

Insuficiența cardiacă cronică la copil

Conferențiar universitar, dr. hab. med. Ina Palii

Definiție – sindrom clinic datorat incapacității inimii de a asigura debitul circulator necesar activității metabolice tisulare sau asigurarea acestui debit cu prețul unor presiuni diastolice excesive.

Cordul are două funcții:

1. Sistolică – asigură realizarea unui debit sanguin sistemic adaptat nevoilor de irigație ale țesuturilor și organelor.
2. Diastolică – realizarea unei umpleri ventriculare normale.

IC se manifestă prin:

- Afectarea funcției de pompă cardiacă și DC sau inadecvat.
- Stază pulmonară și sau sistemică.
- Scăderea toleranței la eforturile fizice.
- Retenție hidro-salină în organism.
- Reducerea speranței de viață.

Etiologie:

- Supraîncărcare de presiune
- Supraîncărcare de volum
- Afectarea contractilității miocardului.
- Origine mixtă.

Supraîncărcarea de presiune a VS și VD este reprezentată de leziuni obstructive ce împiedică:

- Ieșirea sângelui din cavități (stenoza Ao, stenoza AP, CoAo, stenoza subaortică hipertrofică idiopatică, cardiomiopatii hipertrofice-obstructive).
- Stenoza mitrală, st.Tr, atrezia tricuspidelor, întoarcerea venoasă anormală cu obstrucție - împiedică intrarea sângelui în cavități.
- La supraîncărcarea de presiune miocardul răspunde prin hipertrofie, apoi în cursul evoluției survine dilatarea cordului.

Supraîncărcarea de volum a VD și VS se realizează prin șunturi mari stânga-dreapta, regurgitație valvulară și fistule arterio-venoase sistemice. La acești copii mai întâi se dezvoltă dilatarea miocardului, apoi apare hipertrofia.

Cauzele ICC la făt: anemie severă, boala hemolitică, transfuzie feto-maternă sau feto - fetală, aritmii (tahicardie supraventriculară, bloc AV complet), supraîncărcare cu volum (insuficiența valvelor AV, fistule arterio-venoase, închiderea prematură a foramenului oval, rhabdomiom al AD), miocardită, cardiomiopatii, glicogenoze, tromboza vaselor coronare.

La nou-născuți: disfuncție miocardică-asfixie perinatală, hipoglicemie, hipocalcemie, septicemie, miocardită, ischemie miocardică tranzitorie; supraîncărcare de presiune a VS (StAo, CoAo, arc Ao întrerupt, sindromul hipoplaziei inimii stângi), supraîncărcare de volum (șunt la nivelul vaselor mari - PCA, trunchi arterial comun, fereastră aorto-pulmonară; șunt la nivelul ventricular-DSV, ventricul unic, canal AV complet; fistule arterio-venoase sistemice, insuficiența valvelor AV; tulburări hematologice - anemie severă, poliglobulie severă, Ht>65; tulburări renale - IR, HTA sistemică; tulburări endocrine - hipertiroidism neonatal, insuficiența suprarenală.

La sugar: supraîncărcare de volum (sunt la nivelul vaselor mari - PCA, trunchi arterial comun, fereastră aorto-pulmonară, șunt la nivelul ventricular - DSV, ventricul unic, canal AV complet); șunt la nivelul atrial - retur venos pulmonar total anormal fără obstrucție; malformații arterio-venoase (hemangioame); supraîncărcarea cu presiune (VD - hipoxemie cronică, HTP primară, VS-HTA sistemică, nefropatie); disfuncție miocardică (fibroelastoza endocardică, sindrom Pompe, miocardită, deficit de carnitină, cardiomiopatie dilatativă primară, originea arterei coronare stângi din pulmonară, calcinoza coronarelor, chirurgie pe cord deschis, hipo- și hipertiroidism, septicemie).

La copil și adolescent: Cardiopatii congenitale neoperate (DSV, boala Ebstein)- apariția unor insuficiențe valvulare datorită dilatării cavităților; apariția sindromului Eisenmenger, suprapunerea unei tahiaritmii; Cardiopatii congenitale operate (insuficiență valvulară, șunturi aortopulmonare

importante operate paliativ); Cardiopatii dobândite- febra reumatismală acută, cardita acută, valvulopatie cronică, endocardită infecțioasă, colagenoze, septicemie, miocardită virală, boala Kawasaki, cardiomiopatii (hemocromatoza, boli neuromusculare, tireotxicoză, hipotiroidism, iradiere, cardiomiopatii primare); HTA sistemică sau pulmonară, anemii cronice (siclemie, talasemie), disritmii cardiace.

