

MINISTERUL SĂNĂTĂȚII AL REPUBLICII MOLDOVA



Managementul malformațiilor cardiace congenitale la nou-născut

Protocol clinic național

PCN - 96

Chișinău 2012

**Aprobat la ședința Consiliului de Experți al Ministerului Sănătății al Republicii Moldova
din 28.06.2012, proces verbal nr.2 .**

**Aprobat prin ordinul Ministerului Sănătății al Republicii Moldova nr. 1103 din 02.11.2012
„Privind completarea și modificarea ordinului nr. 39 din 22 ianuarie 2010 Cu privire la aprobarea
Protocolului clinic național „Managementul malformațiilor cardiace congenitale la nou-născut”**

Elaborat de colectivul de autori:

Dr. Petru Stratulat	Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”
Dr. Marcela Șoitu	Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”
Dr. Ludmila Ciocîrla	Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”
Dr. Angela Anisei	Ministerul Sănătății

Recenzenți oficiali:

Marcu Rudi	Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”
Iacob Furtună	Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”
Lidia Dolghier	Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”
Victor Ghicavii	Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”
Valentin Gudumac	Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”
Ivan Zatușevschi	Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”
Alexandru Coman	Agencia Medicamentului
Iurie Osoianu	Compania Națională de Asigurări în Medicină
Maria Cumpănă	Consiliul Național de Evaluare și Acreditare în Sănătate

CUPRINS

ABREVIERILE FOLOSITE ÎN DOCUMENT.....	4
PREFAȚĂ.....	5
A. PARTEA INTRODUCȚIVĂ.....	5
A.1. Diagnosticul: „Malformație cardiacă congenitală”.....	5
A.2. Codul bolii (CIM 10) : Q 20 - Q 28.....	5
A.3. Utilizatorii:.....	5
A.4. Scopurile protocolului:.....	5
A.5. Data elaborării protocolului: anul 2009.....	5
A.6. Data următoarei revizuirii : anul 2014.....	5
A.7. Lista și informațiile de contact ale autorilor și ale persoanelor ce au participat la elaborarea protocolului:.....	6
A.8. Definițiile folosite în document.....	7
A.9. Informația epidemiologică.....	7
B.PARTEA GENERALĂ.....	8
B.1. Nivel de asistență medicală primară.....	8
B.2. Nivel de asistență medicală de urgență la etapa prespitalicească.....	9
B.3. Nivel de asistență medicală spitalicească (maternitățile de nivelul I, II).....	9
B.3. Nivel de asistență medicală spitalicească (maternitățile de nivelul III).....	10
C.1. ALGORITMI DE CONDUCĂ.....	12
C.1.1. Algoritmul general de conduită și asistență urgentă a pacientului cu MCC.....	12
C.1.2. Algoritmul de investigații.....	12
C.1.3. Algoritmul de diagnostic în cazul unui nou-născut cu cianoză.....	13
C.1.4. Algoritmul terapiei medicamentoase - stabilizarea inițială.....	14
C.1.5. Algoritm de diagnostic și tratament al malformațiilor cardiace congenitale nonductodependente.....	15
C.1.6. Algoritm de diagnostic și tratament al malformațiilor cardiace congenitale ductodependente.....	17
C.2. DESCRIEREA METODELOR, TEHNICILOR ȘI PROCEDURILOR.....	19
C.2.1. Clasificarea.....	19
C.2.2. Profilaxia.....	19
C.2.3. Conduita pacientului cu MCC.....	19
C.2.3.1. Anamneza.....	19
C.2.3.2. Examenul fizic.....	20
C.2.3.3. Investigații paraclinice.....	24
C.2.3.4. Diagnosticul diferențial.....	25
C.2.3.5. Prognosticul.....	25
C.2.3.6. Tactica medicală:.....	25
C.2.3.6.1. Stabilizarea inițială.....	25
C.2.3.6.2. Terapia de infuzie.....	26
C.2.3.6.3. Terapia inotrop pozitivă.....	26
C.2.3.6.4. Tratamentul hipovolemiei și insuficienței cardiace congestive.....	27
C.2.3.6.5. Tratamentul hipertensiunii pulmonare secundare MCC.....	27
C.2.3.6.6. Tratamentul de menținere a ductului Batalov deschis.....	27
C.2.3.6.7. Tratamentul de închidere a ductului Batalov.....	28
C.2.3.6.8. Indicațiile pentru tratamentul chirurgical prompt.....	28
C.2.4. Evoluția MCC.....	28
C.2.5. Criterii de spitalizare.....	29
C.2.6. Criterii de externare.....	29
C.2.7. Extrasul din fișa de observație.....	29
D. RESURSELE UMANE ȘI MATERIALE NECESARE PENTRU RESPECTAREA PREVEDERILOR PROTOCOLULUI.....	30
E. INDICATORII DE MONITORIZARE A IMPLEMENTĂRII PROTOCOLULUI.....	33
ANEXE.....	35
Anexa 1. Formularul de consult la medicul neonatolog pentru MCC.....	35
Anexa 2. Ghidul pentru părinții nou-născutului cu MCC (ghid pentru pacienți).....	36

