

MINISTERUL
SĂNĂTĂȚII
AL REPUBLICII MOLDOVA



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ МОЛДОВА

MALFORMAȚIILE CONGENITALE DE CORD CU ȘUNT STÎNGA-DREAPTA LA COPIL

Protocol clinic național

Chișinău 2008



USAID
FROM THE AMERICAN PEOPLE

MOLDOVA GOVERNANCE
THRESHOLD COUNTRY PROGRAM

MILLENNIUM
CHALLENGE
CORPORATION

**Aprobat prin ședința Consiliului de experți al Ministerului Sănătății al Republicii Moldova
din 18.12.2008, proces verbal nr. 6.**

**Aprobat prin ordinul Ministerului Sănătății al Republicii Moldova nr. 527 din 29.12.2008
cu privire la aprobarea Protocolului clinic național “Malformațiile congenitale de cord cu sunt stînga-dreapta
la copil”**

Elaborat de colectivul de autori:

Marcu Rudi

Ina Palii

Elena Maximenco

Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie “Nicolae Testemițanu”

IMSP Institutul de Cercetări Științifice în domeniul Ocrotirii Sănătății Mamei și
Copilului

Programul Preliminar de Țară al “Fondului Provocările Mileniului”
pentru Buna Guvernare

Recenzenți oficiali:

Anatol Ciubotaru

Nelea Mătrăgun

Grigore Bivol

Victor Ghicavii

Valentin Gudumac

Ivan Zatushevski

Iurie Osoianu

Maria Bolocan

IMSP Centrul de Chirurgie a Inimii

IMSP Institutul de Cardiologie

Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie “Nicolae Testemițanu”

Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie “Nicolae Testemițanu”

Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie “Nicolae Testemițanu”

Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie “Nicolae Testemițanu”

Compania Națională de Asigurări în Medicină

Consiliul Național de Acreditare și Evaluare

Coordonator:

Mihai Rotaru

Ministerul Sănătății al Republicii Moldova

Redactor: Eugenia Mincu

Corector: Tatiana Pîrvu

EDIȚIA – I

Tipărit “T-PAR” SRL, 2008.

Tiraj: 2000 ex.

Această publicație a fost posibilă datorită susținerii generoase a poporului american prin intermediul Programului Preliminar de Țară al „Fondului Provocările Mileniului” pentru Buna Guvernare (Programul pentru Buna Guvernare), implementat de Millenium/IP3 Partners. Programul pentru Buna Guvernare este finanțat de Corporația „Millennium Challenge Corporation” (MCC) și administrat de Agenția Statelor Unite ale Americii pentru Dezvoltare Internațională (USAID) sub auspiciile Programului Preliminar de Țară.

CUPRINS

ABREVIERILE FOLOSITE ÎN DOCUMENT	5
PREFAȚĂ	6
A. PARTEA INTRODUCȚIVĂ	6
A. 1. Diagnosticul	6
A.2. Codul bolii (CIM 10).....	6
A.3. Utilizatorii	6
A.4. Scopurile protocolului	7
A.5. Data elaborării protocolului	7
A.6. Data următoarei revizuirii	7
A.7. Lista și informațiile de contact ale autorilor și persoane care au participat la elaborarea protocolului	7
A.8. Definițiile folosite în document.....	8
A.9. Informația epidemiologică	9
B. PARTEA GENERALĂ	10
B.1. Nivel de asistență medicală primară	10
B.2. Nivel de asistență medicală specializată de ambulatoriu (cardiolog-pediatru).....	11
B.3. Nivel de asistență medicală spitalicească	13
C.1. ALGORITMI DE CONDUCERE	15
C.1.1. Algoritm de diagnostic al MCC (consecutivitatea procedurilor de diagnostic)	15
C.1.2. Algoritm de diagnostic al MCC palide (inclusiv cele cu șunt stînga-dreapta).	16
C.2. DESCRIEREA METODELOR, TEHNICILOR ȘI A PROCEDURILOR	17
C.2.1. Clasificarea MCC	17
C.2.2. Factorii de risc	18
C.2.3. Factorii etiologici.....	18
C.2.4. Profilaxia MCC și diagnosticul prenatal (screening-ul gravidelor din grupul de risc)	19
C.2.5. Conduita pacientului cu MCC.....	19
C.2.5.1. Anamneza	19
C.2.5.2. Examenul fizic	20
C.2.5.3. Investigațiile paraclinice	21
C.2.5.4. Diagnosticul diferențial	22
C.2.5.5. Criteriile de spitalizare	22
C.2.5.6. Tratamentul.....	23
C.2.5.6.1. Principiile tratamentului intervențional și ale celui chirurgical	23
C.2.5.6.2. Tratamentul medicamentos în caz de șunturi mari cu hipervolemie marcantă și ICC.....	25
C.2.5.7. Supravegherea	28
C.2.6. Complicațiile (subiectul protoalelor separate).....	29
D. RESURSELE UMANE ȘI MATERIALELE NECESARE PENTRU RESPECTAREA PREVEDERILOR DIN PROTOCOL	30
D.1. Instituțiile de asistență medicală primară.....	30
D.2. Instituțiile/secțiile de asistență medicală specializată de ambulatoriu.....	30
D.3 Instituțiile de asistență medicală spitalicească: secții de cardiologie ale spitalelor republicane.....	31

E. INDICATORII DE MONITORIZARE A IMPLEMENTĂRII PROTOCOLULUI	32
ANEXE.....	34
<i>Anexa 1. Clasificația ICC după Ross (pentru copii de vîrstă fragedă) (2003).....</i>	<i>34</i>
<i>Anexa 2. Indicațiile tratamentului chirurgical sau intervențional în MCC cu șunt S-D în funcție de vîrstă.....</i>	<i>34</i>
<i>Anexa 3. Determinarea gradului de activitate a bolii la sugari, după scara de 12 puncte</i>	<i>34</i>
<i>Anexa 4. Clasificarea ICC conform stadiilor (A, B, C, D).....</i>	<i>35</i>
<i>Anexa 5. Clasificarea OMS/ NYHA a statusului funcțional al pacienților cu hipertensiune pulmonară).</i>	<i>35</i>
<i>Anexa 6. Clasificarea șunturilor congenitale sistemico-pulmonare (al III-lea Simpozion Mondial pe HTAP, Veneția, 2003).....</i>	<i>36</i>
<i>Anexa 7. Formular de consultație la medicul de familie pentru MCC, șunt S-D</i>	<i>36</i>
<i>Anexa 8. Managementul leziunilor specific ale MCC cu șunt stînga-dreapta la copil.....</i>	<i>37</i>
<i>Anexa 9. Informație pentru părinții copiilor cu malformație congenitală de cord, cu șunt stîng-drept.....</i>	<i>42</i>
BIBLIOGRAFIE.....	43

ABREVIERILE FOLOSITE ÎN DOCUMENT

MCC	malformații cardiace congenitale
ACC-AHA	Colegiul American de Cardiologie și Asociația Americană a inimii
ALAT	alaninaminotransferază
AMP	asistență medicală primară
AP	arteră pulmonară
ASAT	aspartataminotransferază
BVOP	boală vasculară obstructivă pulmonară
CAP	canal arterial persistent
CAV	canal atrioventricular comun
CF	clasă funcțională
CoA	coarctăție de aortă
DS Ao-P	defect de sept aortopulmonar
DSA	defect septal atrial
DSV	defect septal ventricular
EB	endocardită bacteriană
ECG	electrocardiografie
FCC	frecvență a contracțiilor cardiace
FR	frecvență a respiratorie
HTAP	hipertensiune arterială pulmonară
ICC	insuficiență cardiacă congestivă
ICT	indice cardiotoracic
IECA	inhibitori ai enzimei de conversie ai angiotensinei
IMSP ICȘOSMȘC	Instituția Medico-Sanitară Publică Institutul de Cercetări Științifice în Domeniul Ocrotirii Sănătății Mamei și Copilului
NYHA	<i>New York Heart Association</i>
RMN	rezonanță magnetică nucleară
SATI	secția Anestezie și Terapie Intensivă
S-D	stînga-dreapta
TA	tensiune arterială
USMF	Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie
VD	ventricul drept
VS	ventricul stîng
VSH	viteză de sedimentație a hematiilor
Hb	hemoglobină
RVP	rezistență vasculară pulmonară
RVS	rezistență vasculară sistemică
Qs	circulație sistemică (<i>systemic blood flow</i>)
Qp	circulație pulmonară (<i>pulmonary blood flow</i>)

PREFAȚĂ

Acest protocol a fost elaborat de grupul de lucru al Ministerului Sănătății al Republicii Moldova (MS RM), constituit din specialiștii catedrei Pediatrie nr.1 a Universității de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”, în colaborare cu Programul Preliminar de Țară al „Fondului Provocările Mileniului” pentru Buna Guvernare, finanțat de Guvernul SUA prin Corporația *Millenium Challenge Corporation* și administrat de Agenția Statelor Unite ale Americii pentru Dezvoltare Internațională.

Protocolul național este elaborat în conformitate cu ghidurile internaționale actuale privind malformațiile congenitale de cord cu șunt stînga-dreapta la copil și va servi drept bază pentru elaborarea protocoalelor instituționale. La recomandarea MS RM, pentru monitorizarea protocoalelor instituționale pot fi folosite formulare suplimentare, care nu sunt incluse în protocolul clinic național.

A. PARTEA INTRODUCATIVĂ

A.1. Diagnosticul: Malformațiile congenitale de cord cu șunt S–D la copil

Exemple de diagnostice clinice:

1. MCC cu șunt S–D. Defect septal atrial de tip *ostium secundum*, perioada preoperatorie. ICC CF II (NYHA).
2. MCC cu șunt S–D. Stare după plastia defectului septal ventricular în partea membranoasă. HTAP reziduală, grad moderat. ICC CF II (Ross).
3. MCC cu șunt S–D. Canal atrioventricular comun. HTAP, grad avansat. ICC CF III-IV (Ross).

A.2. 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

Q21.2 Defect septal atrioventricular

Canal atrioventricular comun

Defect al pliurilor endocardice

Defect septal atrial al ostium primum (tip I)

Q25.0 Permeabilitatea canalului arterial

A.3. Utilizatorii:

- Oficiile medicilor de familie (medici de familie și asistentele medicale de familie).
- Centrele de sănătate (medici de familie).
- Centrele medicilor de familie (medici de familie).
- Instituțiile/secțiile consultative (cardiologi, cardiologi-pediatri).
- Asociațiile medicale teritoriale (medici de familie, cardiologi-pediatri).
- Secțiile de cardiologie pediatrică ale spitalelor republicane.

Notă: Protocolul, la necesitate, poate fi utilizat și de alți specialiști.

A.4. Scopurile protocolului:

1. Stabilirea precoce a diagnosticului de MCC, șunt S–D.
2. Ameliorarea calității examinării clinice și a celei paraclinice la pacienții cu MCC, șunt S–D.
3. Asigurarea calității tratamentului la pacienții cu diagnosticul de MCC, șunt stînga–dreapta.
4. Ameliorarea calității în supravegherea pacienților cu MCC, șunt stînga–dreapta.
5. Aplicarea tratamentului intervențional sau a celui chirurgical la momentul oportun (pînă la apariția complicațiilor ireversibile) pacienților cu MCC, șunt stînga–dreapta.
6. Sporirea calității tratamentului de reabilitare postoperatorie la pacienții cu MCC, șunt S-D.
7. Reducerea ratei de complicații prin boala vasculară pulmonară obstructivă la pacienții cu MCC, șunt S-D.
8. Micșorarea deceselor prin MCC, șunt S-D.

A.5. Data elaborării protocolului: anul 2008

A.6. Data următoarei revizui: anul 2010

A.7. Lista și informațiile de contact ale autorilor și persoane care au participat la elaborarea protocolului

Numele	Funcția deținută
Dr. Marc Rudi, doctor în medicină, profesor universitar	șef catedră Pediatrie nr.1, USMF „Nicolae Testemițanu”, specialist principal în cardioreumatologia pediatrică al MS, președintele asociației medicilor pediatri din RM.
Dr. Ina Palii, doctor în medicină, conferențiar universitar	șef secție Cardiologie, IMSP ICȘOSMȘC, conferențiar universitar, catedra Pediatrie nr.1, USMF „Nicolae Testemițanu”.
Dr. Elena Maximenco, MPH	expert local în sănătate publică, Programul Preliminar de Țară al „Fondului Provocările Mileniului” pentru Buna Guvernare.

