

Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”

Particularitățile morfo-funcționale ale sistemului cardiovascular la copii

Sindroamele principale. Bolile aparatului cardiovascular la copii

Malformații congenitale de cord: manifestările clinice, principii de diagnostic, tratament, supraveghere

Dr.hab.șt.biol., prof.univ.

Grosu Victoria

Planul prelegerii

1. Particularitățile morfo-funcționale ale sistemului cardiovascular la copii.
2. Sindroamele principale ale sistemului cardiovascular la copii
3. Bolile aparatului cardiovascular la copii. Epidemiologia.
4. Malformațiile congenitale de cord. Definiție, generalități
5. Clasificarea BCC
6. Reperele de diagnostic de bază
7. Principii de diagnostic și tratament în bolile cardiace congenitale
8. Supravegherea bolnavilor cu MCC.
9. Bibliografie

Scopul

1. Stabilirea precoce a diagnosticului de MCC.
2. Ameliorarea calității examinării clinice și a celei paraclinice la pacienții cu MCC.
3. Asigurarea calității tratamentului la pacienții cu diagnosticul de MCC.
4. Ameliorarea calității în supravegherea pacienților cu MCC.

Patologiile sistemului cardiovascular

Patologia cardiaca la copil indiferent de vârstă este dominată de :

1. MCC
2. Cardiopatii valvulare și infecțios-alergice
3. Miocardite și cardiomiopatii
4. Tulburări de ritm cardiac și conductibilitate
5. Hipertensiune arterială
6. Insuficiență cardiacă
7. Endocardite infecțioase

Ontogeneza sistemului cardiovascular

Începe în a II-a săptămână de la concepție, în mezoderm, prin formarea “tubului cardiac” primitiv din care se formează:

Trunchiul arterial comun, ulterior se dezvoltă vasele magistrale (aorta și artera pulmonară);

bulbul cardiac din care se dezvoltă ventriculul drept;

Ontogeneza sistemului cardiovascular

- ▶ Ventriculul primitiv – predecesorul ventriculului stâng
- ▶ Atriul primitiv – precede cele doua atrii
- ▶ Sinusul venos, de unde se vor forma venele mari.
- ▶ În **saptamana a III-a** urmează conturarea din tubul cardiac a doua straturi:
 - ▶ Intern, din care ulterior se va dezvolta endocardul,
 - ▶ Extern din care provine miocardul si epicardul.
- ▶ **Saptamana IV** – se va forma cordul cu doua cavități și se constituie sistemul de conducere: nodul sinusal, atrioventricular, fascicolul His, Bahman, fibre Purkinje, precum și căile suplimentare Kent și Flak.

Ontogeneza sistemului cardiovascular

săptămâna a V - formarea cordului cu 3 cavități

Săptămâna a VI-VII:

divizarea trunchiului arterial comun în artera pulmonară și aortă,

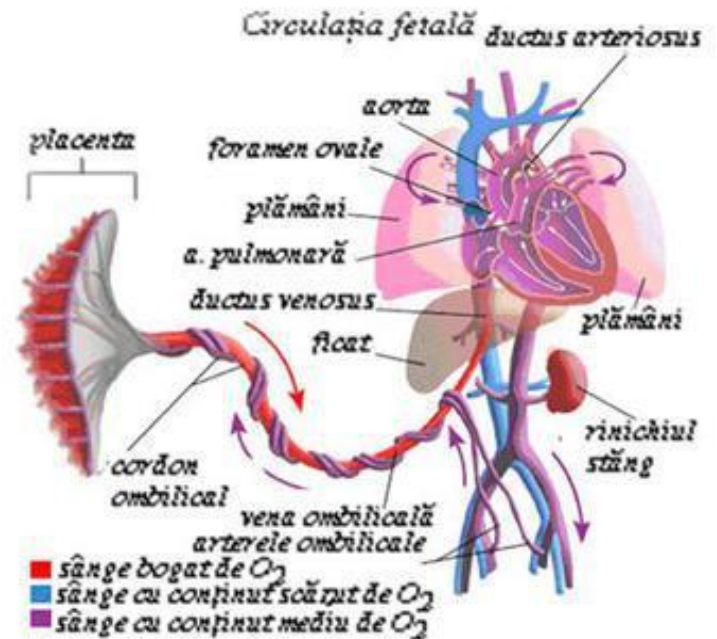
divizarea ventriculului unic în VD și VS, formarea SIV

Circulația fetală

Instituirea circulației placentare începe în săptămâna a VIII-a de dezvoltare intrauterină.

Astfel, sângele oxigenat de la placenta, prin *vena ombilicală*, ajunge la ficatul fătului, unde divizându-se în mai multe ramuri ajunge în *vena portae* și ficatul fătului primește cel mai oxigenat sânge.

Prin *canalul venos (Arantius)* altă parte de sânge se îndreaptă spre *vena cavă inferioară*, amestecându-se cu sângele venos, venit din părțile inferioare ale corpului fătului și ficat și se varsă în *atriul drept*, unde se varsă și *vena cavă superioară*, care aduce sânge venos din partea superioară a corpului.

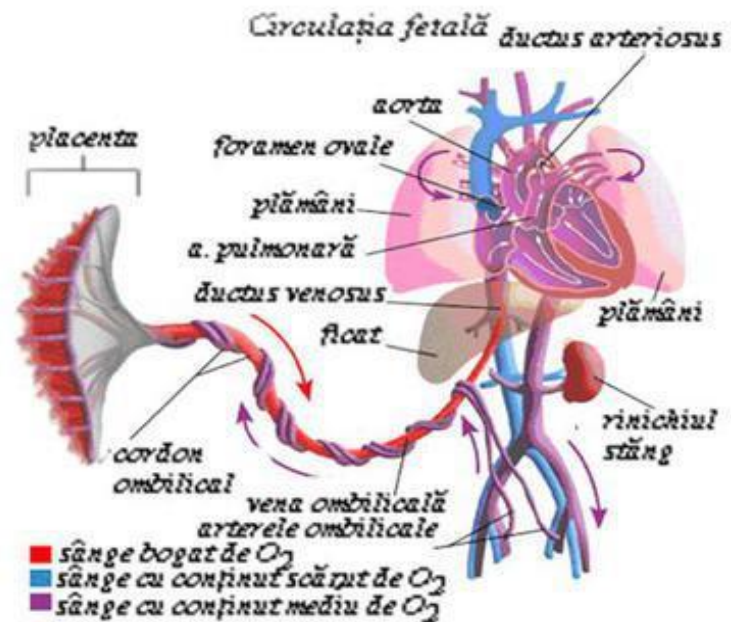


Circulația fetală

Sângele ajuns pe aceste două căi în atriul drept nu se va amesteca complet, cea mai mare parte, venită prin vena cavă inferioară, prin *forament ovale* va trece în *atriul stâng, ventricolul stâng și aorta ascendentă.*

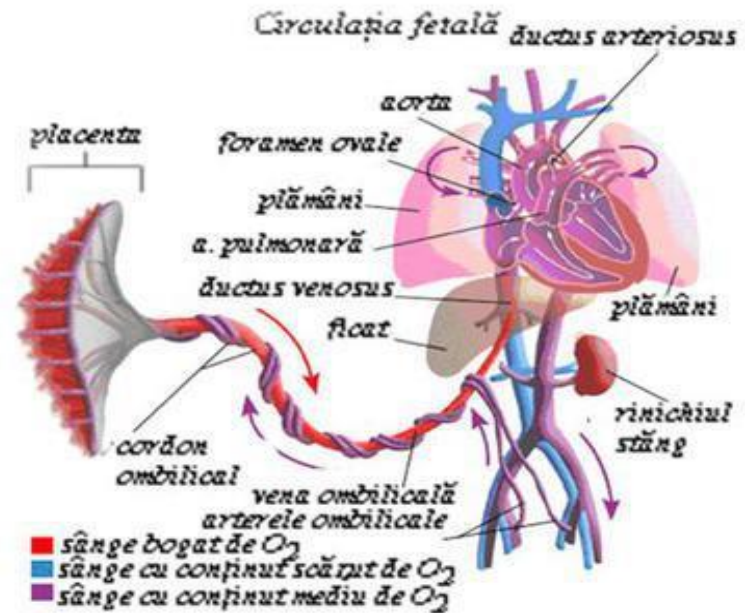
Sângele din *vena cavă superioară* se va duce din *atriul drept* în *ventricolul drept*.

