

DE TIP VENTRICUL UNIC: ASPECTE CLASICE ȘI VIZIUNI CONTEMPORANE
Liviu Grib, Ion Iovu, Aureliu Batrînac, Alexandra Grejdieru, Valeriu Cuciuc,
Larisa Morcov, Andrei Grib, Ludmila Cardaniuc, Mihaela Lazu, Alexandr Ceasovschih
Disciplina Cardiologie USMF “Nicolae Testemițanu”, Departamentul cardiochirurgie
IMSP Spitalul Clinic Republican, Dispensarul IMSP Institutul de Cardiologie, Asociația
Studentților Medici AO “AStudMed”

Summary

Management of patients with single ventricle: classic and contemporary approaches

This article represents a work of synthesis, based on the literature reviews, and includes the classification principles of congenital cardiac malformation – single ventricle, treatment techniques presented according to international protocols and clinical studies. Our research is dedicated to the problem of finding the most optimal support in order to obtain the lowest risk of complications and the best results possible in the improvement of the life's quality.

Rezumat

Lucrarea dată reprezintă un articol de sinteză bazat pe reviuul literaturii, care include principiile după care se clasifică malformația congenitală de tip ventricul unic, tehnici de tratament prezentate conform protocoalelor internaționale, studii clinice. Problema pe care o abordăm în studiul nostru este suportul optim necesar cu scop de a obține risc de complicații minim și a ameliora calitatea vieții la maxim posibil.

Actualitatea

Ventriculul unic (VU) este o malformație cardiacă congenitală rar întâlnită, caracterizată prin existența unei singure cavități ventriculare funcționale, alimentată de cele 2 atrii printr-un orificiu comun sau prin 2 orificii distincte. Rata de supraviețuire până la 5 ani a pacienților cu malformații cardiace congenitale de tip VU netratați chirurgical este în mediu de 38-56%, în dependență de tipul malformației. Iar cauzele cel mai frecvente de deces la pacienții cu VU sunt tulburările de ritm cardiac, insuficiența cardiacă, trombemboliile și hipoxemia progresivă [1, 36].

Este cunoscut faptul că pacienții cu hipoplazia ventriculului stîng (VS) în 100% cazuri, netratați fiind, decedează în primele 3 luni de viață, iar pacienții cu atrezia aortei (Ao) sau a arterei pulmonare (AP) decedează cînd se închide canalul arterial permeabil [2, 3]. În același timp, la cei care supraviețuiesc, progresează dereglările hemodinamice fără perspective de tratament conservativ, fapt care depinde în mare măsură atît de prezența și gradul de stenoză a AP, cît și de închiderea ductului arterial [4].

Dintre toate malformațiile congenitale cardiace (MCC), care constituie 500-600 cazuri anual în Republica Moldova, VU se depistează la 1,9% din nou-născuți (9-11 copii anual). Dintre toți copiii născuți morți din cauza unei cardiopatii congenitale, la 4,8% dintre ei este prezent cordul univentricular. Raportul mediu internațional de gender masculin: feminin este de 2,4:1 [5, 6]. Dat fiind experienței proprii obținute în clinica de cardiologie a SCM “Sfînta Treime” cu pacienți care au suportat în copilărie corecția acestei MCC și au supraviețuit pînă azi în baza farmacoterapiei adecvat selectate, considerăm ca foarte actuală abordarea literaturii existente la capitolul dat.

Abordarea aspectelor chirurgicale ale MMC de tip VU

Patogenia dereglărilor hemodinamice severe prezente la pacienții cu VU se reduce la faptul că ejecția din VU este divizată între circuitele mic și mare, asociată cu o amestecare completă intracardiacă a sîngelui. Respectiv, se produc 2 tipuri de dereglări hemodinamice: a) deficit de flux pulmonar (în caz de obstrucție pulmonară sau rezistență vasculară pulmonară crescută), care cauzează hipoxie persistentă și progresivă și/sau b) deficit de flux sistemic (în caz de obstrucție în direcția Ao), care va duce la o hipoperfuzie asociată cu acidoză metabolică și șoc. Repartizarea torentului sanguin în circuitele mic și mare depinde în mare măsură și de rezistența vasculară periferică [11, 12, 13]. Din cauza suprasolicității ventriculare se poate dezvolta o

hipertrofie ventriculară, ceea ce va duce la o scădere a complianței peretelui ventricular cu o insuficiență cardiacă în scurt timp după naștere.

Ca exemple de MCC, considerate malformații de tip VU putem enumera:

1. Atrezia tricuspidă datorată dezvoltării anormale a valvei tricuspide, care previne trecerea fluxului sangvin din atricul drept (AD) spre ventriculul drept (VD).

2. Sindromul inimii stîngi hipoplazice – defect în care majoritatea structurilor inimii stîngi, inclusiv VS, sunt mici sau dezvoltate insuficient.

