



Malformațiile congenitale de cord valvulare și vasculare obstructive, fără șunt asociat la copil

Protocol clinic național

PCN-146

Chișinău 2011

CUPRINS

ABREVIERILE FOLOSITE ÎN DOCUMENT.....	3
PREFAȚĂ.....	3
A. PARTEA INTRODUCTIVĂ.....	3
A.1. Diagnosticul.....	3
A.2. Codul bolii (CIM 10).....	4
A.3. Utilizatorii.....	4
A.4. Scopurile protocolului.....	4
A.5. Data elaborării protocolului.....	4
A.6. Data următoarei revizuirii.....	4
A.7. Lista și informațiile de contact ale autorilor și persoane care au participat la elaborarea protocolului.....	4
A.8. Definițiile folosite in document.....	5
A.9. Informația epidemiologică.....	5
B. PARTEA GENERALĂ.....	6
B.1. Nivel de asistență medicală primară.....	6
B.2. Nivel de asistență medicală specializată de ambulatoriu (cardiolog-pediatru).....	7
B.3. Nivel de asistență medicală spitalicească.....	8
C.1. DESCRIEREA METODELOR, TEHNICILOR ȘI A ROCEDURILOR.....	9
C.1.1. Clasificarea MCC.....	9
C.1.2. Factorii de risc.....	9
C.1.3. Factorii etiologici.....	9
C.1.4. Profilaxia MCC și diagnosticul prenatal (<i>screening</i> -ul gravidelor din grupul de risc).....	10
C.1.5. Conduita pacientului cu MCC.....	10
C.1.5.1. Anamneza.....	10
C.1.5.2. Examenul fizic.....	11
C.1.5.3. Investigațiile paraclinice.....	11
C.1.5.4. Diagnosticul diferențial.....	12
C.1.5.5. Criteriile de spitalizare.....	12
C.1.5.6. Tratamentul.....	13
C.1.5.6.1. Principiile tratamentului intervențional și ale celui chirurgical.....	13
C.1.5.6.2. Tratamentul medicamentos în MCC obstructive cu ICC.....	14
C.1.5.7. Supravegherea.....	15
C.1.6. Complicațiile (subiectul protocoalelor separate).....	16
D. RESURSELE UMANE ȘI MATERIALELE NECESARE PENTRU RESPECTAREA PREVEDERILOR DIN PROTOCOL.....	17
D.1. Instituțiile de asistență medicală primară.....	17
D.2. Instituțiile/secțiile de asistență medicală specializată de ambulatoriu.....	17
D.3. Instituțiile de asistență medicală spitalicească: secții de cardiologie ale spitalelor republicane.....	17
E. INDICATORII DE MONITORIZARE A IMPLEMENTĂRII PROTOCOLULUI.....	19
ANEXE.....	21
Anexa 1. Clasificarea ICC conform stadiilor (A, B, C, D).....	21
Anexa 2. Clasificarea OMS/ NYHA a statusului funcțional al pacienților cu hipertensiune pulmonară).....	21
Anexa 3. Clasificarea ICC după Ross (pentru copiii de vârstă fragedă)(2003).....	21
Anexa 4. Determinarea gradului de activitate a bolii la sugari, după scara de 12 puncte.....	21
Anexa 5. Formular de consultație la medicul de familie pentru MCC obstructive.....	22
Anexa 6. Informație pentru părinții copiilor cu malformație congenitală de cord,obstructivă.....	23
BIBLIOGRAFIE.....	24

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
ASAT	aspartataminotransferază
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	electrocardiografe
FCC	frecvența contracțiilor cardiace
FR	frecvența respiratorie
HTA	hipertensiune arterială
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
TA	tensiune arterială
USMF	Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie
VD	ventricul drept
VS	ventricul stâng
VSH	viteză de sedimentație a hematiilor
Hb	hemoglobină

PREFATĂ

Acest protocol a fost elaborat de grupul de lucru al Ministerului Sănătății al Republicii Moldova (MS RM), constituit din specialiștii catedrei Pediatrie nr.1 și a cursului Pediatrie și Puericultură a Universității de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”.

Protocolul național este elaborat în conformitate cu ghidurile internaționale actuale privind malformațiile congenitale de cord valvulare și vasculare obstructive 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 VALVULARE ȘI VASCULARE OBSTRUCTIVE, FĂRĂ ȘUNT ASOCIAT LA COPIIL

Exemple de diagnostice clinice:

1. MCC valvulară obstructivă. Stenoza arterei pulmonare supravulvulară moderată (gradient presional 45 mm Hg) ICC CF II (NYHA).
2. MCC vasculară obstructivă. Coarctăție de aortă, tip juxtaductală. ICC CF III (Ross).
3. MCC vasculară obstructivă. Arc aortic întrerupt, tipul B: întreruperea se află între artera carotidiană comună stângă și artera subclaviculară stângă. ICC CF III-IV (NYHA).
4. MCC valvulară obstructivă. Stenoză aortică valvulară (gradientul presional 50 mm Hg). Stare după valvuloplastie cu balon. ICC CF II (Ross).

