

MALFORMAȚII CARDIACE CONGENITALE LA NOU-NĂSCUȚI – ASPECTE CHIRURGICALE

Liviu Maniuc, IMSP Centrul de Chirurgie a Inimii

Malformațiile cardiace congenitale (MCC) sunt anomalii structurale sau funcționale ale aparatului cardiovascular prezente la naștere. Factorii declanșatori sunt, de obicei, anomalii ale organogenezei din perioada embrionară sau se datorează unei dezvoltări anormale a structurilor cardiovasculare în perioada fetală. Tendința mondială actuală în această direcție este stabilirea unui diagnostic cât mai precoce, inclusiv intrauterin. Cauzele MCC sunt diferite și nedefinite complet, însă unanim este recunoscută interacțiunea dintre predispoziția genetică și stimulii teratogeni surveniți în timpul dezvoltării embriofetale [2,3,11]. În perioada intrauterină sângele oxigenat este adus pe calea venelor ombilicale și a venei cave inferioare la nivelul atrului drept și al ventriculului drept, determinând existența unor șunturi. În baza existenței unor presiuni mai mari la nivelul circulației pulmonare, comparativ cu circulația sistemică, aceste comunicări au loc la nivelul atriolelor, ventriculelor și canalului arterial - nivel extrem de important de șuntare a sângelui oxigenat [10].

După naștere, se modifică regimul presional, se instalează o vasoconstricție intensă la nivelul canalului arterial, ceea ce determină o închidere funcțională a acestuia în primele 2-3 zile de viață a nou-născutului și închiderea definitivă în decurs de 2-3 săptămâni. Canalul arterial la prematuri poate funcționa câteva luni [6].

Mecanismul vasoconstricției canalului arterial este alterarea sintezei de prostoglandine (PG) la nivelul endoteliului acestuia, argumente fiind menținerea patenței canalului arterial persistent (CAP) prin administrarea de PGE în MCC ductal-dependente și accelerarea închiderii sale la nou-născuți prematur prin administrarea de antiinflamatoare nesteroidiene (care reduc sinteza de PG) [9, 11].

Persistența acestor comunicări după naștere, indiferent de localizare, formează categoria celor mai răspândite MCC și duce la șuntare între circulația sistemică și cea pulmonară, care pot avea consecințe severe cu deces prematur în absența tratamentului [1, 9, 11].

La nivelul șunturilor cu gradient presional mare există risc de endocardită infecțioasă secundară din cauza lezării endocardului prin stresul mecanic cronic generat de curgerea turbulentă [2,4].

Etiologia MCC până în prezent nu este elucidată complet. Perioada cea mai vulnerabilă în apariția MCC este la a 2-7-a săptămână de graviditate.

Astfel, putem întâlni cardiopatii congenitale în următoarele condiții:

- afecțiuni virobacteriene ale mamei în timpul sarcinii (rubeola);
- alcoolism cronic al mamei, fumatul;
- narcomania;
- consum de medicamente cu potențial teratogen (antibiotice, sulfamide, săruri de litiu s.a.);
- boli de colagen ale mamei;
- predispoziția genetică;
- defecte cromozomiale în cadrul sindroamelor genetice [2,3,7].

Tratamentul chirurgical contemporan al MCC este orientat tot mai mult spre perioada neonatală.

Cele mai importante compartimente ale cardiochirurgiei MCC la nou-născuți sunt:

- diagnosticarea MCC;
- suportul medicamentos intensiv inițiat la naștere;
- tratamentul chirurgical;
- reabilitarea în perioada postoperatorie [7,11].

Metoda principală de diagnostic prenatal este ECHO CG fetală. Este necesar de menționat că rata MCC depistate, în special, la gravidele din grupul de risc, chiar și în centrele avansate, este de doar 64% [7] (MCC în familie, contact cu factori teratogeni în primele săptămâni de gestație). MCC sunt diagnosticate postnatal, practic, în 100% cazuri în țările înalt dezvoltate și doar în 50-

80% cazuri în spațiul postsovietic, fapt determinat de dotarea tehnico-materială a instituțiilor medicale.

