

## ASPECTE CLINICE ȘI TERAPEUTICE ÎN MALFORMAȚIILE CARDIACE DUCTO-DEPENDENTE (PARTEA A II-A)

Alina-Costina Luca<sup>1</sup>, Andreea-Simona Holoc, Mirabela Subotnicu,  
Constantin Iordache

<sup>1</sup>Secția Clinică de Cardiologie Pediatrică, Spitalul Clinic de Urgențe pentru Copii  
„Sf. Maria”, Universitatea de Medicină și Farmacie „Gr. T. Popa”, Iași

### REZUMAT

Malformațiile congenitale de cord cu circulație pulmonară ducto-dependență sunt cardiopatii cu manifestări severe neonatale și degradare hemodinamică rapid progresivă. Simptomatologia evidentă de la naștere necesită un diagnostic corespunzător și management terapeutic precoce prin menținerea permeabilității canalului arterial.

**Cuvinte cheie:** circulație pulmonară ducto-dependență, obstrucție ventriculară dreaptă, persistență de canal arterial, prostaglandină E1

Malformațiile congenitale de cord cu circulație pulmonară ducto-dependență sunt afecțiuni caracterizate prin obstrucția tractului de ejecție a ventriculului drept la care, pentru asigurarea circulației pulmonare, este necesar șuntul stânga-dreapta prin canalul arterial.

Malformațiile cardiace cu circulație pulmonară ducto-dependență sunt:

- Stenoza arterei pulmonare
- Atrezia pulmonară cu sept interventricular întrerupt
- Tetralogia Fallot – formă severă
- Atrezie de valvă tricuspida
- Anomalia Ebstein – formă severă
- D-Transpoziția vaselor mari.

### STENOZA ARTEREI PULMONARE

În cadrul acestei malformații se realizează obstrucția severă a tractului de ejecție a ventriculului drept. În funcție de localizare poate fi valvulară, subvalvulară (infundibulară) sau supravalvulară.

Stenoza pulmonară critică se asociază cu hipertrofia sau hipoplazia ventriculului drept. Este necesară prezența unei mici comunicări la nivel atrial

pentru a asigura un șunt dreapta-stânga prin foramen ovale. Șuntul dreapta-stânga la nivel atrial și hipoxemia arterială depind de gravitatea stenozei pulmonare și de hipoplazia ventriculului drept (1).

Atunci când stenoza este severă, șuntul dreapta-stânga de la nivel atrial poate fi masiv, iar fluxul adecvat la nivelul pulmonilor este în funcție de șuntul stânga-dreapta prin canalul arterial. În situația în care stenoza pulmonară este moderată, fluxul sangvin la nivel pulmonar este puțin influențat de închiderea canalului arterial (2).

La nou-născuții cu stenoză pulmonară critică, imediat după naștere apar tahipnee, cianoză și dificultăți ale alimentației. În cazul pacienților cu stenoză pulmonară severă se observă bombarea regiunii precordiale; la palpate se decelează un impuls ventricular la nivelul marginii stângi a sternului și frează sistolic în spațiul II intercostal stâng. Zgomotul II este dedublat, componenta pulmonară fiind întârziată și diminuată. În formele severe zgomotul II este slab audibil, componenta aortică fiind acoperită de suflul continuu. La nivelul spațiului II-IV intercostal stâng se identifică suflu sistolic intens, rugos, crescendo-decrescendo.

În cazul stenozei pulmonare severe, ECG arată deviație axială dreaptă și hipertrofie ventriculară dreaptă. Ecocardiografia bidimensională în secțiunea ax scurt evidențiază deschiderea în dom a valvelor pulmonare, precum și măsurarea inelului valvei pulmonare. Prin modul Doppler color se apreciază fluxul turbulent la nivelul trunchiului pulmonarei.

### ATREZIA PULMONARĂ CU SEPT INTERVENTRICULAR INTACT

Obstrucția tractului de ejecție a ventriculului drept se datorează atreziei valvei pulmonare; în acest fel nu există comunicare între trunchiul arterei pulmonare și ventriculul drept. Șuntul dreapta-stânga de la nivel atrial depinde de șuntul stânga-dreapta de la nivelul canalului arterial. Deci perfuzia arterială pulmonară se produce prin canalul arterial, colaterale bronșice și foramen ovale permeabil. Odată cu închiderea treptată a canalului arterial, fluxul pulmonar scade și mai mult și se instalează hipoxia severă și acidoza, care se accentuează progresiv (3-5).