În atriul stâng mai ajunge și sângele din venele pulmonare nefuncționale, dar această cantitate de sânge nu este importantă pentru raportul de gaze.



Circulația fetală se caracterizează prin:

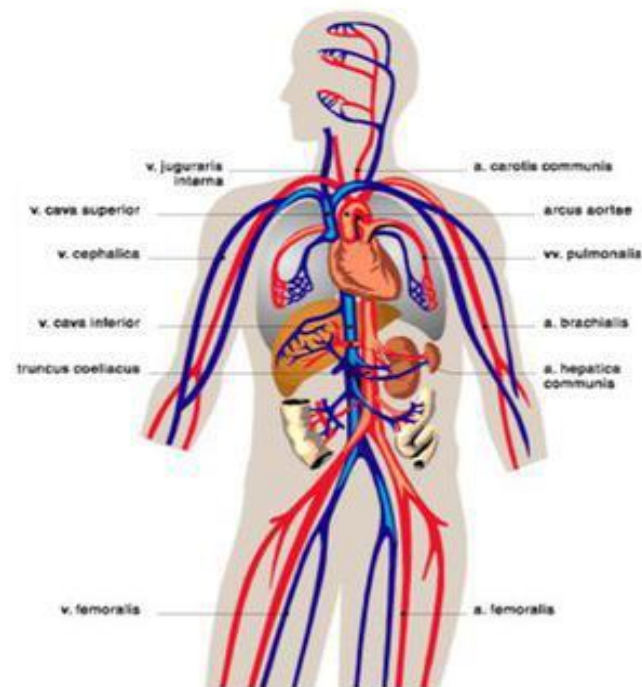
1. Existența comunicărilor (fetale) între partea dreaptă și stângă, precum și între vasele magistrale respectiv două șunturi dreapta-stânga.
2. Mărirea semnificativă a minut-volumului circuitului (mare) din cauza absenței funcției pulmonare.
3. Asigurarea preferențială cu sânge bogat oxigenat a organelor vitale (creier, cord, ficat, membrele superioare) prin *a.ascendentă* și arcul acestea.
4. Presiune practic echivalentă în aortă și a. pulmonară.



Circulația postnatală

După nașterea copilului și realizarea primului inspir, rezistența pulmonară scade și se produce o serie de modificări:

- sistarea circulației ombilicale odată cu ligaturarea și secționarea cordonului ombilical
- Eliminarea sau extragerea placentei
- Scăderea rezistenței vasculare pulmonare și creșterea semnificativă a debitului vascular pulmonar
- Creșterea rezistenței vasculare periferice și scăderea debitului sanguin de la periferie
- Închiderea **canalului venos** (Aranțius), **a ductului arterial** (prin scăderea producției de prostaglandine E1), **a foramen ovale**
- Maturația vascularizației pulmonare și scăderea presiunii arteriale pulmonare la nivelul patului vascular



Evoluția fiziologică a sarcinii, fără acțiunea factorilor nocivi, în special teratogeni, asigură și dezvoltarea adecvată a sistemului cardiovascular.

În caz contrar se pot produce perturbări serioase de ontogeneză, cu formarea de malformații congenitale cardio-vasculare.



Cordul nou-născutului are în rezervă un potențial important de adaptare:

- Scăderea viscozității sângelui prin majorarea numărului de elemente figurate (eritrocite, leucocite);
- Sistarea circulației placentare, care diminuează volumul sângelui circulant cu 25-30% și reduce calea de parcurs a acestuia;
- După naștere crește sarcina *ventriculului stâng* și se micșorează treptat sarcina *v. drept*.



- Copiilor le este caracteristică *tahicardia fiziologică*, respectiv frecvența înaltă a contracțiilor cardiace (la nou-născut 120-140 bătăi/min.).
- *Labilitatea frecvenței contracțiilor cardiace* este o particularitate importantă a copilului:
 - țipătul,
 - plânsul,
 - mișcările o accelerează,
 - iar somnul o diminuează.



Frecvența contractiilor cardiace / minut în funcție de vârstă

0 -24 ore	<i>94 – 145</i>	1 – 3 ani	<i>98 – 164</i>
1 - 7 zile	<i>100 – 175</i>	3- 5 ani	<i>65 – 132</i>
8 – 30 zile	<i>115 – 190</i>	5 – 8 ani	<i>70 – 115</i>
1 – 3 luni	<i>124 – 190</i>	8 – 12 ani	<i>55- 108</i>
3 – 6 luni	<i>110 – 180</i>	12 – 16 ani	<i>55 - 102</i>
6 – 12 luni	<i>112 – 178</i>		



Particularitățile anatomo-fiziologice ale cordului la copil

La nou-născut constituie 0,8 % din masa corporală, ce este cu (0,4%) din masa corpului la adult.

Ventriculul drept și stâng sunt aproximativ egali. Grosimea peretelui VS până la 5 mm.

Cu vârsta se produce sporirea masei cordului:

- ✓ La 8 luni 1 an se produce dublarea,
- ✓ la 2 – 3 ani– triplarea,
- ✓ Către 5 ani masa cordului se mărește de 4 ori
- ✓ Către 6 ani de 11 ori, apoi sporirea masei încetinește
- ✓ Sporirea ulterioară se produce în perioada pubertară.
- ✓ La vârsta de 17 ani masa cordului sporește de 10 ori.

Bolile cardiace congenitale definiție

Definiție. BCC sunt anomalii structurale și funcționale prezente la naștere datorită unor opriri sau anomalii în dezvoltarea embriologică a aparatului cardiovascular.

Incidența la naștere este în jur de 8-10%, iar dintre acestea 3-5 % sunt severe având o mortalitate de 75% în prima lună de viață.

Incidența BCC crește la 1 an la 7,8‰, iar la 5 ani la 9‰, deoarece se manifestă unele MCC mai clar în anii următori.

Codul bolii (CIM 10)

Q21.0 Defect septal ventricular

Q21.1 Defect septal atrial

Defect al sinusului coronar

Permeabilitate sau persistența:

- foramen ovale

- defect ostium secundum (tip II)

Defect al sinusului venos

Codul bolii (CIM 10)

Q21.2 Defect septal atrioventricular

Canal atrioventricular comun

Defect al pliurilor endocardice

Defect septal atrial ostium primum (tip I)

Q25.0 Permeabilitatea canalului arterial

epidemiologie

Estimările epidemiologice reale ale MCC sunt foarte dificile grație faptului că multe forme clinice ale MCC la naștere sau în primele luni de viață sunt asimptomatice (DSV, DSA mic, CAP cu debit mic); multe cazuri atestate la prematuri mai apoi dispar (CAP, DSA de tip *foramen ovale*);

epidemiologie

Printre cauzele mortalității infantile MCC le revine 16-20% din cazuri (NVSS Final Data for 2004), 34% din cazurile de deces au loc în primul an de viață.

