



Protocolul clinic standardizat pentru medicii de familie MALFORMAȚIILE CONGENITALE DE CORD VALVULARE ȘI VASCULARE OBSTRUCTIVE, FĂRĂ ȘUNT ASOCIAT LA COPIL

MCC obstructive sunt leziuni valvulare și vasculare obstructive cu obstrucția tractului de ieșire din VS și VD, fără șunt asociat.

- Codul bolii (CIM-10):** Q22.1 Stenoza arterei pulmonare: valvulară, supravalvulară, subvalvulară (infundibulară).
Q23.0 Stenoza aortică: valvulară, supravalvulară, subvalvulară (infundibulară).
Q25.1 Coarctația de aortă: juxtaductală.
Q25.4 Arcul aortic întrerupt: *tipul A: întreruperea se află distal de artera subclaviculară stângă, la nivelul istmului.*
tipul B: întreruperea se află între artera carotidiană comună stângă și artera subclaviculară stângă.
tipul C: întreruperea se află între artera nenumită și artera carotidiană comună stângă.

Clasificarea după Park M.K., 2002

I. Palide

Leziuni valvulare și vasculare obstructive, fără șunt asociat

- Obstrucția tractului de ieșire din VS: stenoza subaortică; stenoza aortică valvulară; stenoza aortică supravalvulară.
- CoA.
- Întreruperea arcului aortic.
- Stenoza pulmonară cu sept ventricular intact.

Șunt stînga-dreapta

- DSV
- DSA
- CAV
- CAP
- DS Ao-P

II. Cianotice

Șunt dreapta-stînga

- Atrezia arterei pulmonare cu șunt.
- Calea dublă de ieșire din VD.
- Tetralogia Fallot.

Vicii complexe

- Transpoziția vaselor magistrale.
- Drenajul venos aberant total.
- MCC cu hemodinamică univentriculară.

Factorii de risc

Materni

- Anamneză heredocolaterală agravată prin MCC sau patologie sindromală, aritmii.
- Contactul femeii gravide cu factorii teratogeni majori în primele 2-8 săptămîni de sarcină.
- Prima naștere la vîrstă de peste 35 de ani.

Etiologici

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

Profilaxia

- Prevenirea dezvoltării MCC este practic imposibilă, deoarece factorii genetici, fiind cei mai implicați, chiar dacă sunt cunoscuți nu pot fi, deocamdată, influențați.
- Consilierea gravidelor privind evitarea contactului cu factorii teratogeni majori în primele 2-8 săptămîni de sarcină.

Screening-ul

Gravidele din grupul de risc (*anamneză heredocolaterală agravată, vîrstă peste 35 de ani, viroze și alte maladii, factori nocivi în timpul sarcinii, folosirea unor medicamente etc.*) necesită:

- ecografie obstetricală (translucența nucală, evaluarea ecografică a osului nazal);
- examen ecocardiografic al fătului la 18-21 de săptămîni de sarcină, în scopul depistării oportune a MCC;
- referirea la specialist pentru teste biologice specifice (alfafetoproteina).

În caz de tablou nestandard al cordului fetal la ecocardiografie, anomalii extracardiace la făt (*omfalocel, patologie genitourinară, hidrocefalie, hernie diafragmatică, hipotrofie sau aritmie fetală, hidrops fetal, cariotip anormal al fătului*):

- ecocardiografia la nou născut.

ACUZELE:

- Transpirație abundentă.
- Edeme.
- Palpitații.
- Dureri precordiale.
- Tuse.
- Dispnee.
- Sincope.
- Lipotimii.
- Cefalee.
- Epistaxis.
- Intoleranță la efort.
- Oboseală.
- Alimentație dificilă la copiii mici.

