



Marcela Șoitu, Ana Panfil
COARCTAȚIA DE AORTĂ LA NOU-NĂSCUT – PREZENTARE DE CAZ
IMSP Institutul Mamei și Copilului
Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”

SUMMARY

AORTIC COARCTATION IN A NEW BORN - CLINICAL CASE PRESENTATION.

Keywords: newborn, aortic coarctation, permeable arterial duct, prostaglandine, surgical treatment

Aortic coarctation in the baby accounts for approximately 6-8% of all congenital heart malformations, being the fourth most common lesion requiring surgery or catheterization during childhood.

It is estimated that 60-80% of isolated newborns with CoAo exit the hospital as healthy babies, then develop hemodynamic complications that are abruptly or gradually installed with arterial canal closure (AC). Therefore, cardiac screening of all newborns before discharge is required, consisting of pre- and post-ductal pulse oximetry and blood pressure (BP) measurement in all four limbs. Prenatal diagnosis improves and reduces morbidity by allowing planning in a tertiary level center and the initiation of prostaglandin (PGE) treatment to prevent AC constriction.

The most common defects associated with aortic coarctation are arterial canal persistence, VSD and aortic stenosis. Thus, aortic bicuspidia can be observed in nearly two-thirds of children with aortic coarctation. If surgical intervention is performed early (up to 14 years), survival up to 20 years after surgery is 91%, and in the case of correction of the late abnormality, survival decreases to 79%. Treatment options include surgery, balloon angioplasty and endovascular stenting. The authors present the case of a child with CoAo, aortic arch and isthmus hypoplasia, VSD and bicuspidia, with surgery performed on the 5th day of life with the purpose of correcting the muscular septal defect and the aortic arch.

РЕЗЮМЕ

КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ У НОВОРОЖДЕННОГО - КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ.

Ключевые слова: новорожденный, коарктация аорты, проницаемый артериальный канал, простагландин, хирургическое лечение

Коарктация аорты у ребенка составляет примерно 6-8% всех врожденных пороков развития сердца, являясь четвертым наиболее распространенным поражением, требующим хирургического вмешательства или катетеризации в детстве.

По оценкам, 60-80% изолированных новорожденных с AoK покидают больницу как здоровые дети, а затем развивают гемодинамические осложнения, которые внезапно или постепенно устанавливаются при закрытии артериального канала (АК). Поэтому требуется кардиальный скрининг всех новорожденных перед выпиской, состоящий из последуговой пульсовой оксиметрии и измерения артериального давления (АД) во всех четырех конечностях. Пренатальная диагностика улучшает и уменьшает заболеваемость, позволяя планировать в центре третичного уровня и инициировать лечение простагландином (ПГЕ) для предотвращения сужения АК.

Наиболее распространенными дефектами, связанными с коаркцией аорты, являются постоянство артериального канала, дефект межжелудочковой перегородки и стеноз аорты. Таким образом, бicuspidия аорты наблюдается почти у двух третей детей с коарктацией аорты. Если хирургическое вмешательство проводится на ранней стадии (до 14 лет), выживание до 20 лет после операции составляет 91%, а в случае коррекции поздней аномалии выживаемость снижается до 79%. Варианты лечения включают хирургию, баллонную ангиопластику и эндоваскулярное стентирование. Авторы представляют случай ребенка с AoK, гипоплазией аортальной арки и истмуса, ДМП и бicuspidией, с операцией, выполненной на 5-й день жизни с целью исправления дефекта мышечной перегородки и дуги аорты.

Introducere. Coarctația de aortă reprezintă un defect cardiac ductal - dependent care se manifestă prin îngustarea arcului aortic. De regulă, coarctația este localizată la nivelul aortei toracice după originea arterei subclavii stângi (ultima ramură care își are originea la nivelul porțiunii inițiale a aortei), dar poate afecta și porțiunea orizontală (transversă) a aortei. Mai rar, afectarea vasului implică segmentul final al aortei în interiorul toracelui sau la nivel abdominal și în aceste cazuri, de obicei este afectată o porțiune mai lungă a vasului [3,10].