3. Atrezia valvei mitrale cînd valva mitrală nu se dezvoltă suficient și sîngele din atricul stîng (AS) nu trece în VS, și el devine mic sau rudimentar.

4. VD cu dubla cale de ejecție. În normă, un ventricul are doar o cale de ejecție (pentru VS – Ao și pentru VD – AP) care duce spre pulmoni. Aici, VD are ieșire în ambele căi: Ao și AP, și această situație este des asociată cu alte defecte cardiace. Dacă este prezent VS rudimentar, defectul se consideră ca VU.

5. Atrezie pulmonară cu sept interventricular intact: în unele forme de atrezie pulmonară cu VD mic sau subdezvoltat va fi necesară formarea unui defect de VU, pentru că capacitatea VD este mică pentru o atrezie pulmonară esențială [5, 8].

Conform criteriului morfologic, după R. Van Praagh (1964), există 4 tipuri de MCC de tip VU:

Tipul A (pînă la 78% cazuri) – VU stîng (perete gros cu multe trabecule subțiri). Este prezent un segment rudimentar de ejecție al ventriculului drept (VD) – porțiunea infundibulară. Acesta comunică cu cavitatea VU stîng prin orificiul bulboventricular. În cavitatea atrială acesta nu are ieșire. Mușchii papilari ai ambelor valve atrio-ventriculare (AV) se situează doar pe o parte a ventriculului.

Tipul B (5%) – VU drept, cînd întreg miocardul ventricular are constituția VD (miocard subțire și cîteva trabecule groase).

Tipul C (7%) – VU mixt, cînd miocardul are component ventricular atît drept cît și stîng (ventricul unic comun), dar septul interventricular lipsește sau e prezent ca un rudiment.

Tipul D (10%) – VU neidentificat, nu are nici infundibul, nici sept interventricular.

Fiecare din tipurile anatomice ale malformației date poate fi asociat cu diferite poziții ale Ao în concordanță cu trunchiul pulmonar și poate fi subgrupat conform subtipului: normal (subtip I), dextropoziție (subtip II) și levotranspoziție (subtip III) [3, 7].

Cele mai des întîlnite tipuri (74%-88%) sunt cele cu ejecție spre Ao și levotranspoziția vaselor magistrale (tipul A și tipul D (subtip III)).

Tabelul 1

Criterii de selectare a pacienților pentru intervențir Fontan

Criterii
Vîrsta peste 4 ani
Ritmul sinusal
Drenajul venos sistemic normal
Volumul normal al AD
Presiunea medie în AP mai mică de 15 mmHg
Rezistența pulmonară mai puțin de 4 U/m
Corelația diametrului AP și Ao nu mai puțin 0,75
FE a ventriculului dominant mai mult de 60%
Funcția bună a valvelor atrio-ventriculare
Lipsa distorsiunii AP

Pe parcursul deja a mai multor decenii, metoda de bază de tratament a MCC de tip VU, rămâne a fi procedeul Fontan. Este important de menționat că pacienții care urmează a fi tratați chirurgical prin metoda Fontan, trebuie să se încadreze în criterii bine definite (tab. 1), fapt care predispune pacienții la un tratament specific preoperator [3, 14].

Procedeul este constituit din 3 etape, cu un interval de pauză între ele, pentru reconvalescență și deprinderea treptată a organismului cu schimbările hemodinamice succesive intervenției [14, 15, 16, 17 18].

Prima etapă urmărește scopul de a ameliora circulația pulmonară. Dacă fluxul sanguin pulmonar (FSP) este scăzut, se efectuează șuntul Blalock-Taussing (anastomoză dintre artera subclavie și AP ipsilaterală, cu producerea fenomenului de furt de la fluxul sistemic spre cel pulmonar). În caz că FSP este crescut, se va recurge la Banding-ul de AP pentru a reduce torentul de sânge direcționat spre pulmoni, cu prevenirea „inundației” pulmonare și supraumplerii ventriculare.

Etapa a 2-a ține de redirecționarea sîngelui din vena cava superioară (VCS) direct spre artera pulmonară (1/3 din fluxul sanguin total), ocolind (procedeul Glenn) sau nu (șuntul hemi-Fontan) AD. În așa mod obținem o reducere a solicitării ventriculare cu prevenirea ulterioară a hipertrofiei și reducerii complianței VU.

Etapa a 3-a finisează procedeul Fontan cu omiterea completă a pompei ventriculare din circuitul pulmonar (anastomoză cavo-pulmonară totală) prin completarea anastomozei anterior efectuate cu una nouă – între vena cavă inferioară (VCI) și AP, extraatrial, pentru completarea șuntului Glenn, sau intraatrial – în caz de șuntare anterioară hemi-Fontan.

