

CARDIOPATIILE CONGENITALE

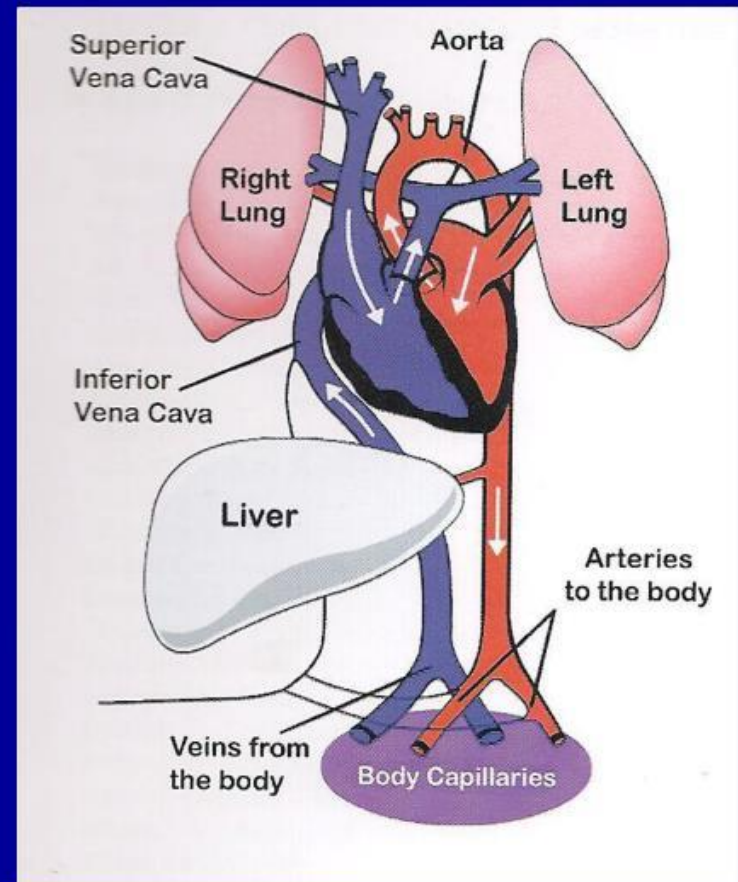
PROF. Dr. MITRUT PAUL

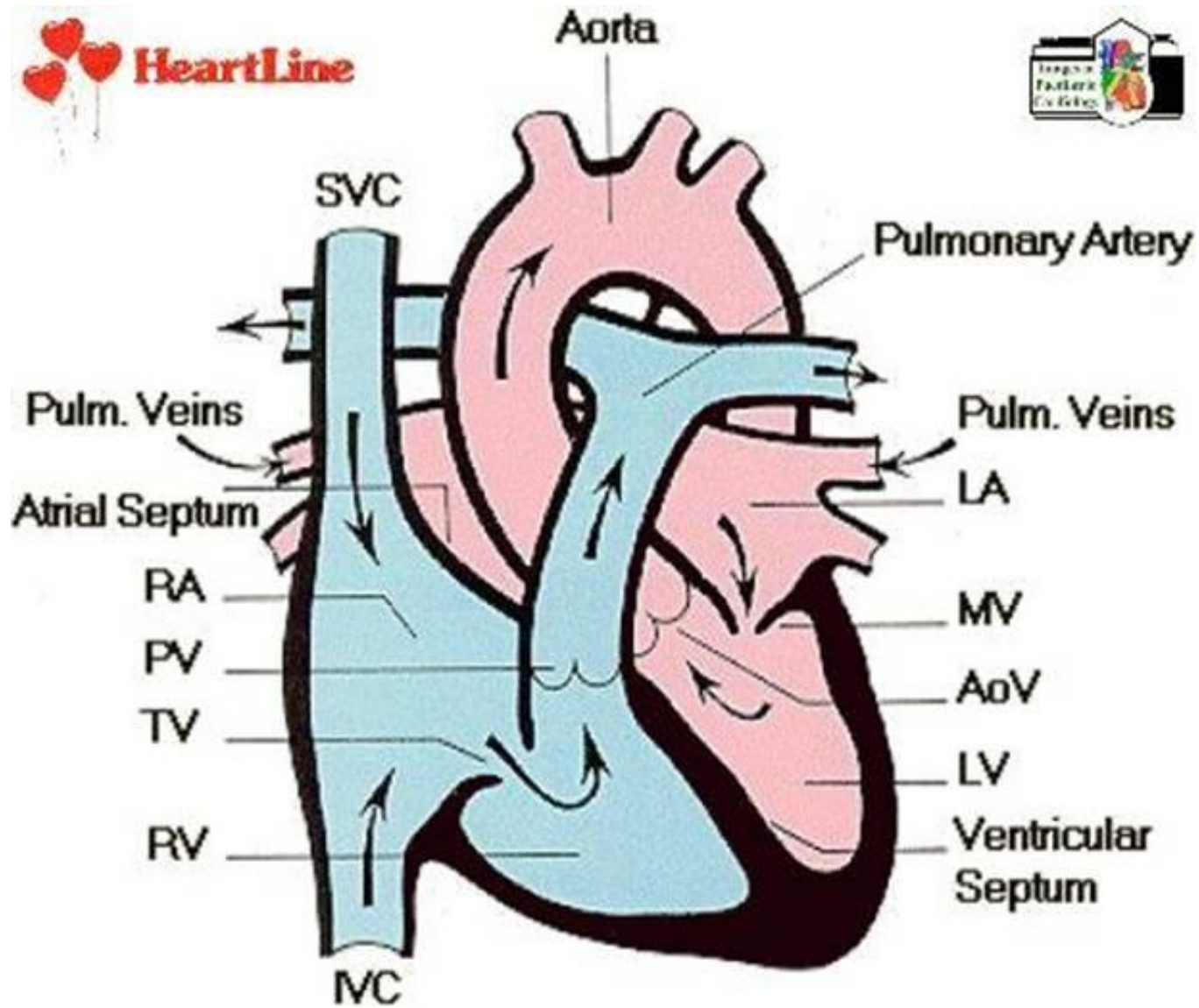




Circulatia postnatala:

- doua circulatii independente, in serie
- eliminarea circulatiei placentare
- inchiderea foramen ovale dupa nastere
- inchiderea canalului arterial la 10-15 ore





NORMAL HEART

Clasificare

Simptomatologia se dezvoltă din **copilarie**.

1. Cardiopatii congenitale necianogene cu șunt stânga – dreapta

- Defect septal atrial (DSA).
- Defect septal ventricular (DSV).
- Persistența canalului arterial (PCA).

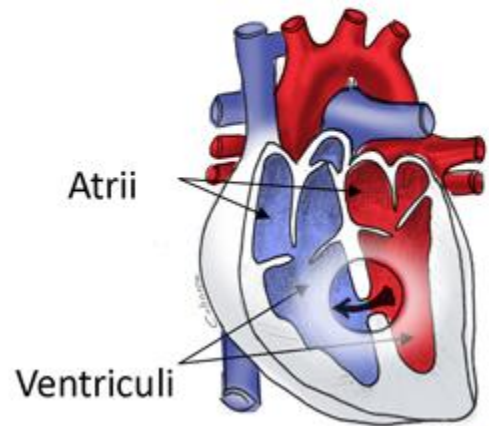
2. Cardiopatii cianogene cu șunt dreapta – stânga

- Tetralogia Fallot.
- Sindromul Eisenmenger.