Afectarea contractilității miocardului:

- primare: miocardite, cardiomiopatii primitive, fibroelastoza endocardică;
- secundare: afectarea circulației coronariene, arteriopatie calcifiantă infantilă, infarct miocardic, toxicitate medicamentoasă, boli genetice (glicogenoze, mucopolizaharidoze), colagenoze, intoxicații cu metale, boli metabolice și endocrine (mixedem și tireotxicoză), tulburări electrolitice (hipohipercaliemia), cardiomiopatia uremică, boli neurologice (distrofie musculară progresivă Duchenne, ataxia Friedreich), tahiaritmii severe, cardiomiopatii restrictive, septicemie, anemie, IC iatrogenă (intervenții pe cord).

Fiziopatologie: Există 4 factori ai performanței miocardice:

1. Frecvența cardiacă este în dependență de factorii umorali (influențe acceleratorii - SN simpatic și influențe frînătoare- SN parasimpatic).
2. Presarcina este estimată prin volumul telediastolic, fiind în strinsă legătură cu întoarcerea venoasă, complianța ventriculară a VS în sacul pericardic în timpul diastolei. Creșterea moderată a presarcinei duce la o majorare a volumului telediastolic, a volumului de ejecție sistolică. O creștere marcată a presarcinei duce la hipoxemie și edem pulmonar acut. Scăderea presarcinei duce la IC prin scăderea volumului telediastolic, scăderea volumului de ejecție sistolică.
3. Postsarcina- reprezintă tensiunea sub care se afla miocardul ventricular în perioada de ejecție, respectiv forța ce se opune scurtării fibrelor miocardice sau față de care are nevoie VS pentru a realiza un volum de ejecție sistolică corespunzător. Rezistenței la scurgerea sângelui în aval de ventricul este în relație cu rezistența atrială periferică și DC. Produsul ultimilor parametri realizează tensiunea arterială sistemică. Presiunea arterială împreună cu suprafața ventriculului sunt responsabile de tensiunea miocardică sistolică sau postsarcina.
4. Contractilitatea miocardică este în dependență de mărimea fibrelor miocardice (relația Frank - Starling). Este o funcție intrinsecă a miocardului ce determină forța și viteza de scurtare a fibrei miocardice. Se realizează cu participarea unor proteine contractile (actina și miozina) ordonate în miofilamente în interiorul sarcomerelor. Miozina are proprietate enzimatică ATP-azică, scindând molecula de ATP în ADP și energie. Combinația miozinei cu actina (actomiozina) are un efect de 10 ori mai mare asupra ATP-ului decât miozina. Efectul contracției al actomiozinei este inhibat de troponina și la nivelul tubilor transversali (tubuli T) care patrund printre fibrele musculare spre miofibrile. Se realizează, astfel ioni de calciu din reticulul sarcoplasmatic, declanșând contracția, iar troponina asociată cu tropomiozina este atașată de filamente de actina la intervale regulate. Ioni de calciu eliberați din reticulul sarcoplasmatic și din lichidul extracelular ajung prin tubuli T în lichidul miofibrilelor și blochează troponina, permițând realizarea de actomiozină și contracția (sistola).

Odată cu calciu în celulă intra Na și din celulă iese K, în diastolă Ca este pompat în reticulul sarcoplasmatic cu consum de energie, troponina va bloca formarea de actomiozina, producând relaxarea mușchiului cardiac (diastolă). Această activitate a pompei de calciu (trecerea Ca din sarcoplasmă în reticul) și a Na din celulă în exterior, iar K din interior spre celulă, se face cu consum de energie. Jocul acestor 2 pompe (calcică și sodiu-potasiu) și combinația actină – miozină, stau la baza contracției cardiace.

ICC se dezvoltă și progresează datorită activării mai multor sisteme endocrine (activitatea neurohormonală cu participarea aldosteronului, sistemului endotelinic, peptidelor natriuretice, vasopresinei) care induce vasoconstricție periferică, retenție hidrosalină și modificări structurale și funcționale ale organelor și sistemelor.

Activarea sistemului renin-angiotenzina-aldosteron:

Angiotenzina II este cel mai puternic peptid vasoconstrictor, se formează sub influența enzimei de conversie a angiotenzinei. Angiotenzina II determină vasoconstricție arterială și venoasă, crește eliberarea de norepinefrină din terminațiunile nervoase simpatice, stimulează producerea de aldosteron.

Aldosteronul reține Na, stimulează fibrogeneza în miocard și vase, contribuind la remodelarea ventriculară și vasculară cu efecte nefavorabile asupra IC. Hiperaldosteronul induce hipoK-emie, hipoMg-emie, activarea simpatică și inhibiție vagală.

Activarea endotelinei are efect vasoconstrictor și proliferativ; are loc în IC severă, duce la creșterea inotropismului cardiac, activarea fibroblastelor miocardice, corelează cu hipertrofia ventriculară stângă indusă de încărcare de presiune.

Citochinele proinflamatorii în ICC se determină un nivel seric ridicat al TNF –alfa, IL 1b și 6. TNF alfa agravează IC prin stimularea apoptozei (produce pierderi de cardiomiocite și contribuie la remodelarea cardiacă și la progresia IC).