Sub aspect cardiochirurgical în literatura de specialitate termenul de intervenție chirurgicală la nou-născuți se întrebuintează referitor la copiii cu vârsta cuprinsă între 0 – 1 ani.

Frecvența MCC diferă după țări și gradul lor de dezvoltare, regiuni geografice, rasă etc. Incidența la naștere este, conform diferitor autori, de la 1% până la 8-14% la 1000 nou-născuți. Circa 3-5% din MCC sunt severe, având o mortalitate de 75% în prima lună. Majoritatea copiilor din acest grup, inclusiv peste 60% din copiii cu stare critică, diagnosticați și tratați chirurgical la timp, ar putea supraviețui. Fără corecție chirurgicală bolnavii, chiar și cu leziuni mai puțin severe, rar supraviețuiesc peste 50 de ani [2,4,9].

Luând în considerare numărul de operații efectuate în secția de MCC din țara noastră (anual 200-250 de operații), evident că el este nesatisfăcător și nu corespunde necesităților reale. Pentru a le satisface ar trebui să existe un centru la 1 mln. populație.

Există relații strânse între modificările structurale și funcția cardiovasculară, iar trecerea de la circulația fetală la cea a nou-născutului ameliorează sau agravează unele boli congenitale cardiace. Astfel, închiderea prea rapidă a canalului arterial favorizează apariția defectului septal ventricular (DSV) și insuficiența tricuspidiană, în timp ce închiderea cu constricția prematură a ductului arterial favorizează apariția coarctației de aortă (CoAo) și agravează stenoza pulmonară (SP). În decursul vieții se pot produce mari modificări ale acestor anomalii: DSV se închide deseori, iar la unii bolnavi șunturile se pot inversa prin apariția hipertensiunii pulmonare (HTP) și a sindromului Eisenmenger. Majoritatea bolnavilor, prin intervenții în prima copilărie, pot avea o viață normală, evoluția naturală a bolilor congenitale fiind modificată, astfel, în mod favorabil [9,10].

Incidența MCC crește la un an la 7,8% copii, iar la 5 ani la 9%, deoarece o parte din MCC se manifestă mai clar în anii următori. Frecvența este mai mare la sexul masculin, mai ales pentru DSV, stenoza aortică, CoAo, tetralogia Fallot și transpoziția marilor vase. La sexul feminin este însă mai frecvent observat defectul septal atrial (DSA) și CAP. Aproximativ 75% din totalul MCC alcătuiesc DSV, DSA, SP, CAP, tetralogia Fallot, stenoza aortică, CoAo și transpoziția marilor vase [9,10,11].

Asocierea MCC acționează semnificativ asupra evoluției și pronosticului afecțiunilor [1].

Scopul studiului este evaluarea mijloacelor de diagnostic al MCC critice și a eficienței tratamentului chirurgical la nou-născuți.

Materiale și metode. Lotul de studiu este reprezentat de 102 pacienți, care au fost operați în secția MCC a IMSP Centrul de Chirurgie a Inimii în perioada 2001-2005 cu vârsta cuprinsă între 0-1 an. Diagnosticul s-a bazat pe tabloul clinic (prezența suflurilor cardiace, cianozei, insuficienței cardiace, diferenței de TA între jumătatea superioară și cea inferioară ale corpului) al examinărilor paraclinice (investigații de laborator, Sa O₂, radiografia toracică, ECG, ECHOCG), efectuate în 100% cazuri.

Rezultate. În perioada 2001-2005 s-au operat 1045 de bolnavi cu MCC, dintre aceștia numărul copiilor cu limitele de vârstă 0-1 ani a constituit 102 (9,8%).

Criteriile de selecție pentru intervenția chirurgicală au fost anomaliile cu obstrucție critică în tractele de ieșire, oxigenarea neadecvată, insuficiența cardiacă progresivă, HTP.

MCC cianogene au fost prezente la 25 (24,5%) de subiecți, iar cele necianogene la 77 (75,5%). Cel mai mic copil operat a avut vârsta de 2 săptămâni, cu masa corpului de 2,8 kg. Trebuie să menționăm operația cu succes pe urgență la un pacient cu anomalie congenitală ductal-dependentă (supraviețuirea pacientului fiind în funcție de prezența ductului arterial patent). Din trei cazuri mai deosebite menționăm corecția radicală a drenajului pulmonar total aberant supracardiac, corecția simultană a coarctației aortice și a ventriculului drept cu cale dublă de ieșire.