Impactul sistemic al intervenției:

Fiind un tratament invaziv, mai mult ca atât, efectuat în 3 etape, există risc major de complicații postoperatorii precoce și tardive. Dintre complicațiile precoce fac parte: pleurezia cu necesitate de drenaj, lezarea căii internodale Thorel, aritmiile supraventriculare, trombemboliile (paradoxale), sindromul nodului sinusal bolnav, sindromul răspunsului inflamator sistemic, șocul septic, lezarea nervului frenic. Complicațiile tardive survenite postoperator sunt: flutter-ul atrial sau fibrilația atrială (din cauza fibrozei sau dilatării AD), disfuncția ventriculară cu insuficiență cardiacă congestivă, enteropatia manifestată prin reducerea nivelului de albumină serică, ascită persistentă, insuficiența renală cronică, disfuncția hepatică complicată cu hipoproteinemie [3, 14, 19, 20, 21].

Complicațiile postoperatorii pot surveni la nivel de organ sau la nivel de întreg organism. Dintre cele cu impact sistemic direct fac parte presiunea venoasă centrală (PVC) crescută și fracția de ejeție (FE) scăzută. Dacă vorbim despre complicațiile survenite la nivel de organ-țintă, putem afirma că acestea se dezvoltă secundar, iar gradul lezării organului-țintă depinde de durata postintervențională și de valorile PVC și FE. Cel mai des și mai precoce are loc afectarea ficatului care suferă modificări morfo-funcționale importante.

Conform unui studiu, efectuat prin elastografie tranzitorie s-au depistat abnormalități ale texturii ficatului la 36 din 39 pacienți cu vârsta de 12 ani. Gradul de rigiditate al ficatului a fost direct proporțional cu perioada postoperatorie [22].

La efectuarea biopsiei la 18 pacienți care au suportat intervenția tip Fontan, s-a depistat fibroză sinusoidală. La 17 din 18 s-a evidențiat proces precirotic [23].

Într-un alt studiu, făcut pe pacienți de vârsta medie 25 ani, s-au constatat date și mai cutremurătoare: la 7 din 12 pacienți (58%) s-a depistat ciroza hepatică inițiată [24].

Prognosticul pacienților care au urmat tratamentul după procedeul Fontan este considerat relativ în cazul în care un pacient operat supraviețuiește aproximativ 20 ani, perioadă după care începe a crește incidența complicațiilor ce țin de procesele fiziopatologice survenite după intervenție. Așadar, după operație, necesitatea de transplant cardiac, în caz contrar survenind decesul, constituie 13%, 17%, 30% peste 15, 20 și 25 ani respectiv. Cauza deceselor s-a demonstrat a fi în 9% – nedefinită, în 8% – trombemboliile și în 7% – insuficiența cardiacă. Astfel, 1 din 4 copii operați va deceda neatingînd vârsta de 20 de ani [25].

Rețeaua „Pediatric Heart”, a examinat o cohortă de 546 copii, cu vârsta medie de 11,9 ani, ceea ce ar constitui 8,5 ani post-Fontan – grup relativ tânăr. Accident cerebral vascular sau tromboembolii în anamneză s-au depistat la 8%. Performanța fizică era redusă. Consumul de vîrf de O₂ era doar de 65% din cel prezis pentru vîrstă și gender. Adolescenții prezentau date încă și mai defavorabile, ceea ce a demonstrat încă o dată impactul hemodinamicii postoperatorii, relatat la timp [25].

Pe lângă modificările morfo-funcționale somatice, copiii supuși tratamentului prezintă dereglări senzoriale și psiho-emoționale importante. De exemplu, deficitul de vedere s-a depistat la 33%, de vorbire – la 27% și de auz – la 7%; tulburări de atenție – la 46%, de învățatură – la 43%, de dezvoltare fizică – la 24%, de comportament – la 23%, frică – la 17%, depresii – la 8% pacienți [26].

Prezența prognosticului defavorabil și complicațiilor asociate tratamentului, care survin destul de des după tratamentul de bază, cum este procedeul Fontan, pînă în prezent impune tinerii medici să cerceteze noi abordări pentru a obține rezultate mai bune, fapt confirmat prin acordarea numeroaselor granturi în tratamentul MCC de tip VU.

Suportul terapeutic postoperator:

Principalul scop al tratamentului medicamentos este de a menține o funcție ventriculară stabilă și a preveni complicațiile posibile după intervenție.

Conform unui studiu, cu scop de ameliorare a funcției ventriculare, 34% din pacienții operați prin procedeul Fontan urmau monoterapie medicamentoasă, iar 54% au urmat tratament complex cu 2 și mai multe remedii medicamentoase din grupul nitraților, glicozizilor cardiaci, inhibitorilor enzimei de conversie ai angiotenzinei (IECA), diureticelor, adreno-blocantelor [37].