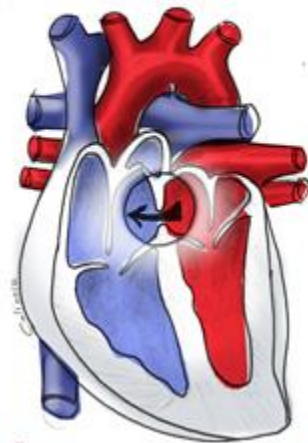
3. Cardiopatii fără șunt

- Coarctația aortei.
- Stenoza arterei pulmonare congenitală .

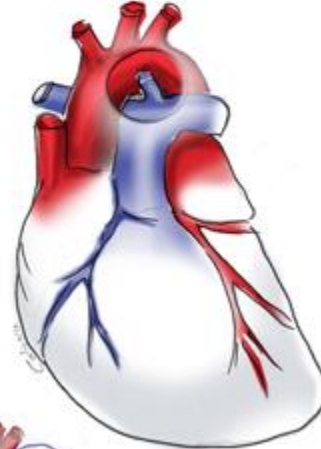
Defect septal interventricular



Defect septal interatrial



Canal arterial persistent

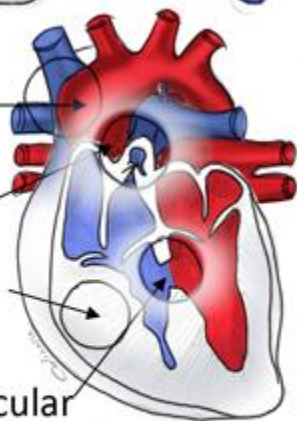


Trunchi arterial comun

Stenoza pulmonara

Hipertrofie ventriculara

Defect septal interventricular



Tetralogia FALLOT



Coarctatia de aorta

Defectul septal atrial (DSA)

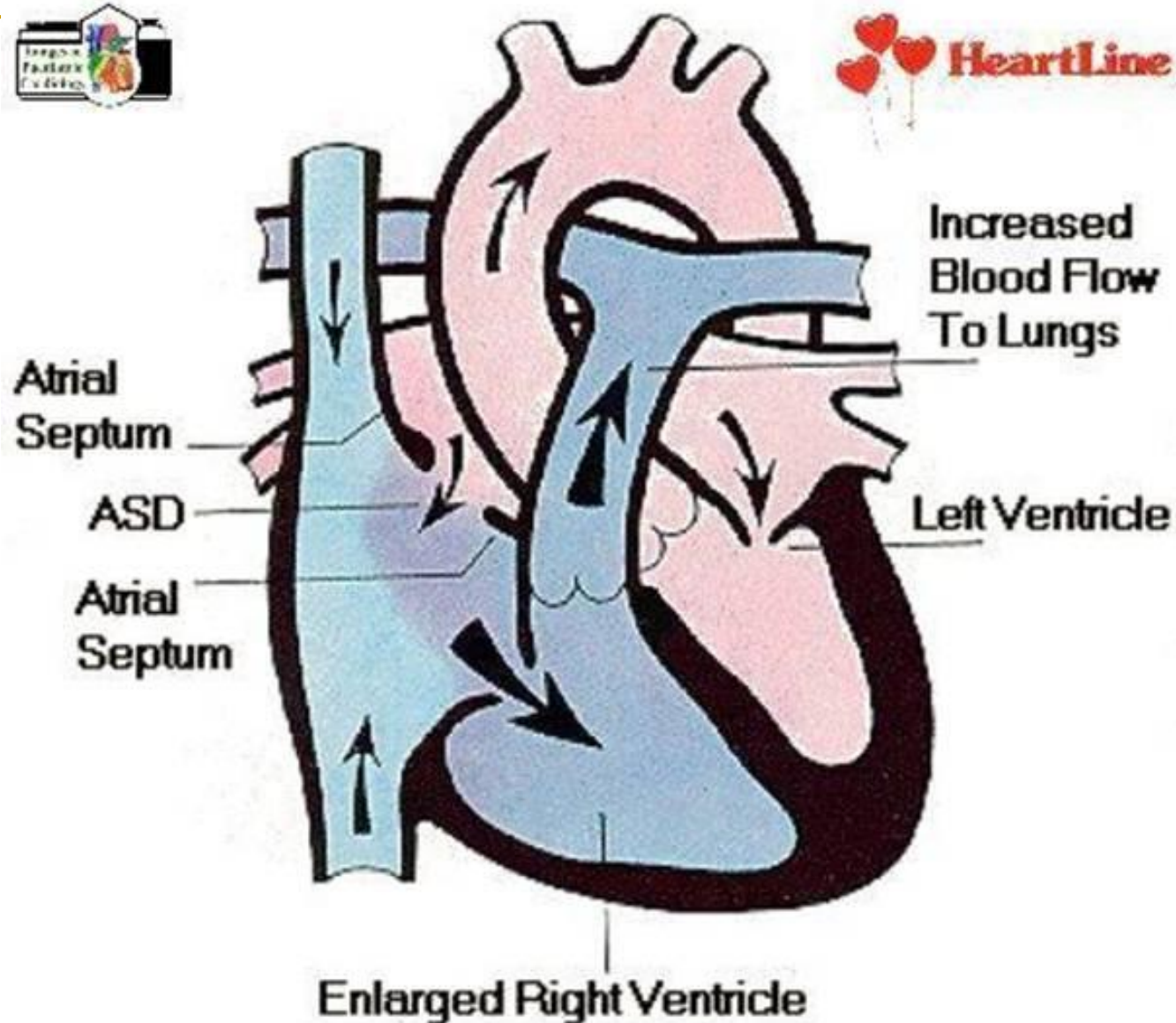
Fiziopatologie

- Defect de închidere la nivelul peretelui interatrial → flux de sânge din AS în AD (datorită diferenței presionale) → supraîncărcarea de volum a AD și VD (HAD, HVD) și a circulației pulmonare (HTP).
- După dimensiunea defectului – forme severe sau minore (descoperire întâmplătoare auscultatorie).

Tablou clinic

Subiectiv :

- asimptomatic la majoritatea copiilor - descoperit întâmplător;
- în timp, la adulți – semne de ICD, tulburări de ritm, HTP, risc de EBS (EI).



SECUNDUM ATRIAL SEPTAL DEFECT

Obiectiv: - specific. **Suflu sistolic intens în spațiul III și IV parasternal stâng (focarul Erb și mezocardiac).** Pot apare și sufluri de însoțire de SP și ST funcționale prin debit crescut. În evoluție apare cianoza prin inversarea șuntului – sindrom Eisenmenger prin HTP secundară. Se recomandă intervenția chirurgicală pentru corectarea șuntului anterior apariției HTP.