A.2. Codul bolii (CIM 10)

Q22.1 Stenoza arterei pulmonare

- valvulară
- supravulvulară
- subvalvulară (infundibulară)

Q23.0 Stenoza aortică

- valvulară
- supravulvulară
- subvalvulară (infundibulară)

Q25.1 Coarctăție de aortă

- juxtaductală

Q25.4 Arc aortic întrerupt

- tipul A: întreruperea se află distal de artera subclaviculară stângă, la nivelul istmului
- tipul B: întreruperea se află între artera carotidiană comună stângă și artera subclaviculară stângă
- tipul C: întreruperea se află între artera nenumită și artera carotidiană comună stângă

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 obstructive.
2. Ameliorarea calității examinării clinice și a celei paraclinice la pacienții cu MCC obstructive.
3. Asigurarea calității tratamentului la pacienții cu diagnosticul de MCC obstructive.
4. Ameliorarea calității în supravegherea pacienților cu MCC obstructive.
5. Aplicarea tratamentului intervențional sau a celui chirurgical la momentul oportun (până la apariția complicațiilor ireversibile) pacienților cu MCC obstructive.
6. Sporirea calității tratamentului de reabilitare postoperatorie la pacienții cu MCC obstructive.
7. Reducerea ratei de complicații la pacienții cu MCC obstructive.
8. Micșorarea deceselor prin MCC obstructive.

A.5. Data elaborării protocolului: anul 2011

A.6. Data următoarei revizuirii: anul 2013

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”, președintele asociației obștești Societatea Științifico-Practică a

	Pediatriilor din Moldova.
Dr. Lilia Romanciuc, asistent universitar	secția cardiologie, IMSP ICȘOSMȘC, asistent universitar, curs Pediatrie și Puericultură, USMF „Nicolae Testemițanu”.
Dr. Ina Pali, doctor în medicină, conferențiar universitar	șef secție Cardiologie, IMSP ICȘOSMȘC, conferențiar universitar, catedra Pediatrie nr.1, USMF „Nicolae Testemițanu”.
Dr. Adela Stamati, doctor în medicină, conferențiar universitar	conferențiar universitar, catedra Pediatrie nr.1, USMF „Nicolae Testemițanu”.

Protocolul a fost discutat și aprobat

Denumirea	Persoana responsabilă - semnătura
Catedra Pediatrie nr.1 USMF „Nicolae Testemițanu”.	
Asociația obștească Societatea Științifico-Practică a Pediatriilor din Moldova	
Societatea Medicilor de Familie din RM	
Comisia Științifico-Metodică de Profil „Pediatrie”	
Laboratorul “Cardiologie pediatrică ” din cadrul IMSP Institutul de Cardiologie	
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: alterarea morfologiei cordului sau a vaselor magistrale, ce produc diferite tulburări hemodinamice cauzate atât de viciu cât și de afecțiunile organelor interne apărute pe fundalul hemodinamicii modificate.

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 săptămâni de graviditate, atunci când are loc morfogeneza cordului.

MCC obstructive sunt leziuni valvulare și vasculare obstructive cu obstrucția tractului de ieșire din VS și VD, fără sunt asociat.

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

Copii: persoane în vârstă de până la 18 ani.

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

A.9. Informația epidemiologică

MCC au o prevalență conform datelor diferitor autori de 0,7-1,7% la nou-născuți. Anual se nasc în SUA până la 30-35 mii copii cu MCC, în Rusia 20-22 mii copii, în R. Moldova în jurul de 600 copii cu MCC. Conform rezultatelor patomorfologice: MCC constituie 1,9% din toate necropsiile.

Incidența MCC în funcție de formele anatomice

Stenoza pulmonară reprezintă 9% din totalul MCC, aproximativ 50% din MCC asociază stenoza pulmonară, este mai frecventă la sexul feminin. Stenoza aortică – incidență variază între 0,04-0,34% la nou-născuți vii, 75% de pacienți sunt de sex masculin, ocupă locul IX în cadrul MCC critice în perioada de sugar (2,9%), incidența crește cu vârsta, desemnând a doua anomalie congenitală de cord ca frecvență după DSV în a treia decadă a vieții, predomină la sexul masculin. Coarctarea de aortă ocupă locul șapte ca frecvență în cadrul MCC, este o leziune prezentă la aproximativ 4-6% din MCC și are o incidență de 0,2-0,6/1000 de nou-născuți vii, este mai frecventă la sexul masculin. Arc aortic întrerupt este cea de a 20-a MCC ca frecvență, având o incidență de 0,003/1000 de nou-născuți vii și reprezintă aproximativ 1% din totalul MCC.

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

Descriere (măsuri)	Motive (repere)	Pași (modalități și condiții de realizare)
I	II	III
1. Diagnosticul		
1.1. Confirmarea MCC obstructive	Diagnosticul precoce și tratamentul conservativ sau chirurgical oportun vor: preveni complicațiile ireversibile; ameliorează calitatea vieții; și micșorează numărul de copii invalizi în societate.	<p>Obligatoriu:</p> <p>Aprecierii factorilor de risc (caseta 3).</p> <p>Anamneza (caseta 7).</p> <p>Examenul fizic, ce include și gradul de IC, după CF NYHA-Ross, OMS (caseta 8; anexele 1, 2,3).</p> <p>Investigațiile paraclinice pentru confirmarea diagnosticului, severității IC, evoluției bolii și estimarea prognosticului (tabelul 1).</p> <p>Efectuarea diagnosticului diferențial (caseta 9).</p> <p>Estimarea indicațiilor pentru consultația specialistului cardiocirurg-pediatru.</p> <p>Evaluarea criteriilor de spitalizare (casetele 10, 11).</p>
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 și evitarea complicațiilor posibile.	<p>Obligatoriu:</p> <p>IECA – în caz de IC și de diagnostic confirmat de MCC obstructive (caseta 18).</p> <p>Se asociază diuretice, dacă există retenție hidrosalină – Spironolactonă, Furosemid (casetele 19, 20).</p> <p>Se asociază Digoxină, dacă tratamentul cu IECA nu ameliorează tabloul clinic (caseta 21).</p>
3. Supravegherea		
3. 1. Supravegherea permanentă până la vârsta 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.	<p>Obligatoriu:</p> <p>Supravegherea cu administrarea tratamentului în IC (casetele 25,26,27).</p>