ABREVIERILE FOLOSITE ÎN DOCUMENT

AMU	Asistența medicală de urgență
AMP	Asistența medicală primară
BAB	Bilanțul acido-bazic
DR	Dereglările de ritm
DSV	Defectul septal ventricular
EchoCG	Ecocardiografia
ECG	Electrocardiograma
FCC	Frecvența contracțiilor cardiace
FR	Frecvența respirației
IMSP ICȘDOSMșiC	Instituția Medico - Sanitară Publică Institutul de Cercetări Științifice în Domeniul Ocrotirii Sănătății Mamei și Copilului
i/m	Intramuscular (administrare intramusculară)
i/v	Intravenos (administrare intravenoasă)
IC	Insuficiența cardiacă
MCC	Malformațiile cardiace congenitale
HTA	Hipertensiunea arterială
HTAP	Hipertensiunea arterială pulmonară
PCA	Persistența canalului arterial
RMN	Rezonanța magnetică nucleară
STI	Secția terapie intensivă
SAP	Stenoza arterei pulmonare
TA	Tensiunea arterială
TVM	Transpoziția vaselor magistrale
SIV	Septul interventricular
VAP	Volumul arterei pulmonare
USG	Ultrasonografia

PREFAȚĂ

Acest protocol a fost elaborat de grupul de lucru al Ministerului Sănătății al Republicii Moldova (MS RM), constituit din specialiștii Departamentului Pediatrie a Facultății de Medicină nr.2 a Universității de Stat de Medicină și Farmacie „N. Testemițanu”

Protocolul clinic național este elaborat în conformitate cu ghidurile internaționale actuale privind „Malformațiile cardiace congenitale la nou-născut” și va servi drept bază pentru elaborarea protocoalelor clinice instituționale în baza posibilităților reale ale fiecărei instituții în anul curent. La recomandarea MS pentru monitorizarea protocoalelor clinice instituționale pot fi folosite formulare suplimentare, care nu sunt incluse în protocolul clinic național.

A. PARTEA INTRODUCȚIVĂ

A.1. Diagnosticul: „Malformație cardiacă congenitală”

Exemple de diagnostic clinic:

1. **Q 20** Malformație cardiacă congenitală fără cianoză, ductal dependentă. Hipoplazia inimii stîngi.
2. **Q 25** Malformație cardiacă congenitală cu cianoză, nonductal dependentă. Trunchi arterial comun.

A.2. Codul bolii (CIM 10) : Q 20 - Q 28

A.3. Utilizatorii:

- Secțiile specializate de nou-născuți, reanimare și terapie intensivă neonatale ale spitalelor și toate maternitățile din țară.
- Oficiile medicilor de familie (medicii de familie și asistentele medicilor de familie);
- Centrele consultative raionale (medicii pediatri);
- Asociațiile medicale teritoriale (medicii de familie și medicii pediatri);
- Serviciile de asistență medicală urgentă prespitalicească (echipele AMU specializate și profil general).

A.4. Scopurile protocolului:

1. A facilita depistarea precoce a nou-născuților cu MCC;
2. A spori calitatea examinării precoce clinice și paraclinice a nou-născuților cu MCC;
3. A îmbunătăți calitatea suportului terapeutic precoce a nou-născuților cu MCC;
4. A îmbunătăți profilaxia MCC;
5. A micșora numărul de cazuri de invalidizare prin MCC;
6. A micșora numărul cazurilor de deces prin MCC;








A.5. Data elaborării protocolului: anul 2009

A.6. Data următoarei revizuirii : noiembrie 2014

A.7. Lista și informațiile de contact ale autorilor și ale persoanelor ce au participat la elaborarea protocolului:

Numele	Funcția deținută
Dr. Petru Stratulat	doctor habilitat în științe medicale, profesor universitar, șef Clinică nr.2, Departamentul Pediatrie, Facultatea de Medicină nr.2, Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „N.Testemițanu”
Dr. Marcela Șoitu	doctor în științe medicale, conferențiar universitar, Departamentul Pediatrie, Facultatea de Medicină nr.2, Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „N.Testemițanu”
Dr. Ludmila Ciocîrla	doctor în științe medicale, conferențiar universitar, Departamentul Pediatrie, Facultatea de Medicină nr.2, Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „N.Testemițanu”
Dr. Angela Anisei	șef Serviciu performanță și calitate a serviciilor medicale, Ministerul Sănătății

Protocolul a fost discutat, aprobat și contrasemnat:

Denumirea instituției	Persoana responsabilă - semnătura
Clinică nr.2, Departamentul Pediatrie, USMF „Nicolae Testemițanu”	
Asociația de Perinatologie din RM	
Seminarul științifico-metodic de profil „Pediatrie”	
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 cardiace congenitale: defectele organice ale cordului, consecința acțiunii diferitor factori nocivi exogeni și/sau endogeni în perioada embrionară de dezvoltare a fătului de la 2 săptămâni până la 3 luni de gestație.