Examenul clinic

- Inspectie:** deficit ponderal și statural, cianoză sau paliditate, deformație a cutiei toracice, semne de detresă respiratorie (bătăi ale aripioarelor nazale, geamăt, tiraj), tahipnee, ortopnee la copiii mari.
- Auscultație:** raluri pulmonare, suflu sistolic de eiecție la baza cordului și posterior, interscapular stîng, click-ul protosistolic, zgomotul II dedublat, valori crescute ale TA.
- Palpație:** edeme, jugulare turgescențe, hepatomegalie.

Examenul paraclinic

- Analiza generală a sîngelui.
- Analiza generală a urinei.
- Analiza biochimică a sîngelui (ureea, creatinina serică, glucoza).
- ECG în 12 derivații.
- Pulsoximetria.
- În caz de necesitate:** Ionograma (Na, Ca, K, Cl, Mg), ALAT, ASAT, PCR (cantitativ).
- Referire la specialist:** Ecocardiografie Doppler.

Diagnosticul diferențial

- Maladii bronhopulmonare însoțite sau fără semne de IR.
- Sufiri cardiace caracteristice altor cardiopatii decît celor congenitale.
- Miocardite, cardiomiopatii.
- Hipertensiune pulmonară de altă genă decît cea secundară MCC (idiopatică, familială, infecție HIV, maladie difuză de collagen, boală pulmonară veno - ocluzivă, hemangiomatoză capilară pulmonară, sarcoidoză, histiocitoză X, limfangiomatoză, hipertensiune portală ș.a.).

Tratamentul

Tratamentul chirurgical sau intervențional este unicul tratament eficient în MCC valvulare și vasculare obstructive.

Principiile tratamentului

- Tratament nemedicamentos: sfaturi și măsuri generale, antrenamente fizice.
- Tratament intervențional.
- Tratament chirurgical.
- Tratament medicamentos (în prezența semnelor de ICC): IECA, antagoniști ai aldosteronului, diuretice de ansă, Digoxină, β-adrenoblocante.

Sfaturi și măsuri generale

- Regim cruțător cu evitarea efortului fizic în caz de prezență a semnelor de ICC.
- Dietă hiposodată și restricții de lichide în prezența semnelor de ICC, aport crescut de K.
- Informarea pacientului și părinților referitor la:
 - ✓ principiile tratamentului conservativ;
 - ✓ necesitatea tratamentului intervențional sau chirurgical;
 - ✓ managementul postoperator;
- ✓ semnele clinice și manifestările MCC;
- ✓ semnele clinice ale ICC;
- ✓ evoluția curbei ponderale;
- ✓ profilaxia EB;
- ✓ principiile reabilitării.

Tratamentul medicamentos

IECA

MCC valvulare și vasculare obstructive, în prezența semnelor de ICC)

- **Captopril** per os:
 - ✓ nou-născut: 0,1 - 0,5 mg/kg/zi, repartizate în 2 - 4 prize;
 - ✓ sugar: 0,5 - 0,6 mg/kg/zi, în 2 - 4 prize;
 - ✓ copii > 1 an: 0,5 - 1 mg/kg/zi, doza maximală - 6 mg/kg/zi.

DIURETICE

- **Spironolactonă**, per os: 1 - 3 mg/kg/zi, în 1 - 3 prize.
- **Furosemid**, per os: 1 - 3 mg/kg/doză, în 1 - 3 prize (la necesitate):
 - ✓ se administrează zilnic;
 - ✓ doza maximală - 6 mg/kg/doză.
- **Furosemid**, i.v.: 0,5 - 2 mg/kg/doză, în 2 - 3 prize, dacă se obține efectul dorit (debit urinar > 3 ml/kg/oră).

DIGITALICE

- **Digoxină**, administrare per os, digitalizare:

Vîrstă	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	0,01-0,015

- ✓ **Intreținere:** 1/3-1/4-1/5 din doza de digitalizare per os, în dependență de tabloul clinic și evoluție.

