29 (23-36)	31 (24-37)	32 (25-38)	34 (27-42)	36 (28-44)	

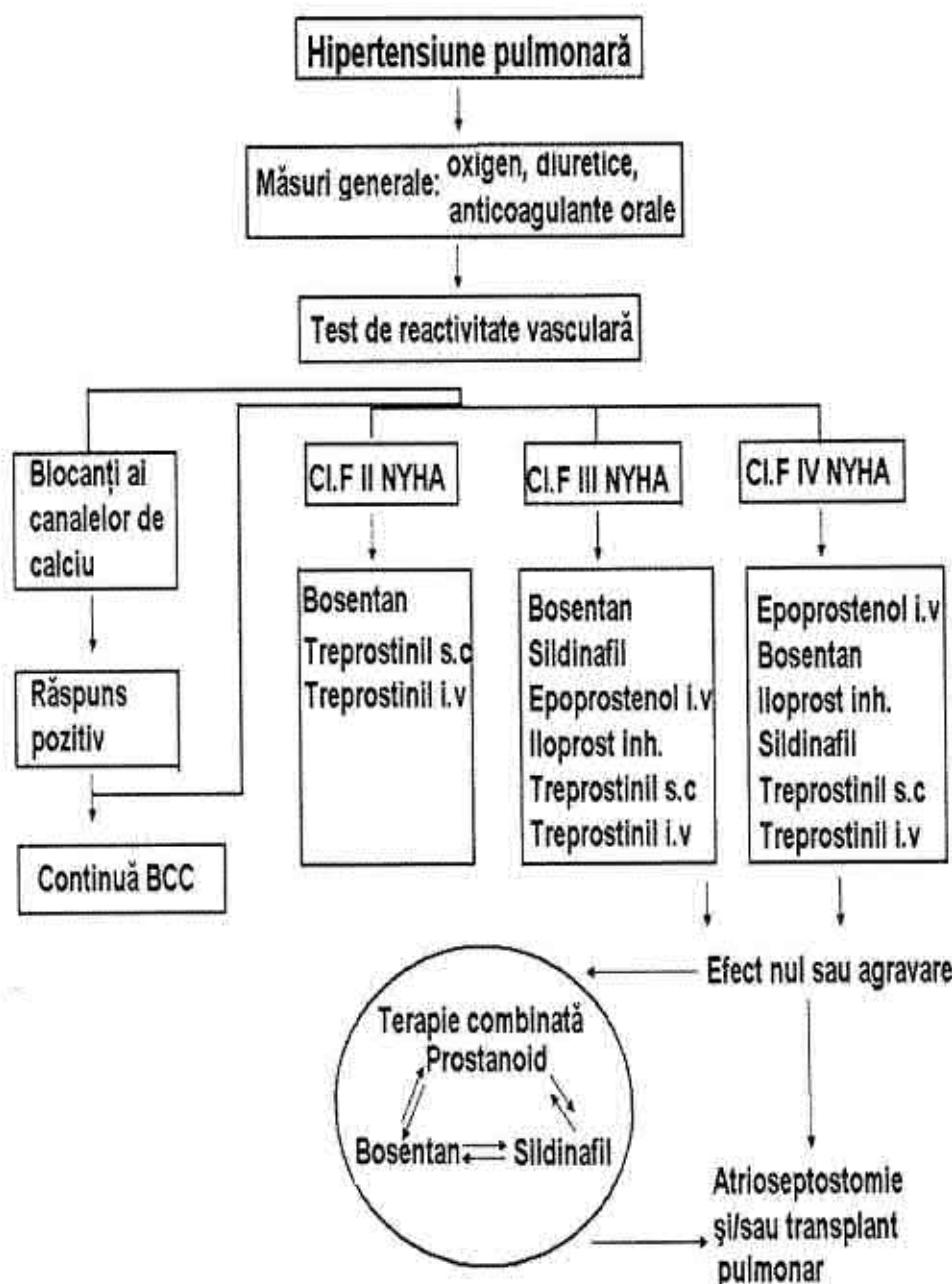
Adaptat după datele grafice prezentate de către King DH, Smith EO, Huhla JC, et al: Am J Cardiol 1985; 55: 787-789.

Anexa 25**Alte valori normale M - ECHO: valorile medii (95%)**

As / Ao raport	1,1 (0,7 - 1,6)
SIV / PPVS raport	1,1 (0,8 - 1,5)
FS = (Dd VS-Ds VS) / DdVS	0,36 (0,28 - 0,44)
FE= [(Dd VS) 3 – (Ds VS)3] / Dd VS 3*100	74% (64% - 83%)
PPE S / TE VS	0,35 (0,30 - 0,39)
PPE D / TE VD	0,24 (0,16 – 0,30)

Notă. As - atriu stâng; Ao - aorta; SIV - septul interventricular; PPVS - perete posterior al ventriculului stâng; FS - fracție de scurtare; FE - fracție de ejection; Dd VS, dimensiuni diastolice ale ventriculului stâng; Ds VS - dimensiuni sistolice ale ventriculului stâng; PPE S (D) - perioada preejectie stângă (dreaptă); TE VS (VD) - timpul de ejection al ventriculului stâng (drept).

ALGORITMUL TRATAMENTULUI HIPERTENSIUNII PULMONARE



Sursă: CHEST. 2007. American College Chest Physicians

Diformități la nou-născut și sugari asociate malformațiilor congenitale cardiace în cadrul sindroamelor clinice

Accesorii preauriculare	Hipotelorism
Acrocefalie	Hipospadie
Amelie	Holoprosencefal
Anencefalie	Izodactilie
Aniridie	Macrocefalie
Blefarofimosă	Macroglosie
Brahicefalie	Macrostomie
Brahidactilie	Megalocornee
Brahimelie	Meningocele
Camptodactilie	Microcefalie
Cataractă	Microoftalmie
Cheratoconus	Microotie
Colobomă	Micrognathie
Craniostenoză	Micromielie
Criptorhidie	Oligodactilie
Dermoid epibulbar	Omfalocel
Ectropion	Oxicefalie
Encefalocel	Polidactilie
Enoftalmie	Prognatism
Epicant	Pterigium
Epispadie	Scafocefalie
Exoftalmie	Schiazopalatin
Fante palpebrale anormal poziționate	Simfalangie
Facomatoză	Sindactilie
Fistule preauriculare	Sinofrism
Focomelie	Strabism
Glaucrom	Telecanthus
Hidrocefalie	Trigonocefalie
Hipertelorism	

Diformitați la copilul preșcolar, școlar și adolescent asociate malformațiilor congenitale de cord în cadrul sindroamelor clinice

Preșcolari, școlari	Adolescenți
Cifoscolioză	Lentiginoză
Coxa valga	Leptodactilie
Displazie	Macrodontie
Genu valgum	Microdactilie
Genu varum	Nanism
Hallux rigidus	Nanomelie
Hallux valgus	Spina bifida
Iridodonesis	Ureterocel
Lenticon	Hipertricoză
	Prognatism

**Condiții în care translucența nucală la feti cu MCC și cariotip normal
are valori crescute**

- Sindromul Ivemark
- Sindromul Noonan
- Sindromul Smith-Lemli-Opitz
- Sindromul Cornelia de Lange
- Sindromul Holt-Oram
- Sindromul Costello
- Asociația VACTERL
- Tetralogia Fallot
- Transpoziția vaselor mari
- Sindromul inimii stângi hipoplazice
- Ventricul unic