După datele OMS incidența este de 8 la 1000 de copii nou-născuți vii sau o prevalență de 1-2%.

Acestea reprezintă motivul de bază a 3-5% din decesele în prima săptămână de viață și a circa 33% în decesele survenite în decursul perioadei neonatale (0-28 zile).

epidemiologie

În SUA incidența MCC variază de la 9 la 12/1000 nou-născuți vii.

În România MCC se întâlnesc la 6-8 din 1000 nou-născuți vii. Conform datelor prezentate de Departamentul European de statistică EUROCAT. Prevalența MCC în Cehia este de 6,16‰, în Italia de 4,6‰. În Europa anual se nasc aproximativ 240000 copii cu MCC, 2/3 avînd forme severe și sever-medii de boală.

epidemiologie

Cu malformații cardiace congenitale în RM se nasc anual aproximativ 500-700 copii cu MCC.

În Republica Moldova există circa 7 mii de persoane care au nevoie de intervenție chirurgicală, dintre care cu malformații cardiace congenitale aproximativ 2 mii copii.

epidemiologie

Indicii de prevalență în funcție de formele anatomice:

DSA – 6-10% sau o prevalență medie de 0,56% la 1000 nou-născuți vii;

DSV – 25 - 28% sau o prevalență de 2,8% la 1000 nou-născuți vii;

CAP – 5-10% sau o prevalență medie de 0,56 la 1000 nou-născuți vii;

CAV – 4-5% sau o prevalență medie de 0,34% la 1000 nou-născuți vii.

epidemiologie

În funcție de vârstă studiile epidemiologice efectuate au arătat o incidență mai mare a MCC în grupa de 5-7 ani, fiind în strânsă legătură cu procesul natural al evoluției MCC, astfel încât formele ușoare de boală devin simptomatice.

MCC

Medicii cardiologi, pediatri și cei de familie trebuie să cunoască, să prevină și să corecteze cauzele care produc agravarea insuficienței cardiace și necesitatea de spitalizare.

Complicațiile MCC

Insuficiența cardiocirculatorie acută

Insuficiența cardiacă cronică;

Deregări de ritm cardiac și conducere

Trombembolismul pulmonar și sistemic

Ruptura mușchiului, disecția intimei vaselor (Ao)

Pericardite, sincope

Moarte subită

Complicațiile BCC

Problema stabilirii prognosticului insuficienței cardiace este complexă din mai multe motive: numeroase etiologii, comorbidități frecvente, capacitate limitată de a explora sistemele fiziopatologice paracrine, progresie și evoluție individuală variată (moarte subită sau ca urmare a progresiei insuficienței cardiace) și eficiența diferită a tratamentelor.

CLASIFICAREA Bolilor Cardiace Congenitale (modificat după J.K.Perloff)

Criteriile: clinice, hemodinamice,
radiologice.

Un prim criteriu este prezența sau absența
cianozei

Al doilea criteriu este prezența sau nu a unui
șunt

A. Boli cardiace necianogene cu șunt stânga-dreapta

I Șunt la nivel atrial:

1. Defect septal atrial (DSA)
2. Canalul A-V parțial sau complet
3. Atriu unic
4. Comunicare VS-AD

II Șunt la nivel ventricular:

1. Defect septal ventricular
2. Ventricul unic.

A. Boli cardiace necianogene cu șunt stânga-dreapta

III *Șunt la nivelul aortă-pulmonară:*

1. Persistența canalului arterial (PCA)
2. Fereastra aorto-pulmonară

IV *Șunturi la nivele multiple:*

1. Trunchi arterial comun
2. DSV cu DSA
3. DSV cu PCA

A. Boli cardiace necianogene cu șunt stânga-dreapta

V Șunt rădăcina aortei-cord drept:

- 1 Anevrism sinus Valsalva rupt
2. Fistula coronară arterio-venoasă
3. Originea coronarei stângi din artera pulmonară.

Boli cardiace congenitale necianogene fără șunt

I. Malformații ale cordului stâng:

1. Obstrucții la nivelul AS:

- a. Stenoză mitrală
- b. Stenoze vene pulmonare
- c. Cor triatriatum

2. Insuficiența mitrală, variate malformații

3. Stenoza aortică

4. Cord stâng hipoplazic

Boli cardiace congenitale necianogene fără șunt

5. Insuficiența aortică

6. Valva aotrică bicuspidă

7. Coarctăție aotrică

2. Malformații ale cordului drept

1. Stenoze pulmonare

2. Insuficiența valvulară pulmonară, absența valvei pulmonare

3. Dilatația idiopatică a arterei pulmonare

4. Boala Ebștein

C.Boli cardiace congenitale cianogene

I. Flux pulmonar scăzut sau normal

- 1.Tetralogia Fallot
- 2.Atrezie tricuspidiană
- 3.Boala Ebștein cu DSA
- 4.Stenoza pulmonară cu DSA (trilogia Fallot)
5. Transpoziția marilor artere cu SP
- 6.Fistulă arterio-venoasă pulmonară

C.Boli cardiace congenitale cianogene

II Flux pulmonar crescut

- 1.Trunchi arterial
- 2.Transpoziția completă a marilor artere necorectată
- 3.Transpoziția corectată a marilor vase (cu DSA sau DSV)
- 4.Dublă ieșire a VD (tip Taussig-Bing)
- 5.Ventricul stâng cu dublă ieșire
- 6.Întoarcere venoasă pulmonară anormală parțială sau totală
- 7.Ventricul unic
- 8.Atriu comun

D. Generale

1. Malpoziții cardiace
 2. Malformații vasculare
 3. Bloc A-V congenital
- E. Sindroame în BCC

Clasificarea patogenetică a MCC (Moss și Adams a.1996)

1. Comunicarea anormală între circulația sistemică și pulmonară (șunt stînga-dreapta): DSA, DSV, CAV, CAP
2. Anomalii ale tractului de ieșire din VS: Stenoza Ao valvulară, stenoza Ao supravalvulară, Sdr. Williams, Co de Ao, Sdr de cord stîng hipoplasic.
3. Anomalii ale tractului de ieșire din VD: stenoza pulmonară valvulară izolată, stenoza ramurilor AP, atrezia AP, tetrada Fallot.

Clasificarea patogenetică a MCC (Moss și Adams a.1996)

4. Anomalii ale valvelor AV: MC ale valvei mitrale, stenoza mitrală congenitală, MC ale valvei tricuspide - atrezia ei, anomalia Ebstein
5. Originea anormală a vaselor și arterelor coronare.
6. Anomalia de întoarcere a circulației venoase pulmonare.
7. Malpoziția cordului și situsului visceral.