În jur de 57% din pacienții cu MCC de tip VU, urmau tratament cu IECA, precum captopril, în doză de 1mg/kg/zi, divizat în 4 prize [5, 37]. S-a atestat o incidență mai mare în utilizarea preparatelor IECA la pacienții cu VU drept, recurgință valvulară, aritmii în anamneză.

Terapia inotrop pozitivă este indicată la 26% pacienți, și este indicată de preferință pacienților după o perioadă postoperatorie mai îndelungată (cca 9-10 ani). La nou-născuți și copiii mici se folosește Digoxina, însoțită strict de monitorizarea tensiunii arteriale și frecvenței contracțiilor cardiace. Digitalizarea se obține la administrarea intravenoasă, iar terapia de întreținere – per os. Raportul între doza de digitalizare și de întreținere e 1:0,6. Perioada de digitalizare cu preparatele de 24-36 ore la nou-născuți la termen, 48-72 ore la prematuri. Doza intravenoasă pentru nou-născuți este de 0,035-0,04 mg/kg [5, 37, 38].

Diureticele sunt indicate preponderent la suprasolicitarea circulației pulmonare. Preparatul de elecție în perioada neonatală este Spironolactona – 1 mg/kg în 1-3 prize. În formele severe de insuficiență cardiacă congestivă se utilizează Furosemid – 1 mg/kg/doză. Din totalul pacienților operați după procedeul Fontan, 16% din ei urmează terapie cu diuretice. Conform unei statistici, s-a observat că terapia diuretică predomină la pacienții cu mai multe intervenții chirurgicale suportate sau aritmii în anamneză [5, 37].

În caz de disfuncție ventriculară manifestată prin sindrom de ejecție cardiacă scăzută, este indicată utilizarea preparatelor inhibitorii a 5-fosfodiesterazei, precum milrinona, amrinona sau sildenafil [29, 38].

Din grupul adreno-blocantelor, rolul principal îl ocupă carvedilolul – preparat de generația a 3-a, cu acțiune beta-blocantă non selectivă și vasodilatatoare periferică. Acesta mai are proprietăți antioxidante și antiproliferative. Preparatul se utilizează de preferință la adulți, în caz de insuficiență cardiacă congestivă. Important este faptul că, la administrarea concomitentă a digoxinei și carvedilolului la copii, poate provoca toxicitate, prin creșterea concentrației serice a digoxinei [39, 40].

Conform unui studiu de caz, după un an de terapie cu carvedilol, la un pacient, 27 ani, cu insuficiență cardiacă gr. III NYHA după procedeul Fontan anterior efectuat, s-a observat o creștere a saturației O₂ cu 12%, scăderea PVC cu 30%, scăderea presiunii telediastolice cu 40% [41].

De asemenea cu scop de a micșora rezistența vasculară pulmonară, a micșora presarcina, de a mări capacitatea de oxigenare a miocardului și a ameliora funcția de dilatare a cordului, care respectiv va mări, conform legii Frank- Starling, puterea de contracție, se administrează nitrații. Utilizând preparate din această grupă trebuie să ținem cont că remediul medicamentos administrat intravenos trebuie stopat după 12 ore pe același termen și înlocuit cu preparate din altă grupă cu efect similar, datorită faptului că pacienții dezvoltă toleranță față de preparat, ce duce la ineficiența administrării acestuia. Ca indicație pentru administrarea oxidului nitric servește PVC mai mare de 15 mmHg sau gradientul de presiune transpulmonar mai mare de 8 mmHg [42].

Pentru prevenirea accidentelor trombotice, pacienții urmează un tratament antiagregant cu acidul acetilsalicilic sau clopidogrel, care poate fi asociat sau nu cu un anticoagulant. În caz de prezența factorilor de risc ca aritmiile cu frecvență ventriculară înaltă și disfuncțiile ventriculare, se va prescrie remediul medicamentos din grupa anticoagulanților, cum ar fi coumadina (warfarină) [5, 34, 35].

Riscul major de aritmii, ca complicație după procedeul Fontan, impune administrarea de antiaritmice cu acțiune dublă supraventriculară și ventriculară cum ar fi amiodarona, sau numai ventriculară – de tipul lidocaină, sau cele cu acțiune supraventriculară, precum verapamilul, care face parte din grupa blocanților de Ca, ultimile fiind mai puțin utilizate din cauza efectului puternic inotrop negativ [34, 35].

Enteropatia cu pierdere de proteine este o indicație către terapia anticongestivă și administrarea de steroizi [34, 35].

La fel, s-a observat că preparatele din grupul heparinelor cresc valorile proteinei serice și ameliorează simptomele în caz de o enteropatie cu pierdere de proteine sau hipoproteinemie de diversă genă [43]. La moment sunt mai des utilizate heparinele fracționate, gen clexane sau fraxiparine, care se administrează subcutanat, sunt ușor administrate de pacient însuși și au riscul scăzut de a cauza o hemoragie.