INDEX

A

- Acid etacrinic 259
- Activitatea sportivă 250 – 256
- Amețeala 35
- Amrinonă 239
- Anamneza 36 – 37
 - antecedente familiale 36
 - antecedente personale 37
 - antecedente prenatale 36
- Anevrism minor al septului atrial 164
- Angiografia 200
- Anomalia Pierr-Robin 140, vol.II, p. 209
- Anomalii minore de cord 159
 - clasificare 161
 - tratament 183 – 184
- Aorta
 - bicuspidie 171
 - coarctație 94 – 98
 - dextropozitie 117, 125, 126
 - insuficiență 87
 - stenoză 102, 103
 - largirea rădăcinii aortei 169
 - prolapsul valvulelor 173
- Arc aortic întrerupt 101
- Artera pulmonară
 - insuficiență 85
 - stenoză 80, 86
 - dilatarea conusului pulmonar 168
 - prolapsul valvulelor 168
 - atrezia pulmonară cu sept ventricular intact 136
- Asociația VACTERL 51
- Atitudinea 38
- Atropina 238
- Axa electrică 188

B

- Banding AP 68
- Bisoprolol 238
- Boala Ebstein 140

- Bosentan 226, 260
- By-pass cardiopulmonar 68, 70

C

- Canal arterial cu debit important 75
- Canal arterial cu debit moderat 75
- Canal atrioventricular comun 64
- Captopril 238, 261
- Cardiogeneza 18
- Carvedilol 238
- Cefaleea 34
- Cianoza 39
- Cicloergometria 210
- Circulația pulmonară 204, 205
- Circulația sanguină fetală 20
- Clacmente diastolice 44
- Clasificarea MCC
 - AHA 50
 - leziuni obstructive 80
 - leziuni cu sunt stânga-dreapta 51
 - leziuni cianogene cu sunt dreapta-stânga sau bidirectional 110
 - la nou-născut 48
 - patogenetică 49
- Complexul QRS 190
- Cord triatrial 157
- CT 207
- Crize hipoxice 127

D

- Dedublarea zg. II 43
- Defect septal aorto-pulmonar 69
- Defect septal atrial 58
- Defect septal atrioventricular 64
- Defect septal ventricular 51
- Defect septal ventricular cu debit important și HTP 54
- Definiție 12
- Derivație de ax QRS 188-189
- Dextrocardia 157, vol. II, p. 67, 76
- Digoxina 237

- Diltiazem 227
 Dispneea 32 – 33
 - dispneea de tip Cheyne Stockes 33
 - dispneea de efort 32
 - dispneea paroxistică nocturnă 33
 - dispneea permanentă 33
 Dobutamina 227, 262
 Drenajul venos pulmonar total aberrant 148
 Durerea în membrele inferioare 34
 Durerea precordială 34
- E**
- EcoCG bidimensională 196
 EcoCG Doppler 198
 EcoCG modul M. 195
 Electrocardiograma normală
 - parametrii normali 187
 - determinarea ritmului cardiac 188
 - calcularea frecvenței cardiaice 188
 - determinarea axei electrice 190-191
 - analiza morfologică 192-193
 Enalapril 236, 263
 Endocardita infecțioasă 239
 - etiologie 240
 - diagnostic 242
 - factori favorizanți 240
 - managementul 242
 - manifestări clinice 241
 - profilaxie 243-247
 Epidemiologia MCC 14
 Epistaxisul 35
 Epoprostenol 226, 263
 Eredopatii asociate cu MCC
 - Sindromul
 - Alagill 80, 86, 125, vol.II, p. 10
 - Alfa-talasemia vol.II, p. 17
 - Alport vol.II, p. 20
 - Apert vol.II, p. 22
 - Carpenter 51, vol.II, p. 27
 - Catel-Manzke vol.II, p. 25
 - CHARGE vol.II, p. 30
 - Char 71, vol.II, p. 33
 - Cofin-Siris vol.II, p. 35
 - Cornelia de Lange 51, vol.II, p. 38
 - Costello 80, vol.II, p. 42
 - Crouzon vol.II, p. 46
 - Di George 101, 125, 138, vol.II, p. 48
 - Ehlers-Danlos 86, 87, vol.II, p. 53
 - Elis-van Creveld 59, vol.II, p. 54
 - Goldenhar 51, vol.II, p. 58
 - Hermansky-Pudlak vol.II, p. 62
 - Holt-Oram 64, vol.II, p. 63
 - Ivermak vol.II, p. 67
 - Kabuki 51, vol.II, p. 71
 - Kallman 2, vol.II, p. 74
 - Kartagener vol.II, p. 76
 - Klippel-Feil vol.II, p. 80
 - Larsen vol.II, p. 82
 - LEOPARD 80, 86, vol.II, p. 85
 - Lutembacher 89
 - Marfan 87, vol.II, p. 88
 - Mayor-Rokitansky-Kuster-Hauser vol.II, p. 94
 - Melnic-Needles vol.II, p. 96
 - Mulibrey vol.II, p. 98
 - Noonan 64, 80, 86, 102, vol.II, p. 101
 - Orbeli vol.II, p. 105
 - Peters-plus vol.II, p. 106
 - Poland 59, vol.II, p. 108
 - Rubinstein-Taybi 59, vol.II, p. 111
 - Saethre-Chotzen vol.II, p. 115
 - Sotos vol.II, p. 117
 - TAR 59, vol.II, p. 120
 - Treacher Collins-Franceschetti vol.II, p. 120
 - Smith-Lemli-Opitz vol.II, p. 125
 - Sturge-Weber-Krabbe vol. II, p. 128
 - Williams-Beuren 86, 102, vol. II, p. 130

- X-fragil vol.II, p. 133
- Evaluarea bolnavului cu MCC 36 – 41
- Examenul fizic general 37 – 41
- precauții generale 37
 - atitudinea 38
 - tipul constituțional 38
 - faciesul 39
 - mitral 39
 - aortic 39
 - anxios 39
 - Satuck 39
 - edemul 40
 - icterul 40
 - cianoza 39 – 40
 - centrală 40
 - periferică 40
 - localizată 40
 - hipocratismul digital 41
 - paloarea 40
- Examenul cordului 41 – 47
- inspecția 41
 - palpația 41
 - puls paradoxal 47
 - percuția 42
 - limitele cordului în funcție de vârstă 42
 - Auscultația 42 – 47
 - zg. I 42
 - zg. II 43
 - zg. III 43
 - clacmente cardiace 44
 - suflu sistolic 44, 46
 - suflu diastolic 44, 46
 - suflu mezodiastolic 46
 - suflu presistolic 46
 - suflu protodiastolic 46
- Examenul vascular 47
- Explorări radioizotopice 206
- F**
- Factori genetici
- eredopatii 23, 24 vol.II., 10 – 133
 - anomalii cromozomiale 22, vol. II, 136 – 202
- Factori teratogeni**
- diabetul matern 25
 - fenilcetonuria 29
 - obezitatea maternă 25
 - rubeola 26
 - boli febrile 26
 - remedii medicamentoase 26
 - narcoticile 27
 - alcoolul 27
 - fumatul 28
 - codeina 28
 - radiații ionizante 29
 - poluanți industriali 29
 - stresul matern 31
 - vârsta parentală 30, 31
- Farmacocinetica și farmacodinamica
- morfinei 130
 - prostaglandinelor 226
- Fereastră aorto-pulmonară 69
- Fistula arterio-venoasă coronariană 154
- Foramen ovale patent 162
- Frecătura pericardică 44
- Furosemid 236, 264
- G**
- Galopul presistolic 46
- H**
- Hemoptizia 35
- Heterotaxie vol. II, p. 67, 76
- Hidralazina 238
- Hidroclortiazida 236, 265
- Hipertensiune pulmonară
- clasificare
 - diagnostic 221
 - incidență 217
 - fiziopatologia 217
 - patogenia 218
- Hipertrofia AD 194
- Hipertrofia AS 194
- Hipertrofia btrială 194
- Hipertrofia VD 192
- Hipertrofia VS 193
- Homogrefă decelularizată 109