Clasificarea conform dereglărilor hemodinamice în circuitul pulmonar

Dereglările hemodinamice:

1. Cu îmbogățirea circuitului pulmonar
2. Cu reducerea circuitului pulmonar
3. Cu schimbări în circuitul sistemic
4. Fără dereglări hemodinamice

Clasificarea conform dereglărilor hemodinamice în circuitul pulmonar

Cu îmbogățirea circuitului pulmonar:

- **fără cianoză:** CAP, DSA, DSV, CAV;
- **cu cianoză** - Complexul Eisenmenger, TGA, TAC

Cu reducerea circuitului pulmonar:

- **fără cianoză:** Stenoza arterei pulmonare
- **cu cianoză:** Tetrada Fallot, atrezia v. tricuspide, TGA cu stenoza AP, B. Ebstein

Clasificarea conform dereglărilor hemodinamice în circuitul pulmonar

Cu schimbări în circuitul sistemic:

- Stenoza Ao, Co de Ao

- Fără dereglări hemodinamice:

- Dextrocardia

- Anomalia arcului Ao,

- DSV mic

Clasificarea după Park M.K., 2002

I. Palide:

a. Leziuni valvulare și vasculare obstructive, fără șunt asociat:

1. Obstrucția tractului de ieșire din VS:

- stenoza subaortică;
- stenoza aortică valvulară;
- stenoza aortică supravaltulară.

2. CoA.

3. Întreruperea arcului aortic.

4. Stenoza pulmonară cu sept ventricular intact.

Clasificarea după Park M.K., 2002

b. Sunt stînga-dreapta:

1. DSV.
2. DSA.
3. CAV.
4. CAP.
5. DS Ao-P.

Clasificarea după Park M.K., 2002

II. Cianotice:

a. Șunt dreapta-stînga:

1. Atrezia arterei pulmonare cu șunt.
2. Calea dublă de ieșire din VD.
3. Tetralogia Fallot.

b. Vicii complexe:

1. Transpoziția vaselor magistrale.
2. Drenajul venos aberant total.
3. MCC cu hemodinamica univentriculară

Care sunt reperele de diagnostic de bază

1. Este pacientul cianotic sau acianotic?
2. Malformația este la cordul drept sau stâng și care este ventriculul dominant?
3. Fluxul sanguin pulmonar este crescut, normal sau scăzut?
4. Este prezentă sau nu HTP?

Factorii de risc ai MCC

- **Materni:**

1. Anamneza heredocolaterală agravată prin MCC sau patologie sindromală, aritmii.
2. Contactul femeii gravide cu factorii teratogeni majori în primele 2-8 săptămîni de sarcină.
3. Prima naștere la vîrsta de peste 37 de ani.

Factorii de risc ai MCC

- **Fetali:**

1. Tablou nestandard al cordului fetal la echocardiografie.
- 2 Anomalii extracardiace la făt (omfalocel, patologie genito-urinară, hidrocefalie, hernie diafragmală).
3. Hipotrofie sau aritmie fetală.
4. Hidrops fetal.
5. Cariotip anormal al făt

Factori implicați în etiologia MCC

- Factorii genetici – pînă la 92-98%.
- Factorii teratogeni majori – pînă la 2-8%
(maladiile materne: rujeola congenitală, gripa, diabetul pregestional, boli febrile, epilepsia; folosirea medicamentelor – Litiu, amfetamine, anticonvulsivante sau tranchilizante, Indometacină, Ibuprofen, Talidomidă, Sulfasalazină, Trimetoprim, Vitamina A; Marijuana, solvenții organici).

Fazele evolutive ale MCC:

1. Etapa de adaptare, caracterizată prin capacitatea organismului copilului de a se acomoda dereglărilor hemodinamice.
2. Etapa de compensare relativă (acuzele, semnele clinice lipsesc, se ameliorează dezvoltarea fizică).
3. Etapa terminală cu dezvoltarea proceselor de fibrozare, remodelare ireversibilă în mușchiul cardiac și fibroză cu degenerescență în organele parenchimatoase cu prognostic nefavorabil și diverse complicații.

Diagnosticul general al MCC

- Anamneza obstetricală, infecțioasă în deosebi la 6-8 săptămâni de sarcină,
- istoricul bolii,
- semne funcționale (dispnee de efort, infecții bronhopulmonare repetate, transpirații, retard staturo-ponderal, durere precordială de tip anginos, cefalee).

Examenul obiectiv. Inspecția generală-cianoză precoce sau tardivă, crize de cianoză paroxistică, hipocratizm digital.

Diagnosticul paraclinic (Rx CT, ECG, Echo CG)

Investigații speciale (cateterizm cardiac, angiocardiografie, RMN; TC)

1.Colectarea anamnesticalui și examenul fizic

Colecatrea datelor anamnestice:

Datele peioadei perinatale, inclusiv prezența cianozei, inhibarea respitrației sau naștere prematură.

Complcațiile în sarcină și în naștere:

- diabetul
- lupusul eritematos sitemic
- administrarea medicamentelor, remediilor toxice

examenul fizic al copilului suspect la patologie cardiovasculară

Afectarea cordului poate fi un semn patognomonic al unor sindroame congenitale sau al unor afectări generalizate ale inimii sau ale altor organe.

examenul fizic al copilului suspect la patologie cardiovasculară

Simptomatologia în funcție de vârstă:

-**la copilul sugar** semne de dificultăți în alimentație (este necesară informația despre frecvența meselor, volumul alimentar, timpul administrării alimentului).

Frecvența pulsului și a contracțiilor respiratorii pe minut;

La copilul nou-nascut și sugar cu patologie cardiovasculară se poate observa:

Micșorarea volumului fiecărei rații alimentare:

Dispnee și transpirații în cadrul alimentației

Fatigabilitate, somnolență.

Tahipnee, flotările aripilor nasale, cianoză și tiraj intercostal.

examenul fizic al copilului suspect la patologie cardiovasculară

Semnele clinice la copilul > de 1 an: dispneea,

- scăderea toleranței la efort fizic;

- Retard în dezvoltarea fizică,

- semne de fatigabilitate în activitatea fizică caracteristice pentru vârsta dată la ridicarea treptelor, mers, exerciții în cultura fizică.

Este important de depistat prezența ortopneii sau dispneii nocturne.

examenul fizic al copilului suspect la patologie cardiovasculară

Cianoza în repaus poate fi neobservată de către părinți, uneori este confundată cu variantă normală de colorație a tegumentelor, apariția cianozei în timpul plânsului sau efortului fizic și se apreciază drept un simptom patologic.

La unii copii în timpul plânsului se determină cianoza buzelor, în aceste cazuri trebuie de diferențiat un viciu cardiac congenital cianotic, de identificat factorii provocatori, durata episoadelor, prezența cianozei limbii și ale mucoaselor.

examenul fizic al copilului suspect la patologie cardiovasculară

Acrocianoza este posibilă la nou-născuți în caz de hipotermie, această stare este necesar de diferențiat de hipotermie.

Dureri în cutia toracică: nu întotdeauna reflectă o maladie a inimii, dar este o cauză frecventă de adresare la pediatru în special al adolescenților. Pentru aprecierea cauzei durerilor în cutia toracică este necesar de a evalua anamnestucul succint detaliat, a efectua examenul fizic, la anumite indicații clinice de a efectua unele date de laborator și examene instrumentale (Rx toracelui, EchoCg, CT, RMN).

Formele dispneei cardiace

Dispneea de efort – primul semn de IC, la efort de intensitate diferită

Dispneea de repaus cu ortopnee – forma grava de IC stângă, debitul cardiac neputând fi asigurat nici în repaus. Bolnavul stă în poziție sezândă cu capul flectat înainte, prezentând polipnee inspiratorie.