Frecvent apar crizele anoxice, dispneea cu polipnee agravată de efort (supt, plâns) și insuficiența cardiacă dreaptă.

Simptomatologia este evidentă încă din primele 72 de ore de viață, cianoză, inițial moderată, pentru ca ulterior aceasta să se accentueze, devenind extremă pe măsură ce canalul arterial se închide (4).

Examenul clinic relevă freazăta sistolică, iar la palparea abdomenului, hepatomegalia. La auscultația cardiacă se constată că zgomotul II este abolit. Pot fi prezente sufluri: aspirativ al insuficienței valvulare tricuspidiene și sistolodiastolic de canal arterial permeabil (3).

Electrocardiografic sunt evidențiate axa electrică la dreapta (+30° până la +90°), hipertrofie atrială dreaptă și hipertrofie ventriculară stângă (în caz de hipoplazie marcată a ventriculului drept).

Ecocardiografia bidimensională este examinarea de elecție în diagnosticul atreziei pulmonare cu sept interventricular intact. Aceasta pune în evidență valva pulmonară atrezică, morfologia valvei tricuspide, dimensiunea și morfologia ventriculului drept. În plus, ecocardiografia Doppler color și continuu permite estimarea regurgitării tricuspidiene, a presiunii ventriculului stâng și persistența de canal arterial (16).

### TETRALOGIA FALLOT – FORMA SEVERĂ

Această formă de boală aparține grupului de malformații cardiace cu obstrucție critică a circu-

lației pulmonare; fluxul sangvin pulmonar este asigurat de canalul arterial deschis și/sau de colateralele aorto-pulmonare.

Tabloul clinic este asemănător formei obișnuite de tetralogie Fallot, însă cianoza apare precoce, apar frecvente stări de rău hipoxic (valorile pulsoximetrice sunt egale la toate membrele, cu valori de 70-80%, la oxigen atmosferic). Zgomotul II poate fi accentuat. Suflul sistolic ejecțional este înlocuit de un suflu continuu subclavicular stâng determinat de prezența canalului arterial permeabil (6,7).

Electrocardiografic pune în evidență axa electrică deviată spre dreapta, hipertrofie ventriculară dreaptă sau biventriculară în caz de insuficiență cardiacă.

Ecocardiografia evidențiază în secțiunea parasternal ax lung vizualizarea discontinuității septului interventricular, determinarea gradului în care aorta este așezată călare pe septul interventricular. Dacă inelul aortic se suprapune mai puțin de 50% din ventriculul stâng, putem pune diagnosticul de tetralogie Fallot, dacă acesta se suprapune peste 50%, diagnosticul este de ventricul drept cu dublă cale de ieșire. În secțiunile transversale se poate evalua tractul de golire a ventriculului drept și determina localizarea obstrucției (obstrucție subvalvulară, valvulară).

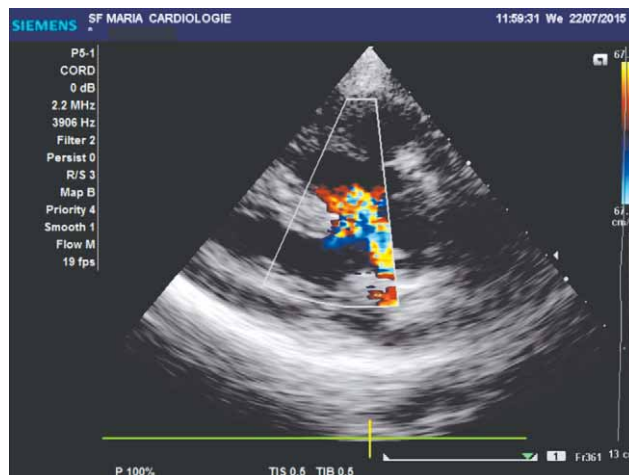


FIGURA 1. Pacient C.S., în vârstă de 15 ani  
Ecocardiografie – Tetralogie Fallot

### ATREZIA DE VALVĂ TRICUSPIDĂ

Reprezintă o malformație congenitală cianogenă complexă caracterizată prin absența (agenzia) congenitală a valvei tricuspide, astfel încât nu se poate realiza comunicarea între atriu și ventriculul drept.

Supraviețuirea este posibilă doar atunci când există un șunt dreapta-stânga la nivel atrial ce permite ca sângele venos venit din venele cave să

se amestece în atriul stâng cu sângele arterial venit prin venele pulmonare; fluxul pulmonar este mult redus.