B-BLOCANTE

- **Metoprololul**, copii >2 ani, per os: 1 - 5 mg/kg/zi, în 2 prize.
- **Bisoprololul** - 0,625 mg/zi, cu mărire treptată pînă la 2,5 mg/zi.
- **Carvedilolul** - doza inițială 0,03 - 0,08 mg/kg/doză, în 2 prize, per os; doza de menținere cu creșterea treptată odată la 2 - 3 săptămîni, pînă la doza max. 25 mg, în 2 prize pe zi, per os.

Referirea la specialist

- Adresarea primară cu semne clinice de MCC.
- Necesitatea confirmării diagnosticului.
- Necesitatea ajustării tratamentului/determinării indicațiilor intervenției chirurgicale.
- Apariția complicațiilor MCC valvulare și vasculare obstructive pe parcursul supravegherii.
- Prezența comorbidităților.
- Ineficiența tratamentului administrat.

Criteriile de spitalizare

- Adresarea primară cu semne clinice de MCC valvulare și vasculare obstructive în caz că pacientul necesită tratament în staționar și investigații suplimentare.
- Adresarea repetată cu semne clinice de ICC sau alte complicații (sincope, cianoză a tegumentelor, valori crescute ale TA, alimentație dificilă la copiii mici, semne de detresă respiratorie, deficit staturo-ponderal, bloc atrioventricular complet ș.a.).
- Apariția complicațiilor MCC valvulare și vasculare obstructive pe parcursul supravegherii (stenoză valvulară reziduală sau recurentă, insuficiență valvulară, dereglări de ritm și conducere, EB, hemoragie, paraplegie, HTA paradoxală).
- Imposibilitatea îngrijirii la domiciliu și îndeplinirii tuturor prescripțiilor medicale.
- Evaluarea pacientului în scopul determinării indicațiilor intervenției chirurgicale oportune în colaborare cu cardiochirurgul sau continuarea supravegherii și a tratamentului conservativ.
- Prezența comorbidităților (infecții bronhopulmonare repetate, deficit staturo-ponderal marcant, anemie, tulburări de ritm și de conducere, afecțiuni hepatice, renale).
- Ineficiența tratamentului conservativ.

Supravegherea

REGIMUL DE SUPRAVEGHERE

Perioada preoperatorie:

- Pînă la selectarea tratamentului intervențional sau a celui chirurgical - o dată la 3-6 luni, în funcție de severitatea MCC.

Perioada postoperatorie:

- În primul an - o dată la fiecare 3 luni.
- În al 2-lea an - o dată la fiecare 6 luni.
- Ulterior, o dată pe an.

VOLUMUL CERCETĂRILOR

La intervale de 3-6 luni (în funcție de substratul morfoclinic al MCC):

- analiza generală a sîngelui;
 - analiza generală a urinei;
 - analiza biochimică a sîngelui (nivelul de electroliți, ureea, creatinina, glucoza, enzimele hepatice (ALAT, ASAT), PCR);
 - ECG;
 - ecocardiografia;
 - pulsoximetria;
 - testul mers plat 6 minute.
- La intervale de 6-12 luni:
- ecocardiografia cu examenul Doppler;
 - radiografia toracelui cu aprecierea ICT.

Abrevierile folosite în document:

ALAT - alaninaminotransferază
ASAT - aspartataminotransferază
MCC - malformații cardiace congenitale
CAP - canal arterial persistent
CAV - canal atrioventricular comun
CoA - coarctăție de aortă

DS Ao - defect de sept aortopulmonar
DSA - defect septal atrial
DSV - defect septal ventricular
EB - endocardită bacteriană
ECG - electrocardiografie
ICC - insuficiență cardiacă congestivă
ICT - indice cardiotoracic

IECA - inhibitori ai enzimei de conversie ai angiotensinei
IR - insuficiență respiratorie
HTA - hipertensiune arterială
PCR - proteina C reactivă
TA - hipertensiune arterială
VD - ventricul drept
VS - ventricul stîng