Dispneea paroxistică nocturnă – este o formă de IC stângă, care poate să apară în stenoza mitrală, stenoza aortică, HTA, aritmii paroxistice (tahicardie ventriculară, fibrilo-fluter atrial).

Condiții de apariție: noaptea, uneori ziua la eforturi fizice, regim hipersodat.

Formele dispneii cardiace

Formele dispneii paroxistice nocturne:

1) **Astmul cardiac** – dispnee marcată, nocturnă, însoțită de anxietate, tuse, expectorație, transpirații, care se ameliorează în poziția ortopneică, uneori apar elemente de bronhospasm, tablou de astm bronic cu wheezing.

2) **edemul pulmonar acut** – este o formă agravată de dispnee paroxistică, determinat de apariția unui transudat hematic, care inunda alveolele și căile respiratorii, cu apariția unor secreții nasale serosanguinolente, aerate.

3) **Dispneea de tip Cheyne-Stokes** – apare în IC stângă, prin lipsa apneii, constând din alternanțe de tahipnee și bradipnee, apare nocturn, apnee, insomnie rebelă. Dacă apare ziua – pierderea conștienței, întreruperea vorbirii.

Palpitațiile cardiace

Dupa Laennec și Potain **palpitațiile** -"sunt bătaile inimii pe care bolnavii le simt și îi incomodeaza".

Condiții de apariție:

La sănătoși după eforturi fizice mari, emoții, consum de cafea, alimentație.

Cauze cardiace: aritmiile paroxistice,

Cauzele extracardiace: neurozele, hipertiroidismul, anemiile, stările febrile.

Emboliile inimii stângi – în stenoza mitrală, FA, CMD – amețeli, cefalee, accidente vasculare cerebrale.

Examenul obiectiv general

Poziția și atitudinea:

- poziția ortopneică apare în insuficiența de ventricul stâng sau globală.
- poziția genupectorală apare în pericardită cu lichid în cantitate mare
- poziția *squatting* apare în MCC cianogene.

Fizionomia și faciesul: facies mitral din stenoza mitrală cu cianoza buzelor, pomeților și a nasului,

facies cianotic - în cordul pulmonar cronic decompensat datorită poliglobuliei secundare) cu cianoza obrazilor și a conjunctivelor cu veniectazii

Examenul obiectiv general

Facies basedowian – din hipertiroidism,

Facies mixedematos, de lună plină - în hipotiroidism,

Facies palid - în valvulopatii aortice, tulburări de ritm paroxistice, șoc cardiogen, hipertensiune arterială renală, palid teros în endocardita bacteriană.

Facies subicteric – la pacienții cu IC dreaptă sau insuficiența tricuspidiană.

Important - examenul ochilor, ale tegumentelor și mucoaselor, ale țesutului adipos subcutanat.

Examenul obiectiv general

Examenul sistemului articular;

Examenul regiunii cervicale - turgescența jugulară din valvulopatia tricuspidiană, insuficiența cardiacă dreaptă, pericardita constrictivă, sindromul mediastinal prin obstrucția venei cave superioare.

- pulsația carotidelor; dansul arterial – insuficiența aortică, în sindromul hiperkinetic.

Simptome extracardiace

Simptome pulmonare – bolnavul prezintă tuse, dispnee în caz de stază pulmonară

(când apare hipertensiunea venoasă pulmonară), în edemul pulmonar apare sputa spumoasă, rozată.

Simptome digestive – datorită stazei venoase din viscerele abdominale din insuficiența ventriculară dreaptă apar: inapetența, greața, meteorism, constipație, dureri în loja hepatică.

Simptome extracardiace

Simptome urinare: scăderea debitului cardiac – scăderea secreției de urină (oligurie), uneori anurie. Diureza este unul din cele mai importante simptome ale insuficienței cardiace în ceea ce privește răspunsul la tratament fiind corelată cu retenția de apă.

Simptome cerebrale – sincopa (pierderea tranzitorie a conștienței) determinată de scaderea fluxului sanguin cerebral, secundar scăderii debitului cardiac.

Examenul fizic al bolnavului suspect la patologie cardiovasculară

Cianoză, dereglări ale creșterii staturo-ponderale, IMC, diverse tulburări ale respirației. ICC și cianozarea cronică se însoțește de tulburări în dezvoltare fizică.

Determinarea suflurilor, inclusiv organice la auscultația inimii și ale vaselor mari;

Cianoza atipică – membre inferioare cianotice și membre superioare roze se pot observa în cadrul șuntului sangvin dreapta- stânga prin ductul arterial pe fon de Co Ao sau arc Ao înrерupt.

Cianoză centrală- este prezentă cianoza buzelor și ale mucoaselor vizibile.

Children with Tetralogy of Fallot exhibit bluish skin during episodes of crying or feeding.

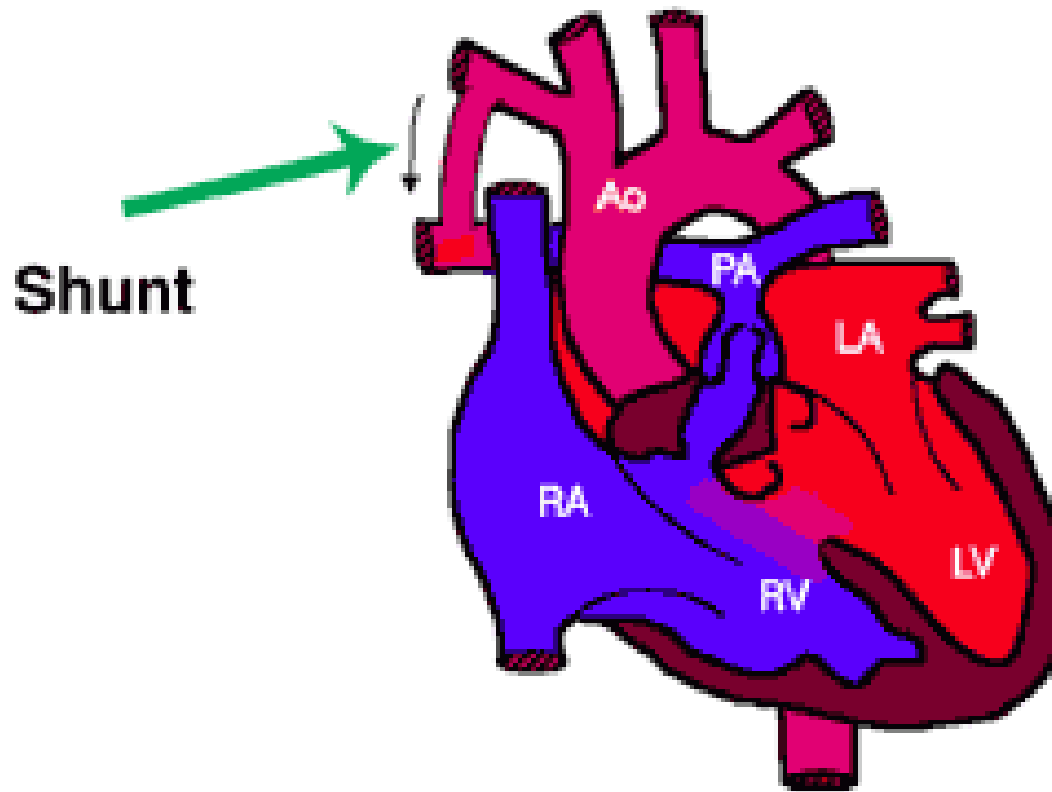


"Tet spell"

© ADAM, Inc.