Medicația suplimentară, noncardiacă include anticonvulsivante, medicație gastro-intestinală, bronhodilatatoare, agenți hormonal, metabolici și biologici [5, 34, 35].

Dezvoltare de noi metode de tratament:

Conform unui studiu, în cazul pacienților cu VS hipoplastic ca variantă a MCC de tip VU, intervenția Fontan poate fi înlocuită sau modificată printr-un procedeu numit recrutarea pe etape a VS și conversia biventriculară [32].

Inițial, se intervine printr-o anastomoză dintre trunchiul pulmonar proximal de ramificație în arterele pulmonare dreaptă și stângă și aortă (procedeul Norwood). Astfel ventriculul drept va pompa sângele spre circuitul sistemic, iar fluxul pulmonar va fi asigurat printr-un șunt sistemic-pulmonar ulterior efectuat. Apoi se recurge la reconstrucția valvelor mitrală și aortică, cu ameliorarea afluxului și ejeției ventriculare, și excizia țesutului fibroelastic endocardial.

Dacă se intervine după etapa a 2-a (șuntul Glenn sau hemi-Fontan) sau a 3-a (anastomoză cavo-pulmonară totală) a metodei Fontan, este necesară restabilirea circuitului din venele cave spre atriul drept.

Efectuat pe 34 pacienți, procedeul s-a demonstrat a fi mai eficient: 4 decese din 34 pacienți operați, în comparație cu 7 decese din același număr de pacienți operați prin metoda Fontan; cu mărirea în volum a VS (în comparație cu micșorarea lui postFontan). Mai mult ca atât, s-a observat că creșterea presiunii end-diastolice în VS, respectiv, creșterea în volum a cavității ventriculare stângi hipoplazice, poate fi indusă de restricția septului atrial. Astfel la 12 din 19 pacienți cu restricția septului atrial s-a obținut o circulație nativă biventriculară pe contul creșterii volumului ventricular stâng [32].

Recent, cercetătorii de la Institutul de Inovații Cardiovasculare – parteneriat între „University of Louisville” și „Jewish Hospital” în colaborare cu „Indiana University” și „Purdue University” au primit un grant de mai mult de 2 mln. dolari de la Institutul National al Sănătății pentru dezvoltarea unei noi metode de tratament al cardiopatiei de tip VU care constă în implantarea unei pompe și care va ameliora esențial calitatea și cantitatea vieții pacienților [27].

Metoda presupune inserția transcutană a unei pompe pe bază de cateter, în vas sangvin, apoi, înaintat pînă la cord, de unde va prelua funcția ventriculară deficitară. Teoretic vorbind, acesta va suplimenta necesarul relativ mic de energie pentru a crește fluxul spre pulmoni și circuitul sistemic, asigurînd astfel reducerea solicitării ventriculului cu ameliorarea funcției acestuia. Un astfel de aparat ar trebui să fie ușor de implantat, să aibă o sursă de energie eficientă și portabilă, cît și un potențial trombotic mic [28].

Discuții

Deja mai mult de 40 ani, intervenția Fontan este unica oportunitate de a salva viața unui copil cu malformație de tip VU. În ultimii ani, datorită viziunilor moderne și instrumentarului performant, supraviețuirea este una real posibilă, și nu doar una așteptată.

Totodată, procedeul Fontan nu este o soluție definitivă, ci doar o tactică temporară, dar cu o rezistență și durabilitate în timp de invidiat, care treptat urmează a fi suplimentată sau înlocuită cu metode mai inovative, mai puțin invazive și mai efective într-un timp cît mai scurt. Există strategia adițională procedurii Fontan care constă în inducerea unei ameliorări a FE ventriculare și PVC – factori esențiali în tanatogeneza postoperatorie a malformației VU.

Terapia medicamentoasă indicată pacienților în perioada postoperatorie este una esențială, care reduce semnificativ riscul de complicații precum aritmiile, trombemboliile, enteropatia cu pierdere de proteine sau disfuncțiile hepatice, menține o funcție ventriculară compensată și o hemodinamică stabilă. Ca rezultat, se observă o ameliorare a stării pacientului cu îmbunătățirea calității vieții și longevității pacienților. O importanță majoră îi revine preparatelor IECA, inotrop pozitive, nitraților și celor cu acțiune antitrombotică, care sunt utilizate de marea majoritate a pacienților. Un agent promițător este medicamentul sildenafil – un inhibitor al 5 fosfodiesterazei care crește nivelul GMPc, produce vasodilatare și exercită o serie de efecte pleiotrope clinice. El s-a dovedit a fi eficient în tratamentul copiilor și adolescenților cu hipertensiune pulmonară (HTP). S-a mai demonstrat eficacitatea preparatului respectiv în ameliorarea semnificativă a hipoxiei și îmbunătățirea funcției ventriculare [29].