B.3. Nivel de asistență medicală spitalicească

Descriere (măsuri)	Motive (repere)	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.	<p>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 după CF NYHA-Ross, OMS (<i>caseta 8; anexele 1, 2, 3</i>). Investigațiile paraclinice pentru confirmarea diagnosticului, a severității IC, a evoluției maladei și pentru estimarea prognosticului (<i>tabelul 1</i>). Indicațiile pentru consultația specialistului cardiocirurg-pediatru. Efectuarea diagnosticului diferențial (<i>caseta 9</i>).</p>
3. Tratamentul		
3.1. Tratament chirurgical și intervențional	Scopul tratamentului este corecția MCC și vindecarea completă.	<p>Obligatoriu la momentul oportun: Tratamentele chirurgical și intervențional (<i>casetele 14, 15, 16, 17</i>).</p>
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.	<p>Obligatoriu: IECA – în caz de IC și diagnostic confirmat de MCC obstructive (<i>caseta 18</i>). Se asociază diuretice, dacă există retenție hidrosalină – Spironolactonă, Furosemid (<i>casetele 19, 20</i>). Se asociază Digoxină, dacă tratamentul cu IECA nu ameliorează tabloul clinic (<i>caseta 21</i>). Beta AB (Metoprolol succinat, Bisoprolol, Carvedilol) se asociază, dacă evoluția ICC nu este influențată favorabil în decurs de 3-4 săptămâni, cu schema terapeutică indicată anterior (<i>caseta 23</i>).</p>
4. Externarea, nivel primar de tratament medicamentos, la necesitate, și de supraveghere		<p>Extrasul obligatoriu va conține: Diagnosticul precizat desfășurat. Rezultatele investigațiilor și tratamentului efectuat. Recomandările explicite pentru pacient. Recomandările pentru medicul de familie.</p>

C.1. DESCRIEREA METODELOR, TEHNICILOR ȘI A PROCEDURILOR

C.1.1. Clasificarea MCC

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

Comunicarea anormală între circulația sistemică și pulmonară (MCC cu șunt stânga-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 supravalvulară cu Sindrom Williams, coarctația de Ao, Sindrom de cord stâng 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:

Obstrucția tractului de ieșire din VS:

stenoza subaortică;

stenoza aortică valvulară;

stenoza aortică supravalvulară.

CoA.

Înteruperea arcului aortic.

Stenoza pulmonară cu sept ventricular intact.

b. Șunt stânga-dreapta:

1. DSV.

2. DSA.

3. CAV.

4. CAP.

5. DS Ao-P.

II. Cianotice:

a. Șunt dreapta-stânga:

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.1.2. 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 săptămâni de sarcină .

Prima naștere la vârsta de peste 37 de ani.

Fetali:

Tablou nestandard al cordului fetal la ecocardiografie.

Anomalii extracardiace la făt (omfalocel, patologie genitourinară, hidrocefalie, hernie diafragmatică).

Hipotrofie sau aritmie fetală.

Hidrops fetal.

Cariotip anormal al fătului.

C.1.3. Factorii etiologici

Caseta 4. Factori implicați în etiologia MCC

Factorii genetici – până la 92-98% .

• Factorii teratogeni majori – până 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) .

C.1.4. 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, vârsta 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 săptămâni de sarcină, în scopul depistării oportune a MCC.

Testele biologice specifice (alfafetoproteina, beta-hormonul corioid, triplul test, analiza ADN-lui fetal din serul matern).

- Ecografia obstetricală (translucența nucală, evaluarea ecografică a osului nazal).

C.1.5. Conduita pacientului cu MCC

Caseta 6. *Etapete obligatorii în conduita pacientului cu MCC, valvulare și vasculare obstructive*

Stabilirea diagnosticului precoce de MCC, valvulare și vasculare obstructive

Investigațiile obligatorii pentru confirmarea diagnosticului de MCC, a clasei funcționale (CF NYHA/Ross) și a problemelor hemodinamice (*anexa 3*).

Deciderea tacticii terapeutice: conservative versus intervenționale sau chirurgicale (*caseta 14,15,16,17*).

Stabilirea indicațiilor pentru intervenția chirurgicală (*caseta 14,15,16,17*).

Supravegherea pacientului cu MCC în perioadele preoperatorie și postoperatorie.

Determinarea posibilelor complicații și prevenirea lor.

Profilaxia EB.

Estimarea prognosticului și aprecierea calității vieții.

C.1.5.1. Anamneza

Caseta 7. *Recomandări în colectarea anamnezelor*

• 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 săptămâni de sarcină, diabetul matern sau maladii difuze de colagen la mamă, tratamentul femeii gravide cu remedii medicamentoase, prima naștere la vârsta 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, sincope, lipotimii, valori crescute ale tensiunii arteriale, scăderea toleranței la efort fizic, tuse, respirație dificilă, dispnee, tahipnee, ortopnee, edeme, cianoză, sincope de efort, dureri toracice, hemoptizie).