Iloprost 226, 229, 265

Incidență 14 – 16

Indexul cardiotoracic 201

Indicatori de morbiditate 14

Indicatori de mortalitate 17

Intervalul P-Q 190

Insuficiența cardiacă 229

- clasificare 230

- clinică 233

- diagnostic 234

- etiologie 229

- fiziopatologie 232

- tratament 235

Istoric 12

Izomerism atrial vol. II, p. 67, 76

I

Închiderea farmacologică a PCA 76

L

Lipotimia 35

M

Maladia Roger 52, 53

Medicamentele din sarcină 26

Menținerea deschisă a PCA 76

Metoprolol 238

Milrinonă 239

N

Naționalitatea 30

Nifedipina 227, 266

Nitroglicerina 238

Nitroprusiat de sodiu 239

O

Operația Barbero-Marcial 104

Operația Damus-Kaye-Stansel 121

Operația Gore-Tex 131

Operația Potts 131, 140

Operația Rastelli 113, 120

Operația Sano 147

Orificiul dublu al ventriculului drept 114

Orificiul dublu al ventriculului stâng

117

Originea aberantă a coronarei stângi
din artera pulmonară 152

Ortopneeaa 33

P

Permeabilitatea canalului arterial 71

Permeabilitatea canalului arterial la
copilul prematur 74

Persistența și prolapsul valvulelor ve-
nei cave inferioare 165

Pozitia anormală a cuspidei septale a
valvulei tricuspidie 166

Prazozina 239

Presiunea arterială 213–215, 287–
290

Prevalență 14 – 17

- în funcție de gen 17

- în funcție de formele anatomicice
16

- în funcție de rasă/etnie 17

Procedura Fontan 117, 124, 140, 144,
148

Procedura Glen 116, 124

Procedura MEE 134

Procedura Norwood 124, 147

Procedura Ross 109

Procedura Senning 116, 117, 120

Prolapsul mușchilor pectinați din atriu-
l drept 165

Pulsoximetria 215

R

RMN 206

S

Scala Borg 211

Scara Levine a intensității suflurilor 45

Schema circulației sanguine la făt 19

Scintigrafia pulmonară 207

Silueta inimii 201

Sincopa 35

Sindromul Eisenmenger 228

- Sindromul inimii drepte hipoplazice 144
 Sindromul inimii stângi hipoplazice 145
 – Wolf-Hirschhorn 138, vol. II, p. 145
 – tipătului de pisică 125, 138, vol. II, p. 150
 – Turner 94, 102, vol. II, p. 197
 – Klinefelter vol. II, p. 202
 Slăbiciunea 33
 Spironolactona 237, 268

S

- Şunt Blalock-Taussig 131
 Şunt sistemic-pulmonar 116
 Şuntul Waterston 131

T

- Tehnica Rastelli 113
 Test de efort cardiopulmonar 209
 Test de mers 208
 Tetralogia Fallot 125
 – cu absența valvulei pulmonare 135
 – cu atrezia valvulei pulmonare 133
 Transmitere mendeliană 23, vol. II, p. 10
 Transpoziția vaselor mari completă 117
 Transpoziția vaselor mari corectată 124
 Treadmill-test 210
 Trisomia 8 80, 94, 101, 110, 148, vol. II, p. 159
 Trisomia 9 94, 114, vol. II, p. 161
 Trisomia 13 114, vol. II, p. 172
 Trisomia 18 114, 118, vol. II, p. 181
 Trisomia 21 118, 140, vol. II, p. 188
 Trunchi arterial comun 110
 Tubul cardiac primar 19

- Tulburări de conștiință 35
 Tulburări de echilibru 35
 Tulburări ale somnului 35
 Tusea persistentă 34

U

- Unda P 190
 Unda R 190
 Unda S 190
 Unda T 191
 Unda U 191
 Unda Q 190

V

- Valvula mitrală:
 – insuficiență 92
 – stenoza 89
 – prolapsul 175
 – cordaj fals 180
 – distribuirea anormală a cordajelor 182
 – anomalii ale mușchilor papilari 182
 – anomalii de structură și pozițiere a trabeculelor 174
 Valvula tricuspidă:
 – atrezia 137
 – insuficiență 86
 – prolapsul 167
 – poziție anormală a cuspidei septale 166

- Ventricul unic 121
 Vertijul 35

Z

- Zgomotul I 42
 Zgomotul II 43
 Zgomotul III 43
 Zgomotul IV 44

BIBLIOGRAFIE

1. Abd El Rahman MY Abdul-Khalil H, Vogel M, Alexi-Meskischvili V, Gutberlet M Hetzer R et al. Value of the new Doppler-derived myocardial performance index for the evaluation of right and left ventricular function following repair of tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol.* 2002; 23:502-507.
2. Aberg A, Westbom L, Kallen B. Congenital malformations among infants whose mothers had gestational diabetes or preexisting diabetes. *Early Hum Dev.* 2001;61:85-95.
3. Abrams D, Schulze-Neick I, Magee AG. Sildenafil as a selective pulmonary vasodilator in childhood primary pulmonary hypertension. *Heart* 2000;84:E4.
4. Advani N et al: The diagnosis of innocent murmurs in childhood. *Cardiol Young* 2000; 10:340.
5. ACC/AHA 2006 Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease. *Journal of the American College of Cardiology.* Vol. 48, No. 3, 2006. e96.
6. Anacletio S, Michielon G, Digilio MC et al. Conotruncal heart defects: impact of genetic syndromes on immediate operative mortality. *Ital Heart J.* 2004;5:624-628.
7. Anderson Mark E and Dan M Roden. Basic cardiac electrophysiology and anatomy. In Crawford M and DiMarco J. *Cardiology.* ED Mosby, 2001; 4.1.11. – 4.1.12.
8. Andrews RE, Tulloh. Interventional cardiac catheterization in congenital heart disease. *Arch Dis Child* 2004; 89: 1168-1173.
9. Antoniu Sabina A. Sildenafil for pulmonary arterial hypertension: when blue turns into white. *Expert Opinion on Pharmacotherapy* (2006) 7:13, 1801-1810.
10. Apetrei Eduard, Stolan Ioana. *Electrocardiografie 110 exemple.* Editura INFO Medica. Bucureşti. 2002. 72 p.
11. Badesch, Abman, Ahearn et al (2004) Medical therapy for pulmonary arterial hypertension: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest* 126,35S-62S
12. Bartz PJ, Driscoll DJ, Keane JF et al. Management strategy for very mild aortic stenosis. *Pediatr Cardiol.* 2006;27:259- 262.
13. Beauchesne LM, Warnes CA, Connolly HM et al. Prevalence and clinical manifestations of 22q11.2 microdeletion in adults with selected conotruncal anomalies. *J Am Coll Cardiol.* 2005;45:595-598.
14. Beck Anita E, Louanne Hudgins. Congenital Cardiac Malformations in the Neonate: Isolated or Syndromic? *NeoReviews* Vol.4 No.4 April 2003 105-111.
15. Beghetti Maurice. Bosentan in Pulmonary Arterial Hypertension Associated with Congenital Heart Disease (Congenital Cardiac Shunts). *European Cardiovascular Disease* 2007 - Issue 1 - June 2007.
16. Begic H, Tahirovic H, Mesihovic-Dinarevic S et al. Epidemiological and clinical aspects of congenital heart disease in children in Tuzla Canton, Bosnia-Herzegovina. *Eur J Pediatr* 2003;162:191-3.
17. Berman EB, Barst RJ. Eisenmenger's syndrome: current management. *Proj Cardiovasc Dis* 2002;45:129-38.
18. Bernard A, Fierens S. The Belgian PCB/dioxin incident: a critical review of health risks evaluations. *Int J Toxicol* 2002;21:333-40.
19. Bianca Sa-b, Ettore Ga-c. Sex ratio imbalance in transposition of the great arteries and possible agricultural environmental risk factors. *Images Paediatr Cardiol* 2001;8:10-14.