Protocolul a fost discutat și aprobat

Denumirea	Persoana responsabilă - semnătura
Catedra Pediatrie nr.1 USMF „Nicolae Testemițanu”.	
Societatea Științifico–Practică a Pediatriilor din RM	
Societatea Medicilor de Familie din RM	
Comisia Științifico-Metodică de Profil „Pediatrie”	
Comisia Științifico-Metodică de Profil „Patologia cardiovasculară și reumatologie”	
Agenția Medicamentului	
Consiliul de experți al Ministerului Sănătății	
Consiliul Național de Evaluare și Acreditare în Sănătate	
Compania Națională de asigurări în Medicină	

A.8. Definițiile folosite în document

Malformațiile congenitale de cord: anomalii structurale ale cordului cauzate de diferiți factori nocivi exogeni și endogeni în perioada embrionară de dezvoltare, în primele 2-8 săptămîni de graviditate, atunci cînd are loc morfogeneza cordului.

MCC cu șunt S–D au dereglări hemodinamice comune, cînd în circuitul mic pătrunde un volum de sînge mai mare. Particularitățile clinice sunt determinate de dezvoltarea hipervolemiei și hipertensiiei în circuitul mic și IC precoce, predispoziție la pneumonii frecvente și repetate sau infecții respiratorii.

Screening: examinarea populației în scop de evidențiere a unei patologii anumite.

Copii: persoane în vîrstă de pînă la 18 ani.

Recomandabil: nu are un caracter obligatoriu. Decizia va fi luată de medic pentru fiecare caz individual.

A.9. Informația epidemiologică

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*); mai sunt țări, regiuni, localități unde tehnicile performante de diagnostic lipsesc.

După datele OMS incidența este de 8 la 1000 de copii nou-născuți vii sau o prevalență de 1-2%. Acestea sunt cauzele a 3-5% din decesele în prima săptămîină de viață și a circa 33% din decesele survenite în decursul perioadei neonatale (0-28 zile). În SUA incidența MCC variază de la 9 la 12/1000 nou-născuți vii. În România MCC se întîlnesc 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 Republica Moldova anual se nasc în jurul a 600 de copii cu MCC. În Europa anual se nasc aproximativ 240000 copii cu MCC, 2/3 avînd forme severe și sever-medii de boală [15, 16, 22].

În funcție de vîrstă studiile epidemiologice efectuate au arătat o incidență mai mare a MCC în grupa de 5-7 ani, fiind în strînsă legătură cu procesul natural al evoluției MCC. De obicei, către această vîrstă formele ușoare de boală devin simptomatice, fiind diagnosticate prin controale riguroase planificate.

Prevalența MCC 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 [15];

Prevalența MCC în funcție de gen, rasă/etnie

Mai multe studii de specialitate efectuate pe parcursul anilor au constatat că unele MCC au apartenență de gen și de etnie. S-a observat că, la persoanele de origine afroamericană, în comparație cu persoanele de etnie latino și nonlatino (albi), se întîlnește mai frecvent DSA de tip *ostium secundum* (de 2,6 ori), CAP de 2,5 ori mai frecvent [3, 10].

Mortalitatea în MCC

Printre cauzele mortalității infantile MCC le revine 26-29% din cazuri (NVSS Final Data for 2004), 34% din cazurile de deces au loc în primul an de viață. În anul 2004 în SUA au decedat 195000 persoane, analogic cu numărul total al deceselor în cazul leucemiilor, cancerului de prostată și bolii Alzheimer. Numărul de adulți cu MCC crește anual cu 5% și în anul 2005 constituia 1 mln, cifră care denotă că pentru prima dată, la acea perioadă de timp, numărul de persoane adulte vii cu MCC a depășit numărul de copii cu MCC [1, 2].

B. PARTEA GENERALĂ

B.1. Nivel de asistență medicală primară		
Descriere (măsură)	Motive (reper)	Pași (modalități și condiții de realizare)
I	II	III
1. Diagnosticul		
1. 1. Depistarea precoce a semnelor de MCC, șunt S–D	Depistarea precoce a semnelor de MCC, șunt S–D este importantă în confirmarea diagnosticului la timp și în luarea deciziei versus tactica terapeutică intervențională sau cea chirurgicală în momentul oportun (în unele MCC, așa ca DSV largi sau multiple, CAP cu debit mare, CAV total sau parțial) pînă la apariția complicațiilor ireversibile [5, 9, 11].	Obligatoriu: • Aprecierea factorilor de risc (<i>caseta 3</i>). • Anamneza (<i>caseta 7</i>). • Examenul fizic, ce include și gradul de IC și de HTAP, după CF NYHA-Ross, OMS (<i>caseta 8, anexele 1, 4, 5</i>). • Investigațiile paraclinice pentru confirmarea diagnosticului, a severității IC, HTAP, a evoluției maladiei și estimarea prognosticului (<i>tabelul 1</i>). • Indicațiile pentru consultația specialistului cardiolog-pediatru, cardiochirurg-pediatru. • Efectuarea diagnosticului diferențial (<i>caseta 9</i>). • Evaluarea criteriilor de spitalizare (<i>casetele 10, 11</i>).
1. 2. Decizii asupra tacticii de tratament – staționar: conservativ versus chirurgical; sau ambulatoriu		
2. Tratamentul		
2.1. Tratamentul conservativ simptomatic (dacă este necesar): preoperatoriu și postoperatoriu	Scopul tratamentului este ameliorarea simptomelor MCC, tratamentul IC sau al HTAP și evitarea complicațiilor posibile [6, 8, 9, 19, 22].	Obligatoriu: • IECA – în caz de IC și de diagnostic confirmat de MCC, șunt S-D (<i>caseta 18</i>). • Se asociază diuretice, dacă există retenție hidro-salină – Spironolactonă, Furosemid (<i>casetele 19, 20</i>). • Se asociază Digoxină, dacă tratamentul cu IECA nu ameliorează tabloul clinic (<i>caseta 21</i>).

I	II	III
3. Supravegherea		
3. 1. Supravegherea permanentă pînă la vîrsta de 18 ani în colaborare cu cardiologul-pediatru	Tratamentul conservativ, în caz de IC sau de alte complicații, va permite o pregătire bună preoperatorie sau o vindecare completă postoperatorie și va preveni complicațiile ireversibile [11, 14, 19, 22, 25].	Obligatoriu: • Supravegherea cu administrarea tratamentului în IC, HTAP (<i>caselele 29, 30, 31</i>).
4. Recuperarea	Este important pentru recuperarea completă a sistemului cardiovascular în perioada postoperatorie [6, 9].	Obligatoriu: • Conform programelor existente de recuperare în MCC a aparatului cardiovascular și recomandărilor specialiștilor (cardiolog, reabilitolog, fizioterapeut etc.). • Tratamentul sanatoriu în stadiul postoperatoriu al MCC.

B.2. Nivel de asistență medicală specializată de ambulatoriu (cardiolog-pediatru)

Descriere (măsură)	Motive (reperere)	Pași (modalități și condiții de realizare)
I	II	III
1. Diagnosticul		
1.1. Confirmarea MCC șunt S-D	Diagnosticul precoce și tratamentul conservativ sau chirurgical oportun vor: preveni complicațiile ireversibile; ameliora calitatea vieții; și micșora numărul de copii invalizi în societate [5, 6].	Obligatoriu: • Aprecierea factorilor de risc (<i>caseta 3</i>). • Anamneza (<i>caseta 7</i>). • Examenul fizic, ce include și gradul de IC și de HTAP, după CF NYHA-Ross, OMS (<i>caseta 8; anexele 1, 4, 5</i>). • Investigațiile paraclinice pentru confirmarea diagnosticului, severității IC, HTAP, evoluției maladiei și estimarea prognosticului (<i>tabelul 1</i>). • Efectuarea diagnosticului diferențial (<i>caseta 9</i>). • Estimarea indicațiilor pentru consultația specialistului cardiolog-pediatru.

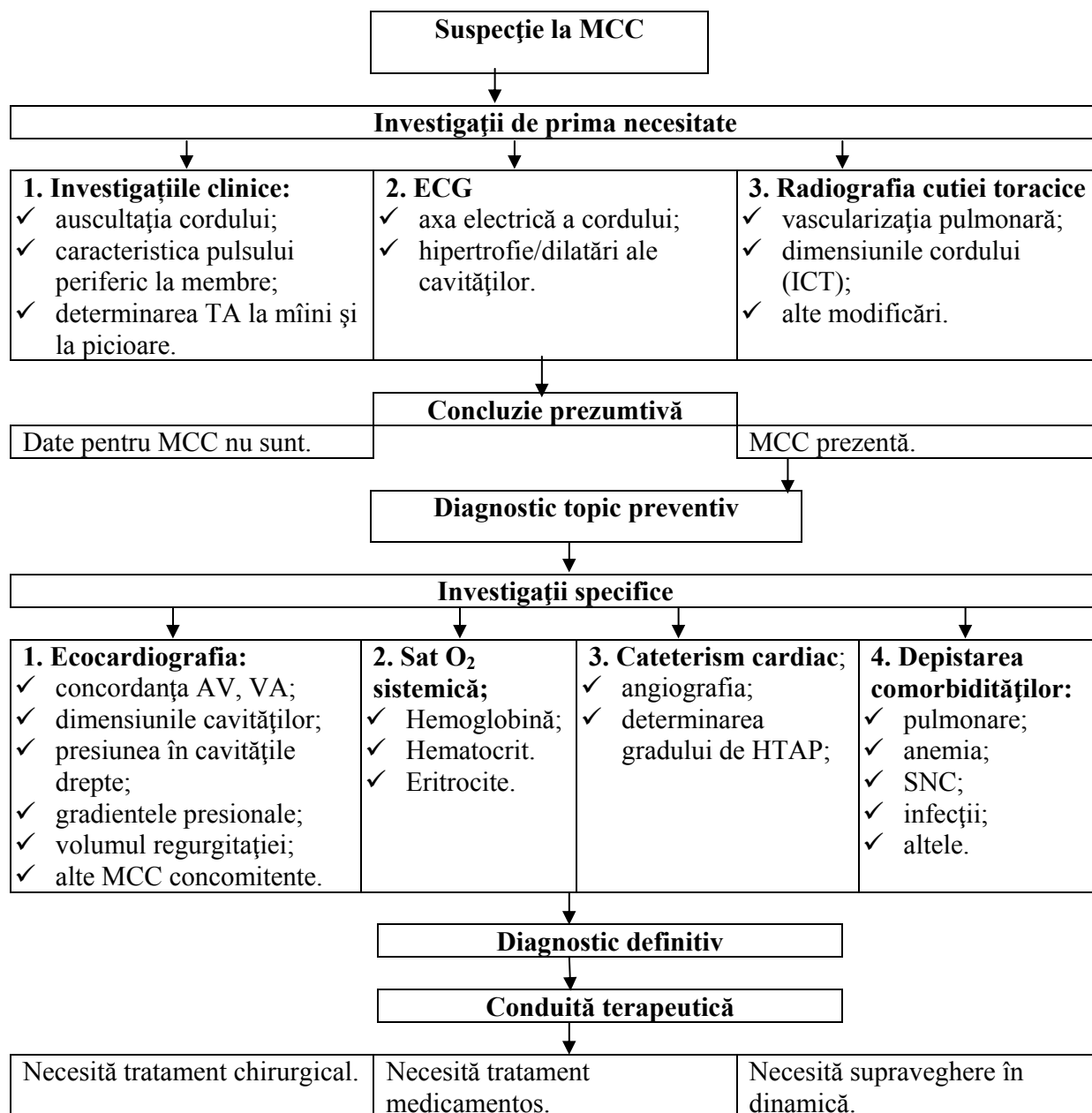
I	II	III
1.2. Decizii asupra tacticii de tratament – staționar: conservativ versus chirurgical; sau ambulatoriu		• Evaluarea criteriilor de spitalizare (<i>caselele 10, 11</i>).
2. Tratamentul		
2.1. Tratamentul conservativ simptomatic (dacă este necesar): preoperatoriu și postoperatoriu	Scopul tratamentului este ameliorarea simptomelor MCC, tratamentul IC sau al HTAP și evitarea complicațiilor posibile [8, 9, 19, 22].	Obligatoriu: • IECA – în caz de IC și de diagnostic confirmat de MCC, șunt S-D (<i>caseta 18</i>). • Se asociază diuretice, dacă există retenție hidrosalină – Spironolactonă, Furosemid (<i>caselele 19, 20</i>). • Se asociază Digoxină, dacă tratamentul cu IECA nu ameliorează tabloul clinic (<i>caseta 21</i>).
3. Supravegherea		
3.1. Supravegherea permanentă pînă la vîrsta de 18 ani în colaborare cu medicul de familie	Tratamentul conservativ, în caz de IC sau de alte complicații, va permite o pregătire bună preoperatorie sau o vindecare completă postoperatorie și va preveni complicațiile ireversibile [11, 25].	Obligatoriu: • Supravegherea cu administrarea tratamentului în IC, HTAP (<i>caselele 29, 30, 31</i>).