Paraclinic

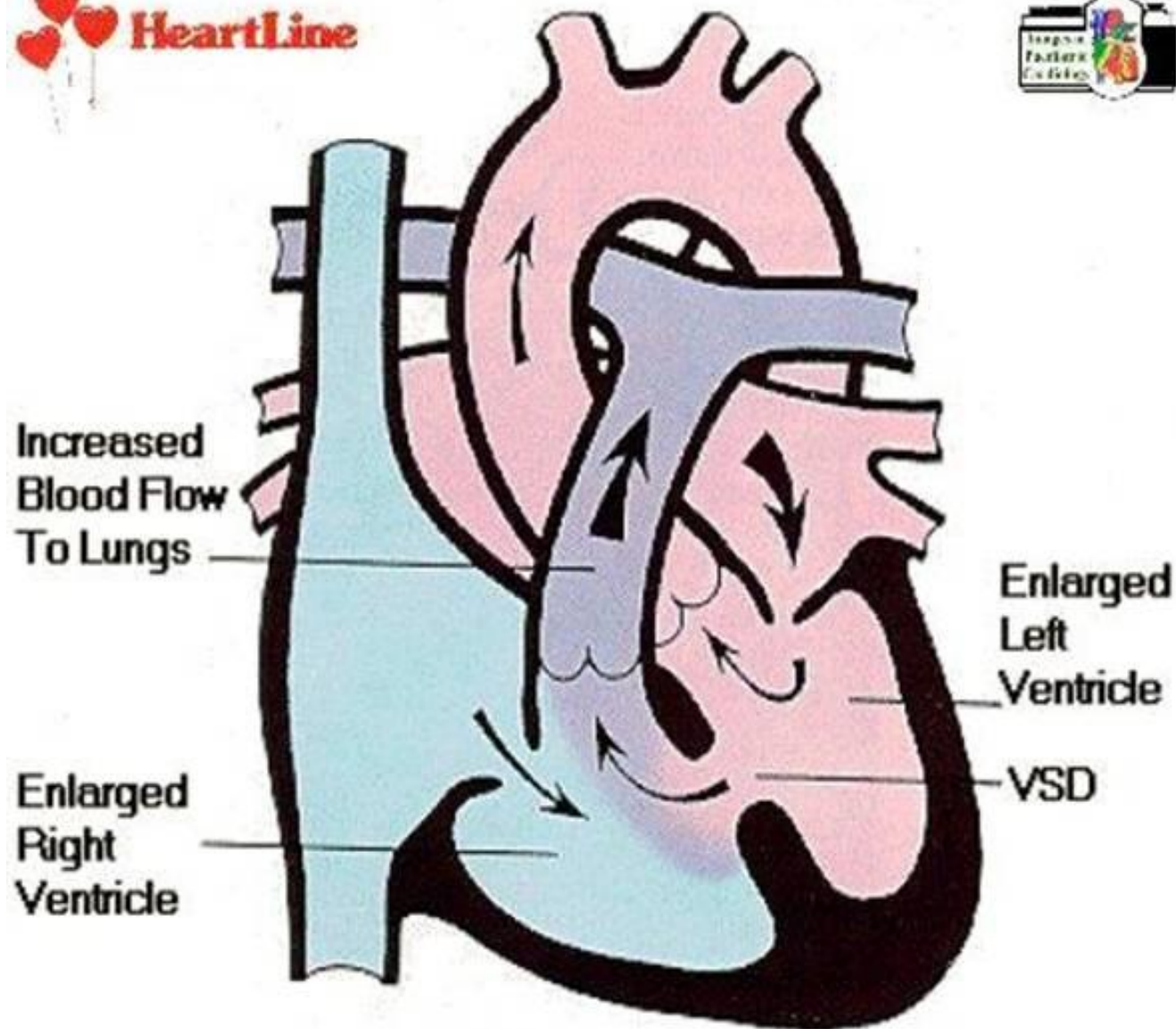
- Specific. **Ecografia cardiacă** arată în modul 2D – discontinuitatea peretelui interatrial și prin modulul Doppler color se apreciază dimensiunea șuntului.
- EKG și Rg cord pulmonar – HVD și HAD.
- Cateterismul cardiac și angiocardiografia se fac pentru aprecierea stării cordului înaintea intervenției chirurgicale.

Defectul septal ventricular(DSV)

Cea mai frecventă cardiopatie congenitală. Constă într-o comunicare între cei doi ventriculi, localizată la nivelul septului membranos și mai rar la nivelul celui muscular.

Fiziopatologie

Comunicare interventriculară → reflux de sânge din VS în VD cu suprasolicitarea VS și supraîncărcarea volemică a VD și circulației pulmonare → HVS + HVD + HAS → HTP → inversarea șuntului (VD → VS) → sindrom Eisenmenger → cianoză.



VENTRICULAR SEPTAL DEFECT

Tablou clinic

- Formele minore și medii – copiii se dezvoltă normal și sunt asimptomatici cu risc înșă de apariție a EI.
- Formele severe duc la HVS, HAS și HVD și în timp la HTP cu stază sistemică și cianoză în evoluție.

Obiectiv – în formele nesemnificative hemodinamic sunt singurele manifestări.

Specific:

- ***Suflul holosistolic intens și aspru însoțit de freamăt catar localizat în focarul Erb și mezocardiac (spațiul III și IV parasternal stâng), iradiat în toate direcțiile („în spițe de roată“);***
- Zgomotul II întărit prin HTP;
- Suflu sistolic de SA funcțională prin debit crescut.

Paraclinic

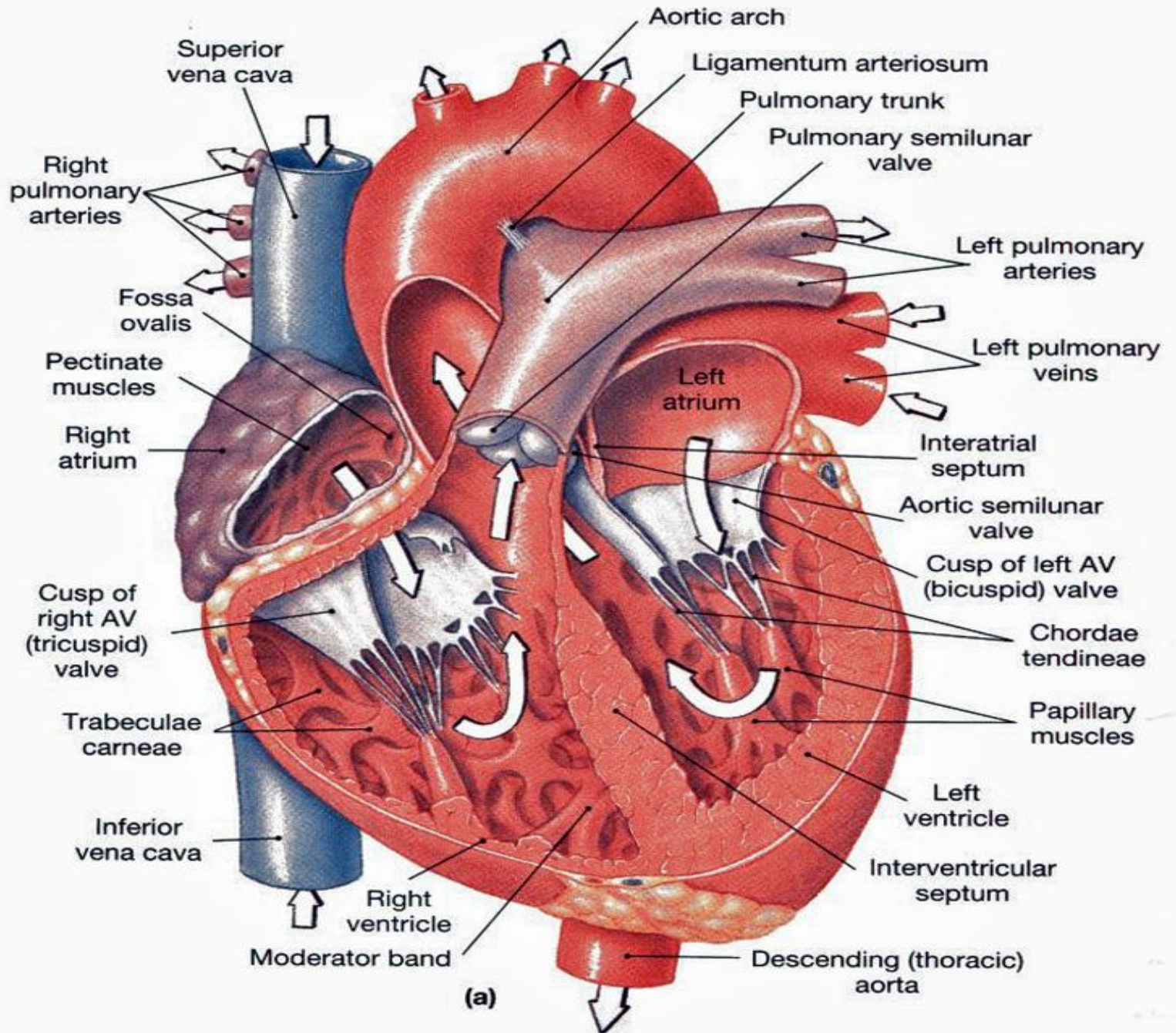
- **Ecografia cardiacă** – arată în modulul 2 D aspectul septului și al orificiului de comunicare și dimensiunile cavităților cardiace și în modulul Doppler mărimea și direcția șuntului.
 - **EKG și Rg. cord pulmonar** arată HVS și respectiv HVD și HAD.
 - **Cateterismul cardiac și Angiocardiografia** sunt indicate înainte de intervenția chirurgicală.
-

Persistența canalului arterial

Reprezintă persistența canalului arterial situat între artera pulmonară stângă și aortă, distal de emergența arterei subclavii stângi.