➤ Shunt sistemico-pulmonar



➤ Corectie totala

Semnele clinice ale sindromului insuficienței cardiace

Criteriile clinice diagnostice specifice:

Dispnee, tahipnee și/sau fatigabilitate în timpul activității fizice și a mersului;

Tahicardie sau alte tulburări de ritm și conducere – ritm de galop, zgomot III patologic;

Majorarea presiunii în venele jugulare – turgescența jugularelor

Intensificarea desenului pulmonar la radiografia organelor cutiei toracice

Semnele clinice ale insuficienței cardiace

Criteriile clinice diagnostice nespecifice:

Regurgitare mitrală,

hepatomegalie percutor,

raluri crepitante care presupun o stază pulmonară,

Sporirea masei corpului

edeme la membrele inferioare

Pierderea poftei de mâncare în cazurile de ICC clasa funcțională III-IV NYHA/Ross

Caracteristica pulsului la copilul cu suspexie la patologie cardiovasculară

Presiune înaltă a pulsului și puls neregulat accelerat:

- în cadrul viciilor cardiace congenitale ale Ao,
- duct arterial permeabil,
- insuficiența valvei aortice,
- în cazul unei FE sporite din cadrul hiperexcitației, anemiilor sau sporirea secreției de catecholamine și a hormonilor tiroidieni.

Caracteristica pulsului la copilul cu suspexie la patologie cardiovasculară

Atenuarea și micșorarea frecvenței pulsului se apreciază în:

Tamponada cardiacă, obstrucția tractului de ieșire a VS sau în cardiomiopatii,

NB! Ps trebuie palpat la artera radialis și artera femoralis. Ex. CoAo volumul de sânge care trebuie să treacă prin Ao descententă, se răspândește pe colaterale, ceea ce aduce la reținerea undei pulsatile pe artera radialis.

Frecvența Ps în repaus

Nou-născutul 105-185/min (130/min) 120-140

1-11 luni 80-160 (120/min-140/min)

2 ani 90-150 (120/min) 110-120

4 ani 80-120 (100/min)

6 ani 75-115 (100/min)

8 ani 70-110 (90/min)

10 ani 70-110 (90/min)

Frecvența Ps în repaus

12 ani 65(70)-110 (105) media 85-90/ min

14 ani 60 (65)- 105(110) media 80-85/min

16 ani 60 (55)- 100 (95) media 80-75/min

18 ani 55 (50)- 95 (90) media 75 – 70 /min

(Pediatria, Nelson, vol.4, pag.620)

Examenul clinic hemodinamic

Măsurarea TA la membrele superioare și inferioare, manșete cu mărimea 3, 5, 7, 12, 18 cm pentru determinarea corectă a TA la toate vârstele;

Verificarea valorilor TA cu tabelele percentilice pentru TA după vârstă;

Stabilirea diagnosticului corect și complet într-o boală cardiovasculară la copil necesită utilizarea următoarelor metode de diagnostic

1.Examenul clinic:

Anamneza care va include și simptomatologia ce face apartenență la o serie de sindroame caracteristice afectării SCV la copil:

Examenul fizic (obiectiv)

inspecție,

palpare,

Percuție,

Auscultație

Algoritm de diagnostic și tratament în bolile cardiace congenitale (BCC)

Examen clinic

ECG, Rx toracelui, FONO

ECO-2D, ECO-Doppler, RMN

Tratament medical sau tratament chirurgical

Cateterism, coronaroangiografie

Cateterism intervențional

Valvuloplastie, angioplastie

Septostomie atrială

Examenul paraclinic: metode complementare de investigație a SCV

A. Metode neinvazive:

Examenul radiologic

Electrocardiografia

Ecocardiografia și examenul Doppler

Proba de efort

Electrocardiografie ambulatorie de tip Holter

Electrocardiograma de amplificare înaltă pentru potențialele tardive

Monitorizarea TA în 12,24 ore

Diagnosticul clinic

Examenul auscultativ:

caracteristica intensității zgomotelor cardiace,
apariția zg III și IV patologic,

Apariția ritmului de galop,

Dereglărilor de ritm cardiac și conducere

Apariția suflurilor patologice.

Diagnosticul de laborator

Electrolitii în ser sangvin (K, Na, Ca, Cl) (grad de recomandări C, nivelul de evidențe III)

Enzimele cardiace (CFK, CFK-MB, LDH, LDH1,2, ASAT), mioglobina, Troponinele cardiace (TnT, TnI)

indicii coagulogramei – indicele INR, fibrinogen, indicele protrombinic
glicemia *a jeune*, (grad de recomandări C, nivelul de evidențe III)

proteinograma – albumina, globulinele, proteina totală.

Notă A National Clinic Guideline Diagnosis and Treatment of Heart Failure due to left Ventricular Systolic Dysfunction, febr.,1999, pp.9-10.

Diagnosticul de laborator

lipidograma (colesterol total, HDL col, LDL col, trigliceride, β lipoproteide), (grad de recomandări C, nivelul de evidențe III pentru colesterol),

Lipoproteina (a) sau Lp (a), **Apolipoproteina A1** (ApoA1), **Mieloperoxidaza** (MPO)

enzimele hepatice – bilirubina, ALAT, ASAT, albumina (grad de recomandări C, nivelul de evidențe III)

Interleuchinele

TNF α , **Homocisteina**, Peptidele natriuretice B (BNP)

Diagnosticul de laborator

proteina C reactivă (PCR)

Probele funcționale ale rinichilor – ureea, creatinina (grad de recomandări C, nivelul de evidențe III)

HORMONII GLANDEI THIROIDE (T3,T4,TSH) pentru aprecierea funcției glandei thiroide (grad de recomandări C, nivelul de evidențe III)

Notă A Național Clinic Guideline Diagnosis and Treatment of Heart Failure due to left Ventricular Sistolic Dysfunction, febr.,1999, pp.9-10.

Examen EchoCG

Dilatarea compartimentelor inimii:

DTDVS, DTSVS, DAD, DVD, DAS,

Scăderea FEVS < 50%, sau majorarea > 65% la copilul sugar)

Indurații, insuficiențe valvulare (VM, VTc, VP, V Ao)

Modificări în pericard (lichid, îngroșare, adheziune)

Vegetații valvulare, supralvalvulare (endocardite)

Hipertrofie a camerelor inimii (VD, VS, SIV, PPVS) sau dilatare tonogenă sau miogenă a miocardului VS)

Modificări ale mișcării pereților inimii (akinezie, diskinezie, hipokinezie)

Majorarea masei miocardului VS și modificări ale indicelui masei miocardului (IMM)

Examen EchoCG

EchoCG în patologiile cardiovasculare se poate determina:
hiperkinezia miocardului VS;

Hipokinezia, akinezia miocardului VS;

Tulburări de cinetică parietală; segmentară, difuză;

Disfuncție diastolică; dilatarea cavităților cordului;

Determinarea și cuantificarea regurgitărilor valvulare;
depistarea trombilor intracavitari;