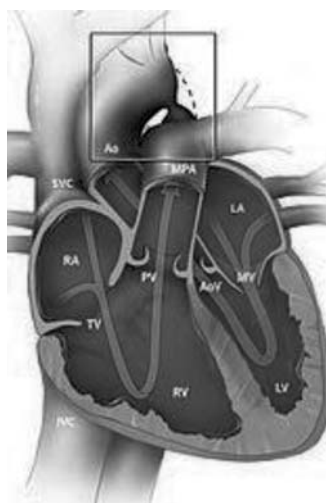


Fig. 1. Coarctația de aortă – îngustarea capătului distal al arcului aortic

Gradul de severitate al acestui defect poate fi de la o ușoară îngustare a capătului distal al arcului aortic până la hipoplazia severă a întregului arc aortic.

Dintre mecanismele de producere a CoA cel mai frecvent sunt expuse: teoria hemodinamică, conform căreia cauza bolii este reducerea fluxului prin arc aortic și teoria țesutului ductal ectopic, prin care se consideră că îngustarea aortică este cauzată de migrarea țesutului ductal către aortă.

Asemeni multor forme de boală cardiacă congestivă, etiologia CoA poate fi explicată de ipoteza moștenirii multifactoriale. Prevalența CoA în anomalii genetice, precum sindromul Turner (45, X), este de 15-20%. [1,5,9] La făt, consecințele hemodinamice sunt reduse pentru că istmul primește doar 10% din debitul cardiac. După naștere, odată cu închiderea ductului arterial, apar modificări hemodinamice, cu atât mai importante, cu cât îngustarea este mai mare: de la HTA sistemică ușoară la insuficiență cardiacă congestivă (ICC).

CoA impune o postsarcină crescută asupra VS, ceea ce duce la hipertrofiile ventriculare stângă compensatorie. Când postsarcina crește rapid (obstrucție aortică bruscă), după închiderea ductului arterial la nou-născuții cu CoA, se poate declanșa rapid ICC și șocul. Datorită constricției ductului arterial, postsar-

cina VS crește rapid, însoțită de creșterea presiunilor sistolică și diastolică ale VS. Ca urmare, se atestă creșterea presiunii în atriu stâng, care poate deschide foramen ovale (FO), ducând la șunt stânga-dreapta și dilatația AD și a VD. Dacă FO nu se deschide, presiunile venoase pulmonare cresc și se produce dilatația VD [2,3,4]. Postsarcina VS poate, de asemenea, crește gradual, permițând apariția vaselor arteriale laterale care parțial compensează obstrucția aortică. Acești copii pot fi asimptomatici până când HTA este detectată sau apar alte complicații. Mecanismul TA este determinat de obstrucția mecanică și mecanismele mediate de renină-angiotensină [1,2,6,8]. Pacienții diagnosticați cu coarctație de aortă au de obicei simptome specifice de insuficiență cardiacă, hipertensiune pulmonară și hipotensiune arterială, iar în cazuri mai rare pot fi asimptomatici.

ECG-ul la nou-născuți și sugari cu debut precoce al CoA poate să arate semne de hipertrofie considerabilă a ventriculului drept, iar la radiografia toracică se observă o ușoară cardiomegalie cu absența taliei cordului și arcului aortic, hipertensiune pulmonară [6,7,8].

Cateterizarea cardiacă permite evaluarea severității CoA, natura anatomică a obstrucției aortice (segment scurt sau lung) și anatomia arcului, incluzând hipoplazia arcului transvers sau istmului.

CoA este una din cel mai dificil de detectat MCC ductal-dependență în screeningul prenatal și postnatal.

Diagnosticul diferențial se face cu stenoza aortică, întreruperea arcului aortic, obstrucția tractului de eiecție al ventriculului stâng, stenoza de arteră renală, feocromocitomul.