20. **Bolisetty S, Daftary A, Ewald D et al.** Congenital heart disease in Central Australia. *Med J Aust* 2004;180:614-7
21. **Boneva RS, Botto LD, Moore CA et al.** Mortality associated with congenital heart defects in the United States: trends and racial disparities, 1979–1997. *Circulation*. 2001; 103: 2376–2381.
22. **Bonow RO, Smaha LA, Smith SC J et al.** World Heart Day 2002: the international burden of cardiovascular disease: responding to the emerging global epidemic. *Circulation*. 2002; 106: 1602–1605.
23. **Bonow et al.** ACC/AHA Practice Guidelines. 2006: 1–148.
24. **Botto LD, Correa A, Erickson JD.** Racial and temporal variations in the prevalence of heart defects. *Pediatrics*. 2001;107: 32.
25. **Botto LD, Erickson JD, Mulinare J et al.** Maternal fever, multivitamin use, and selected birth defects: evidence of interaction? *Epidemiology*. 2002;13:485– 488.
26. **Botto LD, Loffredo C, Scanlon KS et al.** Vitamin A and cardiac outflow tract defects. *Epidemiology*. 2001;12:491– 496.
27. **Botto LD, Lynberg MC, Erickson JD.** Congenital heart defects, maternal febrile illness and multivitamin use: a population-based study. *Epidemiology*. 2001;12:485– 490.
28. **Botto LD, Mulinare J, Erickson JD.** Occurrence of congenital heart defects in relation to maternal multivitamin use. *Am J Epidemiol*. 2000; 151:878–884.
29. **Bower Carol, Edwina Rudy, Ann Callaghan et al.** Report of the Birth defects registry of western Australia 1980 – 2006. ISSN 1322-7947.p 40
30. **Brambati B, Tului L.** Chorionic villus sampling and amniocentesis. *Curr Opin Obstet Gynecol*. 2005;17:197–201.
31. **Brent Robert I.** How does a physician avoid prescribing drugs and medical procedures that have reproductive and developmental risks? *Clin perinatol* 34 (2007) 233–262.
32. **Briefel, RR, Johnson CL.** Secular trends in dietary intake in the United States. *Annu Rev Nutr*. 2004; 24: 401–431.
33. **Bruno E, Rossi N, Thuer O et al.** Cardiovascular findings, and clinical course, in patients with Williams syndrome. *Cardiol Young*. 2003;13:532–536.
34. **By Douglas D, Christensen.** Initial Experience with Bosentan Therapy in Patients with Eisenmenger's Syndrome. *Pediatric Cardiology Today*. December 2003. page 8.
35. **By Balu Vaidyanathan and R. Krishna Kumar.** The global burden of congenital heart disease. *Congenital cardiology today*. Vol. 3, issue 10 october 2005; 14 page.
36. **By Mariam Arabi, Marianne Majdalani, Georges Nemer.** Molecular markers of congenital heart disease. *Congenital Cardiology today*. Vol. 5 / Issue 3. March 2007. International Edition.
37. **Budhiraja R, Rubin MT, Hassour.** Endothelial Dysfunction in Pulmonary Hypertension *Circulation* 2004;109:159-65.
38. **Caputo S, G. Capozzi, M. G. Russo et al.** Familial recurrence of congenital heart disease in patients with ostium secundum atrial septal defect. *Eur. Heart J.*, October 2, 2005; 26(20): 2179 - 2184.
39. **Carmichael SL, Shaw GM.** Maternal corticosteroid use and risk of selected congenital anomalies. *Am J Med Genet*. 1999;86:242–244.
40. **Carp C.** *Electrofiziologia inimii. Tratat de cardiologie*. Vol. I. Editura Medicală Națională. București. 2002; p.691-718.
41. **Chemla D, V. Castelain P. Herve.** Haemodynamic evaluation of pulmonary hypertension. *Eur Respir J* 2002; 20:1314.

42. Ciubotaru A. Tratamentul chirurgical al tetralogiei Fallot. Acumularea experienței și aprecierea conduitelor chirurgicale pe viitor. J. Curierul medical: nr.2; 2003; p.7-10.
43. Ciubotaru A. Optimizarea tratamentului chirurgical al malformațiilor cardiaice congenitale cu șuntare intracardiacă și prognozarea complicațiilor. Autoreferat al tezei de doctor habilitat în medicină. Chișinău, 2006.
44. Chairperson, John Deanfield, Erik Thaulow et al. Management of Grown Up Congenital Heart Disease Guidelines (Circulation. 2006;113:e85-e151.)
45. CHAN FL. Body MRI: Its Application in Paediatrics HK J Paediatr (new series) 1999;4:104-110.
46. Chugh SS, Jui J, Gunson K et al. Current burden of sudden cardiac death: multiple source surveillance versus retrospective death certificate-based review in a large U.S. community. J Am Coll Cardiol. 2004; 44: 1268–1275.
47. Colvin L, Payne J, Parsons D et al. Alcohol consumption during pregnancy in non-indigenous West Australian women. Alcoholism: Clinical and Experimental Research 2007;31:276-284.
48. Connolly D, Rutkowski M, Auslender M, Artman M. The New York University Pediatric Heart Failure Index: a new method of quantifying chronic heart failure severity in children. [see comment]. Journal of Pediatrics. 2001;138:644-8.
49. Cooper WO, Hernandez-Diaz S, Arbogast PG et al. Major congenital malformations after first-trimester exposure to ACE inhibitors. N Engl J Med. 2006;354: 2443–2451.
50. Correa A, Botto L, Liu Y et al. Do multivitamin supplements attenuate the risk for diabetes-associated birth defects? Pediatrics. 2003;111(pt 2):1146–1151.
51. Covic Mircea. Tratat Genetică Umană 2004. Iasi, 1221p.
52. Czeizel AE, Rockenbauer M, Sorensen HT, Olsen J. The teratogenic risk of trimethoprim-sulfonamides: a population based case-control study. Reprod Toxicol. 2001;15:637–646.
53. Daliento L, J. Somerville, P. Presbitero et al. Eisenmenger syndrome. Factors relating to deterioration and death. European Heart Journal (1998) 19, 1845–1855.
54. Daviglus ML, Stamler J, Pirzada A et al. Favorable cardiovascular risk profile in young women and long-term risk of cardiovascular and all-cause mortality. JAMA. 2004; 292: 1588–1592.
55. De Mozzi P, U. G. Longo, G. Galanti and N. Maffulli. Bicuspid aortic valve: a literature review and its impact on sport activity. Br. Med. Bull., March 1, 2008; 85(1): 63-85.
56. Deanfield J, Thaulow E, Warnes C et al. Management of grown up congenital heart disease. Eur Heart J 2003;24:1035-84.
57. Di Filippo S, F Delahaye, B Semiond et al. Current patterns of infective endocarditis in congenital heart disease. Heart 2006;92:1490-1495.
58. Dickhuth Hans-H, D. Kececioglu, YO Schumacher. Federation Internationale de Médecine du Sport. Position Statement. Congenital heart disease and sports. January 2006. 12p.
59. Donoghue A, Nadkarni V, Berg RA et al. Out-of-hospital pediatric cardiac arrest: an epidemiologic review and assessment of current knowledge. Ann Emerg Med. 2005; 46: 512–522.
60. Douglas Wilson R, Jo-Ann Johnson, Anne Summers et al. Principles of Human Teratology: Drug, Chemical, and Infectious Exposure. SOGC CLINICAL PRACTICE GUIDELINE JOGC NOVEMBRE 2007;911-919.