B.3. Nivel de asistență medicală spitalicească			
Descriere (măsură)	Motive (reper)	Pași (modalități și condiții de realizare)	
I	II	III	
1. Spitalizarea		Spitalizare în secțiile cardiologie pediatrică și sau SATI ale spitalelor republicane conform criteriilor de spitalizare (<i>casetele 10, 11</i>).	
2. Diagnosticul			
2.1. Confirmarea MCC	Diagnosticul precoce și tratamentul conservativ sau chirurgical oportun vor: preveni complicațiile ireversibile; ameliora calitatea vieții; și micșora numărul de copii invalizi în societate [5, 6, 12].	Investigații obligatorii: - Aprecierea factorilor de risc și etiologici (<i>casetele 3, 4</i>). - Anamneza (<i>caseta 7</i>). - Examenul fizic, ce include și gradul de IC și de HTAP după CF NYHA-Ross, OMS (<i>caseta 8; anexele 1, 3, 4, 5</i>). - Investigațiile paraclinice pentru confirmarea diagnosticului, a severității IC, HTAP, a evoluției maldiei și pentru estimarea prognosticului (<i>tabelul 1</i>). - Indicațiile pentru consultația specialistului cardiocirurg-pediatru. - Efectuarea diagnosticului diferențial (<i>caseta 9</i>).	
3. Tratamentul			
3.1. Tratament chirurgical și intervențional	Scopul tratamentului este corecția MCC și vindecarea completă [25].	Obligatoriu la momentul oportun (anexa 2): Tratamentele chirurgicale și intervenționale (<i>casetele 14, 15, 16, 17</i>).	
3.2. Tratament medicamentos	Scopul tratamentului conservativ, în caz de IC sau de alte complicații, va permite o pregătire bună preoperatorie sau o vindecare completă postoperatorie și va preveni complicațiile ireversibile [8, 9, 19, 22].	Obligatoriu: - IECA – în caz de IC și diagnostic confirmat de MCC, șunt S-D (<i>caseta 18</i>). - Se asociază diuretice, dacă există retenție hidrosalină – Spironolactonă, Furosemid (<i>casetele 19, 20</i>).	

I	II	III
		• Se asociază Digoxină, dacă tratamentul cu IECA nu ameliorează tabloul clinic (<i>caseta 21</i>). • Inhibitorii fosfodiesterazei, catecolamine. Se indică în IC acută severă refractară la Digoxină, diuretice și/sau vasodilatatoare (în administrarea de scurtă durată), în IC postchirurgie cardiacă a MCC asociată cu disritmie (<i>caseta 25</i>). • Beta AB (Metoprolol succinat, Bisoprolol, Carvedilol) se asociază, dacă evoluția ICC nu este influențată favorabil în decurs de 3-4 săptămîni, cu schema terapeutică indicată anterior (<i>caseta 26</i>). • În caz de HTAP, se asociază vasodilatatoare pulmonare (<i>caseta 27</i>).
4. Externarea, nivel primar de tratament medicamentos, la necesitate, și de supraveghere		Extrasul obligatoriu va conține: • Diagnosticul precizat desfășurat. • Rezultatele investigațiilor și tratamentului efectuat. • Recomandările explicite pentru pacient. • Recomandările pentru medicul de familie.

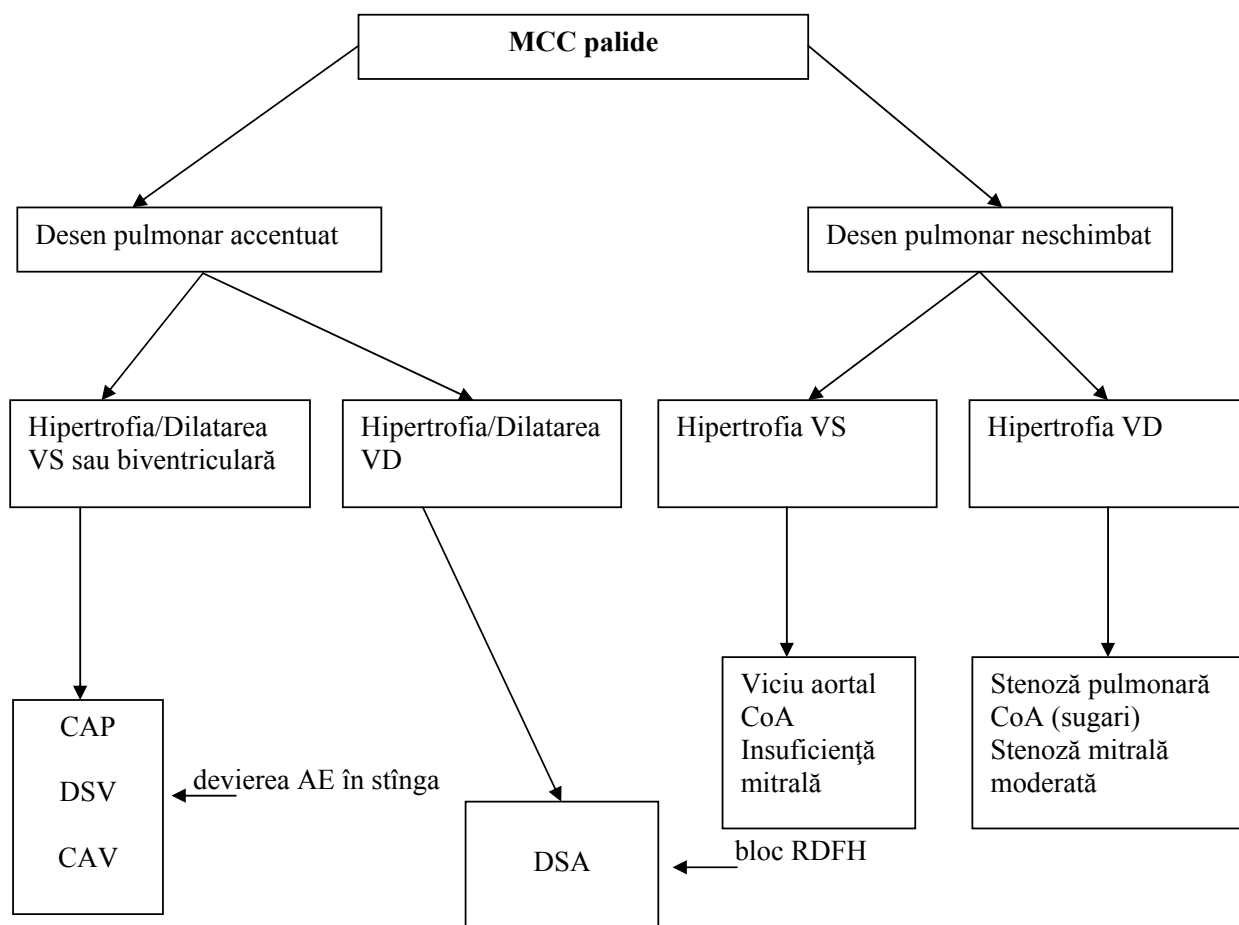
C.1. ALGORITMII DE CONDUITĂ

C.1.1. Algoritmul de diagnostic al MCC (consecutivitatea procedurilor de diagnostic) [30]



Notă: ICT – indicele cardiotoracic; AV – atrioventricular; VA – ventriculoarterial; SNC – sistem nervos central.

C.1.2. Algoritmul de diagnostic al MCC palide (inclusiv cele cu șunt stînga-dreapta)



Notă: VS – ventricul stîng; VD – ventricul drept; AE – axa electrică; CoA – coarctație de aortă; RDFH – ram drept al fasciculului His.
Algoritm util, îndeosebi, pentru medicii de familie.

C.2. DESCRIEREA METODELOR, TEHNICILOR ȘI A PROCEDURILOR

C.2.1. Clasificarea MCC

Caseta 1. Clasificarea patogenică a MCC (Moss și Adams, 1996)

- Comunicarea anormală între circulația sistemică și pulmonară (MCC cu șunt stînga-dreapta): defect de sept atrial (DSA), defect de sept ventricular (DSV), canal atrioventricular (CAV), canal arterial persistent (CAP), fereastră aortopulmonară (Ao-P).
- Anomalii ale tractului de ieșire din VS: stenoza Ao valvulară, stenoza Ao supralvalvulară cu Sindrom Williams, coarctația de Ao, Sindrom de cord stîng hipoplasic.
- Anomalii ale tractului de ieșire din VD: stenoza pulmonară valvulară izolată, stenoza ramurilor AP, atrezia AP, tetrada Fallot.
- Anomalii ale valvelor atrioventriculare: malformații congenitale ale valvei mitrale – stenoza mitrală congenitală, malformații congenitale ale valvei tricuspide – atrezia valvei tricuspide, anomalia Ebstein.
- Originea anormală a vaselor mari și arterelor coronare: transpoziția completă și corectată a vaselor mari, trunchiul arterial comun, originea anormală a arterelor coronare.
- Anomalia de întoarcere a circulației venoase pulmonare: anomalia parțială și totală de întoarcere venoasă pulmonară.
- Malpoziția cordului și a situsului visceral.

Caseta 2. 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 supralvalvulară.
2. CoA.
3. Întreruperea arcului aortic.
4. Stenoza pulmonară cu sept ventricular intact.

b. Șunt stînga-dreapta:

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

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.

C.2.2. Factorii de risc

Caseta 3. Factorii de risc ai MCC

- **Materni:**
 - ✓ Anamneza heredocolaterală agravată prin MCC sau patologie sindromală, aritmii.
 - ✓ Contactul femeii gravide cu factorii teratogeni majori (*caseta 4*) în primele 2-8 săptămîni de sarcină [21].
 - ✓ Prima naștere la vîrsta de peste 37 de ani.
- **Fetali:**
 - ✓ Tablou nestandard al cordului fetal la echocardiografie.
 - ✓ Anomalii extracardiace la făt (omfalocel, patologie genitourinară, hidrocefalie, hernie diafragmatică).
 - ✓ Hipotrofie sau aritmie fetală.
 - ✓ Hidrops fetal.
 - ✓ Cariotip anormal al fătului.

C.2.3. Factorii etiologici

Caseta 4. Factori implicați în etiologia MCC

- Factorii genetici – pînă la 92-98% [10, 23, 24].
- 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) [4, 20].

Notă. Dezvoltarea citogeneticii umane a arătat că majoritatea MCC au la bază diferite defecte genetice, secundare unor anomalii cromozomiale numerice și structurale [27].

La baza conceptului genetic de apariție și de transmitere a MCC se află teoria multifactorială care presupune intervenții între factorii genetici și cei de mediu. Odată cu dezvoltarea industriei și a tehnicii în mediul ambiant a apărut o mare cantitate de agenți mutageni, care provoacă modificări ereditare – mutații [18].

Simptomatologia MCC poate fi izolată sau asociată, constituind tabloul clinic al unor sindroame clinice. Pe parcursul ultimilor decenii au fost descrise peste 120 de sindroame genetice cu transmitere mendeliană (demonstrată în 3% din MCC) din a căror tablou clinic fac parte MCC. În prezent se cunosc peste 200 de maladii genetice în simptomatologia cărora se regăsesc MCC. De exemplu: boala Down (asociere crescută cu CAV – pînă la 40%), sindroamele Noonan, Turner, Williams, Marfan, Holt Oram etc.) – pînă la 30% după unele statistici.