De asemenea, supraviețuirea este posibilă atunci când există un șunt stânga-dreapta care permite reîntoarcerea sângelui în circulația pulmonară prin DSV sau PCA.

După ce sângele venos se amestecă cu cel arterial pulmonar (sosit prin venele pulmonare) în atriul stâng, el trece în ventriculul stâng. Din ventriculul stâng, sângele pătrunde o parte în aortă (și de aici, prin intermediul canalului arterial permeabil, în artera pulmonară), iar alta, prin defectul septal interventricular, în ventriculul drept.

Cu timpul crește rezistența vaselor pulmonare, apare supraîncărcarea de volum a ventriculului stâng și se instalează hipertensiunea pulmonară, apoi insuficiența cardiacă congestivă (8).

Clinic, atâta timp cât fluxul pulmonar este mult redus, apar stări de rău hipoxic și poliglobulie (1). Când fluxul pulmonar este crescut apar dispnee constantă, infecții respiratorii recurente și semne de insuficiență cardiacă.

Ascultator se decelează un zgomot II mult întărit în focarul pulmonarei (în situația asocierii cu persistența canalului arterial); suflu sistolic pe marginea stângă a sternului (în asocierea cu DSV) sau suflu continuu subclavicular stâng (în persistența canalului arterial) (9).

Radiografia cardio-pulmonară evidențiază un indice cardiotoracic mărit în cazul dilatării ventriculului drept sau stâng, aspectul circulației pulmonare variind în funcție de fluxul pulmonar. Electrocardiograma relevă hipertrofie atrială dreaptă (amplitudinea unde  $P > 2,5$  mm în DII este prezentă la 75% dintre pacienți), hipertrofie ventriculară stângă cu devierea axei QRS spre stânga.

Ecocardiografia transtoracică stabilește diagnosticul, identificând absența conexiunii atrioven-

triculară drepte, tipul atreziei, localizarea și dimensiunea comunicării interatriale și interventriculare.

## BOALA EBSTEIN – FORMĂ SEVERĂ

Malformație congenitală de cord caracterizată prin diverse anomalii ale valvei tricuspide (implantare joasă a foițelor septală și posterioară), cu mărirea de volum a atriului drept și micșorarea de volum a ventriculului drept (cea mai mare parte fiind atrializat).

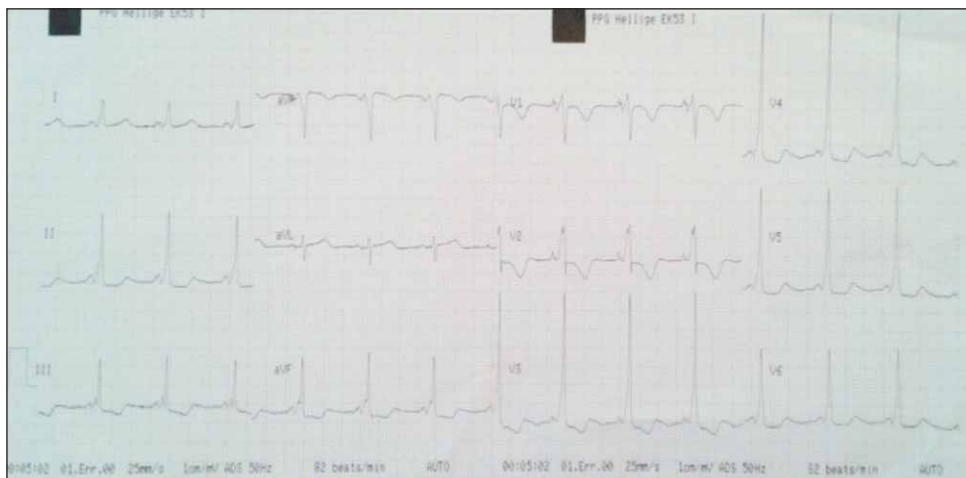
Șuntul dreapta-stânga la nivel atrial este cel care reflectă gradul hipoxemiei. Rezistențele vasculare crescute duc la creșterea post-sarcinii ventriculului drept, astfel încât șuntul dreapta-stânga devine masiv și implicit hipoxemia devine severă (frecvent apar crize hipoxice), cu cianoză de diferite grade, dispnee și tahicardie (10).