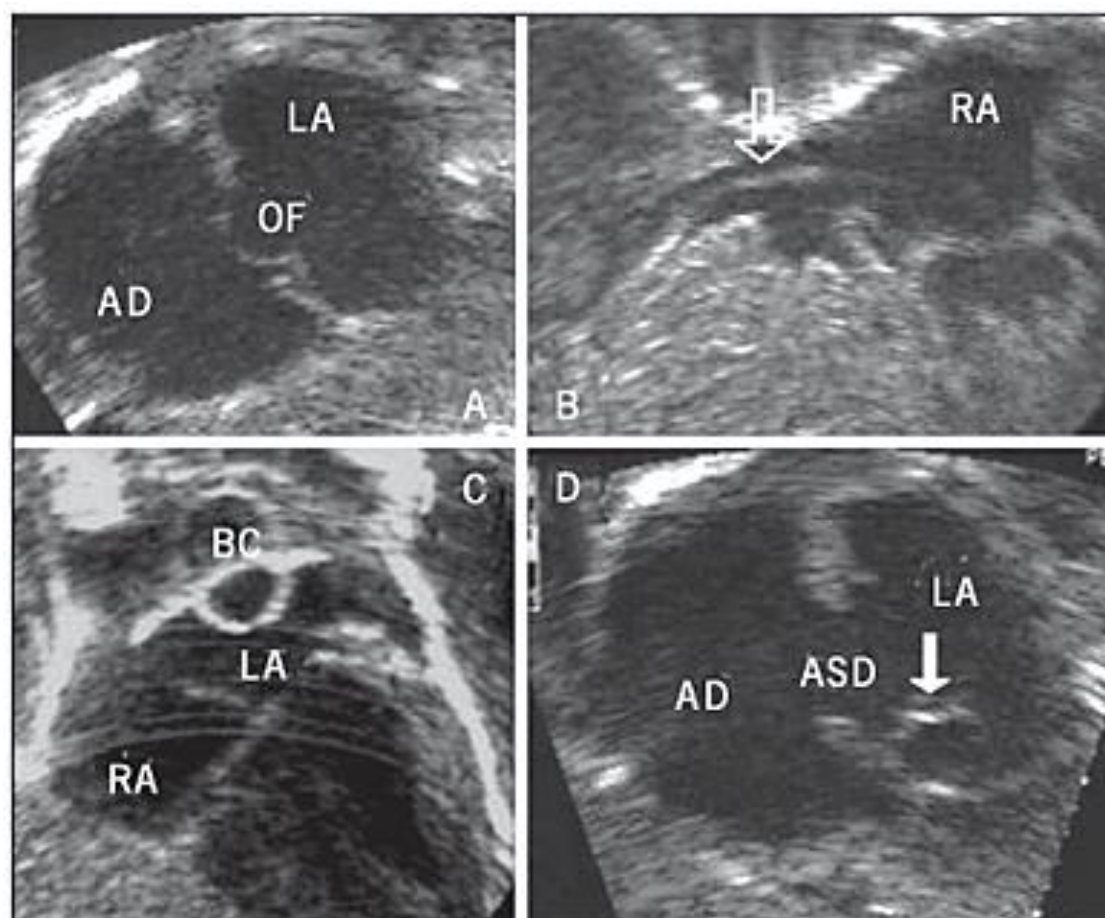


Fig. 1 – Echocardiography monitored balloon atrial septostomy. A) coronal subcostal view showing a patent oval foramen. B) catheter (clear arrow) in the inferior vena cava and RA; C) inflated balloon in the LA; D) resultant ASD with mobility of its margins (solid arrow). RA- right atrium, LA- left atrium, OF- oval foramen, BC- balloon catheter, and ASD- atrial septal defect.

Examenul prin RMN

Pentru diagnosticul VCC permite de a obține vederea tomografică al inimii în diferite proiecții cu contrastarea țesutului adipos, a miocardului, pulmonilor, a sângelui și pereților vaselor. Este efectivă în evaluarea zonelor care nu sunt vizibile la EChoCG, ale ramurilor distale ale arterei pulmonare, ale sistemelor de întoarcere venoasă din circuitul mare și mic.

Tomografia computerizată (CT)

Se folosește pentru obținerea vizualizării rapide și sincrone ale inimii la copii cu gradul de penetrare 0,5 mm.

Examenul tridimensional ale datelor CT este necesar în analiza ramurilor arterei pulmonalis, anomaliilor întoarcerii venoase din circuitul mare și mic, anomaliilor vaselor mari (CoAo).

Metodele invazive de investigație a inimii

Electrocardiograma endocavitară

Masurarea presiunilor debitului cardiac și a șuntului

Angiocardiografia cu determinarea volumului ventricular a insuficienței ventriculare, coronarografia.

Examenе radiologice

- radiografia standard,
- radioscopia convențională sau cu amplificator de imagine,
- angiocardiografia stânga și dreaptă, coronarografia,
- examenul radioizotopic,
- tomodensitometria cu raze X, “CAT Scan”

Tratamentul insuficienței cardiace în BCC

I. A.Repaus și sedare

B.Administare de O₂

C.Dieta alimentară cu scădere de NaCl

D.Tratament conservativ simptomatic farmacologic:

I IECA în caz de IC și diagnostic confirmat de MCC:

Tratamentul insuficienței cardiace în BCC

IECA Sunt indicate în MCC cu șunt S–D.

- Captopril *per os*;

1. nou-născut: 0,1-0,5 mg/kg doză, repetat la 6-24 de ore interval, maxim 4 mg/kg/zi;

2. sugar: 0,5-0,6 mg/kg/doză, repetat la 6-12 ore, interval; maxim 6 mg/kg/zi;

3 copil: 0,1-0,3 mg/kg/doză, repetat la 6-8 ore, interval; maxim 6 mg/kg/zi;

4 adolescent: 6,25-12,5 mg/doză, repetat la 8-12 ore, interval; maxim 50-75 mg/doză.

- Enalapril (în IC refractară), *per os*: 0,1-0,5 mg/kg/zi în 1-2 prize.
- Enalaprilat, i.v.: 0,005-0,01 mg/kg/doză repetat la 8-24 de ore.

Tratamentul insuficienței cardiace în BCC

Tratamentul medicamentos cu inhibitori ai aldosteronului (în prezența semnelor de IC)

Se indică în caz de retenție hidrosalină, edeme refractare.

- Spironolactonă, *per os*: 1-4 mg/kg/zi în 1-4 prize.

Notă: nu se asociază cu sărurile de K⁺ sau cu inhibitorii enzimei de conversie (risc de hiperpotasiemie).

Tratamentul medicamentos cu diuretice de ansă (în prezența semnelor de IC)

Se indică în caz de forme severe de ICC sau decompensarea ICC.

- Furosemid, *per os*: 1-3 (maxim 6) mg/kg/zi în 1-4 prize (la necesitate).

1. se administrează zilnic;

2. Soluția din fiole se poate administra *per os*;

3. În caz de doze > 2 mg/kg/zi se asociază Spironolactona.

- Furosemid, i.v.: 1 mg/kg/doză, dacă se obține efectul dorit (debit urinar > 3 ml/kg/oră).

4. Dozele se repetă la interval de 8-12 ore;

5. În lipsa efectului doza se dublează la interval de 1 oră pînă la maxim de 4 mg/kg/doză.

Tratamentul medicamentos cu digitalice (Digoxina) (în prezența semnelor de IC)

Administrare *per os*:

Digitalizare: Doza de digitalizare se administrează, de obicei, în 3 prize la un interval de 8-12 ore: inițial $\frac{1}{2}$ din doză, ulterior – 2 prize a $\frac{1}{4}$ din doza de digitalizare.

Vîrsta 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

> 10 ani 0,10- 0,015

Tratamentul medicamentos cu digitalice (Digoxina) (în prezența semnelor de IC)

Doza de întreținere: $1/3$ - $1/4$ din doza de digitalizare *per os*.