Riscul de recurență în fratrie este de 5% și constituie un risc major față de populația generală, fiind mai mare pentru leziunile comune.

Toți acești copii cu sindroame genetice sus-menționate necesită depistare precoce a semnelor clinice de MCC și diagnostic clinico-paraclinic oportun.

Testarea genetică prevede următoarele: prevenirea nașterii unui copil cu MCC; acordarea unor servicii chirurgicale în primele zile după naștere; determinarea riscului recurenței bolii.

Alți factori teratogeni suspectați în apariția MCC mai pot fi: diabetul matern, fumatul și consumul de alcool, radiația, hipoxia, cocaina, marijuana, obezitatea la mamă, stresul cronic, poluanții industriali, factorii paterni (vîrsta înaintată) [7, 20, 28].

C.2.4. Profilaxia MCC și diagnosticul prenatal (*screening*-ul gravidelor din grupul de risc)

Prevenirea MCC este practic imposibilă, deoarece factorii genetici, fiind cei mai implicați, chiar dacă sunt cunoscuți nu pot fi, deocamdată, influențați.

Caseta 5. Diagnosticul prenatal al MCC

- Gravidele din grupul de risc (anamneză heredocolaterală agravată, vîrsta peste 37 de ani, virozele și alte maladii, factorii nocivi din timpul sarcinii, folosirea unor medicamente etc.) necesită examen ecocardiografic al fătului la 18-20 de săptămîni de sarcină, în scopul depistării oportune a MCC [17].
- Testele biologice specifice (alfafetoproteina, beta-hormonul corioid al, triplul test, analiza ADN-lui fetal din serul matern).
- Ecografia obstetricală (translucența nucală, evaluarea ecografică a osului nazal).

C.2.5. Conduita pacientului cu MCC

Caseta 6. Etapele obligatorii în conduita pacientului cu MCC, șunt S–D

- Stabilirea diagnosticului precoce de MCC, șunt S–D.
- Investigațiile obligatorii pentru confirmarea diagnosticului de MCC, a clasei funcționale (CF NYHA/Ross) și a problemelor hemodinamice (starea circuitului mic) (*anexa 1*).
- Deciderea tacticii terapeutice: conservative versus intervenționale sau chirurgicale (*anexa 2*).
- Stabilirea indicațiilor pentru intervenția chirurgicală (*anexa 2*).
- Supravegherea pacientului cu MCC în perioadele preoperatorie și postoperatorie.
- Determinarea posibilelor complicații și prevenirea lor.
- Profilaxia EB.
- Estimarea prognosticului și aprecierea calității vieții.

C.2.5.1. Anamneza

Caseta 7. Recomandări în colectarea anamnesticalui

- Evidențierea factorilor de risc (anamneza heredocolaterală agravată prin MCC sau patologie sindromală, aritmii, evoluția sarcinii la mamă, contactul femeii gravide cu factorii teratogeni sau infecții (virale) în primele 2-8 săptămîni de sarcină, diabetul matern sau maladii difuze de collagen la mamă, tratamentul femeii gravide cu remedii medicamentoase, prima naștere la vîrsta de peste 37 de ani, tablou nestandard al cordului fetal la ecocardiografie, anomalii extracardiace la făt, hidrops, hipotrofie sau aritmie fetală, cariotip anormal al fătului).
- Determinarea posibilelor sindroame genetice sau a altor anomalii congenitale vizibile.
- Debutul semnelor de boală (dificultăți de alimentație, tulburări de creștere, transpirații excesive la efort, oboseală, scăderea toleranței la efort fizic, tuse, respirație dificilă, dispnee, tahipnee, ortopnee, wheezing, edeme, cianoză, crize hipoxice, sincope de efort, dureri toracice, hemoptizie, bronhopneumonii frecvente).

- Simptomele clinice MCC cu șunt S–D (prezența anomaliilor congenitale extracardiace și a stigmatelor de disembriogeneză, semnele unor sindroame genetice, deficit ponderal și statural, cianoză sau paliditate, deformația cutiei toracice, transpirație abundentă, edeme, palpitații, tahipnee, dispnee, intoleranță la efort, oboseală, alimentație dificilă la copii mici, ortopnee la copiii mari, tuse, *wheezing*, semne de detresă respiratorie, raluri pulmonare, hepatomegalie, jugulare turgescente, creșterea ponderală paradoxală, suflu cardiac vicios (apreciat după scala lui Levine de 6 puncte), zgomot I accentuat, accentul zgomotului II la a. pulmonară sau/și dedublat).
- Tratatamentul primit anterior (IECA, diuretice de ansă, antagoniști ai aldosteronului, Digoxină, β -adrenoblocante, alte medicamente) și eficacitatea lui.

C.2.5.2. Examenul fizic

Caseta 8. Regulile examenului fizic în MCC cu șunt S–D

- Determinarea stării generale a pacientului.
- Aprecierea semnelor clinice generale de MCC cu șunt S–D.
 - ✓ dispnee de efort sau în repaus;
 - ✓ tahipnee;
 - ✓ intoleranță la efort;
 - ✓ alimentație dificilă la copiii mici;
 - ✓ semne de detresă respiratorie (bătăi ale aripioarelor nazale, geamăt, tiraj);
 - ✓ tuse, raluri pulmonare;
 - ✓ deficit staturo - ponderal;
 - ✓ suflu sistolic vicios în regiunea parasternală stîngă;
 - ✓ zgomot II accentuat sau dedublat la a. pulmonară;
 - ✓ jugulare turgescente (circa 20% dintre pacienți);
 - ✓ hepatomegalie;
 - ✓ edeme.
- Determinarea CF a insuficienței cardiace după NYHA/Ross (*anexa 1*).
- Determinarea scorului severității IC la sugari după scala de 12 puncte (alimentație (volum/masă (ml), durată/masă (min)), examen obiectiv (FR, FCC, detresă respiratorie, perfuzie periferică, zgomotul III, marginea inferioară a ficatului) (*anexa 3*).
- Determinarea stadiilor maladiei ABCD propusă de ACC-AHA, anul 2005 (*anexa 4*).
- Determinarea CF a HTAP după OMS, anul 2003 (*anexa 5*).
- Determinarea calității vieții cu ajutorul chestionarelor personale validate în dependență de vîrstă – Peds QL TM, modulul cardiac, versiunea 3,0.

Notă.

Tabloul clinic este variabil – de la bolnav total asimptomatic, în caz de un șunt mic, pînă la semnele clinice sus-menționate în șunturi largi.

Aceste semne clinice sunt comune în toate MCC cu șunt S–D, cînd în circuitul mic pătrunde un volum de sînge mai mare și sunt determinate de dezvoltarea hiperolemiei și hipertenziei în circuitul mic, insuficienței cardiace congestive precoce, predispoziție la pneumonii frecvente și repetate sau infecții respiratorii.

C.2.5.3. Investigațiile paraclinice

Tabelul 1. Investigațiile paraclinice în malformațiile congenitale de cord

Investigații paraclinice	Semnele sugestive pentru MCC cu șunt S-D și ICC	Nivelul acordării asistenței medicale		
		Nivel AMP	Nivel consultativ	Nivel de staționar
Hemograma, Eritrocite, Hematocritul	Anemie (factor cauzal sau precipitant)	O	O	O
Leucocite, VSH	Nivel crescut în infecții, inflamații	O	O	O
Urograma	Densitate urinară crescută, Na ⁺ urinar < 10 mmol/l, proteinurie, hematurie microscopică	O	O	O
Ionograma (Na, Ca, K, Cl, Mg)	Hiponatriemie, hipo/hiperpotasiemie, hipocalciemie	R (CMF)	O	O
Ureea și creatinina serică	Nivel crescut în ICC severă cu IR	O	O	O
Gluciza	Hipoglicemie – efect al ICC	O	O	O
Enzimele hepatice (ALAT, ASAT)	Pot fi crescute în complicații	R	R	O
Parametri acido-bazici (pH, HCO₃) și gazele sangvine pO₂, pCO₂	Acidoză metabolică, acidoză respiratorie, alcaloză respiratorie	-	-	R
PCR	Nivel crescut în ICC	R	O	O
Biomarkerii necrozei miocardului (Creatinkinaza, fracția MB, troponinele)	Nivel crescut în ICC	-	R	O
ECG în 12 derivații	Hipertrofii, aritmii	O	O	O
Ecocardiografie Doppler	Defectele structurale, funcția ventriculară, datele hemodinamice	R (CMF)	O	O
Monitorizarea Holter ECG 24 de ore	Aritmii	-	-	O
Radiografia toracică	Silueta cardiacă (mărită), forme particulare, vascularizație pulmonară mărită, semne de HTAP	-	O	O
Cateterism cardiac	*	-	-	R
Angiocardiografie	*	-	-	R
Tomografie computerizată	*	-	-	R
RMN	*	-	-	R
Saturația O₂ sistemică	Nivel scăzut în HTAP	R	O	O

Notă: **O** – obligatoriu; **R** – recomandabil.

*rezultatele confirmă diagnosticul.

C.2.5.4. Diagnosticul diferențial

Caseta 9. Diagnosticul diferențiat al MCC cu șunt S–D

În funcție de tabloul clinic este necesar de efectuat diagnosticul diferențial cu următoarele maladii.

- Maladii bronhopulmonare însoțite sau nu cu semne de IR.
- Sufluri cardiace caracteristice altor cardiopatii, decît celor congenitale.
- Miocardite, cardiomiopatii.
- Hipertensiune pulmonară de altă geneză decît cea secundară MCC (idiopatică, familială, infecția HIV, maladia difuză de collagen, boala pulmonară veno - ocluzivă, hemangiomatoza capilară pulmonară, sarcoidoza, histiocitoza X, limfangiomatoza, hipertensiunea portală ș.a.).

Notă:

1. Diferențierea de maladiile bronhopulmonare – examinarea radiologică a cutiei toracice.
2. Diferențierea de alte cardiopatii – efectuarea ECG, ecocardiografiei, la necesitate ecocardiografia transesofagiană, cateterismul cardiac, rezonanța magnetică nucleară.
3. Confirmarea MCC cu șunt S-D la examenul ecocardiografic exclude hipertensiunea pulmonară de altă geneză.

C.2.5.5. Criteriile de spitalizare

Caseta 10. Criteriile de spitalizare a pacienților cu MCC cu șunt S-D

- Adresare primară cu semne clinice de MCC cu șunt S-D în caz că pacientul necesită tratament staționar și investigații suplimentare.
- Adresare repetată cu semne clinice de IC, HTAP sau alte complicații (agravarea dispneei, infecții bronhopulmonare repetate, deficit staturo–ponderal, oboseală marcantă, sincope, hemoptizii, edeme ș.a.).
- Apariția semnelor complicațiilor MCC cu șunt S-D pe parcursul supravegherii de către medicul de familie (șunturi reziduale sistemicopulmonare la pacienții operați, dereglări de ritm și conducere, EB, hipertensiune pulmonară).
- Imposibilitatea îngrijirii la domiciliu și îndeplinirii tuturor prescripțiilor medicale.
- Reevaluarea pacientului în scopul determinării indicațiilor intervenției chirurgicale oportune în colaborare cu cardiochirurgul sau continuarea supravegherii și a tratamentului conservativ.
- Comorbiditățile importante (infecții bronhopulmonare repetate, deficit staturoponderal marcant, anemie, tulburări de ritm și de conducere, afecțiuni hepatice, renale).
- Ineficiența tratamentului conservativ.

Caseta 11. Criteriile de spitalizare în SATI a pacienților cu MCC, forma sistemică

- Edem pulmonar.
- Șoc cardiogen.
- Tulburări de ritm și conducere.
- Necesitatea ventilației asistate.
- Complicații severe (endocardită bacteriană, insuficiență renală și hepatică, anemie grad III);
- Infecții bronhopulmonare severe cu hiperpirexie > 39°C.
- Decompensarea acută cardiacă.