Tratamentul medical al CoA cu debut precoce include: tratamentul IC congestive cu diuretice și inotropice, prostaglandină E1 (0,02-0,1 mcg/kg/min) infuzată intravenos pentru a menține deschis ductul arterial, ventilație mecanică la cei cu detresă respiratorie, inotropice pozitive infuzate (dopamine, dobutamină, epinefrină), când este prezentă disfuncția ventriculară, în special cu hipotensiune arterială, la necesitate - un cateter urinar pentru a monitoriza perfuzia renală și debitul urinar. Pacienții astfel stabiliți sunt mai bine pregătiți pentru operație sau cateterism intervențional și studii angiografice, mai ales în prezența defectelor asociate [7,8].

Hipertensiunea preoperatorie poate fi tratată cu beta-blocanți, care reduc severitatea hipertensiunii postoperatorii. Ameliorarea promptă a obstrucției aortice este de preferat decât să se aștepte tratarea hipertensiunii cu medicamente. Hipertensiunea postoperatorie poate fi tratată pentru scurt timp cu vasodilatatoare, precum nitroprusiatul sodic și beta-blocanți (esmolol) intravenos, când terapia antihipertensivă pe termen lung este necesară. Beta-blocanții pot fi continuați și dacă nu există obstrucție reziduală a arcului aortic. Dacă hipertensiunea pulmonară persistă în ciuda tera-

piei cu beta-blocante, pot fi administrați suplimentar inhibitori ai enzimei de conversie sau antagoniști ai angiotensinei II [9,10,14].

Material și metode. Prezentăm cazul unui nou-născut cu suspecție antenatală de CoA, născut în clinica IMSP IM și C, la termenul de 39 săptămâni, per vias naturalis, prezență craniană, sex feminin, cu greutatea la naștere 3060 gr, talia 50 cm, Per 34 cm, scor Apgar 8 /8 puncte.

La prima examinare, nou-născutul se afla în stare satisfăcătoare, fără semne clinice evidente de afectare cardiacă – tegumentele și mucoasele vizibile roze, curate. $SpO_2 > 95\%$, TA 80/50 mmHg la toate cele patru membre, fără diferențe pre- și postductale, pulsuri prezente la arterele femurale, timp de recolorare capilară de 3 secunde.

Paraclinic, nu s-au evidențiat modificări care să susțină diagnosticul suspiciat antenatal: EAB arterial - oxigenare și ventilație adecvate (pO_2 : 87 mmHg, pCO_2 : 38 mmHg) și lipsa acidozei (pH: 7,41), iar radiografia cardiopulmonară relevă: siluetă cardiacă fără particularități, plămâni normal vascularizați și normal expansionați la perete, fără condensări.

Având în vedere diagnosticul de CoA suspectat intrauterin, se decide administrarea de PGE la o rată de infuzie i.v. cu doza minimală de 0,02 mcg/kg/min imediat după naștere pentru a menține ductul arterial permeabil, precum și medicație inotrop pozitivă: dopamină 5 mcg/kg/min, medicație administrată pe cateter venos central percutanat. Profilactic s-a administrat antibioterapie cu ampicilină și gentamicină intravenos.

Copilul este examinat ecocardiografic la a 2-a zi, fiind diagnosticat un defect muscular de sept interventricular, coarctarea aortei, hipoplazia arcului și istmului, valvă aortală bicuspidă, foramen ovale deschis.

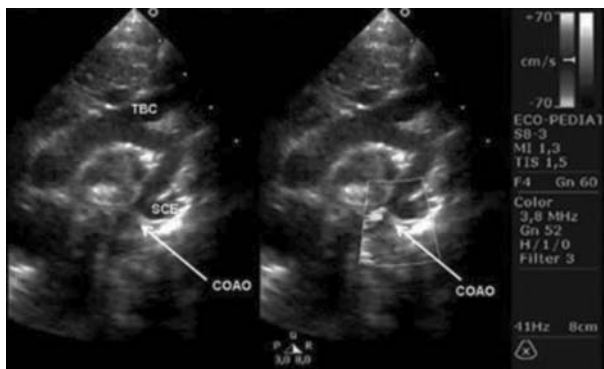


Fig. 2. EchoCG.DSV. CoA. Hipoplazia arcului și istmului aortic, VA bicuspidă, FOP deschis.