• Simptoamele clinice MCC valvulare și vasculare obstructive (prezența anomaliilor congenitale extracardiace și a stigmelor de disembriogeneză, semnele unor sindroame genetice, deficit ponderal și statural, cianoză sau paliditate, deformația cutiei toracice, transpirație abundentă, edeme, palpitații, dureri precordiale, valori crescute ale tensiunii arteriale, cefalee, epistaxis, tahipnee, sincope, lipotimii, dispnee, intoleranță la efort, oboseală, alimentație dificilă la copiii mici, ortopnee la copiii mari, tuse, semne de detresă respiratorie, raluri pulmonare, hepatomegalie, suflu cardiac vicios (apreciat după scala lui Levine de 6 puncte), click-ul protosistolic, zgomot II dedublat).

• Tratamentul primit anterior (IECA, diuretice de ansă, antagoniști ai aldosteronului, Digoxină, β-adrenoblocante, alte medicamente) și eficacitatea lui.

C.1.5.2. Examenul fizic

Caseta 8. Regulile examenului fizic în MCC valvulare și vasculare obstructive

- Determinarea stării generale a pacientului.
- Aprecierea semnelor clinice generale de MCC valvulare și vasculare obstructive.
 - ✓ dispnee de efort sau în repaus;
 - ✓ tahipnee;
 - ✓ intoleranță la efort;
 - ✓ dureri precordiale;
 - ✓ cianoză a tegumentelor;
 - ✓ sincope, lipotimii;
 - ✓ valori crescute a tensiunii arteriale;
 - ✓ cefalee;
 - ✓ epistaxis;
 - ✓ dureri în membrele inferioare;
 - ✓ alimentație dificilă la copiii mici;
 - ✓ semne de detresă respiratorie (bătăi ale aripioarelor nazale, geamăt, tiraj);
 - ✓ tuse, raluri pulmonare;
 - ✓ deficit staturo - ponderal;
 - ✓ suflu sistolic de ejeție la baza cordului și posterior, interscapular stâng, click-ul protosistolic;
 - ✓ zgomot II dedublat;
 - ✓ hepatomegalie;
 - ✓ edeme.
- Determinarea CF a insuficienței cardiace după NYHA/Ross (anexa 3).
- 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 4).
- Determinarea stadiilor maladii ABCD propusă de ACC-AHA, anul 2005 (anexa 1).
- Determinarea calității vieții cu ajutorul chestionarelor personale validate în dependență de vârstă – Peds QL TM, modulul cardiac, versiunea 3,0.

C.1.5.3. Investigațiile paraclinice

Tabelul 1. Investigațiile paraclinice în malformațiile congenitale de cord

Investigații paraclinice	Semnele sugestive pentru MCC obstructive 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
Glucoza	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 in 12 derivații	Deviație axială dreaptă, hipertrofii, modificări ale segmentului ST și a undei T	O	O	O
Ecocardiografie Doppler	Estimarea gradientului la nivelul obstrucției, funcția ventriculară, examinarea valvelor a anatomiei și disfuncției valvulare, datele hemodinamice	R (CMF)	O	O
Monitorizarea Holter ECG 24 de ore cu aprecierea variabilității ritmului cardiac	Aritmii, modificări ale segmentului ST și a undei T	-	-	O
Radiografia toracică	Cardiomegalie, vascularizația pulmonară scăzută, congestie pulmonară, amprente costale la copiii mai mari (și la adulți)	-	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.1.5.4. Diagnosticul diferențial

Caseta 9. Diagnosticul diferențiat al MCC valvulare și vasculare obstructive

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

- Sufluri cardiace caracteristice altor cardiopatii, decât celor congenitale.
- Miocardite, cardiomiopatii.
- PVM cu insuficiență mitrală.
- Maladii bronhopulmonare însoțite sau nu cu semne de IR.

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.

C.1.5.5. Criteriile de spitalizare

Caseta 10. Criteriile de spitalizare a pacienților cu MCC valvulare și vasculare obstructive

- Adresare primară cu semne clinice de MCC valvulare și vasculare obstructive în caz că pacientul necesită tratament staționar și investigații suplimentare.
- Adresare repetată cu semne clinice de ICC sau alte complicații (sincope, cianoză a tegumentelor, valori crescute a tensiunii arteriale, alimentație dificilă la copiii mici, semne de detresă respiratorie (bătăi ale aripioarelor nazale, geamăt, tiraj), deficit staturo-ponderal, bloc atrioventricular complet și a.a.).
- Apariția semnelor complicațiilor MCC valvulare și vasculare obstructive pe parcursul supravegherii de către medicul de familie (stenoză valvulară reziduală sau recurentă, insuficiență valvulară, dereglări de ritm și conducere, EB, hemoragie, paraplegie, hipertensiune arterială paradoxală).
- Imposibilitatea îngrijirii la domiciliu și îndeplinirii tuturor prescripțiilor medicale.
- Reevaluarea pacientului în scopul determinării indicațiilor intervenției chirurgicale oportune în colaborare cu cardiocirurgul sau continuarea supravegherii și a tratamentului conservativ.
- Comorbiditățile importante (infecții bronhopulmonare repetate, deficit staturo-ponderal 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 valvulare și vasculare obstructive

- Edem pulmonar.
- Șoc cardiogen.
- Tulburări de ritm și conducere.
- HTA paradoxală.
- Necesitatea ventilației asistate.

