

ASPECTE CLINICE ȘI TERAPEUTICE ÎN MALFORMAȚIILE CARDIACE DUCTO-DEPENDENTE – PARTEA I

Alina-Costina Luca¹, Andreea-Simona Holoc, Mirabela Subotnicu,
Constantin Iordache

¹Clinica I Pediatrie, Spitalul de Pediatrie „Sf. Maria“,
Universitatea de Medicină și Farmacie „Gr. T. Popa“, Iași

REZUMAT

Malformațiile congenitale de cord cu circulație ducto-dependentă au o fiziologie cardiovasculară complexă. După naștere, situația acestor copii este critică, inițial sunt asimptomatici, apoi rezistența vasculară pulmonară scade, ducând la degradarea hemodinamică progresivă. Identificarea cât mai precoce a acestor malformații și inițierea terapiei corespunzătoare permite menținerea echilibrului cardiovascular.

Cuvinte cheie: malformație congenitală de cord, circulație sistemică ducto-dependentă, persistență de canal arterial, prostaglandina E1

Malformațiile congenitale de cord cu circulație sistemică ducto-dependentă se definesc ca anomalii, în care, pentru menținerea perfuziei sistemice, este obligatorie permeabilitatea canalului arterial. Permeabilitatea ductului arterial este reprezentată de prezența unei comunicări anormale între aorta descendentă proximală și vecinătatea ramului stâng al arterei pulmonare (1).

În timpul vieții intrauterine, schimburile de gaze și reacțiile metabolice au loc la nivel placentar, scurtcircuitând plămânul. Prima respirație duce la umplerea plămânilor cu aer și creșterea debitului pulmonar, ulterior secționarea cordonului ombilical va conduce la creșterea rezistenței vasculare sistemică și scăderea celei pulmonare, ducând la închiderea celor trei shunturi. Dacă aceste evenimente nu se produc, va persista circulația fetală după naștere (15-17).

Circulația de tranziție și închiderea shunturilor fetale se produc în același timp ca și la nou-născuții sănătoși, astfel încât, deși nou-născutul are o malformație cardiacă congenitală ducto-dependentă, inițial acesta este asimptomatic (5).

Ulterior, prin îngustarea progresivă a canalului arterial, apar semne care reflectă *hipoperfuzia sistemică* (5,7):

- Paloare;
- Extremități reci;
- Puls slab perceptibil;
- Tahicardie;
- Tahipnee;
- Hipotensiune arterială;
- Anurie;
- Acidoză progresivă;
- Colaps cardiovascular.

Malformațiile cardiace congenitale ducto-dependente se împart în sistemic ducto-dependente și pulmonar ducto-dependente.

Afecțiunile cu circulație sistemică ductal dependentă sunt:

- Stenoza aortică critică la nou-născut;
- Sindromul de cord stâng hipoplazic;
- Coarctația de aortă;
- Arcul aortic întrerupt.

Adresa de corespondență:

Alina-Costina Luca, Universitatea de Medicină și Farmacie „Gr. T. Popa“, Str. Universității nr. 16, Iași

E-mail: acluca@yahoo.com

STENOZA AORTICĂ CRITICĂ

Când suprafața orificiului aortic este redusă la mai puțin de un sfert din valoarea normală, depășirea obstacolului și asigurarea ejejecției ventriculare se realizează prin creșterea presiunii sistolice maxime în ventriculul stâng pentru a depăși presiunea din aortă.

Suprasarcina de presiune determină hipertrofia ventriculului stâng și, progresiv, se instalează insuficiența cardiacă stângă, care, cu timpul devine globală (8). Ventriculul stâng hipertrofiat devine ne-compliant și presiunea telediastolică crește, realizând edemul pulmonar.

În stenoza aortică critică, ventriculul stâng nu este capabil de a asigura debitul cardiac anterograd adecvat, circulația sistemică fiind asigurată de ventriculul drept prin canalul arterial persistent direct în aortă. Arcul aortic, circulația cerebrală și coronară sunt perfuzate retrograd cu sânge având o saturație în oxigen relativ mică.