Fiziopatologie

- **Sângele trece din Ao în artera pulmonară stângă (APS) conform gradientului presional → suprasolicitarea circulației pulmonare → HVS + HAS prin suprasolicitare de debit → în timp **HTP secundară** → înversarea șuntului.**
- **Sindrom Eisenmenger** → cianoză și HVD → risc de EI – prin infecția șuntului.



Tablou clinic

Simptome:

- asimptomatic inițial în formele nesemnificative hemodinamic ;
- poate determina dezvoltare somatică deficitară, infecții respiratorii repetate și în timp ICD și apoi ICS și insuficiență cardiacă globală și apariția cianozei la inversarea șuntului.

Obiectiv

- Specific – **suflu sistolo-diastolic cu aspect continuu localizat în spațiul I – II i.c. stâng, iradiat spre gât, umărul stâng și clavicula stângă, însoțit de freamăt. Onomatopeic se aseamănă cu zgomotul de „locomotivă cu abur care trece printr-un tunel“.** Pot apare și sufluri funcționale datorită dilatării cavităților cardiace.

Paraclinic

- **Ecografia cardiacă** în modulul Doppler transtoracic și transesofagian arată prezența șuntului arterial prin canal, iar în modul 2 D arată dilatarea cavităților cardiace.
- **EKG și radiografia cord-pulmon** arată HVS și HAS când se instalează HTP.
- **Cateterismul cardiac și angiocardiografia** se folosesc pentru bilanțul preoperator.

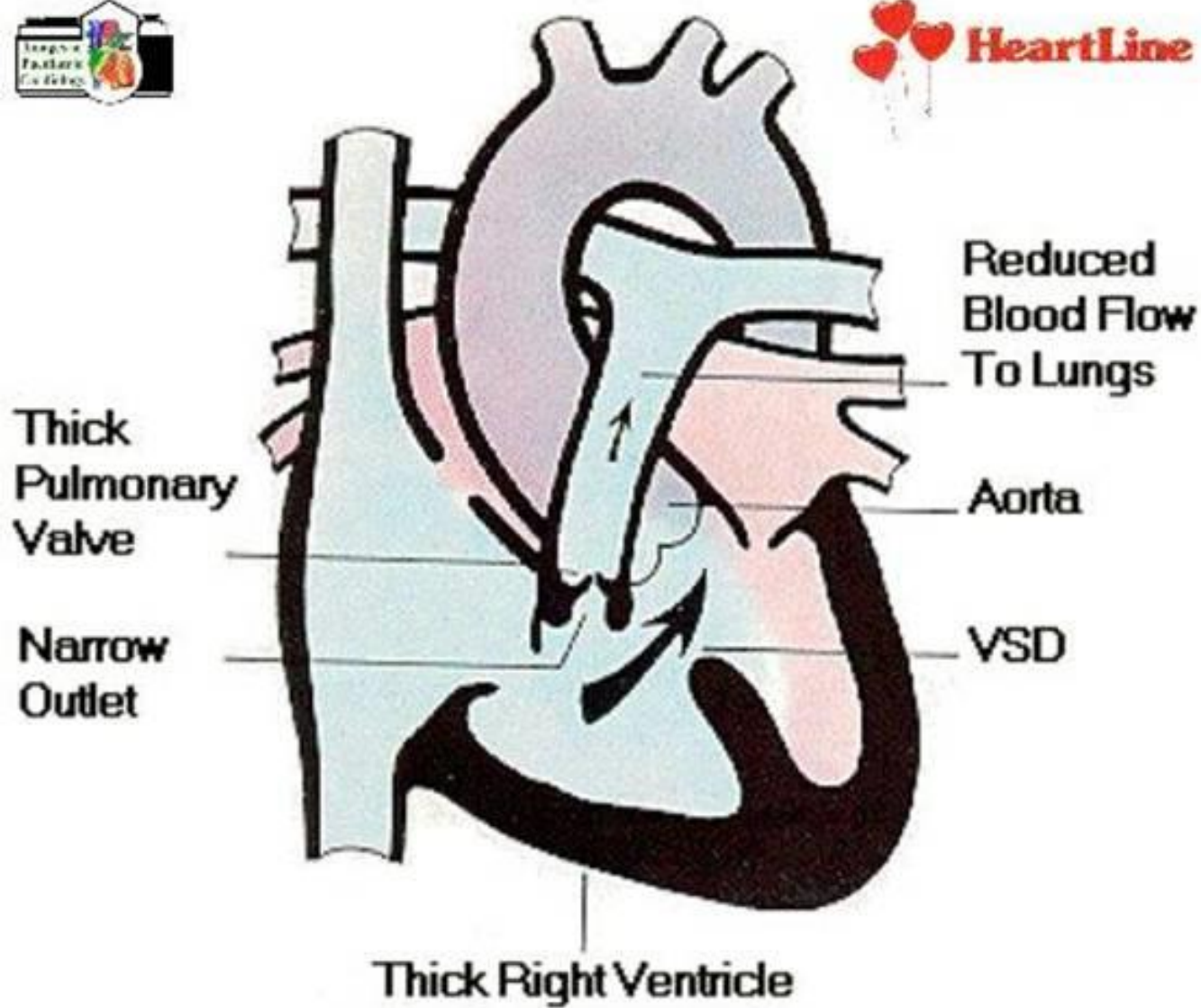
Tetralogia Fallot

Cea mai frecventă cardiopatie congenitală la copil.
Cuprinde **4 anomalii cardiace**:

- DSV
- SP
- Dextropoziția aortei (aortă călare pe sept).
- HVD.

Fiziopatologie

- Stenoza pulmonară (SP) → HVD + HAD.
- Defect septal ventricular (DSV) → HVS + HVD + HAS
- Dextropoziția aortei (aorta călare) → flux de sânge din VD în aortă → cianoză + poliglobulie secundară.



TETRALOGY OF FALLOT

Tablou clinic -Manifestări generale

- **Cianoza generalizată** – este elementul dominant care apare la 6 luni după naștere cu fenomene de acutizare intensă.
- Dezvoltarea staturală deficitară.
- Poziția antidispneică – **poziția pe ciuci sau pe „vine“** – **squating-ul** la copii.
- Hipocratismul digital.