Dintre pacienții operați 64 (62,7%) au fost de sex masculin și 42 (38%) de sex feminin.

În lotul de studiu s-a constatat asocierea MCC în 42 (21,2%) de cazuri și în 16 (15,7%) cazuri asocierea unor malformații extracardiace.

Tipurile de intervenții chirurgicale sunt prezentate în *tabelul 1*.

Tipurile de intervenții chirurgicale

<i>Diagnostic clinic</i>	<i>Intervenția</i>	<i>Caz operat(%)</i>
Defect septal atrial	Plastie-10	10(9,8%)
Defect septal ventricular	Plastie -30 Banding AP -10	40(39,2)
Coarctăție aortică	Rezecția CoAo cu anastomoza T-T	6(5,8%)
Tetralogie Fallot	Corecția radicală-1 Șunt paliativ-4	5(4,9%)
Canal arterial permeabil	Ligaturare CAP-17	17(16,74)
Canal atrioventricular	Corecția radicală-1	4(3,9%)
Ventricul drept cu cale dublă de ieșire	Corecția radicală-1 Banding AP-9	10(9,8%)
Atrezia arterei pulmonare	Șunt paliativ-5	5(4,9%)
Anomalia Tausig-Bing	Banding AP cu septostomie-3	3(2,9%)
Trunchi arterial comun	Banding AP-1	1(0,98%)
Drenaj venos pulmonar total aberant	Corecție radicală-1	1(0,98%)
În total	102	102

Din numărul total de intervenții 49 (48%) au fost operați în condițiile circulației extracorporale (CEC) și 53 (52%) au constituit operațiile pe inimă lucrândă. Aproape o treime au alcătuit operațiile la pacienții cu DSV mare și hipertensiune pulmonară progresivă – 40 (39,2%).

S-au înregistrat 11 decese postoperatoriu, ceea ce constituie o rată de mortalitate de 10,8%, și din cauza complexității malformației, decompensării cardiace precoce progresive, insuficienței hepatorenale acute, hemoragiilor gastrointestinale, complicațiilor cerebrale; 4 (3,9%) decese au avut loc la pacienții operați fără CEC și 7 (6,9%) – la pacienții operați cu CEC.

Concomitent cu acumularea experienței și îmbunătățirea stării tehnico-materiale, letalitatea scade semnificativ, iar numărul intervențiilor la pacienții cu vârsta 0-1 ani crește. Dacă în anul 2001 au fost efectuate în categoria descrisă de vârstă 11 operații cu 3 cazuri letale, în anul 2005 deja 25 de operații cu 1 caz letal (4%).

Intervențiile chirurgicale, deși sunt efectuate la un număr insuficient de cazuri, reduc considerabil mortalitatea infantilă prin supraviețuirea pacienților operați.

Discuții. Debutul simptomelor în MCC la nou-născuți este condiționat de severitatea defectului anatomic, insuficiența cardiacă precoce, gradul de hipoxemie, acidoza metabolică, insuficiența respiratorie, pneumonii frecvente [5,6].

Confirmarea diagnosticului se face obligatoriu prin examenul ecocardiografic și ecodoppler. În unele cazuri a fost necesar cateterismul cardiac. O dată cu stabilirea diagnosticului clinic și anatomic se întocmește planul terapeutic și chirurgical [4]. Planul terapeutic constă din asigurarea la necesitate a oxigenoterapiei (în unele cazuri asistența respiratorie prin ventilație mecanică), administrarea de agenți inotropi, glicozide, inhibitori ai enzimei de conversie, β -blocatori, diuretice, corectarea acidozei metabolice pentru ameliorarea activității cardiace și îmbunătățirea perfuziei periferice. În acest context trebuie menționată administrarea la necesitate a prostoglandinei E_1 (PGE_1). Perfuziile permanente cu PGE_1 asigură supraviețuirea pacienților cu anomalii cardiace dependente de fluxul sangvin pulmonar prin canalul arterial [11].