61. Edwards MJ. Apoptosis, the heat shock response, hyperthermia, birth defects, disease and cancer: where are the common links? *Cell Stress Chaperones*. 1998; 3:213–220.
62. Fagan K. A. Potential Genetic Contributions to Nonidiopathic Nonfamilial Pulmonary Hypertension. *Advances in PH*, Spring 2005, Vol. 4, No. 1. (www.phassociation.org/Medical/Advances_in_PH).
63. Fasnacht Margrit Suzanne, Jean-Francois Tolsab, Maurice Beghetti. The Swiss registry for pulmonary arterial hypertension: the paediatric experience. *SWISS MED WKLY* 2007;137:510–513.
64. Ferencz C, Correa-Villasenor A, Loffredo CA, eds. *Genetic and Environmental Risk Factors of Major Cardiovascular Malformations: The Baltimore-Washington Infant Study: 1981–1989*. Armonk, NY: Futura Publishing Co; 1997.
65. Ferrara A, Kahn HS, Quesenberry CP et al. An increase in the incidence of gestational diabetes mellitus: Northern California, 1991–2000. *Obstet Gynecol*. 2004; 103: 526–533.
66. Fernandes S. M., P. Khairy, S. P. Sanders, and S. D. Colan. Bicuspid Aortic Valve Morphology and Interventions in the Young. *J. Am. Coll. Cardiol.*, June 5, 2007; 49(22): 2211 - 2214.
67. Fischer, C, Steidl, T, U. Wagner et al. Causes Congenital Heart Defects Because of Impaired Epithelial to Mesenchymal Transition *Circ. Res.*, March 30, 2007;100(6):856 - 863.
68. Fox CS, Evans JC, Larson MG et al. A comparison of death certificate out-of-hospital coronary heart disease death with physician-adjudicated sudden cardiac death. *Am J Cardiol*. 2005; 95: 856–859.
69. Galie N, Humbert M, Vachiery JL et al. Effects of beraprost sodium, an oral prostacyclin analogue, in patients with pulmonary arterial hypertension: a randomised, double-blind placebo-controlled trial. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:1496–502.
70. Galie, N, Beghetti, M, Gatzoulis, MA, et al. Bosentan therapy in patients with Eisenmenger syndrome: a multicenter, double-blind, randomized, placebo-controlled study. *Circulation* 2006;114:48–54.
71. Galie, N, Ghofrani, HA, Torbicki, A, et al. Sildenafil citrate therapy for pulmonary arterial hypertension. *N Engl J Med* 2005;353:2148–2157.
72. Garg V, Kathiriya IS, Barnes R, Schluterman MK, King IN, Butler CA, et al. GATA4 mutations cause human congenital heart disease and reveal an interaction with TBX5. *Nature* 2003;424:443–7.
73. Garry D, Webb et al. Congenital Heart Disease. In: Braunwald's Heart Disease, 2006; 1459–1553.
74. Geiger JM, Baudin M, Saurat JH. Teratogenic risk with etretinate and acitretin treatment. *Dermatology*. 1994;189:109 –116.
75. Gilboa SM, Mendola P, Olshan AF et al. Relation between ambient air quality and selected birth defects, seven county study, Texas, 1997–2000. *Am J Epidemiol*. 2005;162:238 –252.
76. Gjertsson P, Caeldahl K, Bech-Hanssen O. Left ventricular diastolic dysfunction late after aortic valve replacement in patients with aortic stenosis *Am J Cardiol* 2005;96:722–7.
77. Goci Barbara, Danuta Więcek-Włodarska, Małgorzata Zdąblasz et al. Diagnostic problems in congenital heart defects in neonates— our experience. *Med Sci Monit*, 2004; 10(Suppl 2): 23-27.

78. Gomberg-Maitland, M, Tapson, VF, Benza, RL, et al. Transition from intravenous epoprostenol to intravenous treprostinil in pulmonary hypertension. Am J Respir Crit Care Med 2005;172,1586-1589.
79. Gregg EW, Cheng YJ, Cadwell BL et al. Secular trends in cardiovascular disease risk factors according to body mass index in US adults. JAMA. 2005; 293: 1868-1874.
80. Greer W, Sandridge, M. Al-Menleir. Geographical distribution of congenital heart defects in Saudi Arabia. Ann Saudi Med 25(1) January-February 2004.
81. Grigg J. Environmental toxins: their impact on children's health. Arch Dis Child 2004;89:244-250.
82. Guidelines for Conducting Birth Defects Surveillance. NATIONAL BIRTH DEFECTS PREVENTION NETWORK. June 2004. 547 p.
83. Guidelines on diagnosis and treatment of pulmonary arterial hypertension; The Task Force on Diagnosis and Treatment of Pulmonary Arterial Hypertension European Society of Cardiology. European Heart Journal (2004) 25, 2243-2278.
84. Hans-H. Dickhuth. Congenital heart disease and sports. Federation Internationale De Medecine Du Sport / The International Federation Of Sports Medicine. 2006. e8.
85. Hansen M, Sullivan E, Jequier AM et al. Practitioner reporting of birth defects in children born following ART: does it still have a role insurveillance of birth defects? Human Reproduction 2007; 22:516-520.
86. Harada K, Tamura M, Toyono M, Yasuoka K. Effect of Doppler echocardiographic index of combine systolic and diastolic performance. Pediatr Cardiol 2002; 23:613-617.
87. Hinton Jr R. B., L. J. Martin, M. E. Tabangin et al. Hypoplastic Left Heart Syndrome Is Heritable. J. Am. Coll. Cardiol., October 16, 2007; 50(16): 1590 - 1595.
88. Hodder Arnold. Drugs and Pregnancy, A handbook. London. 2007.
89. Hoeper M. M, L. J. Rubin. Update in Pulmonary Hypertension 2005 American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine. 2006. Vol 173:499-505.
90. Hoffman Julien I. E., Kaplan S, Liberthson RR. Prevalence of congenital heart disease. Am Heart J. 2004;147:425- 439.
91. Hoffman Julien I. E., Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. J Am Coll Cardiol. 2002; 39: 1890-1900.
92. Humbert M, Morrell N, Archer S et al. Cellular and molecular pathobiology of pulmonary arterial hypertension. J Am Coll Cardiol 2004;43:S13-24
93. Hunt SA, Baker DW, Chin MH et al. American College of Cardiology/American Heart A. ACC/AHA guidelines for the evaluation and management of chronic heart failure in the adult: executive summary. Journal of the American College of Cardiology. 2001;38:2101-13.
94. ICD-10-AM 2002. Lista Tabelară a Bolilor. Malformații congenitale, deformări și anomalii cromozomiale.
95. Ikeda Y, Hiroi Y, Hosoda T et al. Novel point mutation in the cardiac transcription factor CSX/NKX2.5 associated with congenital heart disease. Circ J. 2002;66:561-563.
96. Ishii M, Tsutsumi T, Himeno W et al. Sequential evaluation of left ventricular myocardial performance in children after anthracycline therapy. The Am J of Cardiol vol. 86 December 1, 2000: 1279-1281.
97. Jenkins Kathy J, Adolfo Correa, Jeffrey A. Feinstein et al. Noninherited Risk Factors and Congenital Cardiovascular Defects: Current Knowledge. Circulation June 12, 2007; 2995-3014.