A.9. Informația epidemiologică

- Cauza de bază a manifestărilor clinice cardiovasculare în perioada neonatală o constituie MCC
- 1% din nou-născuți suferă de MCC
- În fiecare an în lume aproximativ 400.000 de nou-născuți se nasc cu MCC
- 130.000 (1/3) de nou-născuți suferă de forme severe de MCC, care necesită suport terapeutic și chirurgical la naștere.

Incidența este determinată practic în baza nou-născuților vii.

Frecvența MCC în funcție de formele anatomice

MCC	feți și mort-născuți %	nou-născuți vii %
Defectul septului ventricular	35,7	28,0
Canalul arterial patent	-	7,2
Transpoziția vaselor magistrate	4,3	6,4
Defectul septului atrial	8,2	6,3
Boala Fallot	6,2	6,1
Coarctația de aortă	8,9	5,8
Stenoza arterei pulmonare	0,7	5,1
Sindromul hipoplaziei inimii stângi	4,6	4,7
Canalul atrioventricular	6,7	4,4
Stenoza aortică	0,5	3,7
Drenajul anormal total al venelor pulmonare	-	1,5
Atrezia valvei tricuspide	-	1,3
Ventriculul unic	4,8	1,9
Trunchiul arterial comun	4,8	1,1
Anomalia Ebștein	-	0,6

B.PARTEA GENERALĂ

B.1. Nivel de asistență medicală primară		
Descriere (măsuri)	Motive (reper)	Pași (modalități și condiții de realizare)
I	II	III
1. Profilaxia		
1.1. Profilaxia C.2.2.	Preîntâmpinarea MCC la nou-născuți din mame cu antecedente prenatale [9,10]	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> • Aprecierea factorilor de risc (caseta 1) • Conduita antepartum a familiilor din grupul de risc (caseta 2)
2. Diagnosticul		
2.1. Depistarea precoce a semnelor de MCC la n-n C.2.3.1. – C.2.3.4.	Depistarea precoce a semnelor de MCC este importantă în confirmarea diagnosticului la timp și determinarea tacticii ulterioare [7,11,12]	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> • Aprecierea factorilor de risc (caseta 1) • Anamneza (caseta 3) • Examenul fizic (casețele 4, 5, 6, 7, 8, Tab. 2 A,B) • Examen de laborator, paraclinic și imagistic (casețele 10, 11, 12) • Diagnosticul diferențial (caseta 13)
2.2. Deciderea consultului specialistului și/sau spitalizării	Dificultăți de diagnostic diferențial	Recomandabil: consultul specialistului n-n cu dificultăți de diagnostic diferențial
3. Tratamentul		
3.1. Tratamentul conservativ simptomatic C.2.3.6.3. – C.2.3.6.4.	Menținerea compensării stabile MCC cu evitarea complicațiilor posibile n-n: <ul style="list-style-type: none"> • cu MCC minime - defectele mici • ce necesită tratament de susținere [6,17] 	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> • Compensarea stabilă • Îngrijiri neonatale • diuretice – Spironolactona, Furosemid • inhibitori ai angiotensinconvertazei, • inotrop pozitive de susținere - Digoxina (casețele 17,18)

B.2. Nivel de asistență medicală de urgență la etapa prespitalicească		
Descriere (măsuri)	Motive (reper)	Pași (modalități și condiții de realizare)
I	II	III
1. Transportarea		
1.1. Transportarea în secția specializată	Stabilizarea și monitorizarea funcțiilor vitale permite evaluarea complicațiilor și transportarea pacientului în staționarul de profil. Inițierea timpurie a tratamentului de urgență stopează progresarea și previne sechelele grave [6,17]	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> • O₂ – terapie • Aprecierea criteriilor de spitalizare și asigurarea posibilităților de transport (<i>caseta 24</i>) • Spitalizarea în secții specializate prin intermediul echipei de transportare neonatală cu monitorizarea parametrilor vitali
B.3. Nivel de asistență medicală spitalicească (maternitățile de nivelul I, II)		
Descriere (măsuri)	Motive (reper)	Pași (modalități și condiții de realizare)
I	II	III
1. Spitalizarea		
1.1. Spitalizare în secțiile neonatale	Inițierea timpurie a tratamentului de urgență stopează progresarea și previne sechelele grave. Stabilizarea și monitorizarea funcțiilor vitale permite evitarea complicațiilor [6,17]	Obligatoriu: Vor fi spitalizați nou-născuții, care prezintă cel puțin un criteriu de spitalizare (<i>caseta 24</i>)
2. Diagnosticul		
2.1. Confirmarea diagnosticului de MCC 2.2. Evaluarea gradului de afectare 2.3. Diagnosticul diferențial C.2.3.1. - C.2.3.4.	Depistarea precoce a semnelor de MCC este importantă în confirmarea diagnosticului la timp și determinarea tacticii ulterioare [7,11,12]	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> • Aprecierea factorilor de risc (<i>caseta 1</i>) • Anamneza (<i>caseta 3</i>) • Examenul fizic (<i>casetele 4,5,6,7, 8, Tab.2A,B</i>) • Pulsoximetria (<i>caseta 9</i>) • Examen de laborator, paraclinic și imagistic (<i>casetele 10, 11, 12</i>)