C.2.5.6. Tratamentul

Tratamentul chirurgical sau intervențional este unicul tratament efectiv în MCC cu șunt S-D. Însă o parte dintre acești copii necesită tratament medicamentos pre- și postoperatoriu grație hipervolemiei marcante cu dezvoltarea ICC care mai detaliat va constitui un protocol separat.

Caseta 12. Principiile tratamentului MCC cu șunt S-D

- Regimul cruțător cu evitarea eforturilor fizice în caz de prezența semnelor de IC.
- Dieta hiposodată și restricții de lichide în prezența semnelor de IC, aport crescut de K.
- Tratamentul nonfarmacologic:
 - ✓ sfaturi și măsuri generale;
 - ✓ antrenamente fizice.
- Tratamentul intervențional.
- Tratamentul chirurgical.
- Tratamentul medicamentos (în prezența semnelor de IC):
 - ✓ IECA;
 - ✓ antagoniști ai aldosteronului;
 - ✓ diuretice de ansă;
 - ✓ Digoxină;
 - ✓ β -adrenoblocante.

Caseta 13. Sfaturi și măsuri generale

- A explica pacientului și părinților ce înseamnă MCC și prin ce simptome se manifestă.
- Primele semne clinice ale MCC cu șunt S-D.
- Semnele clinice ale IC congestive.
- Ce trebuie de făcut la apariția simptomelor.
- Evoluția curbei ponderale.
- Explicarea tratamentului conservativ.
- Explicarea necesității tratamentului intervențional sau chirurgical.
- Managementul postoperatoriu.
- Profilaxia EB.
- Reabilitarea.

C.2.5.6.1. Principiile tratamentului intervențional și ale celui chirurgical

Caseta 14. Tratamentul intervențional și chirurgical în MCC cu șunt S-D (DSA)

Indicațiile pentru intervenție:

- Qp/Qs mai mult ca 2:1 (1.5:1, după datele unor centre).
- Defecte largi (> 10 mm) în lipsa BVOP ($RVP > 8 \text{ Um}^2$; șunt S-D < 1.5 ; lipsa de răspuns la vasodilatatoare pulmonare).
- Embolism paradoxal.

Opțiunile intervenționale:

- Chirurgicale.
- Închidere prin plasarea unui ocluder pe cale endovenoasă (diametrul defectului < 38 mm).

Contraindicații:

- $RVP \geq 8 \text{ Um}^2$.

Caseta 15. Tratamentul intervențional și chirurgical în MCC cu șunt S–D (DSV)

Indicațiile pentru intervenție:

- Qp/Qs > 2:1.
- Șunt S-D cu hipervolemie.
- Hipertensiune pulmonară reversibilă.
- Regurgitație aortică.
- Patologii asociate (anomalia tractului de ieșire a VD, stenoza subaortică).
- Endocardită precedentă.

Opțiunile intervenționale:

- Chirurgicale.
- Închiderea prin cateter în DSV muscular.
- Procedura paliativă – *banding*-ul AP (pentru reducerea hipervolemiei și presiunii în AP, diminuarea semnelor de ICC) – rar recomandată.

Contraindicații:

- RVP/RVS ≥ 0.5 .
- Prezența BVOP cu predominanța șuntului D- S.

Caseta 16. Tratamentul chirurgical în MCC cu șunt S–D (CAV)

Indicațiile pentru intervenție:

- ICC neresponsivă la tratament medical (este indicat tratament chirurgical cît mai precoce).
- Pneumonii repetate cu insuficiență respiratorie.
- Șunt S-D larg cu HTAP sau RVP în creștere.

Tratamentul chirurgical este singura soluție recomandabilă.

- *Band*-ul arterei pulmonare, practicabilă la sugari, în lipsa posibilității corecției totale.
- Tehnica Rastelli, cu un singur *patch*, care include DSA și DSV.
- Reconstruirea celor două valve atrioventriculare competente.

Contraindicații:

- BVOP.

Caseta 17. Tratamentul intervențional și chirurgical în MCC cu șunt S–D (CAP)

Indicații pentru intervenții:

- Murmur continuu.
- Dilatarea ventriculului stîng.

Opțiunile intervenționale

- Diverse închideri prin cateter (CAP < 2.5mm).
- Chirurgical (ligatura sau secțiunea).

Contraindicații:

- BVOP.

- **Notă:** Intervenția chirurgicală este controversară pentru CAP silențios sau mic. În Republica Moldova, deocamdată, nu este posibil în toate cazurile de tratament intervențional.

C.2.5.6.2. Tratamentul medicamentos în caz de șunturi mari cu hipervolemie marcantă și ICC

Caseta 18. *Tratamentul medicamentos cu IECA al MCC cu șunt S–D (în prezența semnelor de IC)*

Sunt indicate în MCC cu șunt S–D.

- Captopril *per os*;
 - ✓ nou-născut: 0,1-0,5 mg/kg doză, repetat la 6-24 de ore interval, maxim 4 mg/kg/zi;
 - ✓ sugar: 0,5-0,6 mg/kg/doză, repetat la 6-12 ore, interval; maxim 6 mg/kg/zi;
 - ✓ copil: 0,1-0,3 mg/kg/doză, repetat la 6-8 ore, interval; maxim 6 mg/kg/zi;
 - ✓ 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.

Caseta 19. *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).

Caseta 20. *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).
 - ✓ se administrează zilnic;
 - ✓ soluția din fiole se poate administra *per os*;
 - ✓ 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).
 - ✓ dozele se repetă la interval de 8-12 ore;
 - ✓ în lipsa efectului doza se dublează la interval de 1 oră pînă la maxim de 4 mg/kg/doză.

Caseta 21. Tratamentul medicamentos cu digitalice (Digoxina) (în prezența semnelor de IC)

Se indică în MCC cu șunt stînga-dreapta (DSV), în caz de IC asociată cu tahiaritmii supraventriculare (fibrilație atrială), lipsă de răspuns la diuretice, IECA, prezența zgomotului III.

- Administrare *per os*:

✓ 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

✓ Întreținere: 1/3-1/4 din doza de digitalizare *per os*.

- Administrare i.v.:

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

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

Notă:

1. Doza de digitalizare se administrează, de obicei, în 3 prize la un interval de 8-12 ore: inițial ½ din doză, ulterior – 2 prize a ¼ din doza de digitalizare.
2. Doza de întreținere se administrează în 2 prize la sugari și la copii <10 ani și în priză unică la copiii > 10 ani.
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.

Caseta 22. Modificări ECG secundare terapiei cu Digoxină

- Doze terapeutice
 - ✓ subdenivelarea segmentului ST
 - ✓ prelungirea intervalului PR sau PQ
 - ✓ aplatizarea sau negativarea undelor T
 - ✓ scurtarea intervalului QT
- Doze toxice
 - ✓ extrasistole
 - ✓ aritmii atriale asociate cu bloc atrioventricular de gradul II
 - ✓ prelungirea QRS
 - ✓ tahicardie ventriculară
 - ✓ fibrilație ventriculară

Caseta 23. Reacții adverse ale terapiei cu Digoxină

- Digestive: inapetență, greață, vărsături, dureri abdominale, diaree
- Cardiace: aritmii
- Neurologice: cefalee, neliniște, insomnie, modificări comportamentale, tulburări de vedere

Caseta 24. Terapia intoxicației cu Digoxină

- Sistarea terapiei digitalice.
- Montarea unei linii, i.v. (acces intravenos).
- Decontaminare digestivă (dacă administrarea s-a făcut *per os*).
- Oxigenoterapie.
- Corectarea tulburărilor electrolitice (hipo- și hipercalcemie).
- Terapia aritmiilor:
 - ✓ bradiaritmii: Atropină subcutanat, 0,03 mg/kg;
 - ✓ tahiaritmii: Fenitoină, i.v.: 15 mg/kg *sau* Lidocaină în bolus IV: 1 mg/kg/doză, ulterior 0,03-0,05 mg/kg/min.
- Administrare de fragmente „Fab” Digoxină specifice („anticorpi” antidigitalici).

Caseta 25. 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.
 - ✓ Amrinonă, i.v.: inițial – 0,75 mg/kg/doză; ulterior – 5-10 mcg/kg/min.
 - ✓ 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):
 - ✓ Dopamină: doza 4-6 mcg/kg/min, măbind-o treptat pînă la 10 mcg/kg/min.
 - ✓ Dobutamină: doza 2,5-10 mcg/kg/min în perfuzie endovenoasă.

Caseta 26. Tratamentul cu β–adrenoblocante

- Reduc deteriorarea miocardică organică.
- Scad frecvența cardiacă și contractibilitatea (reduc consumul de O₂).
- Efect antiaritmie.
- 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.

Caseta 27. Tratamentul HTAP secundară MCC, șunt S–D cu vasodilatatoare pulmonare

- Oxidul nitric.
- Inhibitori ai fosfodiesterazei 5 (Sildenafil):
 - ✓ Sugar: doza 0,5-1 mg/kg.
 - ✓ Copil peste un an: doza 2 mg/kg *per os*; administrat fiecare 6 ore.
- Prostanoizi (Epoprostenol, Iloprost)*.
- Antagoniști ai endotelinei 1 (Bosentan)*.

Notă: Preparatele, nu sunt înregistrate în Republica Moldova.

Caseta 28. Închiderea canalului arterial la nou-născutul prematur

Inhibitori de prostoglandine (inhibitorii ciclooxigenazei)

- Indometacină intravenos: 0,2 mg/kg doză repetat la interval de 12-24 ore (3, 4 doze).
Contraindicații: nivelul creatininei serice > 1,8 mg/dl, pericol de hemoragii (inclusiv hemoragia intracraniană), enterocolita necrotizantă, hiperbilirubinemia.
- Ibuprofen intravenos 10 mg/kg urmat de 5 mg/kg fiecare 24 de ore (2 doze), începînd din a treia zi de viață (la fel de efectiv ca Indometacina, însă cu mai puține efecte adverse).

C.2.5.7. Supravegherea

Caseta 29. Supravegherea pacienților cu MCC cu șunt S–D

- 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):
 - ✓ hemograma completă;
 - ✓ analiza urinei;
 - ✓ nivelul de electroliți;
 - ✓ ureea, creatinina;
 - ✓ glucoza;
 - ✓ enzimele hepatice (ALAT, ASAT);
 - ✓ biomarkerii necrozei miocardului (CK, fracția MB, troponinele);
 - ✓ proteina C reactivă;
 - ✓ scorul activității bolii după scala de 12 puncte la sugari;
 - ✓ testul mers plat 6 minute;
 - ✓ ECG;
 - ✓ ecocardiografia;
 - ✓ pulsoximetria.
- Periodic o dată la 6-12 luni:
 - ✓ ecocardiografia cu examenul Doppler;
 - ✓ radiografia toracelui cu aprecierea ICT;
 - ✓ cateterism cardiac (la necesitate).

Caseta 30. Periodicitate de supraveghere a pacienților cu MCC cu șunt S–D de către medicul de familie

Perioada preoperatorie:

- Pînă 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.

Perioada postoperatorie:

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

Cooperarea cu alți specialiști:

- Cardiochirurg.
- Psihoneurolog.
- Balneofizioterapeut.

Caseta 31. Periodicitate de supraveghere a pacienților cu MCC cu șunt S–D de către cardiologul pediatru

Perioada preoperatorie:

- În primul an, pînă la deciderea tratamentului intervențional sau chirurgical – o dată la 3 luni, în funcție de severitatea MCC.
- În anul 2 (în caz de DSA mici, DSV muscular) – 1 dată în an.

Perioada postoperatorie:

- În primul an – în fiecare 3 luni, în funcție de severitatea MCC.
- În anul 2 – de două ori per an.
- Ulterior, peste 2 ani, o dată per an.
- În caz de intervenții paliative, pacientul poate fi supravegheat mai frecvent (la necesitate).

Notă:

În caz de apariție a simptomelor maladiei, agravarea IC, apariția complicațiilor, tratament conservativ neeficient, medicul de familie va îndrepta pacientul în secția specializată – Clinica de Cardiologie Pediatrică.

C.2.6. Complicațiile (subiectul protocoalelor separate)

Caseta 32. Complicațiile MCC cu șunt S–D

- Hipertensiune pulmonară fixă.
- Boală vasculară pulmonară obstructivă sau sindromul Eisenmenger (în DSV largi, CAV, CAP cu debit mare, defect septal aortopulmonar).
- Endocardita bacteriană, în special în DSV, CAV.
- Dereglări de ritm și conductibilitate.
- Șunturi reziduale sistemicopulmonare.