Examenul cordului

- **Suflu sistolic de stenoză pulmonară** în spațiul II parasternal stâng.
 - Suflu sistolic de DSV în spațiul III/IV parasternal stâng cu iradiere în „**spîță de roată**“.
-
- **HVD + HAS.**

Paraclinic

- **Eco cord modul 2 D și Doppler** identifică DSV, SP, aorta călare pe sept și HVD.
 - **EKG și Rg cord pulmonar** → HVD și BRD nespecific.
 - **Cateterismul cardiac și angiocardiografia** fac bilanțul preoperator.
-

Sindromul Eisenmenger

Reprezintă **procesul de inversare a șuntului** în DSA, DSV și PCA prin apariția HTP secundare. Aceasta produce inițial un șunt bidirecțional apoi un șunt dreapta-stânga cu apariția:

- cianozei;
- hipocratismului digital

și în timp a:

- dispneei de efort;
- hemoptiziilor;
- sincopelor;
- tulburărilor de ritm.

Diagnosticul pozitiv se pune prin **ecografie cardiacă – modul Doppler**.

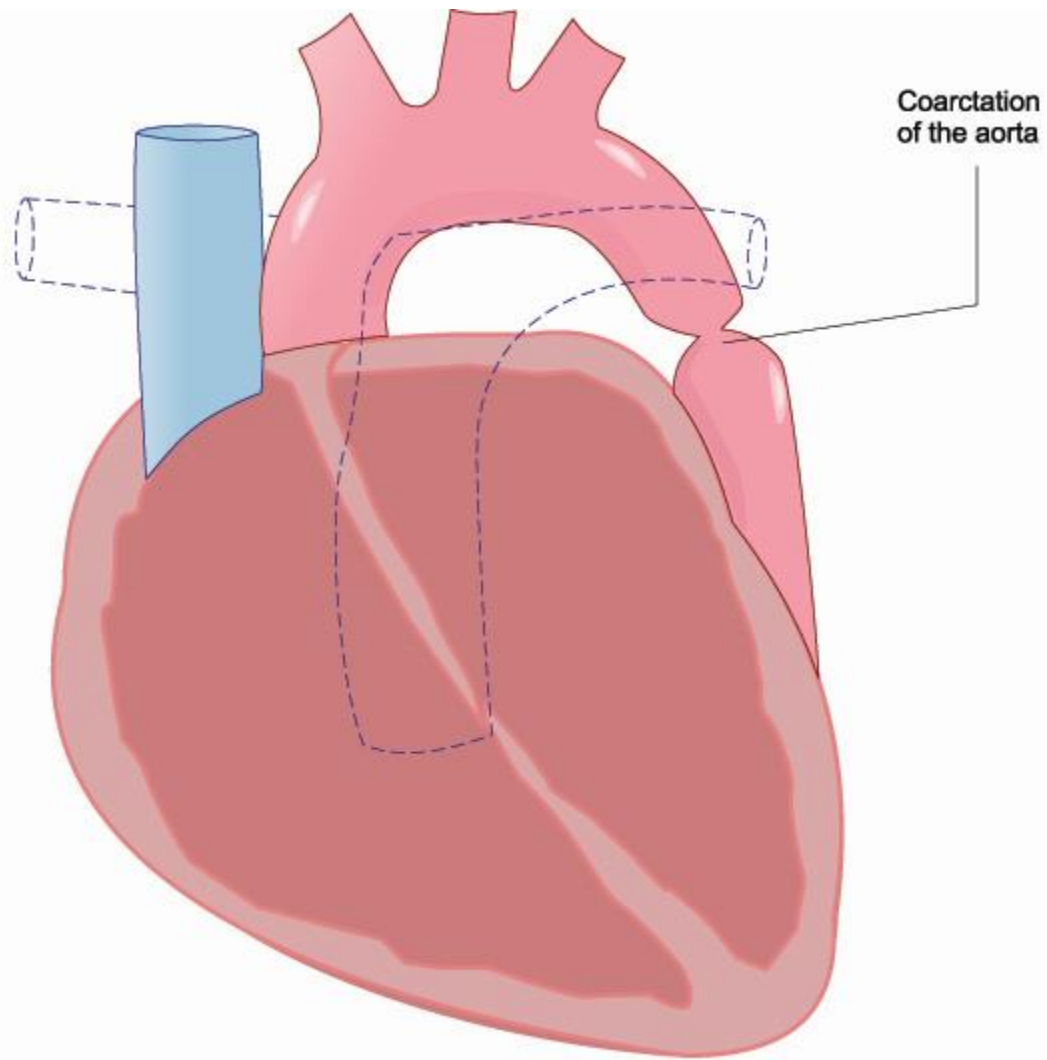
Coarctația de aortă sau stenoza istmului aortic.

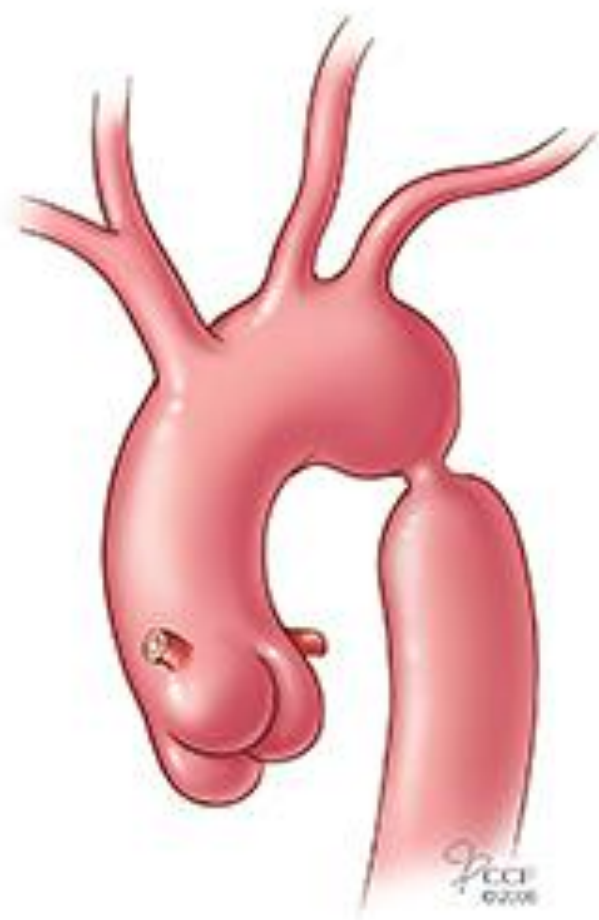
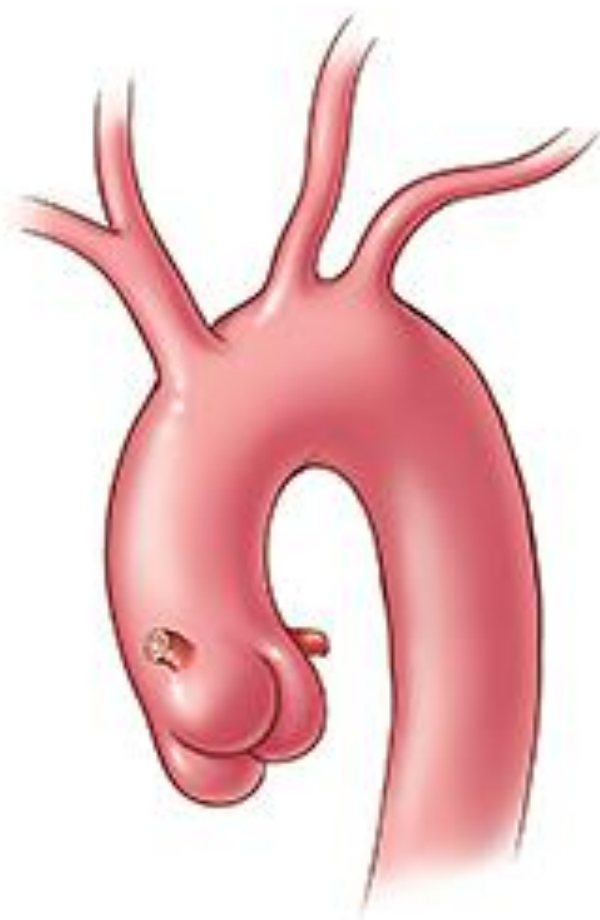
Este o malformație congenitală caracterizată prin **îngustarea aortei** cel mai frecvent localizată în regiunea istmului, sub emergența trunchiului brahiocefalic și a arterelor carotide.