		• Diagnosticul diferențial (<i>casetele 13,14</i>)
2. Tratatamentul		
2.1. Tratatamentul nemedicamentos	În cazul MCC confirmate și stabilizate care nu necesită tratament [6,17]	Obligatoriu: • Îngrijiri neonatale
2.2. Tratatamentul medicamentos conservativ simptomatic C.2.3.6.1. - C.2.3.6.4.	Scopul tratamentului este ameliorarea simptomelor MCC cu monitorizarea complicațiilor posibile [6.17]	Obligatoriu: Tratament de susținere cu: • diuretice – Spironolactonă, Furosemid • inhibitori ai angiotensinconvertazei, inotrop pozitiv de susținere - Digoxină (<i>casetele 17,18</i>)
3. Supravegherea		
Supravegherea temporară	Supravegherea temporară de către medicul neonatolog, pediatru este indicată pacienților stabili	Obligatoriu: Reevaluarea criteriilor de transfer la nivelul III de asistență medicală (în caz de ineficiență a tratamentului)

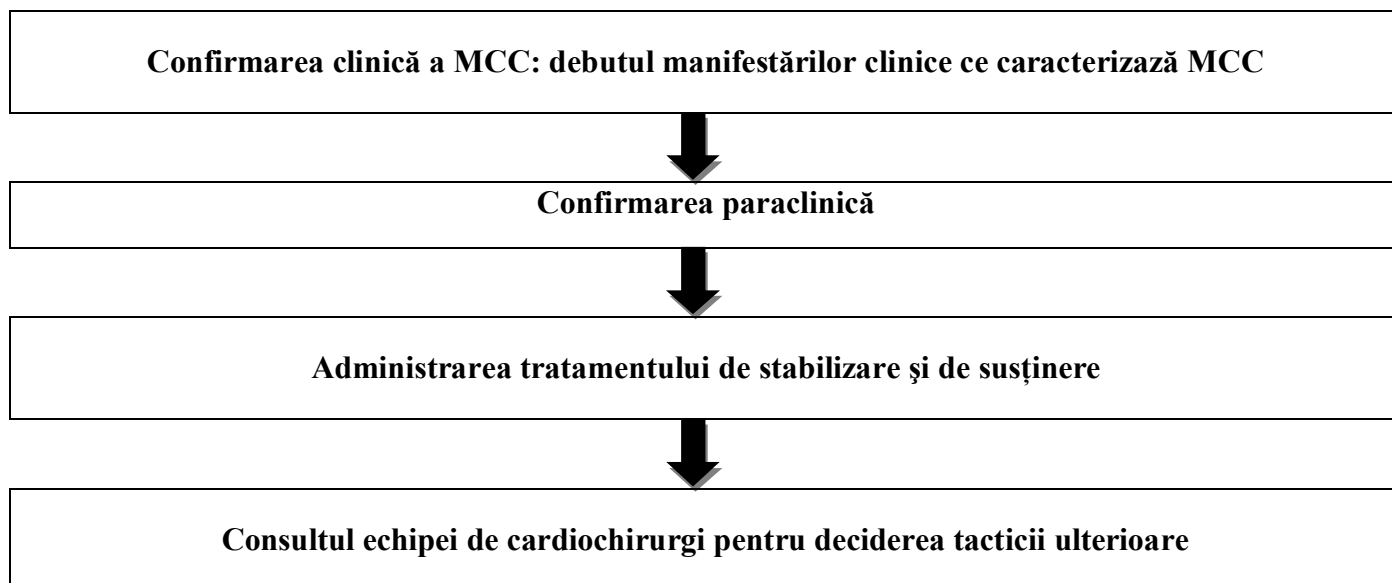
B.3. Nivel de asistență medicală spitalicească (maternitățile de nivel III)