D. RESURSELE UMANE ȘI MATERIALELE NECESARE PENTRU RESPECTAREA PREVEDERILOR DIN PROTOCOL

D.1. Instituțiile de asistență medicală primară	Personal: • medic de familie certificat; • asistenta medicală de familie.
	Aparataj, utilaj: • tonometru; • fonendoscop; • taliometru; • cîntar; • electrocardiograf; • laborator clinic standard pentru determinare de: hemoglobină, eritrocite, hematocrit, VSH, glicemie, sumar al urinei.
	Medicamente: • IECA: Captopril, Enalapril. • Diuretice: Furosemid, Spironolacton. • Digoxină.
D.2. Instituțiile/ secțiile de asistență medicală specializată de ambulatoriu	Personal (de verificat): • medic cardiolog certificat; • asistente medicale.
	Aparataj, utilaj: • tonometru; • fonendoscop; • electrocardiograf; • taliometru; • cîntar; • aparat Holter ECG 24 de ore; • ecocardiograf; • cabinet de diagnostic funcțional; • cabinet radiologic; • laborator clinic standard pentru determinare de: hemoglobină, eritrocite, hematocrit, uree și creatinină serică, glucoză, enzime hepatice – ALAT, ASAT, protrombină și fibrinogen, electroliți, VSH, PCR, sumar al urinei.
	Medicamente: • IECA: Captopril, Enalapril. • Diuretice: Furosemid, Spironolacton. • Digoxină. • β-adrenoblocante: Metoprololul succinat, Bisoprolol, Carvedilol. • Inhibitori ai fosfodiesterazei 5: Sildenafil.

<i>D.3 Instituțiile de asistență medicală spitalicească: secții de cardiologie ale spitalelor republicane</i>	Personal: • medic-cardiolog certificat; • medic-funcționalist certificat; • asistente medicale; • acces la consultațiile calificate: cardiochirurg, neurolog, otolaringolog, pulmonolog, stomatolog, reabilitolog, fizioterapeut, psiholog.
	Aparataj, utilaj: • tonometru; • fonendoscop; • electrocardiograf; • taliometru; • cântar; • aparat Holter ECG 24 de ore; • ecocardiograf (cu opțiunea examenului transesofagean); • cabinet de diagnostic funcțional; • cabinet radiologic; • tomograf computerizat; • rezonanța magnetică nucleară; • laborator pentru cateterism cardiac și angiocardiografie; • laborator clinic standard pentru determinare de: hemoglobină, eritrocite, hematocrit, VSH, uree și creatinină serică, glucoză, enzime hepatice – ALAT, ASAT, protrombină și fibrinogen, biomarkeri ai necrozei miocardului (creatinfosfokinaza totală și fracția MB, troponinele), protrombină și fibrinogen, electroliți, PCR, sumar al urinei. • laborator bacteriologic; • secție de reabilitare.
	Medicamente: • IECA: Captopril, Enalapril. • Diuretice: Furosemid, Spironolacton. • Digoxină. • β-adrenoblocante: Metoprololul succinat, Bisoprolol, Carvedilol. • Inhibitori ai fosfodiesterazei 5: Sildenafil.

E. INDICATORII DE MONITORIZARE A IMPLEMENTĂRII PROTOCOLULUI

Nr.	Scopul	Indicatorul	Metoda de calculare a indicatorului	
			Numărător	Numitor
1.	Stabilirea precoce a diagnosticului de MCC, șunt S–D	1.1. Sporirea proporției de gravide (din grupul de risc), cărora li s-a efectuat <i>screening-ul</i> (ecocardiografia fetală) în scopul depistării antenatale a MCC la făt, pe parcursul ultimului an x 100 1.2. Proporția copiilor cu MCC, șunt stînga–dreapta, diagnosticați în prima lună de viață	Numărul de gravide din grupul de risc, cărora li s-a efectuat <i>screening-ul</i> (ecocardiografia fetală) în scopul depistării antenatale a MCC la făt, pe parcursul ultimului an x 100	Numărul total de gravide din grupul de risc care se află la evidența medicului de familie, pe parcursul ultimului an
2.	Ameliorarea calității examinării clinice și a celei paraclinice la pacienții cu MCC, șunt S–D	Proporția pacienților cu MCC, șunt stînga–dreapta, cărora li s-a efectuat examenele clinice și paraclinice obligatorii, conform recomandărilor din protocolul clinic național <i>Malformațiile congenitale de cord cu șunt stînga–dreapta la copil</i> , pe parcursul unui an	Numărul de copii cu MCC, șunt stînga–dreapta, diagnosticați în prima lună de viață, pe parcursul ultimului an x 100 Numărul de pacienți cu MCC, șunt stînga–dreapta, cărora li s-a efectuat examenele clinice și paraclinice obligatorii, conform recomandărilor din protocolul clinic național <i>Malformațiile congenitale de cord cu șunt stînga–dreapta la copil</i> , pe parcursul ultimului an x 100	Numărul total de copii cu MCC, șunt stînga–dreapta, care se află sub supravegherea medicului de familie, pe parcursul ultimului an Numărul total de pacienți cu diagnosticul de MCC, șunt stînga–dreapta, care se află sub supravegherea medicului de familie, pe parcursul ultimului an
3.	Asigurarea calității tratamentului la pacienții cu diagnosticul de MCC, șunt stînga–dreapta	Proporția pacienților cu MCC, șunt stînga–dreapta, cărora li s-a indicat tratament conform recomandărilor din protocolul clinic național <i>Malformațiile congenitale de cord cu șunt stînga–dreapta la copil</i> , pe parcursul unui an	Numărul de pacienți cu MCC, șunt stînga–dreapta, cărora li s-a indicat tratament conform recomandărilor din protocolul clinic național <i>Malformațiile congenitale de cord cu șunt stînga–dreapta la copil</i> , pe parcursul ultimului an x 100	Numărul total de pacienți cu MCC, șunt stînga–dreapta, care se află sub supravegherea medicului de familie, pe parcursul ultimului an

Nr.	Scopul	Indicatorul	Metoda de calculare a indicatorului	
			Numărător	Numitor
4.	Ameliorarea calității în supravegherea pacienților cu MCC, șunt stînga–dreapta	Proporția pacienților cu MCC, șunt stînga–dreapta, supravegheați conform recomandărilor din protocolul clinic național <i>Malformațiile congenitale de cord cu șunt stînga–dreapta la copil</i> , pe parcursul ultimului an	Numărul de pacienți cu MCC, șunt stînga–dreapta, care sunt supravegheați conform recomandărilor din protocolul clinic național <i>Malformațiile congenitale de cord cu șunt stînga–dreapta la copil</i> , pe parcursul ultimului an x 100	Numărul total de pacienți cu MCC, șunt stînga–dreapta, care sunt supravegheați de către medicul de familie, pe parcursul ultimului an
5.	Aplicarea tratamentului intervențional sau al celui chirurgical la momentul oportun (pînă la apariția complicațiilor ireversibile) pacienților cu MCC, șunt stînga–dreapta.	Proporția pacienților cu MCC, șunt stînga–dreapta, cărora li s-a efectuat tratamentul intervențional sau cel chirurgical la momentul oportun (pînă la apariția complicațiilor ireversibile), pe parcursul ultimului an	Numărul de pacienți cu MCC, șunt stînga–dreapta, cărora li s-a efectuat tratamentul intervențional sau cel chirurgical la momentul oportun (pînă la apariția complicațiilor ireversibile), pe parcursul ultimului an x 100	Numărul total de pacienți cu MCC, șunt stînga–dreapta care se află sub supravegherea medicului de familie, pe parcursul ultimului an
6.	Sporirea calității tratamentului de reabilitare postoperatorie la pacienții cu MCC, șunt S-D	Proporția pacienților cu MCC, șunt S-D, reabilitați în perioada postoperatorie a bolii, pe parcursul unui an	Numărul de pacienți cu MCC, șunt S-D, reabilitați în perioada postoperatorie a bolii, pe parcursul ultimului an x 100	Numărul total de pacienți cu MCC, șunt S-D, care se află sub supravegherea medicului de familie, pe parcursul ultimului an
7.	Reducerea ratei de complicații prin boala vasculară pulmonară obstructivă la pacienții cu MCC, șunt S-D	Proporția pacienților cu MCC, șunt S-D, care au dezvoltat boala vasculară pulmonară obstructivă, pe parcursul unui an	Numărul de pacienți cu MCC, șunt S-D, care au dezvoltat boala vasculară pulmonară obstructivă, pe parcursul ultimului an x 100	Numărul total de pacienți cu MCC, șunt S-D, care se află sub supravegherea medicului de familie, pe parcursul ultimului an
8.	Micșorarea deceselor prin MCC, șunt S-D	Proporția copiilor care au decedat prin MCC, șunt S-D, pe parcursul unui an	Numărul de copii care au decedat prin MCC, șunt S-D, pe parcursul ultimului an	Numărul total de copii cu MCC, șunt S-D, care se află sub supravegherea medicului de familie, pe parcursul ultimului an

ANEXE

Anexa 1. Clasificația ICC după Ross (pentru copiii de vîrstă fragedă) (2003)

Clasa	Interpretarea
I	Asimptomatic
II	Tahipnee moderată sau diaforeză, dificultăți de alimentație Dispnee la efort la copiii mai mari
III	Tahipnee marcantă sau diaforeză cu dificultăți de alimentație. Durată de alimentație prelungită, insuficiența creșterii cauzată de IC
IV	Tahipnee, tiraj, diaforeză în repaus.

Anexa 2. Indicațiile tratamentului chirurgical sau intervențional în MCC cu șunt S-D în funcție de vîrstă

MCC șunt S-D	Vîrsta optimă	Tehnica optimă
DSA	2 ani	Cardiologie intervențională (umbrelă) sau chirurgical – închiderea cu petec de pericard
DSV	6 – 12 luni	Chirurgical, plastia defectului
CAV comun	3 – 6 luni	<i>Banding</i> – rareori indicat. Chirurgical
CAP	1 an	Cardiologie intervențională
Fereastra Ao-P	3 luni	Chirurgical

Notă. Limita superioară a vîrstei optime este determinată de posibilitatea apariției hipertensiunii pulmonare, iar intervenția poate fi urgentată de prezența insuficienței cardiace.

Anexa 3. Determinarea severității ICC la sugari după scara de 12 puncte

Cuantificarea severității ICC la sugari se va efectua după scala de 12 puncte ce va include parametrii: alimentație (volum/masă (ml), durată/masă (min)), examen obiectiv (frecvența respirației (FR), frecvența contracțiilor cardiace (FCC), detresă respiratorie, perfuzie periferică, zgomotul III, marginea inferioară a ficatului) și un scor de la 0 la 2 pentru fiecare parametru.

Parametru	0	Scor 1	2
Alimentație			
Volum-masă (ml)	> 100	100-70	< 70
Durata-masă (min)	< 40	> 40	-
Examen obiectiv			
FR (respirații/min)	< 50	50-60	> 60
FC (bătăi/min)	< 160	160-170	> 170
Detresă respiratorie	Absentă	Prezentă	-
Perfuzie periferică	În normă	Scăzută	-
Zgomotul III	Absent	Prezent	-
Marginea inferioară a ficatului (cm)	< 2	2-3	> 3

Scor total	0-2	absența insuficienței cardiace
	3-6	insuficiența cardiacă ușoară
	7-9	insuficiența cardiacă medie
	10-12	insuficiența cardiacă severă

Anexa 4. Clasificarea ICC conform stadiilor (A, B, C, D)

Experții Colegiului American de Cardiologie și Asociației Americane a Inimii (anul 2001, 2005) au propus clasificarea ICC, evidențiind patru stadii în dezvoltarea maladiei:

Stadiul A – bolnavul cu risc major de apariție de IC, însă fără afectare structurală de cord (febră reumatismală acută în anamneză, hipertensiune arterială, cardiomiopatie în anamneză familială).