Fiziopatologie

Substenotic se dezvoltă o circulație colaterală bogată. Ca și consecință apar:

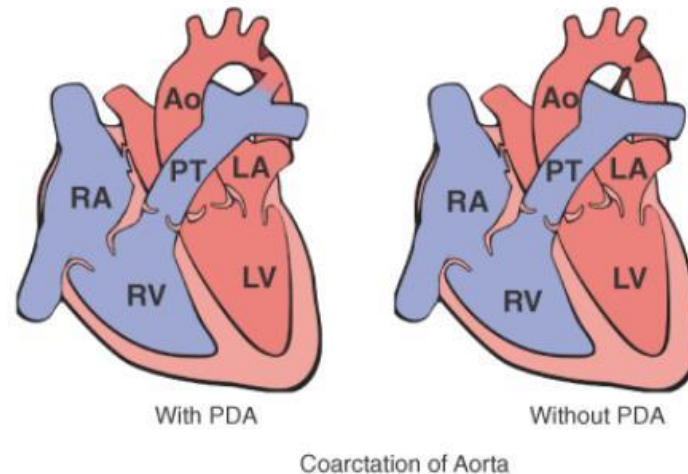
- HTA la membrele superioare, gât și cap;
- HVS;
- Circulație colaterală.





3. Coarctatia de aorta-CoA

- stenoza congenitală a istmului aortic (5% din toate MCC).
- Există 2 tipuri majore de CoA:
 - tip infantil: hipoplazia tubulară a arcului aortic localizată proximal de CoA deschis la copil
 - tip adult (cel mai frecvent): diafragm situat distal de CoA închis
- Evoluție și complicații:
 - Insuficiență cardiacă
 - Dilatarea anevrismală proximală a aortei (erodarea coastelor);
 - Insuficiență valvulară aortică prin dilatarea inelului aortic
 - Grefă bacteriană la nivelul coarctației
 - Accident vascular cerebral



CoA ± PDA

Tablou clinic

Asimptomatici la început.

În timp – **semne de HTA** cu cefalee, amețeli, fosfene și acufene și semne de **ischemie** în jumătatea inferioară a corpului cu claudicație intermitentă la membrele inferioare și dureri abdominale de natură ischemică.

Obiectiv

- ***Examenul general*** – dezvoltare staturală asimetrică vizibilă mai ales la adolescenți cu membre inferioare subțiri și circulație arterială deficitară și cu jumătatea superioară a corpului normală.

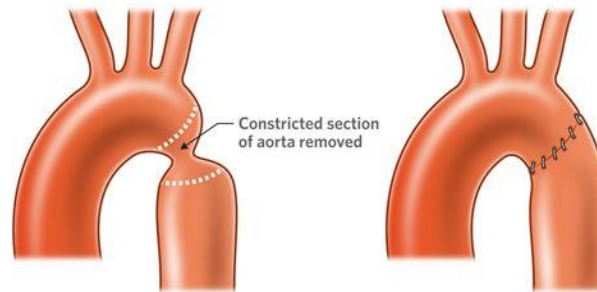
Examenul cordului

- **Suflu sistolic parasternal stâng** care iradiază în spațiul interscapulovertebral stâng datorat stenozei arteriale. Pot apare și sufluri arteriale la nivel intercostal și periscapular date de circulația arterială anastomotică.
- Cord mare prin HVS.
- **HTA în jumătatea superioară a corpului și puls amplu la membrele superioare** și hipotensiune arterială în jumătatea inferioară a corpului și puls slab la membrele inferioare.
- Uneori se poate vizualiza și **circulația colaterală toracică**.

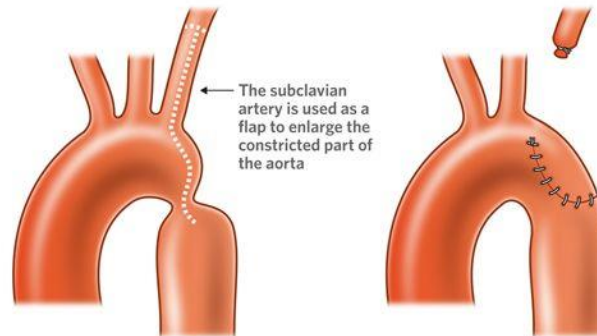
Paraclinic

- **Aortografia** – evidențiază exact anomalia congenitală și se efectuează obligatoriu dacă se intervine chirurgical.
 - **Ecografia Doppler și transesofagiană** poate vizualiza coarctăția de aortă.
 - **Radiografia cord pulmon** – arată HVS, aorta ascendentă dilatată și poate vizualiza eroziunile costale date de vasele colaterale (în special coastele IV – VIII).
 - **EKG** – informații nespecifice – HVS sau BRS.
-

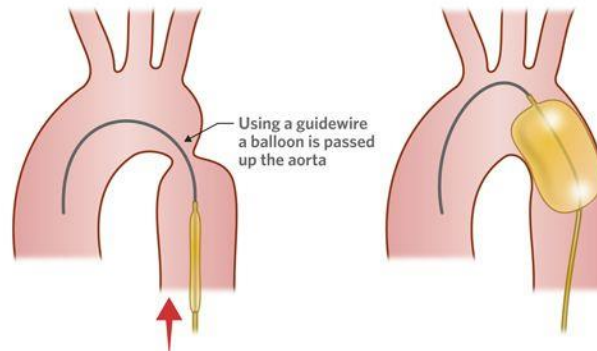
Coarctation repair



Resection and end-to-end anastomosis



Subclavian flap



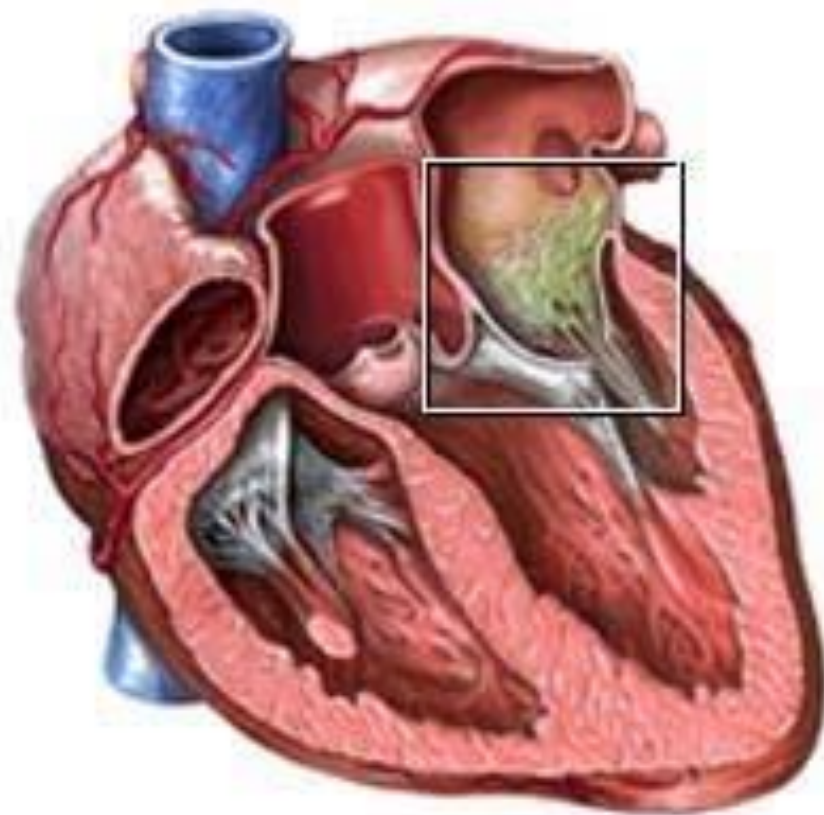
Balloon angioplasty

ENDOCARDITELE INFECȚIOASE (EI)