98. John F. (Barry) Keane, James E. Lock et al. NADAS' Pediatric Cardiology. 2006, 966 pp.
99. Khairy P, N. Poirier, and L.-A. Mercier. Univentricular Heart. Circulation, February 13, 2007; 115(6): 800 - 812.
100. Kuehl KS, Loffredo CA. Population-based study of I-transposition of the great arteries: possible associations with environmental factors. Birth Defects Res A Clin Mol Teratol. 2003;67:162-167.
101. Levy HL, Guldberg P, Guttler F et al. Congenital heart disease in maternal phenylketonuria: report from the Maternal PKU Collaborative Study. Pediatr Res. 2001;49:636-642.
102. Lian ZH, Zack MM, Erickson JD. Paternal age and the occurrence of birth defects. Am J Hum Genet. 1986;39:648-660.
103. Liehr T, Claussen U. Multicolor-FISH approaches for the characterization of human chromosomes in clinical genetics and tumor cytogenetics. Curr Genomics. 2002;3:213-235.
104. Lewellyn A, Stowe ZN, Strader JR. The use of lithium and management of women with bipolar disorder during pregnancy and lactation. J Clin Psychiatry. 1998;59(suppl 6):57- 64.
105. Loffredo CA, Chokkalingam A, Sill AM et al. Prevalence of congenital cardiovascular malformations among relatives of infants with hypoplastic left heart, coarctation of the aorta, and d-transposition of the great arteries. Am J Med Genet A. 2004;124:225-230.
106. Loffredo CA, Silbergeld EK, Ferencz C, Zhang J. Association of transposition of the great arteries in infants with maternal exposures to herbicides and rodenticides. Am J Epidemiol. 2001;153:529 -536.
107. Mahle WT, Crisalli J, Coleman K et al. Deletion of chromosome 22q11.2 and outcome in patients with pulmonary atresia and ventricular septal defect. Ann Thorac Surg. 2003;76:567-571.
108. Martinez-Frias ML, Bermejo E, Rodriguez-Pinilla E, Frias JL. Risk for congenital anomalies associated with different sporadic and daily doses of alcohol consumption during pregnancy: a case-control study. Birth Defects Res A Clin Mol Teratol. 2004;70:194 -200.
109. Martinez-Frias ML, Bermejo E, Rodriguez-Pinilla E, Prieto L, Frias JL. Epidemiological analysis of outcomes of pregnancy in gestational diabetic mothers. Am J Med Genet. 1998;78:140 -145.
110. Marziar D., Koutlas T. et al. Coarctation of the Aorta and Interrupted Aortic Arch: Surgical Perspective, 2003, Article Medicine.
111. Matalon KM, Acosta PB, Azen C. Role of nutrition in pregnancy with phenylketonuria and birth defects. Pediatrics. 2003;112(pt 2):1534 -1536.
112. Maurizio Marasini, Lucio Zaunini, Robin Pinto. Discrete subaortic stenosis: incidence, morphology and surgical impact of associated subaortic anomalies, The Annals Thoracic Surgery, 2003; 75:1763-1768.
113. McDermott DA, Bressan MA, He J et al. TBX5 genetic testing validates strict clinical criteria for Holt-Oram syndrome. Pediatr Res. 2005;58: 981-986.
114. McLaughlin W, Gaine SP, Barst RJ et al. Efficacy and safety of treprostinil: an epoprostenol analog for primary pulmonary hypertension. J Cardiovasc Pharmacol 2003;41:293-9.
115. McManus A, Leung M: Maximizing the clinical use of exercise gaseous exchange testing in children with repaired cyanotic congenital heart defects: The develop-

- ment of an appropriate test strategy. Sports Med 2000;29:229.
116. Meng-Luen Lee. Isolated and Complex Scimitar Vein Anomalies and Their Differentiation from the Meandering Right Pulmonary Vein. Yonsei Med J 48(6):973 - 980, 2007 DOI 10.3349/ymj.2007.48.6.973
117. Mensah GA, Mokdad AH, Ford ES et al. State of disparities in cardiovascular health in the United States. Circulation. 2005; 111: 1233-1241.
118. Mertens Luc, Wim Helbing, Ludger Sieverding et al. Guidelines from the Association for European Paediatric Cardiology. 442 p.
119. Minette M. S. and D. J. Sahn. Ventricular septal defects. Circulation, November 14, 2006; 114(20): 2190 - 2197.
120. Mitchell S.C., S. B. Koranes and H. W. Berendes. Congenital Heart Disease in 56, 109, Births Incidence and Natural History. Circulation 1971; 43: 323-332.
121. Moore LL, Singer MR, Bradlee ML, Rothman KJ, Milunsky A. A prospective study of the risk of congenital defects associated with maternal obesity and diabetes mellitus. Epidemiology. 2000;11: 689-694.
122. Moss and Adam's Heart disease in infants, Children, and Adolescent: Including the Fetus Young Adult (2 vol. Set) Hartcover – Seventh edition 2007. 1680 pp.
123. Murdoch JL, Walker BA, McKusick VA. Parental age effects on the occurrence of new mutations for the Marfan syndrome. Ann Hum Genet. 1972;35:331-336.
124. Myung K. Park. The pediatric cardiology handbook. Third Edition. Mosby. An affiliate of Elsevier. Philadelphia.2003.e.311.
125. Namik Ozmen, Bekir Sitki Cebeci, Ejder Kardesoglu et al. P Wave Dispersion is Increased in Pulmonary Stenosis Indian Pacing and Electrophysiology Journal (ISSN 0972-6292), 6(1): 25-30 (2006)
126. Nazzareno Galie, Adam Torbicki, Robyn Barst et al. Guidelines of diagnosis and treatment of pulmonary arterial hypertension. European Heart Journal (2004) 25, 2243-2278.
127. Narchi Hassib, Naji Kulaylat. Congenital malformations: are they more prevalent in populations with a high incidence of consanguineous marriages. Annals of Saudi Medicine, Vol 17, No 2, 1997: 254-257.
128. Nelsson Textbook of PEDIATRICS. 18 edition. SAUNDERS. ELSEVIER. 2007, 3147p.
129. Newschaffer CJ, Crocrot J, Anderson CE et al. Prenatal zidovudine use and congenital anomalies in a medicaid population. J Acquir Immune Defic Syndr 2000;24:249 -256.
130. Nielsen GL, Norgard B, Puho E et al. Risk of specific congenital abnormalities in offspring of women with diabetes. Diabet Med. 2005 ; 22 : 693 - 696.
131. Park Myung K. Pediatric Cardioplogy for Practitioners edition 5. 2007. 704 pp.
132. Paul JJ, Tani LY, Shaddy RE, Minich LL. Spectrum of left ventricular dysfunction in potential pediatric heart transplant donors. J Heart Lung Transplant 2003; 22: 548-552.
133. Peardon E, O'Leary C, Bower C, Elliott E. Impacts of Alcohol use in Pregnancy: the role of the General Practitioner. Aust Family Physician 2007;36:935-939.
134. Pierpont ME, Basson CT, Benson DW Jr et al. Genetic basis for congenital heart defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young. Circulation. 2007; 115: 3015-3038.
135. Popa I., Raica A., Bejan L. Cardiologie pediatrică. Editura Helicon, Timișoara, 1994.