Stadiul B – bolnavul cu afectare structurală de cord, însă fără semne de IC în anamneză – stadiul asimptomatic de ICC (malformație cardiacă valvulară asimptomatică, hipertrofie sau fibroză de ventricul stîng, dilatarea ventriculului stîng sau micșorarea contractilității ș.a.).

Stadiul C – bolnavul are sau a avut în anamnestical apropiat semne de IC legate cu o afectare structurală de cord (dispnee și/sau oboseală determinate de disfuncția sistolică de ventricul stîng, bolnavi asimptomatici, ce primesc tratament în legătură cu apariția IC în trecut).

Stadiul D – bolnavii în stadiul terminal de ICC, ce necesită tratament special. Pacienții, în pofida tratamentului medicamentos maximal, au semne majore de ICC în repaus sau schimbări structurale de cord pronunțate (necesită tratament permanent în staționar, fiind candidați la transplant cardiac).

Pentru aprecierea stadiului ICC în afară de datele anamnestice și examenului obiectiv, sunt folosite datele ecocardiografice. Această clasificare nu subestimează clasificarea NYHA.

Anexa 5. Clasificarea OMS/NYHA a statusului funcțional al pacienților cu hipertensiune pulmonară)

Clasa I: Pacienții cu hipertensiune pulmonară la care nu există o limitare a capacității de efort; activitatea fizică obișnuită nu determină dispnee, fatigabilitate, durere toracică sau presincopă.
Clasa II: Pacienții cu hipertensiune pulmonară la care există o limitare ușoară a capacității de efort; nu există simptomatologie de repaus iar activitatea fizică obișnuită determină dispnee, fatigabilitate, durere toracică sau presincopă.
Clasa III: Pacienții cu hipertensiune pulmonară la care există o limitare marcantă a capacității de efort; nu există simptomatologie de repaus iar activitatea fizică obișnuită determină dispnee, fatigabilitate, durere toracică sau presincopă.
Clasa IV: Pacienți cu hipertensiune pulmonară care nu sunt capabili să efectueze activitate fizică și care pot avea semne de insuficiență cardiacă dreaptă în repaus; dispnea și/sau fatigabilitatea pot să fie prezente în repaus și aceste simptome sunt crescute de orice activitate fizică.

Anexa 6. Clasificarea șunturilor congenitale sistemicopulmonare (al III-lea Simpozion Mondial pe HTAP, Veneția, 2003)

Tipul	Simple: defect septal atrial (DSA), defect septal ventricular (DSV), canal arterial persistent (CAP), retur venos pulmonar total sau parțial aberant. Complexe: trunchi arterial, unic ventricul fără obstrucția tractului pulmonar, defect septal atrioventricular.
Dimensiunile	Mici: DSA < 2 cm și DSV < 1 cm Largi: DSA > 2 cm sau DSV > 1 cm
Anomaliile cardiace asociate	
Statusul de corecție	Necorectate Corectate parțial Corectate – spontan, chirurgical

Anexa 7. Formular de consultație la medicul de familie pentru MCC, șunt S-D

General	Data	Data	Data	Data
Examenul fizic complex				
FR/FCC/TA				
Înălțimea/greutatea				
Frecventarea școlii/grădiniței: da/nu				
CF NYHA/Ross				
Scorul activității bolii după scala de 12 puncte la sugari				
Testul mers plat 6 minute				
Saturația O ₂ sistemică				
Infecții bronhopulmonare frecvente: da/nu				
Tratamentul administrat:				
1.				
2.				
3				
4.				
Efectele adverse:				
1.				
2.				
Examen de laborator (analiză generală sînge, urină, uree, enzime hepatice)				
ECG				
Program de reabilitare				
Diverse probleme				

Pacientul (a) _____ fetiță/băiețel.
Anul nașterii _____

Anexa 8. Managementul leziunilor specifice ale MCC cu șunt stînga-dreapta la copil

DEFECT SEPTAL ATRIAL		
Criterii	Comentarii	
1. Introducere și fundal	Defectele mici pot fi diagnosticate în copilăria tîrzie	
2. Supraviețuirea → viața de adult	- Defectele mici – prognostic favorabil - Defectele largi – reduc supraviețuirea, în funcție de vîrsta la care s-a făcut corecția	
3. Schimbări hemodinamice	- HTAP - Dilatarea / insuficiența VD - Potențial pentru embolism paradoxal - Reducerea complianței VS	
4. Aritmia/pacing	- Aritmie atrială (fibrilație și <i>flutter</i> atrial) - Boala nodului sinusal - Necesitate în <i>pacing</i>, rareori	
5. Investigațiile	ECG	La indicații clinice (aritmii)
	Radiografia toracică	Valoare diagnostică mică
	Ecocardiografie / transesofagiană	Localizarea, dimensiunea defectului, dimensiunea VD, presiunea în artera pulmonară, Qp/Qs, leziuni asociate
	Cateterism cardiac	- Închiderea defectului - Determinarea RVP
	RMN	Rareori utilă
	Monitorizare Holter	În caz de aritmie simptomatică
	Teste de efort	Valoare mică
6. Indicațiile pentru intervenție chirurgicală:	- Qp/Qs mai mult ca 2:1 (1.5:1, după datele unor centre) - Defecte largi (> 10 mm) în lipsa BVOP (RVP > 8 Um²; șunt S-D < 1.5; lipsa de răspuns la vasodilatatoare pulmonare) - Embolism paradoxal	
7. Opțiunile intervenționale	- Chirurgicale - Închidere prin plasarea unui <i>occluder</i> pe cale endovenoasă (diametrul defectului < 38 mm)¹.	
8. Succesele terapiei	- Riscul jos cu excepție BVOP - Intervenție tardivă – cu mai puțin succes	
9. Endocardite	- Foarte rar - Profilaxia nu este indicată	
10. Recurențe/genetică	3% – rudele de gradul I - DSA familial (cu interval PR lung) - Autosomal dominant	
11. Sindroame	<i>Holt Oram</i> – deformarea membrelor superioare - Autosomal dominant	
12. Sport / activitate fizică	Fără restricții cu excepția BVOP moderat/ severă	
13. Periodicitatea supravegherii de către medicul de familie	- Preoperatoriu, o dată la 3 (în caz de CAV și de DSV mare – 6 luni). - Postoperatoriu, o dată per an.	

¹ La momentul elaborării protocolului, tratamentul intervențional nu este posibil în Republica Moldova.

15. Scopuri nerezolvate	• Chirurgical versus intervențional • Cînd se încheie în HTAP • Vîrsta maximă limită pentru intervenție • Închidere a <i>foramen ovale</i> la pacienții cu suspecție de embolism paradoxal
-------------------------	---

DEFECT SEPTAL VENTRICULAR NEOPERAT		
Criterii	Comentarii	
1. Introducere și fundal	• DSV mare se operează la vîrsta de sugar • DSV mic sau DSV postoperatoriu comun la adulți • Pacienții cu Eisenmenger se întilnesc tot mai rar	
2. Supraviețuirea → viața de adult	• Prognosticul bun pentru DSV mic • DSV mare poate conduce la BVOP (Eisenmenger) • Se poate dezvolta regurgitație aortică	
3. Schimbări hemodinamice	• Șunt stînga-dreapta • Dilatarea VS și diminuarea funcției • Regurgitația aortică • RVP în DSV mari necorectate	
4. Aritmia/ <i> pacing</i>	• rareori	
5. Investigațiile	ECG	• de rutină • hipertrofia (dilatarea) cavităților VS
	Radiografie toracică	• cardiomegalie
	Ecocardiografie / transesofagiană	• dimensiunea defectului și localizarea • funcția VS/VD • regurgitația aortică
	Cateterism cardiac	• RVP • Leziuni asociate
	RMN	• Rareori utilă
	Monitorizare Holter	• Doar în cazuri simptomatice
	Teste de efort	• Doar în cazuri simptomatice • Sfaturi în privința sportului
6. Indicațiile pentru intervenție chirurgicală	• Qp/Qs > 2:1 • Șunt S-D cu hipervolemie • Hipertensiune pulmonară reversibilă • Regurgitație aortică • Patologii asociate (anomalia tractului de ieșire a VD, stenoza subaortică) • Endocardită precedentă	
7. Opțiunile intervenționale	• Chirurgicale • Închidere prin cateter în DSV musculare. • Procedură paliativă – <i>banding</i>-ul AP (pentru reducerea hipervolemiei și presiunii AP, diminuarea semnelor de ICC) – rareori recomandată.	
8. Succesele terapiei	• Rezultate chirurgicale bune	
9. Endocardite	• Profilaxia în toate cazurile	
10. Recurențe/genetică	• Familial–ocazional • Risc de recurență uzual • Anomalie cardiacă comună în sindroame, de exemplu, boala Down	

11. Sport / activitate fizică	Fără restricție în DSV redus
13. Periodicitatea supravegherii de către medicul de familie	Preoperatoriu, o dată la 3-6 luni (în funcție de dimensiunea defectului)
15. Scopuri nerezolvate	Managementul optim al pacienților cu Eisenmenger

DEFECT SEPTAL VENTRICULAR OPERAT		
Criterii	Comentarii	
1. Introducere și fundal	- Leziuni comune - Majoritatea pacienților sunt copii mari sau adolescenți	
2. Supraviețuirea → viața de adult	- Supraviețuirea excelentă - Șuntul rezidual ocazional - În unele cazuri – obstrucția tractului de ieșire a VD sau a VS - În unele cazuri – regurgitație aortică	
3. Schimbări hemodinamice	- Șunt rezidual - Funcția ventriculară - Regurgitație aortică - Patologii hemodinamice noi (obstrucția tractului de ieșire a VD)	
4. Aritmia/ <i>pacing</i>	Bloc atrioventricular rareori, aritmie ventriculară	
5. Investigațiile	ECG	ritmul
	Radiografia toracică	cardiomegalie
	Ecocardiografie / transesofagiană	- DSV rezidual - Funcția VS/VD - Regurgitație aortică
	Cateterism cardiac	Rareori recomandat
	RMN	Rareori utilă
	Monitorizarea Holter	Doar în prezența simptomelor
	Teste de efort	- Doar în cazuri simptomatice - Sfaturi în privința sportului
6. Indicațiile pentru intervenție chirurgicală	În caz de DSV rezidual; vezi <i>DSV neoperat</i>	
7. Opțiunile intervenționale	vezi <i>DSV neoperat</i>	
8. Succesele terapiei	vezi <i>DSV neoperat</i>	
9. Endocardite	- Profilaxii în caz de DSV rezidual - Controversat în caz de DSV închis	
10. Recurențe/genetică	vezi <i>DSV neoperat</i>	
11. Sport/activitate fizică	Fără restricții în DSV închis	
12. Periodicitatea supravegherii de către medicul de familie	- Postoperatoriu o dată per an - În caz de Eisenmenger, DSV mic, regurgitația aortică, hemodinamic complicată – în fiecare 3 luni	

CANALUL ATRIOVENTRICULAR COMUN OPERAT		
Criterii	Comentarii	
1. Supraviețuirea → viața de adult	• Pacienții neoperați dezvoltă precoce BVOP • Rezultatele chirurgicale s-au îmbunătățit semnificativ • Statusul postoperatoriu depinde în mare parte de funcția valvei mitrale. • Mulți pacienți au boala Down	
2. Schimbări hemodinamice	• Regurgitație (± stenoze) a valvei mitrale • BVOP • Stenoze subaortice tardive	
3. Aritmia / <i>pacing</i>	• Riscul de bloc cardiac complet este redus (< 2%) • Aritmii atriale, în special cu disfuncție de valvă mitrală	
4. Investigațiile	ECG	• De rutină (hipertrofia VS/VD) • BRDFH • Tulburări de conductibilitate
	Radiografie toracică	• Cardiomegalie • Desen vascular pulmonar accentuat • BVOP
	Ecocardiografie / transesofagiană	• Cea mai utilă investigație • Morfologia și funcția valvei mitrale • Funcția ventriculară • Leziunile reziduale (șunt, stenoză subaortică)
	Cateterism cardiac	• Rareori necesar, cu excepția considerațiilor reoperatorii
	RMN	• Rareori indicată
	Monitorizarea Holter	• Doar la pacienții simptomatici
	Testele de efort	• Rareori indicate
5. Indicațiile pentru reintervenție chirurgicală	• Disfuncție semnificativă a valvei mitrale • Șunt rezidual semnificativ • Stenoză subaortică • Bloc atrioventricular progresiv/simptomatic	
6. Opțiunile intervenționale	• Reoperație – în caz de necesitate a reconstrucției valvulare	
7. Succesele terapiei	• Rezultatele bune pentru un termen lung • Supraviețuirea după 20 de ani > 80% • Regurgitație (stenoză) a valvei mitrale • BVOP • Stenoza subaortică tardivă	
8. Endocardite	• Profilaxie în toate cazurile	
9. Recurențe/genetică	• Frecvent asociat cu boala Down	
10. Sport / activitate fizică	• În lipsa complicațiilor – fără restricții	
11. Periodicitatea supravegheării de către medicul de familie	• O dată la 3 luni	