Pe măsură ce canalul arterial se închide, se compromite perfuzia sistemică realizându-se un debit cardiac scăzut. În acest moment se instalează semnele clinice de hipoperfuzie sistemică, adică *pa-loare, tahipnee, tahicardie și hipotensiune* (8,9).

SINDROMUL DE CORD STÂNG HIPOPLAZIC

Reprezintă un ansamblu de anomalii cardiace care produc obstrucția tractului de ejejecție a ventriculului stâng. Aceste anomalii sunt: stenoza/atrezia orificiului sau valvei aortice, hipoplazia aortei ascendente/a arcului aortic, hipoplazia sau stenoza valvei mitrale, hipoplazia ventriculului stâng (2).

Perfuzia sistemică adecvată este asigurată de canalul arterial permeabil. Fluxul de sânge ejectat de ventriculul drept ajunge în arterele pulmonare și prin canalul arterial în aortă. Din aortă sângele progresaază anterograd prin aorta descendentă în jumătatea inferioară a corpului și retrograd, cu sânge cu saturație în oxigen relativ scăzută, în jumătatea superioară a corpului și prin aorta descendentă în arterele coronare.

Îngustarea progresivă a canalului duce la scăderea tensiunii arteriale, hipoperfuziei multiorganice, inclusiv hipoperfuzie coronariană acută cu infarct și acidoză, iar dacă ductul arterial se închide, prognosticul este nefavorabil, copilul decedând (5).

După naștere, semnele funcționale sunt minore. Odată cu îngustarea canalului arterial, în decursul primei săptămâni de viață, starea copilului se agravează, cu apariția cianozei, tahipneei, tahicardiei, hipotensiunii arteriale, puls periferic slab perceptibil

sau absent, edem pulmonar cu evoluție rapidă (3,6). Se asociază acidoza metabolică și hipoglicemia, indicând hipoperfuzia sistemică.

COARCTAȚIA AORTICĂ CRITICĂ

Malformație congenitală de cord caracterizată prin îngustarea și obstrucția aortei la nivelul porțiunii descendente și mai frecvent la nivelul istmului.

Obstrucția aortei are următoarele consecințe:

- În regiunile proximale ale obstacolului, hemodinamica este însoțită de creșterea presiunii patului arteriolar la nivelul extremității cefalice, membre superioare și patului pulmonar, cu suprasolicitarea ventriculului stâng (5,10).
- În regiunile post-ductale (arterele ce irigă organele abdominale și membrele inferioare) se produce hipotensiune arterială, vascularizația fiind asigurată de o rețea de colaterale între arterele subclaviculare și arterele marmare (5,10).

La închiderea canalului arterial, întregul debit cardiac trebuie să treacă prin zona de îngustare spre aorta descendentă. Când coarctarea este severă (critică), ventriculul stâng nu poate asigura un flux anterograd adecvat, în aorta descendentă, deci fluxul sistemic al extremității inferioare a corpului este ductal dependent (11,12).

În formele severe de boală, semnele debutează la 7-10 zile de viață, prin semne de insuficiență cardiacă congestivă brutal instalată și tradusă clinic prin: tahipnee, cianoză (în special la nivelul membrelor inferioare), extremități inferioare reci cu puls slab perceptibil sau absent la nivelul arterelor femurale și pedioase, insuficiență renală acută (oligurie, anurie), șoc, diferență de saturație în oxigen între membrele inferioare și cele superioare (5,11). Totodată se remarcă o diferență de peste 10-15 mmHg a tensiunii arteriale între membrele superioare și cele inferioare. Se decelează prezența ralurilor pulmonare de stază și a hepatomegaliei.

ARC AORTIC ÎNTRERUPT

Malformație congenitală cardiacă reprezentată de discontinuitate între aorta ascendentă și cea descendentă și producerea unei obstrucții critice în circulația sistemică.

Fluxul în aorta descendentă depinde de prezența canalului arterial permeabil. Odată cu scăderea rezistențelor în patul vascular pulmonar (după prima săptămână de viață), crește fluxul pulmonar, cu apariția insuficienței cardiace. Când canalul arterial

are tendința de închidere, apare hipoxia tisulară, acidoza metabolică și insuficiența prerenală (5,12).