Descriere (măsuri)	Motive (reper)	Pași (modalități și condiții de realizare)
I	II	III
1. Spitalizarea		
1.1. Spitalizare în secțiile neonatale	Cazurile în care nu este posibilă stabilirea diagnosticului și/sau tratamentul la nivel I, II, se vor transporta la centrele de nivel III [5,6]	Obligatoriu: Vor fi spitalizați nou-născuții, care prezintă cel puțin un criteriu de spitalizare (<i>caseta 24</i>)
2. Diagnosticul		
2.1. Confirmarea diagnosticului de MCC 2.2. Evaluarea gradului de afectare 2.3. Diagnosticul diferențial C.2.3.1.-C.2.3.4.	Tactica de conduită a pacientului cu MCC și alegerea tratamentului medicamentos depind de gradul de afectare și complicațiile bolii, aprecierea cărora este posibilă numai în condiții de staționar [7,11]	Obligatoriu: • Anamneza (<i>caseta 3</i>) • Examenul fizic (<i>casetele 4,5,6,7,8, Tab.2 A,B</i>) • Examen de laborator, paraclinic și imagistic (<i>casetele 10, 11, 12</i>) • Pulsoximetria (<i>caseta 9</i>)

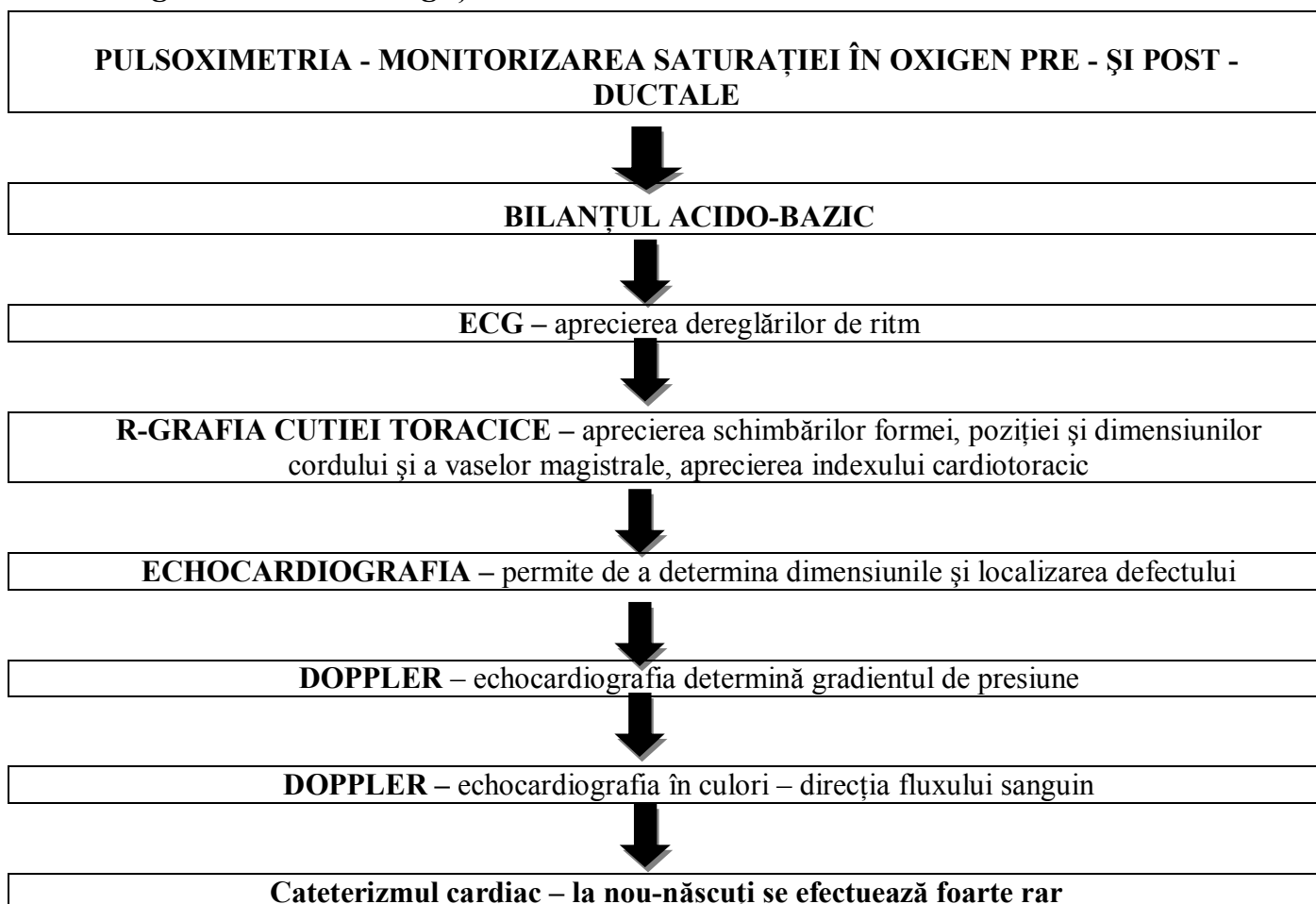
		<ul style="list-style-type: none"> • Diagnosticul diferențial (<i>casetele 13,14</i>)
3. Tratamentul		
3.1. Tratamentul nemedicamentos	Evitarea complicațiilor la nou-născuții cu MCC care compensează stabil	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> • Regim fizic • Regim alimentar
3.2. Tratamentul medicamentos C.2.3.6.1. – C.2.3.6.8.	Stabilizarea inițială a nou-născuților la momentul oportun pentru evitarea complicațiilor MCC [1,2,5,8]	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> • Stabilizarea inițială (<i>caseta 15</i>) • Administrarea PGE1 pentru menținerea deschisă a ductului Batalov, în MCC ductal dependente (<i>caseta 20</i>) • Terapia de infuzie (<i>caseta 16</i>) • Tratamentul inotrop pozitiv (<i>caseta 17</i>) • Tratamentul insuficienței cardiace congestive (<i>caseta 18</i>) • Corecția dereglărilor de ritm (conținutul PCN corespunzător) • Tratamentul HTP secundare (<i>caseta 19</i>) • Tratamentul de închidere a ductului Batalov (<i>caseta 21</i>)
4. Externarea		
4.1. Externarea cu referire la alt nivel de asistență medicală C.2.4. – C.2.7.	Pentru continuarea tratamentului și supraveghere	<ul style="list-style-type: none"> • Externarea pacientului se efectuează după determinarea evoluției (<i>caseta 23</i>): <ul style="list-style-type: none"> - la domiciliu după stabilizarea inițială și compensare stabilă; - în secțiile de cardiochirurgie pentru corecție (paliativă sau radicală (<i>caseta 22</i>)) • Criterii de externare (<i>caseta 25</i>) • Extrasul din foia de observație va conține datele (<i>caseta 26</i>)