- Administrare i.v.:

1. Digitalizare – 75 % din doza *per os*.

2. Întreținere $1/3$ - $1/4$ din doza digitalizare *per os*.

Doza de întreținere se administrează on 2 prize la sugari și la copii <10 ani și în priză unică la copiii >10 ani.

Tratamentul medicamentos cu digitalice (Digoxina) (în prezența semnelor de IC)

3. Terapia de întreținere se începe la 12 ore de la ultima doză de digitalizare.
4. Pentru administrare i.v. Digoxină poate fi diluată în sol. Glucoza 5% sau sol. Clorură de sodiu 0,9%; volumul lichidului de diluție trebuie să fie de minim 4 ori volumul soluției de Digoxină; se administrează i.v. lent, în minim 5 minute.
5. Există digitalizare rapidă (24-36 de ore); medie (3 zile) și lentă (5-7 zile). Tactica se va selecta individual.

Tratamentul cu medicamente inotrop-pozitive nedigitalice (în prezența semnelor de IC) .

Inhibitori de fosfodiesterază. Se indică în IC acută severă refractară la Digoxină, diuretice și/sau vasodilatatoare (în administrarea de scurtă durată), în IC postoperatorie a MCC asociată cu disritmie.

1. Amrinonă, i.v.: inițial – 0,75 mg/kg/doză; ulterior – 5-10 mcg/kg/min.
2. Milrinonă, i.v.: inițial – 50 mcg /kg/doză; ulterior – 0,5 mcg/kg/min.

• ***Beta-adrenomimetice*** (se indică în caz de decompensare a ICC, șoc cardiogen):

1. Dopamină: doza 4-6 mcg/kg/min, măbind-o treptat pînă la 10 mcg/kg/min.
2. Dobutamină: doza 2,5-10 mcg/kg/min în perfuzie endovenoasă.

Tratamentul cu β -adrenoblocante

Reduc deteriorarea miocardică organică.

- Scad frecvența cardiacă și contractibilitatea (reduc consumul de O₂).
- Efect antiaritmic.
- Efect antiischemic (antianginos).
- Efect antioxidant.
- Preparatele farmaceutice recomandate sunt:

Metoprololul succinat – 1-2 mg/kg zi;

Bisoprololul – 0,04-0,1 mg/kg zi;

Carvedilolul (cu efect vasodilatator) – 0,4-0,8 mg/kg zi.

Tratamentul HTAP secundară MCC, sunt S–D cu vasodilatatoare pulmonare

Oxidul nitric.

- Inhibitori ai fosfodiesterazei 5 (Sildenafil):

1. Sugar: doza 0,5-1 mg/kg.

2. Copil peste un an: doza 2 mg/kg *per os*; administrat fiecare 6 ore.

- Prostanoidi (Epoprostenol, Iloprost)*.
- Antagoniști ai endotelinei 1 (Bosentan)*.

Notă: Preparatele, nu sunt înregistrate în Republica Moldova

Supravegherea copiilor cu MCC

Diagnosticul precoce și tratamentul chirurgical oportun sau conservativ simptomatic vor preveni complicațiile ireversibile. Se va ameliora calitatea vieții și se va micșora numărul de copii invalizi în societate
Tratament conservativ simptomatic la necesitate preoperatoriu și postoperator.

Aprecierea factorilor de risc și a comorbidităților.

Supravegherea permanentă până la 18 ani de către cardiolog, pediatru și medicul de familie.

Sanarea focarelor acute și cronice de infecție. Prevenția endocarditei infecțioase și a reurențelor de agravare a insuficienței cardiace.

Decizii asupra tacticii de tratament conservativ preoperatoriu, tratament chirurgical sau conservativ postoperatoriu cu spitalizări în servicii specializate de cardiologie pediatrică sau cardiochirurgie la necesitate.

Supravegherea copiilor cu MCC

Pe parcursul spitalizării sistematic se vor monitoriza indicii cardiopulmonari, examenul fizic complex, FR, FCC, TA, temperatura corpului, sat O₂, greutatea corporală, diureza, CF NYHA/Ross; în caz de prezență a HTAP-CF OMS/NYHA.

- Periodic la intervale de 3 (în caz de CAV și de DSV mare) – 6 luni (în funcție de substratul morfoclinic al MCC):

- 1.hemograma completă;

2. analiza urinei;

- 3 nivelul de electroliți;

Supravegherea copiilor cu MCC

4 ureea, creatinina;

5 glucoza;

6 enzimele hepatice (ALAT, ASAT);

biomarkerii necrozei miocardului (CK, fracția MB, troponinele);

1. proteina C reactivă;

2. scorul activității bolii după scala de 12 puncte la sugari;

3 testul mers plat 6 minute;

4. ECG;

5. ecocardiografia;

6. pulsoximetria.

Periodicitate de supraveghere a pacienților cu MCC de către medicul de familie

- Periodic o dată la 6-12 luni:
 1. ecocardiografia cu examenul Doppler;
 2. radiografia toracelui cu aprecierea ICT;
 3. cateterism cardiac (la necesitate).

Perioada preoperatorie:

- Până la selectarea tratamentului intervențional sau a celui chirurgical – o dată la 3 (în caz de CAV și de DSV mare) – 6 luni, în funcție de severitatea MCC.

Periodicitate de supraveghere a pacienților cu MCC de către medicul de familie

Perioada postoperatorie:

- În primul an – în fiecare 3 luni.
- În anul 2 – de două ori pe an.
- Ulterior, peste 2 ani, o data pe an.

Cooperarea cu alți specialiști:

- Cardiochirurg.
- Psihoneurolog.
- Balneofizioterapeut.

Tratament de recuperare

Tratament de recuperare în centrele de recuperare pentru copii:

Masaj, chinetoterapie, Fizioterapie, corecție chirurgicală.

Tratament antibacterian la necesitate în caz de focare de infecție acută sau cronică în scop de profilaxie a endocarditei bacteriene.

Supravegherea copiilor cu MCC

Grupa de sănătate-IV

Eliberat de la cultura fizică

În ICC severă contraindicată imunizarea

Dispensarizare continuă

Criteriile eficacității supravegherii

Monitorizare ambulatorie continuă cu aprecierea statutului clinic al bolnavului.

Criteriile de excluderea de la evidență:

Rezultat satisfăcător după corecție chirurgicală, inclusiv în lipsa semnelor de ICC, toleranță înaltă la efort fizic.

Bibliografie

1. Steclari T., Rudi M., Palii I. Malformații congenitale cardiace. V I. Chișinău. 2008. 320 p.
2. Шарыкин А. С. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов. Москва, 2005. 384 с.
3. Baumgartner Helmut, The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology, in: European Heart Journal (2010)
4. Ciofu Eugen Pascal. Pediatria Tratat. 2002. 1623 p.
5. Nelson – Textbook of Pediatrics 18 th Edition. 2007. 3147 p.
6. Nelson – Textbook of Pediatrics 18 th Edition, vol.4, pag.620

Bibliografie

7.PCN MALFORMAȚIILE CONGENITALE DE CORD CU ȘUNT STÎNGA–DREAPTA LA COPIL, 2009.

8. MCC valvulare si vasculare obstructive, fără șunt asociat la copil. PCN -146, Aprobata MSMPS Nr.38 din 16.01.2018

9. Insuficiența cardiacă cronică la copil. PCN-144, Aprobata MSMPS nr.37 din 16.01.2018.