Deoarece prin canalul arterial jumătatea inferioară a organismului primește sânge adesea apare cianoză la acest nivel. În situația în care este asociat un DSV larg, acesta va îmbunătăți saturația în oxigen a sângelui pulmonar.

TRATAMENTUL FARMACOLOGIC AL MALFORMAȚIILOR CONGENITALE CARDIACE CU CIRCULAȚIE SISTEMICĂ DUCTAL DEPENDENTĂ

Se recomandă:

- Ameliorare cu prudență a oxigenării pentru a evita închiderea canalului arterial, optând pentru menținerea saturației în oxigen de 75-85% (5).
- Menținerea permeabilității canalului arterial prin administrarea prostaglandinei E1 în doză de **0,05-0,1 mcg/kgc/min** (4).
- Pacienții diagnosticați tardiv vor necesita doze mari de **prostaglandină E1 (0,15-0,20 mcg/kgc/min)** cu supravegherea atentă a efectelor adverse: depresie respiratorie și chiar apnee, hipocalcemie, hipoglicemie, hipotensiune, bradicardie sau tahicardie, convulsii (4,13).
- După permeabilizarea canalului arterial se va evita supraîncărcarea circulației pulmonare folosind inhibitori ai enzimei de conversie a angiotensinei (**Captopril 1 mg/kgc**), când tensiunea arterială este normală sau crescută, sau folosind inhibitori ai fosfodiesterazei – **Sildenafil 0,5-1 mg/kgc/doză**, când tensiunea arterială este scăzută (13,14).
- Se asociază diuretice, preparatul de elecție fiind **Spironolactona 1 mg/kg în 1-3 doze**, putând crește în retenția hidrosalină la 1-2 mg/kgc/zi, în 1-3 prize.
- În formele severe de insuficiență cardiacă congestivă, se asociază **Furosemid 1 mg/kgc/doză** până se obține o diureză mai mare de 3 ml/kgc/oră, doza putându-se repeta peste 6-12 ore; în lipsa efectului se poate repeta doza după 2 ore.

- Creșterea volumului circulator până la volumul normal utilizând volum-expander (Ser Fiziologic 0,9% sau Ringer Lactat) în cantitate de 10 ml/kgc intravenos.
- Acidoza metabolică severă va fi tratată cu bicarbonat de sodiu 4,2% (în cantitate de **2 mEq/kgc/doză**) intravenos foarte lent, echivalentul a **2-4 ml/kgc/doză**, la o ventilație adecvată.
- Corectarea eventualelor tulburări de ritm.
- Pentru menținerea complianței cardiace se administrează (13,14):
 - Inotrope – **Dopamina**, în caz de contractilitate cardiacă redusă; se administrează **5-20 mcg/kgc/min** intravenos în perfuzie pe injectomat.
 - **Digoxina** în *doză de saturație* de **0,04 mg/kgc** la interval de 8 ore în prima zi, urmată de *doza de întreținere*, de ¼ din doza de saturație, divizată în două prize.

Copilul va fi monitorizat, doza de saturație obținându-se prin administrare intravenoasă, iar doza de întreținere se poate administra per os.

Dacă apar semne clinice, precum refuzul alimentației, vărsături, alterarea stării generale, sau semne electrocardiografice (alungirea PQ, ST subdenivelat, aritmie ventriculară), se consideră că s-a produs o supradozare sau o intoxicație cu Digoxină, motiv pentru care se vor lua următoarele măsuri:

- Sistarea administrării de Digoxină;
- Oxigenoterapie;
- Corectarea tulburărilor electrolitice;
- Tratamentul energetic antiaritmie în bradiaritmii – **Atropină 0,02-0,03 mg/kgc**, iar în tahiaritmii – **Lidocaină, în bolus 0,5-1 mg/kgc doza inițială**, pentru ca *doza ulterioară* să fie de **0,02-0,3 mg/kgc/min**.

CONCLUZII

În perioada neonatală, multiple malformații cardiace congenitale pot fi trecute cu vederea datorită persistenței canalului arterial, care contribuie la menținerea unui tablou clinic sărac, dar cu evoluție extrem de severă în momentul închiderii ductului arterial.