Fac parte din stările septicemice deoarece se caracterizează prin:

- **Prezența germenilor în sânge** – fapt dovedit prin hemoculturile pozitive.
 - Prezența unei **porți de intrare** (focar dentar, infecție ORL, plagă chirurgicală), cauze urologice, ginecologice, osoase, cutanate.
 - Prezența unor **leziuni favorizante** care reprezintă focarele septice primare reprezentate de locuri de cantonare a germenilor din sânge (leziuni valvulare preexistente mitrale sau aortice, rar pe cordul drept, cardiopatii congenitale, leziuni degenerative cardiace).
- Persistența infecției depinde de status-ul imunologic.

Endocarditis



Fiziopatologie

Poarta de intrare → bacteriemie → germeni în sânge (hemoculturi pozitive) → cantonare în focarul septic primar (leziune cardiacă preexistentă) → vegetații valvulare – abcese valvulare →

- bacteriemii tranzitorii (descărcarea germenilor în sânge);
- embolii septice;
- leziuni diverse (abcese miocardice, miocardită, rupturi de cordaje sau mușchi papilari).

Vegetațiile – rotunde, între 1 mm până la câțiva centimetri, friabile și nevascularizate și generează embolii septice.

. *Tabloul clinic*

- **Febra** – constantă, moderată, uneori subfebrilități. Diagnosticul inițial este de Sindrom febril prelungit;
- **Modificări generale nespecifice** – astenie, greață, vărsături, scădere ponderală, stare toxică dată de infecția cronică;
- **Manifestări articulare** – dureri, artrite, mialgii.

În formele prelungite hipocratism digital.

Germenii implicați:

- Streptococ viridans (50%).
- Enterococ 15%.
- Stafilococ auriu.
- Rar pneumococ, germeni gram negativi.
- Fungi.

Obiectiv

I. Semne cardiace specifice

- Modificarea fenomenelor stetacustice cardiace (apar sufluri cardiace noi sau se modifică cele preexistente).
- Semne de IC apărute brusc, tulburări de ritm sau de conducere apărute în plină stare septică.
- Rar semne de complicații (pericardite, perforări valvulare).

II. Semne cutaneo-mucoase – apar în formele cu evoluție prelungită.

- Paloare cu aspect teros „**cafea cu lapte**“.
- **Peteșii** (frecvent conjunctiva oculară, mucoasa bucală și regiunea supraclaviculară).

Obiectiv

- **Nodulii Osler** –mici, roșii, fermi și dureroși, localizați la pulpa degetelor (procese de vasculită). Pot fuziona și dau aspect de pseudopaniarițiu.
- **Petele Janeway** – macule hemoragice dispuse pe palme și plante – determinate de microembolii septice.
- **Hemoragii subunghiale** cu aspect de așchie determinate de fenomene de tip vasculitic.
- **III. Splenomegalia** (stare septică, fenomene imunologice).
- **IV. Manifestări renale, pulmonare, oculare** (inițial determinate de emboliile septice și apoi fenomene imunologic

Paraclinic

Obligatori – hemoculturile – cel puțin 3 în primele 24 ore.

Ecografia cardiacă arată:

- leziunea cardiacă favorizantă (valvulopatie, malformație cardiacă);
 - vegetațiile cardiace;
 - dimensiunile cavităților cardiace;
 - modificările hemodinamice.
-

Alte explorări:

- **hemograma periferică** – anemie normocromă, leucocitoza cu neutrofilie și uneori citopenie în caz de hipersplenism hematologic.
 - **testele de inflamație nespecifică** pozitive;
 - **modificări imunologice umorale** în fază avansată;
 - **explorarea renală**;
 - **cateterismul cardiac și angiocardiografie** în vederea intervenției chirurgicale.
-

Patologia pericardiacă

- I Sindromul de pericardită uscată.
 - II. Sindromul de pericardită lichidiană (sindromul lichidian pleural).
 - III. Tamponada cardiacă – Pericardita lichidiană cu lichid în cantitate mare.
 - IV. Sindromul de constricție pericardică.
-

I. Sindromul de pericardită uscată

Se caracterizează prin inflamația foștelor pericardice fără acumulare de lichid. De obicei precede pericardita lichidiană și se asociază cu pleurita uscată având drept cauze în special infecțiile virale. Ca simptome prezintă:

- **Durerea pericardică** cu intensitate variabilă, de la jenă până la forme violente, localizată mediotoracic, iradiază spre brate și interscapulovertebral, ritmată de bătăile cardiace.
- Rar **dispnee antalgică și tuse iritativă.**
- **Obiectiv –matitate cardiaca in limite normale si specific la auscultatie Frecatura pericardica**

II. Sindromul de pericardită

Cauze diverse: lichidiană

- TBC.
- Infecții virale sau bacteriene.
- Neoplasme.
- Colagenoze.
- Boli reumatismale (RAA).
- Infarct miocardic.

Tablou clinic

- Durerea precordială – de tip pericardic, redusă în intensitate sau chiar absentă.
- Dispneea poate fi antalgică sau febrilă și pe măsura acumulării lichidului apare fenomenul hipodiastolic.
- Tuse seacă.

-
- Sughit rebel.
 - Semnele bolii de bază (febră, frison, scădere ponderală).

Examen obiectiv

- Șoc apexian – redus sau nedecelabil.
 - Matitate cardiacă mărită în dimensiuni cu unghi cardiohepatic obtuz.
 - La auscultație – **zgomote cardiace asurzite în toate focarele - frecătură pericardică se aude pe arii restrânse sau chiar absentă.**
 - Pulsul periferic este accelerat.
-

Paraclinic

EKG – este extrem de utilă în precizarea diagnosticului pozitiv și urmărirea evoluției pericarditelor acute.

Caractere generale:

- ❑ microvoltaj;
- ❑ modificările ST – T de aceeași parte;
- ❑ modificări de tip ischemic – leziune acută subepicardică difuză.

În dinamică:

- stadiul I – primele ore are loc supradenivelare ST-T cu T pozitiv;
- stadiul II – una sau mai multe zile – ST izoelectric și T aplatizat;

- stadiul III – tardiv (2 – 10 zile) – ST izoelectric cu T negativ și Q absent;
- stadiul IV – de normalizare – unda T revine la linia izoelectrică, urmată de pozitivarea ei.
- **Ecografia cardiacă** – poate obiectiva cantități mici de lichid în pericard chiar de 20 ml. Se folosește Eco-2D sau modul M și se apreciază și dimensiunile cavităților cardiace și dinamica valvulară.
- **Examenul radiologic** – cord mărit simetric, cu formă de carafă, pedicul vascular îngust și hiluri pulmonare normale.

- **CT și RMN** utile, obiectivează cantități mici de lichid.
- **Pericardiocenteza** – cel mai frecvent în regiunea subxifoidiană se efectuează în scop terapeutic sub control ecografic în caz de lichid abundant sau tamponadă cardiacă. Se face un examen specific al lichidului în pleurezie: macroscopic sau control ecografic în caz de lichid abundant sau tamponadă cardiacă. Se face un examen specific al lichidului în pleurezie: macroscopic sau microscopic (citologic, biochimic și bacteriologic pentru BK și floră banală).