135. Popa I, Raica A, Bejan L. Cardiologie pediatrică. Editura Helicon, Timișoara, 1994.
136. Prakash A, Printz BF, Lamour J et al. Myocardial performance index in pediatric patients after cardiac transplantation. *J Am Soc Echocardiogr* 2004; 17:439-442.
137. Prasad C, Chudley AE. Genetics and Cardiac Anomalies: the Heart of the Matter. *Indian J Pediatr* 2002;69:321-32.
138. Priori S. G., E. Aliot, C. Blomstrom-Lundqvist. Ghid al comitetului pentru studiul morții subite cardiace al societății europene de cardiologie. *European Heart Journal* (2001) 22, 1374-1450. Revista română de cardiologie. Vol. XIX, Nr. 1, An 2004.
139. Pursley TJ, Blomquist IK, Abraham J et al. Fluconazole-induced congenital anomalies in three infants. *Clin Infect Dis.* 1996;22:336 –340.
140. Ramegowda Smitha, Ramachandra Nallur B. An understanding the genetic basis of congenital heart disease. *Indian Journal of Human Genetics*, Vol. 11, No. 1, January-June, 2005, pp. 14-23.
141. Ray JG, O'Brien TE, Chan WS. Preconception care and the risk of congenital anomalies in the offspring of women with diabetes mellitus: a meta-analysis. *QJM*. 2001;94:435– 444.
142. Reefhuis J, Honein MA. Maternal age and non-chromosomal birth defects, Atlanta—1968 –2000: teenager or thirty-something, who is at risk? *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2004;70:572–579.
143. Reeves MJ, Rafferty AP. Healthy lifestyle characteristics among adults in the United States, 2000. *Arch Intern Med.* 2005; 165: 854–857.
144. Ritz B, Yu F, Fruin S, Chapa G, Shaw GM, Harris JA. Ambient air pollution and risk of birth defects in Southern California. *Am J Epidemiol.* 2002;155:17–25.
145. Robinson SW, Morris CD, Goldmuntz E et al. Missense mutations in CRELD1 are associated with cardiac atrioventricular septal defects. *Am J Hum Genet.* 2003;72: 1047–1052.
146. Roguin N, Du ZD, Barak M, Nasser N, Hershkowitz S, Milgram E. High prevalence of muscular ventricular septal defect in neonates. *J Am Coll Cardiol.* 1995; 26: 1545–1548.
147. Rosenthal D, Chrisant MR, Edens E, Mahoney L et al. International Society for Heart and Lung Transplantation: Practice guidelines for anagement of heart failure in children. *Journal of Heart and Lung Transplantation.* 2004;23:1313-1333.
148. Ross RD. Grading the graders of congestive heart failure in children.[comment]. *Journal of Pediatrics.* 2001;138:618-20.
149. Ruiz-Perez VL, Ide SE, Strom TM et al. Mutations in a new gene in Ellis-Van creveld syndrome and weyers acro dental dysostosis. *Nat Genet* 2000;21:283-6.
150. Sakaki-Yumoto M, Kobayashi C, Sato A et al. The murine homolog of SALL4, a causative gene in Okihiro syndrome, is essential for embryonic stem cell proliferation, and cooperates with Sall1 in anorectal, heart, brain and kidney development. *Development.* 2006; 133:3005-13.
151. Sanborn M K, J. Kerr, L.H. Sanin et al. Non-cancer health effects of pesticides *Can Fam Physician* 2007;53:1712-1720.
152. Sandovat J, Aguirre JS, Pulido T et al. Nocturnal oxygen therapy in patients with the eisenmenger syndrome. *Am J Respir Crit Care Med* 2001; 164:1682-7.
153. Sarkozy A, Conti E, Neri C et al. Spectrum of atrial septal defects associated with mutations of NKX2.5 and GATA4 transcription factors. *J Med Genet.* 2005;42:e16.
154. Satoda M, Zhao F, Diaz GA et al. Mutations in TFAP2B cause Char syndrome, a familial form of patent ductus arteriosus. *Nat Genet.* 2000;25:42– 46.

- 155.** Savitz DA, Schwingl PJ, Keels MA. Influence of paternal age, smoking, and alcohol consumption on congenital anomalies. *Teratology*. 1991;44: 429–440.
- 156.** Schaefer-Graf UM, Buchanan TA, Xiang A et al. Patterns of congenital anomalies and relationship to initial maternal fasting glucose levels in pregnancies complicated by type 2 and gestational diabetes. *Am J Obstet Gynecol*. 2000;182:313–320.
- 157.** Schneider D. J. and J. W. Moore. Patent ductus arteriosus. *Circulation*, October 24, 2006; 114(17): 1873 – 1882.
- 158.** Schwartz P.J, A Garson, T. Paul et al. Guidelines for the interpretation of neonatal electrocardiogram. *European Heart Journal* 2002;23:1329-1344.
- 159.** Sharpe PB, Chan A, Haan EA, Hiller JE. Maternal diabetes and congenital anomalies in South Australia 1986–2000: a population-based cohort study. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*. 2005;73:605– 611.
- 160.** Schellberg R, Schwanitz G, Gravinghoff L et al. New trends in chromosomal investigation in children with cardiovascular malformations. *Cardiol Young*. 2004;14:622– 629.
- 161.** Schubbert S, Zenker M, Rowe SL et al. Germline KRAS mutations cause Noonan syndrome [published correction appears in Nat Genet. 2006;38:598]. *Nat Genet*. 2006;38: 331–336.
- 162.** Scott E. Woods and Uma Raju. Maternal Smoking and the Risk of Congenital Birth Defects: A Cohort Study . *JABFP* September–October 2001 Vol. 14 No. 5:330-334.
- 163.** Shaw GM, Nelson V, Carmichael SL et al. Maternal periconceptional vitamins: interactions with selected factors and congenital anomalies? *Epidemiology*. 2002;13: 625–630.
- 164.** Shaw GM, Nelson V, Iovannisci DM . Maternal occupational chemical exposures and biotransformation genotypes as risk factors for selected congenital anomalies. *Am J Epidemiol*. 2003; 157:475– 484.
- 165.** Shaw GM, O'Malley CD, Wasserman CR et al. Maternal periconceptional use of multivitamins and reduced risk for conotruncal heart defects and limb deficiencies among offspring. *Am J Med Genet*. 1995;59:536–545.
- 166.** Shaw GM, Todoroff K, Schaffer DM, Selvin S. Maternal height and prepregnancy body mass index as risk factors for selected congenital anomalies. *Paediatr Perinat Epidemiol*. 2000;14:234 –239.
- 167.** Sheffield JS, Butler-Koster EL, Casey BM, McIntire DD, Leveno KJ. Maternal diabetes mellitus and infant malformations. *Obstet Gynecol*. 2002;100(pt 1):925– 930.
- 168.** Sitbon O, Humbert M, Nunes H et al. Long-term intravenous epoprostenol infusion in primary pulmonary hypertension: prognostic factors and survival. *J Am Coll Cardiol* 2002;40:780-8.
- 169.** Smrcek J. M., C. Berg, A. Geipel et al. Detection Rate of Early Fetal Echocardiography and In Utero Development of Congenital Heart Defects J. *Ultrasound Med.*, February 1, 2006; 25(2): 187 - 196.
- 170.** Smărăndița Lăcău. Introducere în Rezonanță Magnetică cardiovasculară. Editura Medicală AMALTEA. București. 2007.p.95.
- 171.** Socoteanu. Tratat de patologii chirurgicale și cardiovascularare în 2 volume. Editura medicală. București 2007.
- 172.** Stratulat P., Criptu V. Ghid Național de Perinatologie. Principii de organizare și acordare a asistenței perinatale. 2006, 167 p.