- Decompensarea acută cardiacă.
- Complicații severe (colaps cardiovascular, sincope, endocardită bacteriană, insuficiență renală și hepatică, anemie grad III, acidoză metabolică progresivă);
- Infecții bronhopulmonare severe cu hipertermie > 39°C.

C.1.5.6. Tratamentul

Tratamentul chirurgical sau intervențional este unicul tratament efectiv în MCC valvulare și vasculare obstructive. Însă o parte dintre acești copii necesită tratament medicamentos pre- și postoperatoriu datorită dezvoltării ICC (vezi protocolul specializat).

Caseta 12. Principiile tratamentului MCC valvulare și vasculare obstructive

Regimul cruțător cu evitarea eforturilor fizice în caz de prezență a semnelor de ICC.

Dieta hiposodată și restricții de lichide în prezența semnelor de ICC, aport crescut de K.

Tratamentul nonfarmacologic:

- ✓ sfaturi și măsuri generale;
- ✓ antrenamente fizice.
- Tratamentul intervențional.
- Tratamentul chirurgical.
- Tratamentul medicamentos (în prezența semnelor de ICC):
 - ✓ 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 valvulare și vasculare obstructive.
- 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.1.5.6.1. Principiile tratamentului intervențional și ale celui chirurgical

Caseta 14. Tratamentul intervențional și chirurgical în MCC valvulare și vasculare obstructive (stenoza pulmonară)

Stenoza pulmonară ușoară (gradient sub 35 mm Hg) nu necesită tratament

Indicațiile pentru intervenție în stenoza pulmonară.

Valvuloplastia pulmonară cu balon:

- Stenoza pulmonară moderată (gradient între 40-70 mm Hg).
- Stenoza pulmonară severă (gradient peste 70 mm Hg).
- Stenoza pulmonară critică a nou-născutului (necesită administrare de prostaglandină E1).
- Vârsta preferabilă după vârsta de 1 an.

Tratament chirurgical:

- În valvă pulmonară displazică, cu inel hipoplazic.
- Stenozele valvulare pulmonare asociate altor malformații cardiace.
- Stenoza pulmonară critică a nou-născutului (necesită administrare de prostaglandină E1).

Caseta 15. Tratamentul intervențional și chirurgical în MCC valvulare și vasculare obstructive (stenoza aortică)

Valvuloplastie cu balon:

- Stenoza aortică valvulară cu gradient peste 50 mm Hg (în absența insuficienței aortice semnificative).

Valvulotomie chirurgicală.

- Stenoza aortică valvulară cu gradient peste 50 mm Hg și insuficiența aortică.
- Stenoza recurentă după valvuloplastie.
- Deformarea severă a valvei aortice.
- Stenoza valvulară aortică cu inel aortic hipoplazic.
- Stenoza aortică a sugarului (necesită administrare de prostaglandină E1).
- Stenoza aortică subvalvulară (în gradient presional mai mare de 30 mm Hg, la cateterism, corespunzător cu 50 mm Hg valoarea instantanee, sau la prima evidențiere a unei insuficiențe aortice).
- Stenoza aortică supravalvulară cu gradient presional de 50 mm Hg.

Caseta 16. Tratamentul chirurgical în MCC valvulare și vasculare obstructive

(coarctația de aortă)

Tratamentul chirurgical:

- Coarctația de aortă asimptomatică beneficiază tratament chirurgical electiv: vârsta optimă 2-3 ani.
- Coarctația de aortă simptomatică cu diferență de tensiune arterială între brațe și membrele inferioare peste 20mmHg.
- Coarctația aortică simptomatică la nou-născuți și sugari (necesită administrare de prostaglandină E1).

Angioplastia cu balon:

- La pacienții peste vârsta de 1 an cu leziuni ușoare.
- Procedură paleativă în coarctația aortică critică la sugari cu disfuncție severă de VS.

Caseta 17. Tratamentul chirurgical în MCC valvulare și vasculare obstructive

(arc aortic întrerupt)

Tratamentul chirurgical:

Sunt disponibile două tehnici chirurgicale:

- Corecție chirurgicală în două etape (refacerea arcului aortic întrerupt, cu sau fără banding de arteră pulmonară, urmată de închiderea DSV).
- Corecție chirurgicală într-o singură etapă (corecție simultană a arcului aortic întrerupt - 1 și a DSV cu petec - 2 și ligature CAP - 3).

C.1.5.6.2. Tratamentul medicamentos în MCC valvulare și vasculare obstructive și ICC

Caseta 18. Tratamentul medicamentos cu IECA al MCC valvulare și vasculare obstructive (în prezența semnelor de IC)

Sunt indicate în MCC cu valvulare și vasculare obstructive.

- Captopril *per os*;
 - ✓ nou-născut: 0,1-0,5 mg/kg/24 ore, repartizate în 1-4 prize;
 - ✓ sugar: 0,5-0,6 mg/kg/24 ore , 1-4 prize pe zi;
 - ✓ copiii: 12,5 mg/doză, 1-2 prize pe zi (micșorăm doza în insuficiență renală).
- Enalapril (în IC refractară), *per os*: 0,1-0,5 mg/kg/zi în 1-2 prize.
- Enalaprilat, i.v. nou-născuți: 0,005-0,01 mg/kg/doză repetat la 8-24 de ore; sugar, copil: i.v. 0,005-0,01 mg/kg/doză repetat la 8-24 de ore; adolescent i.v. 0,625-1,25 mg (max. 20 mg/zi) repetat la 6 ore (în insuficiența renală doza se micșorează până la 50-75%).