C.1. ALGORITMI DE CONDUITĂ

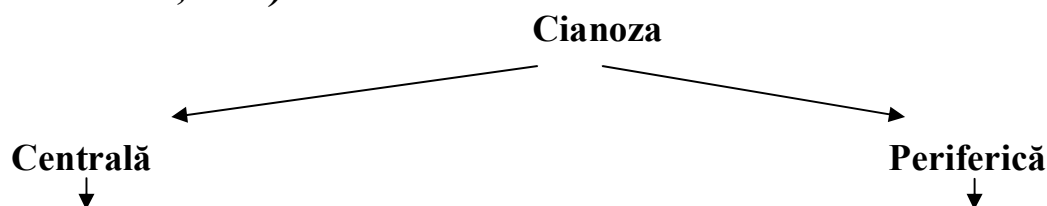
C.1.1. Algoritm general de conduită și asistență urgentă a pacientului cu MCC



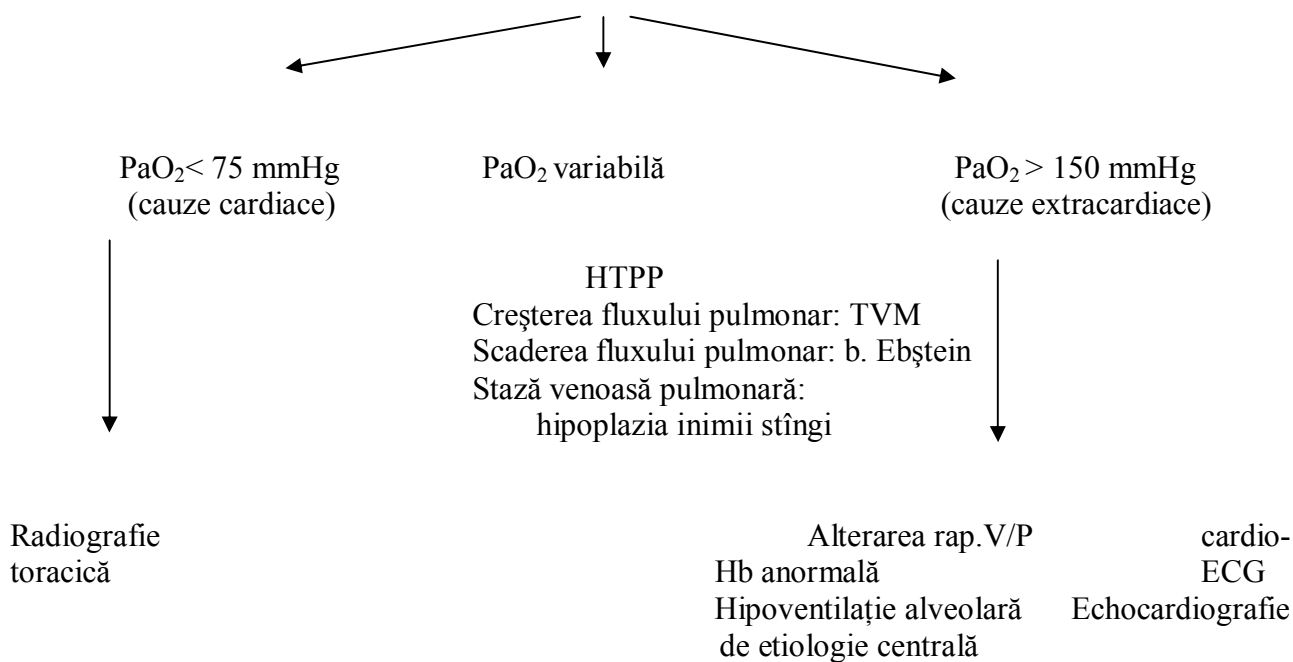