S-a atestat rolul colateralelor aorto-pulmonare apărute post-Fontan, care uneori și anastomozează între ele și stau la baza complicațiilor precum efuziunea pleurală sau creșterea presiunii venoase. De cele mai multe ori aceste colaterale au originea din: aorta descendentă, ramurile arterei subclavie, arterele bronhiale și intercostale. În astfel de cazuri se propune de a interveni prin ocluzia anastomozelor respective [30, 31].

Pornind de la faptul că inima copilului are un potențial enorm de creștere, stimulat nu în ultimul rînd de fluxul sangvin prin ventricul, s-a ajuns la o nouă metodă de tratament al pacienților cu VS hipoplastic ca o variantă a VU, numită recrutarea pe etape a VS, ulterior, cu conversia biventriculară. Cea mai importantă latură a acestei metode reprezintă faptul că reconstrucția anatomică a VS hipoplazic are loc desinestător, bazată pe potențialul major de creștere a cordului copilului, obținînd astfel conversie biventriculară a cordului, cu o hemodinamică normală. Respectiv, majoritatea complicațiilor se reduc la cele care țin de operația propriu-zisă (complicații intraoperatorii și postoperatorii precoce), plus la aceasta, evitîndu-se șunturile centrale, nu au loc schimbările hemodinamice specifice procedurii Fontan, cu creșterea PVC. Totuși, dat fiind faptul, că recrutarea ventriculară necesită o perioadă îndelungată de timp, metoda presupune compensarea stării pacientului prin tratament suplimentar terapeutic sau chirurgical [32].

Se așteaptă mari rezultate de la metoda bazată pe o pompă mecanică, care va suplimenta funcția cordului incapabil de a propulsa fluxul sanguin spre ambele circuite. Eficiența acestei abordări, la moment, este demonstrată doar teoretic.

Unica metodă definitivă și eficientă în tratamentul malformației congenitale de tip VU este considerat transplantul de cord, dar implementarea pe larg a acestui procedeu este imposibilă, fapt prin care nu poate fi considerată o metodă de bază.

Este salutar faptul că în lume serios se susține finanțarea trialurilor mari (cu granturi de mln. dolari) pentru dezvoltarea metodelor noi de tratament al cardiopatiei de tip VU.

De exemplu, pe cale de trial clinic se află un procedeu minim invaziv, propus de Pedro del Nido, șeful chirurgiei cardiace de la spitalul din Boston. Acesta constă din 2 componente inovative: USG 3D stereo-redată care oferă vizualizarea interiorului cordului în timp real în formă de hologramă și instrumentariu minuscul, ghidat de un navigator. Astfel, chirurgul poate naviga prin cavitățile cordului pentru a elimina obstrucțiile, repara valve și a sutura defecte. Metoda, folosită pe animale, a demonstrat eficacitatea sa prin reducerea timpului operației cu 44%, fără risc de hemoragii, trombembolii, lezarea structurilor adiacente cordului, cu o reconvașcență postoperatorie precoce [33].

Concluzii

1. VU este una dintre cele mai grave MCC, care fără un suport terapeutic și chirurgical, mai devreme sau mai târziu va deveni incompatibilă cu viața. Această cardiopatie, precum și majoritatea malformațiilor cardiace necesită un management cât mai precoce pentru a nu permite destabilizarea hemodinamicii circulatorii cu modificări drastice ulterior apărute care ating toate organele și sistemele macroorganismului, a stopa evoluția rapidă a schimbărilor morfologice și agravarea esențială a stării pacientului, a evita complicațiile ulterioare și nu în ultimul caz – decesul.

2. Procedeul Fontan reprezintă metoda de bază în tratamentul pacienților cu VU. Însă, dacă pînă nu demult, acesta se considera unicul și cel mai efectiv procedeu, care asigură pacienților în continuare o longevitate de cca 20-25 ani, astăzi, acest indice nu corespunde pragului de eficiență dorit atât de medici cît și de pacienți. Totodată, ca consecințe nedorite ale metodei sunt incidența crescută a complicațiilor postoperatorii precoce și tardive, necesitatea de supraveghere îndelungată a pacientului, limitarea activităților zi de zi cu scăderea toleranței la efort și diminuarea calității vieții, iar în caz de agravare a stării generale – internare și tratament în staționar. Însă, pînă la aplicarea unei abordări mai superioare procedeuului Fontan, acesta va rămîne prioritar în tratamentul MCC de tipul VU, eficacitatea căruia e demonstrată prin timp, iar etapele metodei în sine fiind discutate și perfectate în continuu, ceea ce permite pacienților să beneficieze de o speranță de viață mai crescută și o calitate a vieții îmbunătățită esențial.