III. Tamponada cardiacă

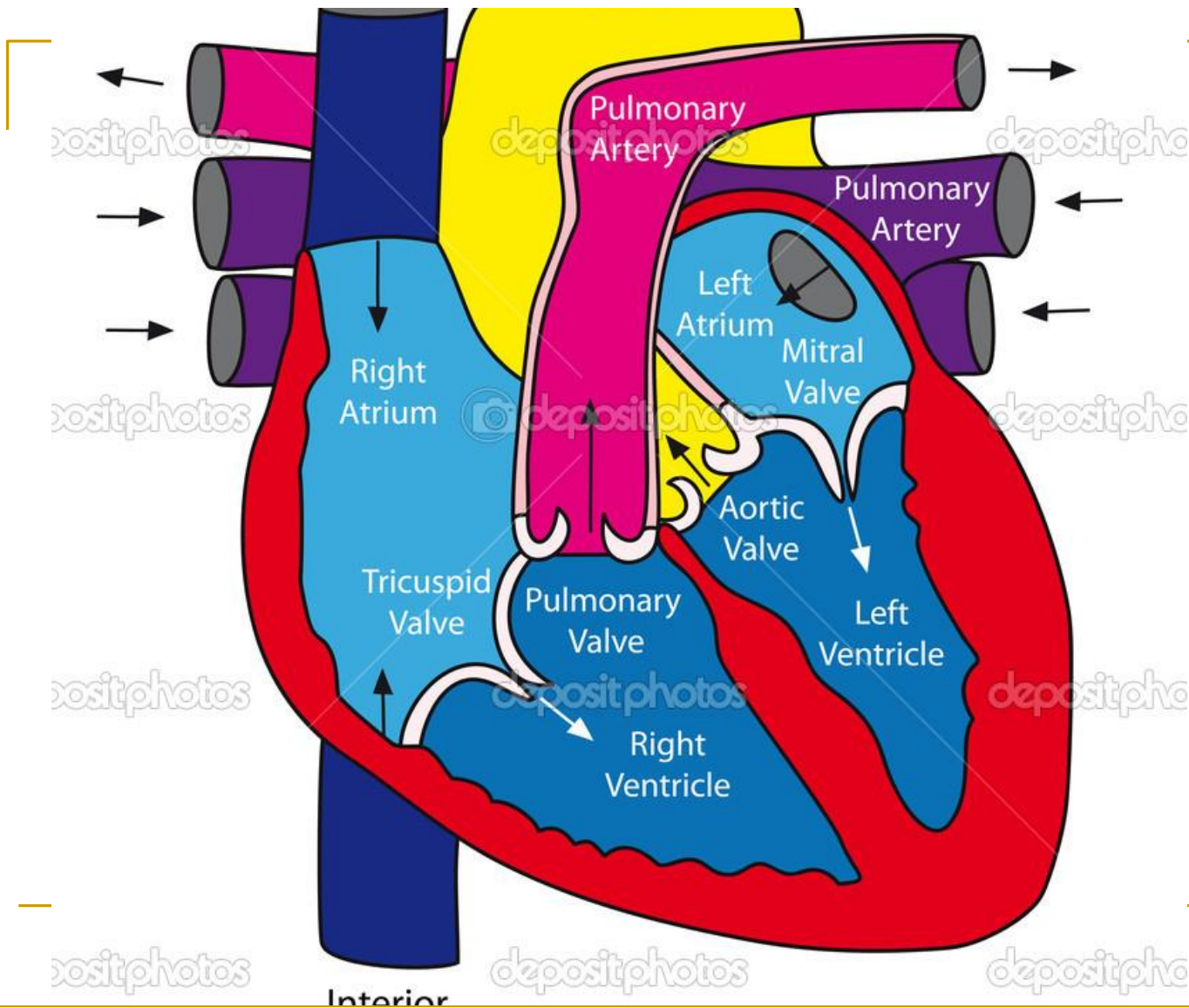
Pericardita lichidiană cu lichid în cantitate mare reprezintă o complicație a pericarditei acute sau poate surveni posttraumatic și constă în comprimarea inimii de către o cantitate foarte mare de lichid acumulat în sacul pericardic puțin extensibil.

Fiziopatologie

- Lichidul acumulat sub tensiune în sacul pericardic → crește presiunea intrapleurală → umplere deficitară cardiacă (scăderea volumului sistolic, scăderea debitului cardiac și a TA) → semne periferice de ***Insuficiență cardiacă hipodiastolică***.
- **Stază pulmonară.**
- **Stază sistemică** (jugulare turgescente, ficat de stază, edeme ale membrelor inferioare).

La un bolnav cu pericardită cunoscută apar următoarele elemente clinice de alarmă:

- ***Hipotensiunea arterială*** cu fenomene de colaps și șoc, extremități cianotice, reci și umede.
 - ***Puls paradoxal Küssmaul*** – undă de amplitudine scăzută în inspir (deoarece TA și umplerea VS scade în inspir).
 - ***Stază pulmonară*** – cu dispnee intensă și raluri subcrepitante la bază.
 - ***Stază sistemică*** – hepatomegalie de stază, jugulare turgescente – turgescență care crește în inspir.
 - **Oligurie cu proteinurie prin debit scăzut.**
 - **Mare urgență medicală!!** Se face pericardiocenteză de urgență în scop terapeutic.
-



Tablou clinic

La un bolnav cu pericardită cunoscută apar următoarele elemente clinice de alarmă:

- ***Hipotensiunea arterială*** cu fenomene de colaps și șoc, extremități cianotice, reci și umede.
- ***Puls paradoxal Küssmaul*** – undă de amplitudine scăzută în inspir (deoarece TA și umplerea VS scade în inspir).
- ***Stază pulmonară*** – cu dispnee intensă și raluri subcrepitante la bază.
- ***Stază sistemică*** – hepatomegalie de stază, jugulare turgescente – turgescență care crește în inspir.
- Oligurie cu proteinurie prin debit scăzut.
- **Mare urgență medicală!!** Se face pericardiocenteză de urgență în scop terapeutic.

IV. Sindromul de constricție pericardică

Pericarditele constrictive sunt date de transformarea pericardului într-o structură inextensibilă ca o carapace (simfiza pericardului) care determină sudarea foitelor pericardului care devine o structură fibroasă groasă și deseori calcificată „**panzerherz**“ (cochilie- germană).

Etiologie – secundare pericarditelor acute, TBC, rar bacteriene, hemopericard, postradioterapie.

Fiziopatologie – asemănător ca în tamponada cardiacă.

- Presiune intrapleurală crescută → TA scăzută, volum sistolic scăzut, debit cardiac scăzut.

Tablou clinic

Cord mic sau normal asociat cu semnele de insuficiență cardiacă globală (hipodiastolică), asemănătoare cu cardiomiopatia restrictivă.

Semne cardiace

- Retracția sistolică a regiunii endo- și supraapexiene.
- Șoc apexian mic, slab și nemodificabil cu poziția.
- Aria matității cardiace normală.
- Auscultator – **clic pericardic protodiastolic**, se aude mai bine în inspir, mezocardiac și la apex, **rar frecătură pericardică și zgomote cardiace asurzite.**

Paraclinic

- **Diagnostic dificil – nespecific.**
- **CT și RMN** – arată îngroșarea pericardică.
- **Eco cord** – îngroșări pericardice și expansiuni diastolice ventriculare reduse.
- **EKG** – nespecific – modificări ST – T difuze.
- **Rg. cord pulmonar** – cord normal, uneori evidențiază calcificări pericardice.
- **Cateterism cardiac** – se face preoperator pentru evaluarea funcției cardiace.