Caseta 19. Tratamentul medicamentos cu inhibitori ai aldosteronului (în prezența semnelor de ICC)

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⁺, cu inhibitorii enzimei de conversie (risc de hiperpotasiemie).

Caseta 20. Tratamentul medicamentos cu diuretice de ansă (în prezența semnelor de ICC)

Se indică în caz de forme severe de ICC sau decompensarea ICC.

- Furosemid, *per os*: 1-3 mg/kg/doza 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, 2-4 prize, dacă se obține efectul dorit (debit urinar > 3 ml/kg/oră).

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

Se indică în MCC obstructive în caz de ICC asociată cu tahiaritmii supraventriculare (fibrilație atrială), lipsă de răspuns la diuretice, IECA, prezența zgomotului III.

• Administrare *per os*:

✓ Digitalizare:

Vârsta	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: 1/3-1/4-1/5 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.
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 mai mare ca 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. Tratamentul cu medicamente inotrop-pozitive nedigitalice (în prezența semnelor de ICC).

• **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 lent, în bolus (2-3min) 0,5-0,75 mg/kg/doză; ulterior – 5-10 mcg/kg/min. (doza de menținere)
- ✓ Milrinonă, i.v.: inițial 10 – 50 mcg /kg/doză; ulterior 0,1– 1 mcg/kg/min.

• **Beta-adrenomimetice** (se indică în caz de decompensare a IC, șoc cardiogen):

- ✓ Dopamină, i.v.: doza 2-5 mcg/kg/min. (crește fluxul renal și diureza); 5-15 mcg/kg/min (crește fluxul renal, debitul cardiac și FCC, stimulează contracția miocardică); 20 mcg/kg/min (efect α -adrenergic).
- ✓ Dobutamină, i.v.: doza 2-15 mcg/kg/min (incompatibil cu soluții alcaline).

Caseta 23. 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, copii >2 ani, *per os* 1-5 mg/kg zi în 2 prize; Bisoprololul – 0,625 mg/ zi cu mărire treptată 2,5mg/zi; Carvedilolul (cu efect vasodilatator) –6,25 mg/ zi cu mărire treptată, până la 25-50 mg/zi.

Caseta 24. Tratamentul cu prostaglandina E1 pentru menținerea canalului arterial persistent

• Prostaglandina E1 i.v. (perfuzie): inițial 0,05-0,1 mcg/kg/min, apoi reducem la 0,05; 0,025 și 0,01 mcg/kg/min. Dacă nu se obține efect pozitiv, doza poate fi crescută până la 0,4 mcg/kg/min.

C.1.5.7. Supravegherea

Caseta 25. Supravegherea pacienților cu MCC valvulare și vasculare obstructive

• 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– 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 26. Periodicitate de supraveghere a pacienților cu MCC valvulare și vasculare obstructive de către medicul de familie

Perioada preoperatorie:

- Până la selectarea tratamentului intervențional sau a celui chirurgical – o dată la 3 – 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 27. Periodicitatea de supraveghere a pacienților cu MCC valvulare și vasculare obstructive de către cardiologul pediatru

Perioada preoperatorie:

- În primul an, până la deciderea tratamentului intervențional sau chirurgical – o dată la 3 luni, în funcție de severitatea MCC
- În anul 2– o 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.1.6. Complicațiile (subiectul protocoalelor separate)

Caseta 28. Complicațiile MCC valvulare și vasculare obstructive

- Endocardita bacteriană.
- Dereglări de ritm și conductibilitate.
- Stenoză valvulară reziduală sau recurentă.
- Insuficiență valvulară.
- ICC.
- HTA paradoxală.
- Obstrucție reziduală sau recurentă a tractului de ejeecție VS.
- Coarctare reziduală sau recurentă.

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

D.1. Instituțiile de asistență medicală primară	Personal: <ul style="list-style-type: none"> • medic de familie certificat; • asistenta medicală de familie.
	Aparataj, utilaj: <ul style="list-style-type: none"> • tonometru cu manșete de vârstă; • fonendoscop; • taliometru; • cântar; • electrocardiograf; • laborator clinic standard pentru determinare de: hemoglobină, eritrocite, hematocrit, VSH, glicemie, sumar al urinei.
	Medicamente: <ul style="list-style-type: none"> • IECA: Captopril, Enalapril. • Diuretice: Furosemid, Spironolactonă. • Digoxină. • β-adrenoblocante: Metoprolol, Bisoprolol, Carvedilol.
D.2. Instituțiile/ secțiile de asistență medicală specializată de ambulatoriu	Personal: <ul style="list-style-type: none"> • medic cardiolog certificat; • asistente medicale.
	Aparataj, utilaj: <ul style="list-style-type: none"> • tonometru cu manșete de vârstă; • fonendoscop; • electrocardiograf; • taliometru; • cântar; • 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. • cabinet de diagnostic funcțional; • aparat Holter ECG 24 de ore; • ecocardiograf; • cabinet radiologic;
	Medicamente: <ul style="list-style-type: none"> IECA: Captopril, Enalapril. • Diuretice: Furosemid, Spironolacton. • Digoxină. • β-adrenoblocante: Metoprololul, Bisoprolol, Carvedilol.
D.3 Instituțiile de asistență medicală spitalicească: secții de cardiologie ale spitalelor republicane	Personal: <ul style="list-style-type: none"> • medic-cardiolog certificat; • medic-funcționist certificat; • asistente medicale; • acces la consultațiile calificate: cardiochirurg, neurolog, otolaringolog, pulmonolog, stomatolog, reabilitolog, fizioterapeut, psiholog.
	Aparataj, utilaj: <ul style="list-style-type: none"> • tonometru cu manșete de vârstă; • fonendoscop; • electrocardiograf; • taliometru; • cântar; • pulsoximetru; • 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;