C.1.2. Algoritm de investigații



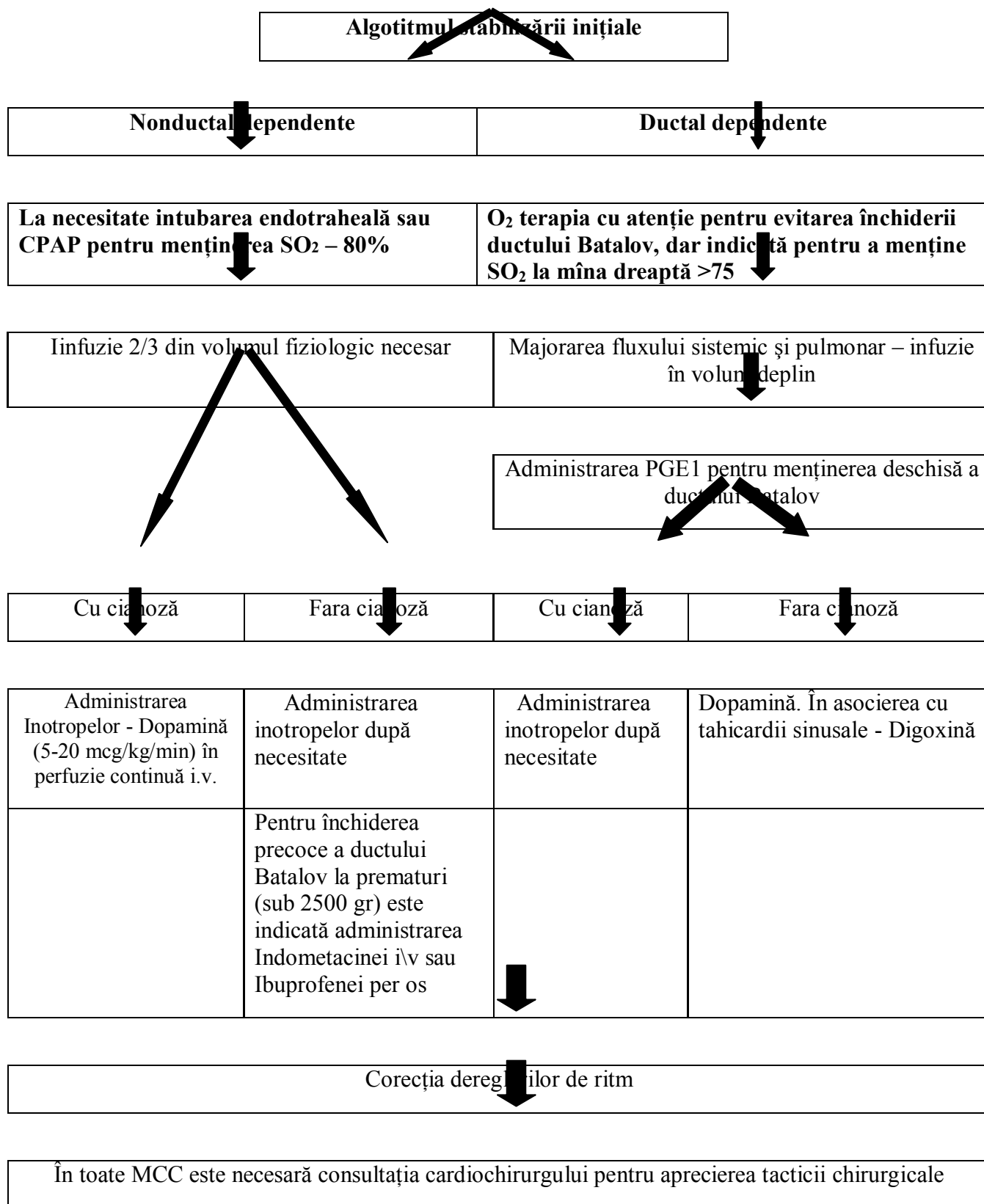
C.1.3. Algoritmul de diagnostic în cazul unui nou-născut cu cianoză
(Lieh-Lai W.M., 2001)