Evoluția clinică a nou-născutului se menține satisfăcătoare, cu tegumente rozate, timp de recolorare capilară de 3 secunde, $SpO_2 > 94\%$ în aer atmosferic, TAM > 40 mmHg pre- și postductală, FCC = 140-160 bpm în repaus, care urcă la 180 bpm în timpul efortului de supt și de plans.

Ulterior s-a evidențiat un suflu sistolic parasternal stâng de gradul III după Levine caracteristic persistenței de canal arterial (CAP) (cu maximul de intensitate subclavicular stâng și cu iradiere interscapulovertebrală), abdomen hipoton și destins în volum, suplu la palpare, nu obosește în timpul suptului, toleranță digestivă bună, reactivitate bună, ușor hipoton, cu echilibrul acido – basic compensat.

Conform indicațiilor, pacientul este transportat la a 5-a zi de viață, la Centrul Medical Specializat de Cardiologie Neonatală pentru intervenție chirurgicală cu următorul tablou clinic: Fr= 45/min; TA = 80/50 mmHg. Tegumentele curate, roz-pale. Auscultativ în pulmoni murmur bronhovescicular. Zgomotele cardiace ritmice, sonore. Se determină suflu sistolic, parasternal, stâng. Palpator se evidențiază diminuarea pulsului la nivelul membrelor inferioare. Abdomenul moale, indolent la palpare. Scaun prezent, micțiuni libere.

La 10 ore după internare, a fost efectuată intervenția chirurgicală radicală: plastia arcului aortic și a defectului septului interventricular. La inspecția arcului aortic, s-a depistat coarctarea de aorta în segmentul tipic A cu diametrul de 1 mm și hipoplazia arcului aortic în segmentul B, cu o traiectorie de 10 mm și un diametru de 3 mm. S-a efectuat rezecția segmentului afectat, cu suturarea de tip termino-terminal. La inspecția septului ventricular s-a determinat un defect de 10 mm, cu obturarea acestuia cu petec din glutarautopericard.

În urma intervenției efectuate, la EchoCG s-a determinat: contractilitatea ventricolelor este păstrată, fracția de ejeție - 65%, cu semne de reoarctare absente, insuficiență minimă a valvei aortice, presiunea în aorta descendentă - 14 mmHg, presiunea în ventriculul drept - 26 mmHg, fără lichid liber în cavitatea pleurală și pericard. Hemoleucograma: Hb - 115g/l; Er - $3,5 \times 10^{12}/l$; Ht - 33%; Tr - 383/mcrl; Leuc - $11,3 \times 10^9/l$; Nes - 4%; Segm- 40%; Limf - 36%; Eoz - 2 %; Mon - 18%. Perioada postoperatorie a decurs fără particularități. Copilul s-a aflat șu suport ventilator invaziv timp de 68 ore și s-a aflat în secția RTI timp de 6 zile. I s-a administrat tratament medicamentos cu dopamină, cefuroxim și ampicilină. Pacientul a fost externat în stare satisfăcătoare, sub supravegherea medicului pediatru și cardiologului pediatru.

Discuții. Evoluția clinică a CoA depinde de severitatea leziunii, de prezența leziunilor cardiace și extra-cardiace asociate care pot influența semnificativ mortalitatea operatorie și durata vieții pacientului, precum și de conduita perinatală corectă [13].

Mortalitatea globală este mai mică de 5% pentru CoA izolată și este o boală vieții. Ameliorarea obstrucției, nu exclude controlul hipertensiunii pulmonare și urmărirea pe termen lung pentru apariția obstrucțiilor recurente. Decesul poate apărea secundar reoarctării, anevrismelor la locul coarctării sau la distanță, în urma endocarditei bacteriene și hipertensiunii pulmonare [5,6].

Factorii care afectează prognosticul pe termen lung sunt: vârsta la care se efectuează operația, precum și gradul și durata hipertensiunii pulmonare anterior operației. Rata mortalității în rândul pacienților la care CoA nu a fost reparată chirurgical a fost de 90% la vârsta de 50 de ani. În ultimii ani, mortalitatea este adesea determinată de vârsta și de greutatea pacientului, dar și de anomaliile cardiovasculare majore asociate [7,10].