	<ul style="list-style-type: none">• cabinet de diagnostic funcțional;• aparat Holter ECG 24 de ore;• ecocardiograf (cu opțiunea examenului transesofagean);• cabinet radiologic;• tomograf computerizat;• rezonanța magnetică nucleară;• laborator pentru cateterism cardiac și angiocardiografie;• secție de reabilitare.
	<p>Medicamente:</p> <ul style="list-style-type: none">• IECA: Captopril, Enalapril.• Diuretice: Furosemid, Spironolactonă.• Digoxină.• β-adrenoblocante: Metoprolol, Bisoprolol, Carvedilol.• Prostaglandina E1.

E. INDICATORII DE MONITORIZARE A IMPLEMENTĂRII PROTOCOLULUI

nr.	Scopul	Indicatorul	Metoda de calculare a indicatorului	
			Numărător	Numitor
1.	Stabilirea precoce a diagnosticului de MCC obstructive	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	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
		1.2. Proporția copiilor cu MCC obstructive, diagnosticați în prima lună de viață	Numărul de copii cu MCC obstructive, diagnosticați în prima lună de viață, pe parcursul ultimului an x 100	Numărul total de copii cu MCC obstructive, care se află sub supravegherea medicului de familie, pe parcursul ultimului an
2.	Ameliorarea calității examinării clinice și a celei paraclinice la pacienții cu MCC obstructive	Proporția pacienților cu MCC obstructive, cărora li s-a efectuat examenele clinice și paraclinice obligatorii, conform recomandărilor din protocolul clinic național <i>Malformațiile congenitale de cord valvulare și vasculare obstructive la copil</i> , pe parcursul unui an.	Numărul de pacienți cu MCC obstructive, cărora li s-a efectuat examenele clinice și paraclinice obligatorii, conform recomandărilor din protocolul clinic național <i>Malformațiile congenitale de cord valvulare și vasculare obstructive la copil</i> , pe parcursul ultimului an x 100	Numărul total de pacienți cu diagnosticul de MCC obstructive, care se află sub supravegherea medicului de familie, pe parcursul ultimului an
3.	Asigurarea calității tratamentului la pacienții cu diagnosticul de MCC obstructive	Proporția pacienților cu MCC obstructive, cărora li s-a indicat tratament conform recomandărilor din protocolul clinic național <i>Malformațiile congenitale de cord valvulare și vasculare obstructive la copil</i> , pe parcursul unui an	Numărul de pacienți cu MCC obstructive, cărora li s-a indicat tratament conform recomandărilor din protocolul clinic național <i>Malformațiile congenitale de cord valvulare și vasculare obstructive la copil</i> , pe parcursul ultimului an x 100	Numărul total de pacienți cu MCC obstructive, care se află sub supravegherea medicului de familie, pe parcursul ultimului an
4.	Ameliorarea calității în supravegherea pacienților cu MCC obstructive	Proporția pacienților cu MCC obstructive, supravegheați conform recomandărilor din protocolul clinic național <i>Malformațiile congenitale de cord valvulare și vasculare obstructive la copil</i> , pe parcursul unui an	Numărul de pacienți cu MCC obstructive, care sunt supravegheați conform recomandărilor din protocolul clinic național <i>Malformațiile congenitale de cord valvulare și vasculare obstructive la copil</i> , pe parcursul ultimului an x 100	Numărul total de pacienți cu MCC obstructive, care sunt supravegheați de către medicul de familie, pe parcursul ultimului an
5.	Aplicarea tratamentului intervențional sau a celui chirurgical la momentul oportun (până la apariția complicațiilor ireversibile) pacienților cu MCC obstructive.	Proporția pacienților cu MCC obstructive, cărora li s-a efectuat tratamentul intervențional sau cel chirurgical la momentul oportun (până la apariția complicațiilor ireversibile), pe parcursul unui an	Numărul de pacienți cu MCC obstructive, cărora li s-a efectuat tratamentul intervențional sau cel chirurgical la momentul oportun (până la apariția complicațiilor ireversibile), pe parcursul ultimului an x 100	Numărul total de pacienți cu MCC obstructive, care se află sub supravegherea medicului de familie, pe parcursul ultimului an

6.	Sporirea calității tratamentului de reabilitare postoperatorie la pacienții cu MCC obstructive	Proporția pacienților cu MCC obstructive, reabilitați în perioada postoperatorie a bolii, pe parcursul unui an	Numărul de pacienți cu MCC obstructive, reabilitați în perioada postoperatorie a bolii, pe parcursul ultimului an x 100	Numărul total de pacienți cu MCC obstructive, care se află sub supravegherea medicului de familie, pe parcursul ultimului an
7.	Micșorarea deceselor prin MCC obstructive	Proporția copiilor care au decedat prin MCC obstructive, pe parcursul unui an	Numărul de copii care au decedat prin MCC obstructive, pe parcursul ultimului an	Numărul total de copii cu MCC obstructive, care se află sub supravegherea medicului de familie, pe parcursul ultimului an

ANEXE

Anexa 1. 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 stâng, dilatarea ventriculului stâng 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 stâng, 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 2. 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 3. 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 4. 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	In 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 5. Formular de consultație la medicul de familie pentru MCC obstructive