3. Managementul pacientului cu cardiopatie de tip VU presupune o pregătire minuțioasă preoperatorie, intervenția cardiochirurgicală de corecție a MCC propriu-zisă și, cel mai important, tratamentul postoperatoriu de susținere pe viață cu următoarele medicamente în diferite combinații și doze individuale: nitrați, beta-ardenoblocante, IECA, diuretice, antitrombotice, anticogulante, inotropi pozitivi, antiaritmice, sub supravegherea cardiologului și a altor specialiști de tangență la necesitate. Sub influența tratamentului, se remarcă creșterea saturației la periferie și toleranței la efort fizic, cu reîntoarcerea acestor bolnavi în societate.

4. Pentru a îmbunătăți starea pacienților la maxim posibil și a influența benefic calitatea și durata vieții, actualmente se implementează tot mai noi metode de tratament, mai puțin invazive, hemodinamic mai stabile, mai apropiate de anatomia cordului și fiziologia normală a sistemului cardiovascular. Una din cele mai de succes metode implementate deja în practica clinică este cea de recrutare etapizată a VS, iar celelalte procedee noi propuse sunt în continuă dezvoltare.

Bibliografie

1. Kirklin JW, Barrat-Boyes BG. Cardiac Surgery: morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results and indications. Churchill Livingstone 1993; 1124-1144.
2. Gersony WM, Fontan operation after 3 decades: What We Have Learned, *Circulation*; 117 (2008), 13-15
3. Grosu A, Repin O. Tratamentul Chirurgical al Pacienților cu Ventricle Unic Functional. Chișinău. 2010; 6-9
4. Alvin JC, Single Ventricle Clinical Presentation. *Medscape Reference*. Nov 10, 2011.
5. Managementul malformațiilor cardiace congenitale la nou-născut. *Protocol clinic național*. Chișinău, 2009

6. de Giovanni Jo. Strategic Planning for Univentricular Heart. *Univentricular Heart Symposium*. Saudi Arabia. 2012
7. Tynan MJ, Becker AE, Macartney FJ, Nomenclature and classification of congenital heart disease. *British Heart Journal*. 1979; 41:44-553
8. Brown DW, *Single ventricle defect*. © *Children's Hospital Boston*. 2011
9. Gersony WM, Fontan operation after 3 decades: What We Have Learned. *Circulation* 117; 2008; 16
10. Fontan F, Baudet E, Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax*. 1971; 26: 240–8.
11. Crawford MH, DiMarco JP, Paulus WJ, *Cardiology*. 3rdedition. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2010: 1572-1587
12. Warnes CA, *Adult Congenital Heart Disease*. 1stedition. Rochester, MN: WILEY-BLACKWELL;2009: 158-172
13. Khairy P, Poirier N, Mercier LA, Univentricular Heart. *Circulation*. 2007 ; 115 : 800-812
14. Stark J, de Leval MR, Tsang VT. *Surgery for Congenital Heart Defects*. 3rd edition. England: John Wiley & Sons; 2006; 544-557
15. de Leval MR, Deanfield JE, Four decades of Fontan Palliation. *Nature Reviews Cardiology*. 2010;7:520-527
16. Krishnan U, Univentricular heart: management options. *Indian Junior Pediatrics* 2005; 72: 519-24.
17. Khonsari S, Sintek CF. *Cardiac Surgery. Safeguards and Pitfalls in Operative Technique*. 4th ed., Los Angeles: Lippincott Williams &Wilkins; 2007; 338-362
18. Kumar SP, Rubinstein CS, Simsic JM, Lateral tunnel versus extracardiac conduit Fontan procedure: a concurrent comparison, *Annals of Thoracic Surgery*, 76; 2003; 1389–1397.
19. Sandeep N, The Fontan Circulation. *Continuous Education Anesthesia Critical Care Pain*. 2008; 8(1); 26-30
20. Khairy P, Fernandesand SM, Mayer JE, Long-term survival, modes of death, and predictors of mortality in patients with Fontan surgery, *Circulation* 117; 2008; 85–92.
21. Mair DD, Puga FJ, Danielson GK, Late functional status of survivors of the Fontan procedure performed during the 1970s". *Circulation* 86; 1992: II 106–9
22. Friedrich-Rust M, Koch C, Rentzsch A, Noninvasive assessment of Liver fibrosis in patients with Fontan circulation using transient elastography and biochemical fibrosis markers. *Journal of Thoracic Cardiovascular Surgery*, 2008
23. Kendall TJ, Stedman B, Hacking N, et al., Hepatic fibrosis cirrhosis in the Fontan circulation: a detailed morphological study, *Journal of Clinical Pathology*, 2012
24. Kiesewetter CH, Sheron N, Vettukattill JJ, et al., Hepatic changes in the failing Fontan circulation. *Heart* 2007;93:579-584
25. Rychik J, Forty Years of The Fontan Operation: A Failed Strategy, *Pediatric cardiac surgery Annal*, 2010
26. McCrindle BW, Williams RV, et. al., Relationship of Patient and Medical Characteristics to Health Status in Children and Adolescents After the Fontan Procedure. *Circulation. Journal of the American Heart Association*. 2006.
27. <http://www.news-medical.net/news/20100923/Cardiovascular-Innovation-Institute-awarded-NIH-grant-to-develop-implantable-pump-for-single-ventricle-heart-disease.aspx?page=2>
28. <http://louisville.edu/forthemedia/archive/hsc/2010/cardiovascular-innovation-institute-researchers-receive-over-2-million-grant-from-nih>
29. Nagendran J, Archer SL, Soliman D, et al. Phosphodiesterase type 5 is highly expressed in the hypertrophied human right ventricle, and acute inhibition of phosphodiesterase type 5 improves contractility. *Circulation* 2007;116:238-248
30. Spicer RL, Uzark KC, Moore JW, Mainwaring RD, Lamberti JJ, Aortopulmonary collateral vessels and prolonged pleural effusions after modified Fontan procedures. *American Heart Journal*. 1996; 131: 1164–1168