Concluzii

CoA rămâne una din malformațiile cardiace cel mai dificil de diagnosticat la screeningul prenatal și postnatal și care amenință viața dacă rămâne nedagnosticată la timp. Stabilirea diagnosticului antenatal este foarte importantă pentru aplicarea precoce a conduitei terapeutice specializate. Când se suspectează diagnosticul de CoA, gravida trebuie supravegheată îndeaproape în ultima parte a sarcinii, iar nașterea trebuie să aibă loc într-un centru perinatologic de nivelul III, pentru îngrijiri de terapie intensivă cardiacă. Tratatamentul chirurgical, aplicat după stabilizarea clinică a nou-născutului cu semne precoce de CoA, are rezultate bune. Totuși, morbiditatea și mortalitatea rămân crescute. Managementul instituit prompt, printr-un diagnostic intrauterin precoce, poate reduce mortalitatea perinatală și complicațiile pe termen lung.

Bibliografie

1. Abuhamad A, Chaoui R. "Coarctation of the aorta and interrupted aortic arch." In: A practical guide to fetal echocardiography, Abuhamad A, Chaoui R. (eds). Lippincott Williams & Wilkins 2010.

2. Brierley J, Redington AN. "Aortic coarctation and interrupted aortic arch." In: Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, et al. eds. Paediatric Cardiology. Edinburgh: Churchill Livingstone, 2001: 1523–58.

3. Benacerraf BR, Saltzman DH, Sanders SP. Sonographic sign suggesting the prenatal diagnosis of coarctation of the aorta. J Ultrasound Med, 2007; 8:65-9.

4. Brown DL. Sonographic assessment of fetal arrhythmias. AJR 2009; 169:1029-1033.

5. Doyle NM, Mastrobattista JM, Thapar MK, et al. Perinatal pseudocoarctation: echocardiographic findings in vein of Galen malformation. J Ultrasound Med. 2005; 24:93–8.

6. Espinoza J, Romero R, Kusanovic JP, et al. Prenatal diagnosis of coarctation of the aorta with the multiplanar display and B-flow imaging using 4-dimensional sonography. J Ultrasound Med. 2009; 28:1375–8.

7. Hornberger LK, Sahn DJ, Kleinman CS et al. Antenatal diagnosis of coarctation of the aorta: A multicenter experience. J Am Coll Cardiol, 2014; 23(2):417-23.

8. Hutchins GM. Coarctation of the aorta explained as a branch pint of the ductus arteriosus. Am J Pathol, 2009; 63:203-9.

9. Barreiro C. J., Ellison T. A., Jason A. Williams, Megan L. Durr, Duke E. Cameron, Luca A. Vricella. Subclavian flap aortoplasty: still safe, reproducible, and effective treatment for infant coarctation. Eur J Cardiothorac Surg 2007;31:649-653.doi:10.1016/j.ejcts.2006.12.038

10. Bertolini A, Dalmonte P, Toma P, Bava GI, Corazza G, Marasini M, Borini I, Calza G, Moretti R, Virgone A., Goretex patch aortoplasty for coarctation in children: nuclear magnetic resonance assessment at 7 years. J Cardiovasc Surg (Torino). 2009 Mar-Apr;33(2):223-8.

© Marcela Șoitu, Doina Motelică

Marcela Șoitu, Doina Motelică
**TAHICARDIA SUPRAVENTRICULARĂ PAROXISTICĂ LA UN NOU-NĂSCUT PE FON
DE RABDOMIOM CARDIAC MULTIPLU**

*IMSP Institutul Mamei și Copilului
Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”*

SUMMARY

**PAROXYSMAL SUPRAVENTRICULAR TACHYCARDIA ASSOCIATED TO MULTIPLE
CARDIAC RHABDOMYOMA IN A NEWBORN.**

Keywords: rhabdomyoma, paroxysmal supraventricular tachycardia, neonate, beta-blocker

Intracardiac tumors are uncommon among neonates. Rhabdomyoma is the most common primary cardiac tumor in this age group, and it represents about 60% of cardiac tumors. These tumors are generally intramural, most frequently