Când comunicarea prin canalul arterial se închide, hipoxemia se accentuează și apar acidoza respiratorie și decesul. În lipsa comunicărilor interatriale apare insuficiența cardiacă dreaptă cu hepatomegalie.

Clinic, în formele severe cianoza apare din primele zile de viață; zgomotul II este dedublat, ritm în 3 sau 4 timpi; suflu pansistolic de regurgitare tricuspidiană, freamăt sistolic, hepatomegalie de stază (11).

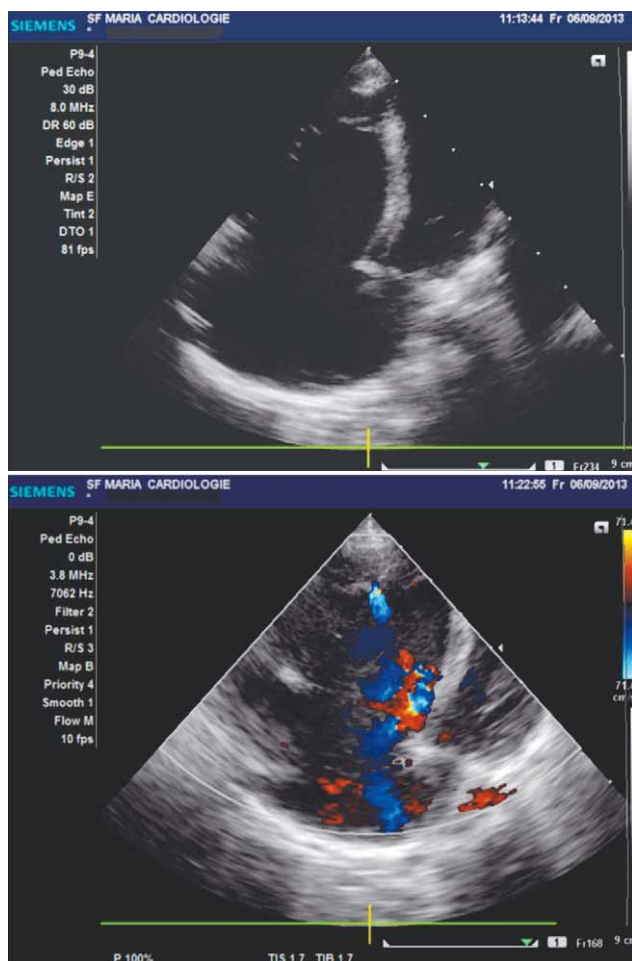
Pe electrocardiogramă sunt prezente semne de suprasolicitare atrială dreaptă: unde  $P$  înalte, ascuțite, tulburări de ritm supraventricular, prezența unde  $\delta$  indică existența sindromului WPW (Fig. 2) (12).

Ecocardiografia transtoracică – apical 4 camere este secțiunea de elecție în diagnosticul anomaliei Ebstein. Se apreciază gradul de atrializare a ventriculului drept, deplasarea și distorsiunea foițelor tricuspidiene, precum și gradul de apropiere al foițelor anterioare a valvei tricuspide la ventriculul



**FIGURA 2.** Pacient S.A.G, 11 zile – electrocardiograma în boala Ebstein: unda delta prezentă în DI, DII, V3, V4, V5 (sindrom WPW)

drept. Prin Doppler color se poate determina prezența și mărirea șuntului interatrial (Fig. 3).



**FIGURA 3.** Pacient S.A.G, 11 zile: ecocardiografie apical 4 camere – anomalie Ebstein formă severă

## D-TRANSPOZIȚIA VASELOR MARI

Se definește prin discordanța ventriculo-atrială, în sensul că aorta emerge din ventriculul drept morfologic, iar artera pulmonară emerge din ventriculul stâng morfologic.

Particulare sunt două elemente:

- Aorta este situată anterior față de artera pulmonară;
- Există concordanță atrioventriculară.

### Hemodinamică

Cele două circulații, sistemică și pulmonară nu sunt în serie, ci paralele, adică sângele venos sistemic ajunge în atriumul drept, apoi în ventriculul drept și ulterior în aortă, iar sângele oxigenat din plămâni ajunge în atriumul stâng, apoi în ventriculul stâng, de unde trece în artera pulmonară.