Sistemul arginin-vasopresină determină reabsorbția unei cantități sporite de apă la nivelul tubului colector și induce vasoconstricție. Secreția de arginin vasopresină este stimulată de stimuli osmotici (hipoNa-mie) și non osmotici (diureza excesivă, hipotensiune, angiotenzina II).

Peptidul natriuretic atrial- hormon peptidic de origine cardiacă apare la distensia atrială. Are acțiune vasodilatatoare, este marker important al ICC, are acțiune inotrop negativă și este un factor inhibitor al creșterii miocardice.

Tablou clinic:

Semne directe de afectare a performanței miocardice: cardiomegalie, accentul zg II la AP, ritm de galop, suflu sistolic de insuficiență tricuspidiană sau insuficiență mitrală funcțională, puls paradoxal alternativ diminuat, tahicardie, încetinirea creșterii, dificultăți în alimentație, deficit ponderal.

Semnele de congestie venoasă sistemică: hepatomegalie, turgescența venelor jugulare, creșterea ponderală paradoxală (prin retenție hidrosalină, oligurie), edeme periorbitale, hidrotorace, ascită, anasarca tardiv.

Sindromul debitului cardiac mic: astenie generală, scăderea capacității musculare la efort, scăderea memoriei, tulburări de dispoziție psihică, insomnie, oligurie, nicturie.

Semne de congestie pulmonară: semne de detresă respiratorie, bătăi ale aripilor nazale, geamăt, tiraj, dispnee la efort, dispnee paroxistică nocturnă , tuse cronică, raluri, semne de obstrucție, wheezing, raluri umede, cianoză de tip central.

Schimbări circulatorii: TA (membre superioare și inferioare), puls - amplitudine, timp de recolare, culoare și temperatura extramitatorilor.

Explorări paraclinice: Rx CT, ECG, EchoCG cu examen Doppler color.

Examen de laborator obligatorii: Hb, Ht, hematii, leucocite, formula leucocitară, VSH, PCR, ionograma serică (Na, K, Mg și Ca), parametrii acidobazici (pH, HCO₃) și gazele sanguine (pO₂, pCO₂).

Teste biochimice: acidul uric în ser , hormonii glandei tiroide T3 și T4, TSH, peptidele natriuretice, glicemia, ureea și creatinina, urograma, biomarkerii necrozei miocardului (creatinina, CKF, fracția MB, LDH, fr. 1, troponina1).

Tratamentul:

Obiectivele:

1. Reechilibrarea hemodinamică
2. Prevenirea complicațiilor
3. Menținerea stării de echilibru
4. Prevenirea recurențelor
5. Ameliorarea calității vieții

Tratament igienico-dietetic:

- Aport caloric
- Restricție de lichide, de Na
- Supliment de proteine, vitamine, minerale, K.
- Corectarea unor deficite specifice (carnitina, seleniu).

- Pozitia de decubit cu trunchiul ridicat la 30°
- Repas

Masuri generale:

1. Oxigenoterapie – după excluderea cardiopatiilor congenitale ductodependente, unde administrarea de oxigen duce la închiderea canalului arterial.
2. Sedare
3. Menținerea hematocritului.
4. Combaterea febrei și hipotermiei
5. Corecția acidozei, hipoglicemiei, hipocalciemiei, hipomagneziemiei.
6. Antibioticoterapie
7. Ventilație mecanică.

Tratamente clasice:

1. Glicozide cardiace – Digoxina, digitalizare: 0,025-0,05 mg/kg în dependență de vârstă; întreținere: 1/3 - 1/4 - 1/5 din doza de digitalizare per os
2. Diuretice (furosemid 1-3 mg/kg, hidroclorotiazid, spironolacton 1-4 mg/kg)
3. Inhibitorii enzimei de conversie a angiotenzinei (captopril 0,1 – 0,6mg/kg, max 2-4 mg/kg, fiecare 8 ore, enalapril 0,1 – 0,5 mg/kg în 1-2 prize)
4. B- adrenoblocante
5. Vasodilatatoare venoase (nitroglicerina), vasodilatatoare arteriale (nifedipina), vasodilatatoare mixte (hidralazina)
6. Medicamente inotrop pozitive nedigitalice (catecolamine, inhibitori de fosfodiesterază - Amrinonă, Milrinonă).

Bibliografia

1. Ciofu Eugen Pascal. Pediatria Tratat. 2002. 1623 p.
2. Nelson – Textbook of Pediatrics 18 th Edition. 2007. 3147 p.
3. Rosenthal D, Chrisant MR et al. International Society for Lung Transplantation: Practice guidelines for management of heart failure in children. Journal of Heart and Lung Transplantation. 2004;23:1313-1333.
4. Park KM. The pediatric Cardiology Handbook, 3rd ed., Mosby, St. Louis, 2002.
5. Insuficiența cardiacă la copil. Protocol clinic național. Rudi M., Palii I., Stamati A., Romanciuc L. 2010.
6. Мутафьян ОА. Детская кардиология. 2009. 504с.
7. Шабалов НП. Детские болезни. 2008. Санкт Петербург.