Tratamentul cu indometacină, potrivit datelor din literatura de specialitate [1], s-a dovedit a fi eficient la 80% dintre nou-născuți prematur simptomatici cu CAP.

Următoarele procedee moderne, care în caz de necesitate trebuie folosite, sunt procedeele cardiologice intervenționale – dilatarea stenozei valvulare pulmonare sau aortice, atrioseptostomia, dilatarea coarctăției aortice, ocluzia canalului arterial sau șuntărilor la nivel de sept [3,9].

Criteriile de selecție pentru intervenția chirurgicală au fost: anomaliile obstructive, oxigenarea inadecvată, insuficiența cardiacă progresivă precoce.

Este necesar de selectat MCC cu stări critice, majoritatea cărora apar o dată cu trecerea de la circulația fetală la circulația postnatală.

Cauzele principale care provoacă apariția stărilor critice sunt următoarele [6,8,11]:

1) obstrucția critică a circulației (stenoza AP, stenoza Ao, coarctația Ao, sindromul hipoplaziei ventriculare stângi);

2) reducerea fluxului sangvin în părțile stângi ale cordului (drenaj anormal total al venelor pulmonare, atrezia arterei pulmonare cu sept interventricular intact);

3) închiderea canalului arterial în patologiile ductal-dependente;

4) șuntări masive stânga-dreapta (trunchi arterial comun, fereastră aorto-pulmonară, DSV mare, canal atrioventricular);

5) MCC cianogene cu hipoxemie pronunțată (transpoziția vaselor mari, atrezia arterei pulmonare, tetrada Fallot);

6) ischemia miocardului (anomalia arterelor coronariene, transpoziția vaselor mari).

Foarte multe dintre aceste patologii se pot întâlni în asociere. În acest context trebuie încă o dată de menționat că stările critice descrise mai sus la nou-născuții au un impact progresiv negativ din cauza lipsei complete la aceștia a reacțiilor compensatorii [9,10,11].

În încheiere pentru aprecierea tacticii toți nou-născuții cu MCC se împart în 3 grupe [1,5,11]:

1) pacienții cărora operația este strict indicată, fiind posibilă în lipsa contraindicațiilor (sunt incluse toate stările critice descrise). Rata acestei categorii, după datele din literatura de specialitate, este de 52%;

2) pacienții care necesită supraveghere în dinamică, în lipsa dereglărilor hemodinamice – 31%;

3) pacienții inoperabili din cauza MCC necorijabile și cu stări somatice critice – 17%.

Rezolvarea tuturor problemelor abordate în acest studiu va face posibilă acordarea unui ajutor efectiv și la timp nou-născuților la care a fost diagnosticată MCC.

Concluzii

1. Frecvența anomaliilor cardiace congenitale este în continuă creștere și tendințele moderne cardiochirurgicale deviază tot mai mult spre perioada neonatală.

2. Dezvoltarea serviciilor de chirurgie cardiacă neonatală specializată este o problemă stringentă și actuală.

3. MCC cu evoluție în stări critice la nou-născuți măresc considerabil mortalitatea infantilă.

4. Intervenția chirurgicală în MCC la nou-născuți în majoritatea cazurilor rămâne unica modalitate terapeutică.

5. Criteriile de selecție pentru intervenția cardiochirurgicală la nou-născuți sunt: obstrucția critică în tractul de ieșire al ventriculului drept sau ventriculului stâng, hipoxemia pronunțată, insuficiența cardiacă precoce, hipertensiunea pulmonară avansată.

Bibliografie selectivă

1. Castaneda A.R., Ionas R.A., Mayer I.E. et al., *Cardiac surgery of the neonate and infant*. Philadelphia, 1994.

2. Ciubotaru A., *Optimizarea tratamentului chirurgical al malformațiilor cardiace congenitale cu șuntare intracardiacă și prognozarea complicațiilor*. Autoreferat al tezei de doctor habilitat în medicină. Chișinău, 2006; 256.