Copilul poate supraviețui dacă există șunturi între cele două circulații prin canalul arterial și foramen ovale. După naștere, rezistențele pulmonare

scad și prin canalul arterial sângele arterial desaturat trece din aortă în artera pulmonară. Se produce astfel o hipoxie severă cu saturații de oxigen de 30-60% și o presiune pulmonară de 15-40 mm Hg. Numai prin existența unui foramen oval permeabil sângele oxigenat de la venele pulmonare ajunge în atriumul stâng și apoi în atriumul drept și de aici în circulația sistemică (șunt bidirecțional), împiedicând astfel apariția cianozelor, dar conducând la instalarea precoce a insuficienței cardiace congestive (13,14).

Alte defecte asociate necesare pentru supraviețuire sunt defectele septale interatrial și interventricular.

### Clinic

Inițial apar semne de hipertensiune arterială pulmonară precoce și cianoză (rebelă la administrarea de oxigen), a cărei intensitate este în funcție de comunicările dintre cele două părți ale inimii.

Când PCA este larg și se asociază și DSV, tabloul clinic este cel de insuficiență cardiacă congestivă (dispnee stabilă, tahipnee, transpirații, gemăt, plâns răgușit).

În funcție de malformația cardiacă asociată, suflul sistolic poate fi intens (defect septal interventricular) sau sistolo-diastolic (persistență de canal arterial). Dilatarea ventriculară se asociază cu galopul protodiastolic (zgomotul III), iar dilatarea atrială cu galop presistolic (15).

### Paraclinic

Electrocardiograma arată devierea axei spre dreapta, hipertrofie ventriculară dreaptă (R amplu în V1 și S adânc în V6). Radiografia cardio-pulmonară evidențiază un mediastin superior îngustat, silueta cardiacă cu formă ovoidală clasică de „egg on a string” și desen pulmonar accentuat.

Ecocardiografia transtoracică în secțiunea parasternal ax scurt la nivelul marilor vase evidențiază vasele mari cu dispoziție paralelă, aorta situată anterior și la dreapta față de artera pulmonară. Ecografia Doppler apreciază gradientul transvalvular pulmonar.

## TRATAMENTUL FARMACOLOGIC AL MALFORMAȚIILOR CONGENITALE CARDIACE CU CIRCULAȚIE PULMONARĂ DUCTAL DEPENDENTĂ

### Se recomandă

Administrarea cu prudență a oxigenului pentru a evita închiderea canalului arterial, menținând sa-



turațiile la mâna dreaptă peste 75% pentru micșorarea rezistenței vasculare pulmonare.

Menținerea permeabilității canalului arterial prin administrarea de **Prostaglandină E1: 0,15-0,20 μg/kgc/min** cu suplimentarea **0,20 μg/kgc/min la fiecare 15 minute** până la obținerea efectului (timpul de înjumătățire este de 30 de secunde, așadar este indicată administrarea continuă a perfuziei); supravegherea atentă a statusului neuro-psi-hic, a frecvenței cardiace, a tensiunii arteriale, a statusului respirator, traseu ECG pe timpul perfuziei este foarte importantă din cauza apariției efectelor adverse: convulsii, bradipnee, hipotensiune, tahicardie, bloc atrioventricular grad II, tahicardie supraventriculară, fibrilație ventriculară, stop cardio-respirator (17).

Când circulația pulmonară este suprasolicitată (tensiunea este normală sau crescută) se indică inhibitori ai enzimei de conversie a angiotensinei – **Captopril 1 mg/kgc** (18,19).

Dacă tensiunea arterială este scăzută, se indică inhibitori ai fosfodiesterazei – **Sildenafil 0,5-2 mg/kgc/doză**.

Se asociază diuretice – **Spironolactonă 1 mg/kgc 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, doză care se repetă 6-12 ore; în lipsa efectului doza se repetă după 2 ore.

Se va administra până la volumul normal 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, la o ventilație adecvată.

Administrarea de prostaglandină E1 pentru menținerea deschisă a canalului arterial. Doza inițială este de **0,05-0,1 mcg/lgc/min**.

## CONCLUZII

Simptomatologia critică prezentă la naștere și deteriorarea progresivă impun un diagnostic precoce pentru a preveni apariția complicațiilor. Ecocardiografia este un examen paraclinic important în diagnosticul malformațiilor congenitale cardiace cu circulație pulmonar dependentă fiind indispensabilă asupra dispensarizării copilului și urmării deteriorării cardiace. Așadar, un examen clinic atent, confirmarea diagnosticului prin metode paraclinice cât mai precise, menținerea permeabilității canalului arterial și dirijarea către un centru specializat în vederea intervenției chirurgicale sunt esențiale în gestionarea acestor cazuri.