31. Ascutto RJ, Ross-Ascutto NT. Systematic-to-pulmonary collaterals: a source of flow energy loss in Fontan physiology. *Pediatric Cardiology*. 2004; 25:472–48
32. Emani SM, Bacha EA, McElhinney DB, Marx GR, Tworetzky W, Pigula FA, del Nido PJ. Primary left ventricular rehabilitation is effective in maintaining two-ventricle physiology in the borderline left heart, *Journal of the American College of Cardiology*. 2012 Nov 6;60(19):1966-74
33. <http://www.childrenshospital.org/az/Site1941/mainpageS1941P5.html>
34. Anderson AW, Breitbart RE, The Fontan Patient: Inconsistencies in Medication Therapy Across Seven Pediatric Heart Network Centers, *Pediatric Cardiology*, 2010; 31(8): 1219-1222
35. Cîpîlneanu R, *Progrese în Cardiologie*, vol. III, Media Med Publics; 2008: 224-226
36. Aeba R, Katogi T, Takeuchi S, Kawada S, Long-term follow-up of surgical patients with single ventricle physiology: prognostic anatomical determinants, *Cardiovascular Surgery*, volume 5, Issue 5, 1997: 526-532
37. Anderson AW, Breitbart RE, The Fontan Patient: Inconsistencies in Medication Therapy Across Seven Pediatric Heart Network Centers, *Pediatric Cardiology*; 2010; 31(8): 1225-1228
38. Ghanayem NS, Berger S, Tweddell JS, Medical management of the Failing Fontan, *Pediatric Cardiology*, 2007, 28:465-471
39. Ratnapalan S, Griffiths K, Costei AM, Benson L, Koren G, Digoxin-carvedilol interactions in children, *Journal of Pediatrics*. 2003 May;142(5):572-4
40. Saxena A, Report of the 2nd National Consensus meeting on management of congenital heart disease in India.
41. Ishibashi N, Park I, Takahashi Y, Effectiveness of Carvedilol for Congestive Heart Failure that Developed Long after Modified Fontan Operation, *Pediatric Cardiology*, July/August 2006, Volume 27, Issue 4: 473-475
42. Yoshimura N, Yamaguchi M, Inhaled Nitric Oxide Therapy after Fontan-type operation, *Surgery Today*, 2005, 35:31-35
43. Bendayan I, Casaldaliga J, Castello F, et al., Heparin therapy and reversal of protein-losing enteropathy in a case with congenital heart disease. *Pediatric Cardiology*; 21:267–268.

ULTRASONOGRAFIA INTRAVASCULARĂ: ASPECTE CLASICE ȘI VIZIUNI CONTEMPORANE (Revista literaturii)

Lilia Golub, Liviu Grib, Ion Popovici, Elena Samohvalov, Alexandra Grejdieru, Alexandr Ceasovschih, Andrei Grib

Disciplina Cardiologie, Clinica Medicală nr.3, Departamentul Medicina Internă, USMF “Nicolae Testemițanu”

Summary

Intravascular ultrasound classical and contemporary aspects and vision

IVUS-utility is to quantify the severity of atherosclerotic stenoses that appear angiographically moderate and often turn significantly reducing the minimum luminal surface. Detailed images of the arteries can be visualized using IVUS catheter that provides cross sections, bidimensional concentric stacked vessel. This catheter possess rotational transducers able to visualize the vascular wall layers in three positions: longitudinal, rotational and ultrasonographical. In the literature the information about the investigation IVUS is modest. Techniques for determining IVUS resolution in 3-dimensions are described by Boston 20 MHz catheter and by IVUS scanner Dasonics. Image obtained outside the plan is measured by determining the thickness of the beam, and the axial and lateral plan – measured by the minimum distance between two points. As the distance to catheter is less, the image clarity is better. We