173. Suzanne Margrit Fasnachta, Jean-Francois Tolsab, Maurice Beghetti. The Swiss registry for pulmonary arterial hypertension: the paediatric experience. SWISS MED WKLY 2007;137:510–513.
174. Tei C, Nishimura RA, Seward JB, Tajik AJ. Noninvasive Doppler-derived myocardial performance index: correlation with simultaneous measurements of cardiac catheterization measurements. J Am Soc Echocardiogr. 1997; 10:169–178.
175. Thomas Thom, Nancy Haase, Wayne Rosamond et al. Heart Disease and Stroke Statistics—2006 Update A Report From the American Heart Association Statistics Committee and Stroke Statistics Subcommittee (Circulation. 2006;113:e85–e151.).
176. Thulstrup Ane Marie and Jens Peter Bonde. Maternal occupational exposure and risk of specific birth defects. Occupational Medicine 2006;56:532–543.
177. Tsutsumi T, Ishii M, Eto G et al. Serial evaluation for myocardial performance in fetuses and neonates using a new Doppler index. Pediatr Int. 1999; 41:722–727.
178. Turan Arzu Akcay MD et al. Sudden Death in Subaortic Fixed Stenosis, American Journal of Forensic Medicine and Pathology, 2006;27: 9–29.
179. United Nations Environment Programme, United Nations Children's Fund, and World Health Organisation. Children in the new millennium. Environmental impact on health. United Nations, 2002:22.
180. Vachiery JL, Hill N, Zwicke D et al. Transitioning from i.v. epoprostenol to subcutaneous treprostинil in pulmonary arterial hypertension. Chest 2002;121:1561–5.
181. Vaillancourt C, Stiell IG. Cardiac arrest Jr, care and emergency medical services in Canada. Can J Cardiol. 2004; 20: 1081–1090.
182. Vaidyanathan By Balu and R. Krishna Kumar. The Global Burden Of Congenital Heart Disease. Congenital Cardiology today. vol. 3, ISSUE 10 october 2005. p.14.
183. Washington RL, Bricker JT et al. Guidelines for Pediatric Exercise Testing. Circulation; 1994; 90:3166–2179.
184. Wasserman CR, Shaw GM, O'Malley CD et al. Parental cigarette smoking and risk for congenital anomalies of the heart, neural tube, or limb. Teratology. 1996;53:261–267.
185. Weinstein MR. Lithium treatment of women during pregnancy and in the post-delivery period. In: Johnson N, ed. Handbook of Lithium Therapy. Lancaster, Pa: MTP Press; 1980:421– 429
186. Wessel DL. Current and future strategies in the treatment of childhood pulmonary hypertension. Progress in Pediatric Cardiology 2001;12:289–318.
187. Williams LJ, Correa A, Rasmussen S. Maternal lifestyle factors and risk for ventricular septal defects. Birth Defects Res A Clin Mol Teratol. 2004;70:59–64.
188. Winkleby MA, Cubbin C. Changing patterns in health behaviors and risk factors related to chronic disease, 1999–2000. Am J Health Promot. 2004; 19: 19–27.
189. Woods SE, Raju U. Maternal smoking and the risk of congenital birth defects: a cohort study. J Am Board Fam Pract. 2001;14:330 –334.
190. Wren C, Birrell G, Hawthorne G. Cardiovascular malformations in infants of diabetic mothers. Heart. 2003;89:1217–1220.
191. Yauck, J.S., et al. Proximity of residence to trichloroethylene-emitting sites and increased risk of offspring congenital heart defects among older women. Birth Defects Res.A Clin.Mol.Teratol. 2004; 70(10):808-814.
192. Yener Nuran, G. Levent Oktar, Dilek Ere et al. Bicuspid Aortic Valve. Ann Thorac Cardiovasc Surg Vol. 8, No. 5 (2002): 264-268.

193. Young KD, Gausche-Hill M, McClung CD, Lewis RJ. A prospective, population-based study of the epidemiology and outcome of out-of-hospital pediatric cardio-pulmonary arrest. *Pediatrics*. 2004; 114: 157–164.
194. Zalzstein Eli , Nili Zucker, Aviva Levitas. Anomaly of the Origin of the Left Coronary Artery in Children: Presentation as Mitral Valve Prolapse with Mitral Insufficiency and Normal Left Ventricular Function. *IMAJ* 2003;5:127±129.
195. Zheng ZJ, Croft JB, Giles WH, Mensah GA. Sudden cardiac death in the United States, 1989 to 1998. *Circulation*. 2001; 104: 2158–2163.
196. Белозеров Ю.М., Страхов О.С. Врожденные пороки сердца у детей (генетические и средовые факторы возникновения). М., 2002. 62 с.
197. Абдурахманова С.Т., Зинкевич Е.И. Характеристика малых аномалий сердца у детей г. Астана. Тезисы III Всероссийского семинара памяти профессора Н.А.Белоконь. Архангельск, 27 – 29 мая 2003 года.
198. Балыкова Л.А., Солдатов О.М., Науменко Е.И. Корнилова Т.И., Гурьянова В.Ф. Факторы риска возникновения врожденных пороков сердца. Тезисы III Всероссийского семинара памяти профессора Н.А. Белоконь. Архангельск, 27 – 29 мая 2003 года.
199. Гнусаев С.Ф., Белозеров Ю.М., Виноградов А.Ф. Клиническое значение малых аномалий сердца при ВПС. НИИ педиатрии и детской хирургии, Москва.
200. Коровина Н.А., Гаврюшова Л.П., Таракова А.А и др. Клинико-электрокардиографические и эхокардиографические параллели у детей с малыми аномалиями сердца // Вестник аритмологии. 2000. № 18. С. 92.
201. Коровина Н.А., Таракова А.А., Гаврюшова Л.П., Творогова Т.М., Дзис М.С. Современные представления о малых аномалиях развития сердца (обзор литературы) // Репродуктивное здоровье детей и подростков. 2005. № 1. С. 74-81.
202. Коровина Н.А., Таракова А.А., Творогова Т.М., Гаврюшова Л.П., Дзис М.С. Клиническое значение малых аномалий развития сердца у детей // Лечащий врач. 2005. № 4. С. 57-59.
203. Коровина Н.А., А.А. Таракова, М.С. Дзис, Л.П. Гаврюшова, Т.М. Творогова. Функциональное состояние миокарда у детей и подростков с малыми сердечными аномалиями при вегетососудистой дистонии. Педиатрия № 3, 2006 г. С. 34-41.
204. Романюк А.Н., Довгань А.М., Перепека А.Н., Кравченко В.И., Емец И.Н. Методы реконструкции легочной артерии при операции Росса. Институт сердечно-сосудистой хирургии АМН Украины.
205. Рывкин А.И., С.Н. Орлова, Н.С. Побединская. Синдром дисплазии соединительной ткани у детей со стенозирующими ларинготрахеитами. Педиатрия. № 3, 2006 г. 10-16.
206. Смирнова Ю.В., В.П. Куликов, А.В. Суворова, К.В. Смирнов Патологическая извитость внутренних сонных артерий у детей как проявление недифференцированной дисплазии соединительной ткани. Педиатрия/2007/Том 86/№2. 39-44.
207. Таракова А.А., Дзис М.С., Гаврюшова Л.П., Творогова Т.М., Коровина Н.А. Малые аномалии развития сердца у детей в возрастном аспекте // Материалы 1-го съезда врачей ультразвуковой диагностики Центрального Федерального округа. – Ультразвуковая и функциональная диагностика. – М., 2005, – № 2. – С. 171-172.

- 208.** Тарасова А.А, Гаврюшова Л.П, Коровина Н.А. Кардиодиальные проявления дисплазии соединительной ткани у детей. Педиатрия. № 5, 2000 г. 42-46.
- 209.** Шарыкин А. С. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов. 2005. С. 384
- 210.** Шилляев Р.Р, Шахова С.Н. Дисплазия соединительной ткани и ее связь с патологией внутренних органов у детей и взрослых. Вопросы современной педиатрии 2003, том. 2, N. 5, с. 61–67.