CANALUL ARTERIAL PERSISTENT		
Criteriile	Comentariile	
1. Supraviețuirea → viața de adult	- Viață normală în CAP închis - Rareori – BVOP în CAP cu debit mare	
2. Schimbări hemodinamice	Dilatatarea VS/hipertensiune pulmonară în CAP semnificativ, de obicei, lipsesc	
3. Aritmia/pacing	Lipsește	
4. Investigațiile	ECG	- De obicei, în normă - Hipertrofia (dilatarea) VS în CAP larg
	Radiografia toracică	- Cardiomegalia - Calcificația ductului
	Ecocardiografia / transesofagiană	Diagnosticul uzual
	Cateterism cardiac	Rareori indicat
	RMN	Nu este indicat
	Monitorizarea Holter	Nu este indicată
	Testele de efort	Nu sunt indicate
6. Indicațiile pentru intervenție chirurgicală:	- Controversat pentru CAP silențios sau mic - Murmur continuu - Dilatatarea ventriculului stîng	
7. Opțiunile intervenționale	- Diverse închideri prin cateter (CAP < 2.5 mm) - Cîteva opțiuni de închidere - Chirurgical (ligatura) în cazuri mai rare	
8. Succesele terapiei	- Excelent - Șunt rezidual în mai puțin de 10%	
9. Endocardite	Nu este indicat după închiderea completă	
10. Recurențe/genetică	Lipsă	
11. Sport / activitate fizică	Fără restricții în lipsa BVOP	
12. Periodicitatea supravegherii de către medicul de familie	- Preoperatoriu – o dată la 3-6 luni - Postoperatoriu – o dată în an	
13. Probleme nerezolvate	Indicații pentru închidere a unui CAP mic	

Anexa 9. Informație pentru părinții copiilor cu malformația congenitală de cord cu șunt stîng-drept

MCC sunt anomalii structurale ale cordului și sunt înăscute. Unele dintre cauzele posibile ale MCC sunt factorii nocivi exogeni – contactarea de către mamă în primele 2-8 săptămîni de graviditate (cînd are loc formarea cordului la făt) a infecțiilor virale (gripă, rubeolă), medicamente (Litium, amfetamine, anticonvulsivante, tranchilizante).

De asemenea, expunerea la substanțe toxice, solvenți organici, radiație, fumat și consum de alcool în timpul sarcinii pot conduce la dezvoltarea MCC la copil. Diabetul matern sau maladiile difuze de collagen la mamă așa ca lupusul eritematos sistemic pot conduce la dezvoltarea MCC la copil. Prima naștere la vîrsta de peste 37 de ani sau la o vîrstă înaintată a tatălui, de asemenea, sunt niște factori de risc pentru aceste maladii.

Dar cei mai importanți și deja cunoscuți a fi implicați în apariția bolii sunt factorii genetici, pînă la 92-98%. Din păcate chiar dacă acești factori sunt cunoscuți, ei deocamdată nu pot fi influențați. Dacă în familie există un copil cu MCC, riscul de apariție a bolii la alt copil este major față de populația generală și constituie, aproximativ, 5%. Deseori aceste maladii se asociază cu sindroamele genetice, de exemplu cu boala Down.

Este important ca gravida din grupul de risc, la a 20-a săptămîină de sarcină, să efectueze un examen de ecocardiografie a fătului, pentru depistarea acestor anomalii structurale de cord. MCC cu șunt S–D sunt anomalii structurale de cord, cînd în circuitul mic pulmonar pătrunde un volum de sînge mai mare prin defectele de sept sau prin comunicările la nivelul vaselor mari.

Simptomele bolii apar la dezvoltarea hipervolemiei și a hipertensiunii în circuitul pulmonar, la apariția IC. Pe acest fundal copilul este predispus la pneumonii și la infecții respiratorii frecvente și repetate. Simptomele principale ale bolii sunt: dispneea, respirația dificilă, respirația frecventă, intoleranța la efort, alimentația dificilă la copiii mici, oboseala, tusea, respirația șuierătoare, tulburările de creștere, transpirațiile, cianoza, edemele.

Este important ca dvs. să observați la timp aceste semne clinice ale bolii și să vă adresați imediat medicului de familie sau cardiologului. Tratamentul în aceste boli este doar chirurgical sau ale celei intervenționale. În unele MCC cu șunturi mari S–D, semnele sus-enumerate ale IC pot să apară precoce și copilul să necesite un tratament conservativ cardiac pînă la luarea deciziei versus termenele intervenției chirurgicale sau intervenționale.

Tratamentul chirurgical efectuat la timp conduce la vindecarea completă a copilului dvs. Deseori după intervenția chirurgicală sau cea intervențională copilul dvs. poate să necesite un tratament suportiv cardiac pentru recuperarea completă.

În afară de aceste tratamente, copilul dvs. necesită și o îngrijire deosebită. Aceasta se referă la limitarea efortului fizic în unele situații, alimentația corectă, respectarea regimului zilei. În caz de apariție a simptomelor sus-numite, este necesar ca dieta copilului să fie hiposodată (conținut mic de sare), cu reducerea volumului de lichide. Este important ca în alimentație să predominie produsele care furnizează proteine, fier (carne de vită, pui, pește, ouă, lapte, iaurt, brînză, fructe și legume).

Poziția în timpul somnului a copilului, cu simptomele de boală menționate, trebuie să fie cu partea superioară a corpului ridicată.

De asemenea, trebuie să ocrotiți copilul de infecții sau de alte maladii, să efectuați la timp sanarea focarelor cronice de infecție (carii dentare, tonsilită cronică, invazie cu helminți, gastroduodenită, colecistită ș.a.) pentru prevenirea dezvoltării de complicații.

Este important să dați acordul pentru intervenția chirurgicală propusă (unica șansă de vindecare completă!), să respectați regimul medicamentos prescris, să evitați consultațiile neprofesionale. Orice problemă apărută pe parcursul evoluției maladiei necesită o consultație repetată la medic.

BIBLIOGRAFIE

1. Aidan P Bolger., Andrew J. S., Coats Michael A Gatzoulis. Congenital heart disease: the original heart failure syndrome. *European Heart Journal*, 2003; 24(10): 970-976.
2. Boneva R. S., Botto L. D., Moore C. A. et al. Mortality associated with congenital heart defects in the United States: trends and racial disparities, 1979–1997. *Circulation*, 2001; 103: 2376–2381.
3. Botto L. D., Correa A., Erickson J. D. Racial and temporal variations in the prevalence of heart defects. *Pediatrics*, 2001; 107: E32.
4. Botto L. D., Erickson J. D., Mulinare J. et al. Maternal fever, multivitamin use, and selected birth defects: evidence of interaction? *Epidemiology*, 2002; 13: 485–488.
5. By Balu Vaidyanathan., R. Krishna Kumar. The Global burden of congenital Heart Disease. *Congenital Cardiology Today* . Vol. 3, Issue 10, October 2005, p. 14.
6. Chairperson John Deanfield., Erik Thaulow. et al. Management of Grown Up Congenital Heart Disease Guidelines. *Circulation*, 2006, p. 113-151
7. Colvin L., Payne J., Parsons D. et al. Alcohol consumption during pregnancy in non-indigenous West Australian women. *Alcoholism: Clinical and Experimental Research* 2007; 31: 276-284.
8. David B., Badesh Steven H., Abman Gerald Simonneau., Lewis J Rubin. et al. Medical Therapy for Pulmonary Arterial Hypertension. *Chest.*, 2007; 131 (6): 1917-1928. American College of Chest Physicians.
9. Deanfield J., Thaulow E., Warnes C. et al. Management of grown up congenital heart disease. *Eur. Heart J.*, 2003; 24: 1035-84.
10. Ferencz C., Correa-Villasenor A., Loffredo C. A. Genetic and Environmental Risk Factors of Major Cardiovascular Malformations: The Baltimore-Washington Infant Study: 1981–1989. Armonk, NY: Futura Publishing Co; 1997.
11. Galie N., Torbicki A., Barst R. et al. Guidelines on diagnosis and treatment of pulmonary arterial hypertension: the task force on diagnosis and treatment of pulmonary arterial hypertension of the European Society of Cardiology. *European Heart Journal*. 2004; 25: 2243-2278.
12. Garry D Webb. et al.: Congenital Heart Disease. In: Braunwald“s Heart. Disease, 2006; 1459-1553.
13. Guidlines for the diagnosis and treatment of Chronic Heart Failure: full text(update 2005): The Task Force for the diagnosis and treatment of CHF of the European Society of Cardiology. *European Heart Journal*, 2005; 26: 1115-1140.
14. Hoch M., Netz H. Heart failure in pediatric patients. *Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2005; 53 Suppl. 2: S 129-34.
15. Hoffman J. I., Kaplan S., Liberthson R. R. Prevalence of congenital heart disease. *Am. Heart J.*, 2004; 147: 425–439.
16. Hoffman J. I., Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J. Am. Coll. Cardiol.*, 2002; 39: 1890–1900.
17. Hui L. I., MENG Tao., SHANG Tao. et al. Fetal echocardiographic screening in twins for congenital heart diseases. *Chinese Medical Journal*, 2007; 120(16): 1391-1394.
18. Ikeda Y., Hiroi Y., Hosoda T. et al. Novel point mutation in the cardiac transcription factor CSX/NKX2.5 associated with congenital heart disease. *Circ. J.*, 2002; 66: 561–563.
19. John Berger. Pulmonary Hypertension in Congenital Heart Disease. *Medscape Cardiology*, 2007.
20. Kathy J., Jenkins M. D., Adolfo Correa. et al. Noninherited Risk Factors and Congenital Cardiovascular Defects: Current Knowledge. *Circulation*, June 12, 2007: 2996-3114.

21. Little B. B. Drugs and Pregnancy, A handbook. London, 2007.
22. Martje H. L., van der Wal, Tiny Jaarsma. et al. Compliance in heart failure patients: the importance of knowledge and beliefs. *European Heart Journal*, 2006, 27: 434-440.
23. Pierpont M. E., Basson C. T., Benson D. W. et al. Genetic basis for congenital heart defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young. *Circulation*, 2007; 115: 3015–3038.
24. Ramegowda S. et al. I An Understanding the Genetic Basis of Congenital Heart Disease. *Indian Journal of Human Genetics*, January-April 2005; Vol. 11, Issue 1, p. 14-24.
25. Rosenthal D., Chrisant M. R., Edens E. et al. International Society for Heart and Lung Transplantation: Practice guidelines for anagement of heart failure in children. *Journal of Heart and Lung Transplantation*, 2004; 23: 1313-1333.
26. Ross R. D. Grading the graders of congestive heart failure in children. *Journal of Pediatrics*, 2001; 138: 618-20.
27. Schellberg R., Schwanitz G., Gravinghoff L. et al. New trends in chromosomal investigation in children with cardiovascular malformations. *Cardiol Young*, 2004; 14: 622–629.
28. Scott E., Woods Uma Raju. Maternal Smoking and the Risk of Congenital Birth Defects: A Cohort Study. *JABFP* September–October 2001; Vol. 14, No. 5, p. 330-334.
29. Sheffield J. S., Butler-Koster E. L., Casey B. M. et al. Maternal diabetes mellitus and infant malformations. *Obstet. Gynecol.*, 2002; 100(pt 1): 925–930.
30. Tolsticova O. Etapele minimului necesar de acțiuni în diagnosticul viciilor congenitale de cord (VCC), *Analele științifice ale USMF „Nicolae Testemițanu”*, vol. 5, p. 92-97.