3. Claherty G.P., Stark Ann R. – *Manual of Neonatal Care, Fourth edition*. Lippincot Raven, 1997;393-451.

4. Dorobanți M., *Compendiu de boli cardiovasculare*. București, 2004; 61-87.

5. Mavroudis C., Backer C.L., *Pediatric Cardiac Surgery*. Mosby, Inc, 2003.

6. Tulzer G., Anzt W., Franclin R.C. et al., *Fetal pulmonary stenosis with intact septum*. Lancet, 2002; 360:1567-68.

7. Yagel S., Wesman A., Rotstein Z. et al., *Congenital heart defects. Natural course and in utero development*. Circulation, 1997; 96:550-555.
8. Zaharia Mohammed., *Haemodynamic correlation with lung biopsy findings in isolated VSD with or without pulmonary hypertension*. Hokkaido J. Med. Sci, 1997; 72(6):607-19.
9. Бокерия Л.А., *Лекции по сердечно-сосудистой хирургии*. «Издательство НЦССХ им. АН Бакулева РАМН», Москва; 1999.
10. Подзолков В.П., Чаурели М.Р., *Гемодинамическая коррекция врожденных пороков сердца*. «Медицина», Москва; 1994; 317.
11. Шарыкин А.С., *Врожденные пороки сердца*. Москва, 2005; 8-94.

Rezumat

Cardiochirurgia modernă din cauza creșterii considerabile a numărului de copii cu MCC deviază tot mai mult spre perioada neonatală.

Au fost stabilite cele mai importante compartimente ale cardiochirurgiei MCC la nou-născuți, evidențiate stările critice care necesită intervenții terapeutice și chirurgicale de urgență.

Pe un lot de 102 bolnavi cu vârsta între 0-1 ani, care au fost operați în ultimii 5 ani, au fost analizate rezultatele, tipurile de intervenții. În ultimii ani se înregistrează o creștere a numărului de operații și o diminuare semnificativă a mortalității postoperatorii (4%).

Summary

Modern cardiosurgery because of considerable growth of children with congenital heart disease more and more deviates to the neonatal periode.

The most important compartments of congenital cardiosurgery have been determined, and the critically states which necessitated emergency therapeutic aid and surgical intervention have been emphasized.

In a number of 102 patients with the age between 0-1 year have been operated during the last 5 years. The results and the structure of interventions have been analyzed. In the last year considerable decrease of the number of operations and significant decrease of mortality is manifested.

SINDROMUL DE RĂSPUNS INFLAMATOR SISTEMIC. STRATEGIILE ANTIINFLAMATORII ÎN CARDIOCHIRURGIE

**Eugen Vârlan, Oleg Repin, dr. în medicină, Vasile Corcea, Liviu Maniuc,
Andrei Ureche, Aureliu Batrînac, dr. în medicină,
Anatol Ciubotaru, dr. h. în medicină,
IMSP Centrul de Chirurgie a Inimii**

Operațiile pe cord în condiții de circulație extracorporală (CEC) sunt asociate cu unele complicații și reacții adverse, totalizate în literatura universală drept Sindrom de Răspuns Inflamator Sistemic (*Systemic Inflammatory Response Syndrome - SIRS*) - proces inflamator generalizat nespecific, ce apare ca răspuns la traumatismul țesuturilor vascularizate cu activarea unor sisteme complexe moleculare și celulare [1]. Diagnosticul este stabilit în laborator prin măsurarea mediatorilor inflamatori în plasma sângelui și în țesuturi. Clinic SIRS se manifestă prin dereglări perioperatorii ale organelor vitale majore. Sindromul nu este specific numai practicii cardiochirurgicale, dezvoltându-se și în urma traumelor masive, operațiilor cu traumatizarea gravă a țesuturilor, infecțiilor, combustțiilor și în pancreatitele severe. Relativ des acest fenomen este prezent în cardiochirurgie, probabil, datorită faptului că invazia câtorva factori inflamatori are loc simultan. Aici se include traumatizarea masivă a țesuturilor, ischemia și reperfuzia plămânilor și a inimii și, desigur, factorii nocivi ai CEC (*fig. 1*). Rolul factorilor proinflamatori în dezvoltarea SIRS este bine cunoscut de peste 20 de ani și a fost pe larg studiat în multiple lucrări [2].