General	Data	Data	Data	Data
Examenul fizic complex				
FR/FCC				
TA la membrele superioare și inferioare				
înălțimea/greutatea				
Frecvențarea 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 sânge, urină, uree, enzime hepatice)				
ECG				
Program de reabilitare				
Diverse probleme				

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

Anexa 6. Informație pentru părinții copiilor cu malformația congenitală de cord obstructivă

MCC sunt anomalii structurale ale cordului și sunt înnăscute. Unele dintre cauzele posibile ale MCC sunt factorii nocivi exogeni – contactarea de către mamă în primele 2-8 săptămâni de graviditate (când are loc formarea cordului la făt) a infecțiilor virale (gripă, rubeolă), medicamente (Litiu, 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 colagen la mamă așa ca lupusul eritematos sistemic pot conduce la dezvoltarea MCC la copil. Prima naștere la vârsta de peste 37 de ani sau la o vârstă 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, până 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 sindrom Williams-Beuren.

Este important ca gravida din grupul de risc, la a 20-a săptămână de sarcină, să efectueze un examen de ecocardiografie a fătului, pentru depistarea acestor anomalii structurale de cord. MCC obstructive sunt leziuni valvulare și vasculare obstructive cu obstrucția tractului de ieșire din VS și VD, fără sunt asociat.

Simptoamele principale ale bolii sunt: dispnee de efort sau în repaus, tahipnee, intoleranță la efort, dureri precordiale, cianoză a tegumentelor, sincope, lipotimii, valori crescute a tensiunii arteriale, cefalee, epistaxis, dureri în membrele inferioare, alimentație dificilă la copiii mici, semne de detresă respiratorie (bătăi ale aripioarelor nazale, geamăt, tiraj), tuse, raluri pulmonare; deficit staturo – ponderal.

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 MCC este doar chirurgical sau intervențional. În unele MCC obstructive, semnele sus-enumerate ale ICC pot să apară precoce și copilul să necesite un tratament conservativ cardiac până la luarea deciziei pentru termenul 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 simptoamelor 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 predomine produsele care furnizează proteine, fier (carne de vită, pui, pește, ouă, lapte, iaurt, brânză, fructe și legume).

Poziția în timpul somnului a copilului, cu simptoamele 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.

Pentru o bună profilaxie a bolilor infecțioase contagioase, toate vaccinările sunt obligatorii.

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. Allen H., Gutgesell H., Clark E., Driscoll D. Moss and Adams Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. Pediatrics Book Collection – Purchase Edition 7th ed., 2008. 1680 p.
2. Baumgartner H., Bonhoeffer P., De Groot N. et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC). ESC Guidelines, 2010, 43 p.
3. Garry D Webb. et al. Congenital Heart Disease. Braunwalds Heart. Disease, 2006, p. 1459-1553.
4. Ginghină C., Popescu A., Jurcuț R. Esențialul în ecocardiografie. Editura Medicală Antaneus, București, 2005, 244 p.
5. Guidelines 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, p. 1115-1140.
6. Hoffman JIE, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. J Am Coll Cardiol, 2002, 39, p. 1890-1990.
7. Keane J.F., Lock J.E., Fyler D.C. Pediatric Cardiology, 2th ed., Saunders, Elsevier Inc., Philadelphia, 934 p.
8. Khalid O., Luxemburg D.M., Benavidez O. et al. Aortic Stenosis: The Spectrum of Practice. Pediatric Cardiology, 27 (6), 2006, p.661-669.
9. Liberman L., Gersony W.M., Flynn P.A. et al. Effectiveness of Prostaglandin E1 in Relieving Obstruction in Coarctation of the Aorta. Pediatric Cardiology, 25(1), 2004, p.49-52.
10. Myung K. Park. Pediatric Cardiology for Practitioners. 5th ed., Ed. Mosby, 2008, 560 p.
11. Myung K. Park. Pediatric cardiology handbook. 3th ed., Ed. Mosby, 2003, 311 p.
12. Peuster M., Beerbann P., Bach F.M. et al. Are resorbable implant about to became reality? Cardiology in the Young 16(2): p. 107-116.
13. Puchalski M.D., Minich L.L. Abnormal Aortic Arch. Pediatric Cardiology, 25(4), 2004, p.434-436.
14. Togănel R. Abordarea diagnostică și terapeutică a afecțiunilor cardiace congenitale la copil. Editura University Press Tîrgu –Mureș, 2008, 247 p.
15. Togănel R., Făgărășan A., Sglimbea A. și alții. Ghid de diagnostic și tratament în boli congenitale cardiovasculare la nou-născut. Editura University Press Tîrgu –Mureș, 2004, 166 p.
16. Van der Rijken RE., Maassen BA., Walk TL. et al. Outcome after surgical repair of congenital cardiac malformations at school age. Cardiology in the Young, 2007, 17 (1), p.64-71.
17. Wenovky G., Rome J., Tabbutt S. et al. Guidelines for the Outpatient Management of Complex Congenital Heart Disease. Congenital Heart Disease 1 (1-2), 2006, p.10-26.
18. Xu Z., Chang A.C., Fraser C.D. et al. Autologous Ross Operation for Congenital Aortic Stenosis. Pediatric Cardiology, 27 (6), 2006, p.750-754.
19. Мутафьян О. Детская кардиология. Москва: ГЭОТАР - Медиа, 2009. 504 с.
20. Мутафьян О. Пороки сердца у детей и подростков. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2009. 556 с.