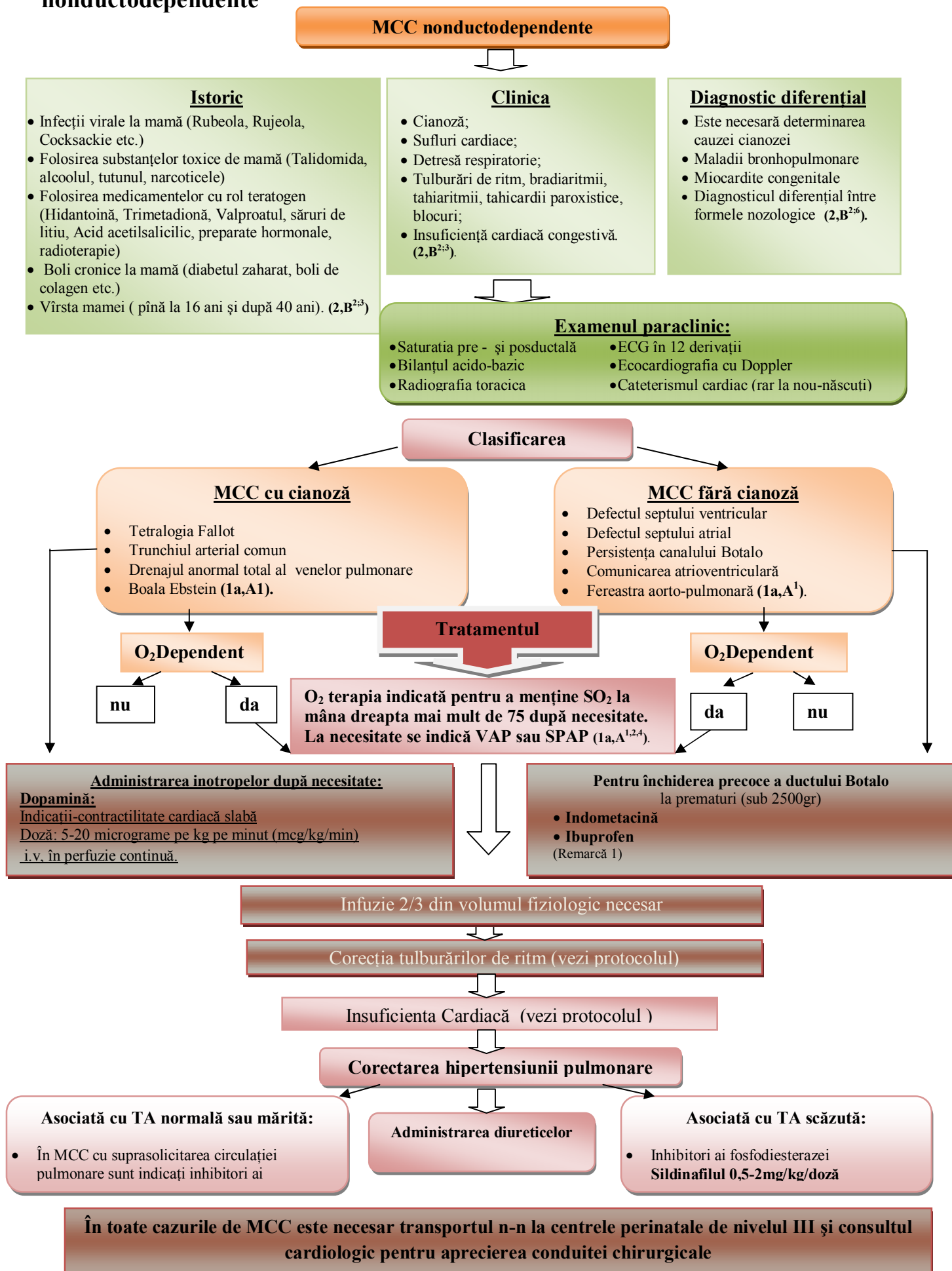
Test hiperoxie (diferențierea cauzelor cardiace de cele extracardiace) – FiO₂ 100% timp de 5-10 minute. Atenție: este periculos în cardiopatiile ductodependente, poate induce închiderea canalului arterial, necesită monitorizare clinică și echografică



C.1.4. Algoritmul terapiei medicamentoase - stabilizarea inițială



C.1.5. Algoritm de diagnostic și tratament al malformațiilor cardiace congenitale nonductodependente



Remarcă 1:

- Indometacină intravenos: 0,2 mg/kg/doză, cu repetarea dozei la 34 ore (3-4 doze);
- Ibuprofen per os: câte 10 mg/kg 1 doză - după 48 de ore de la naștere, cu repetarea dozei de 10 mg/kg la 12 ore de la I doză (3-4 doze).

Contraindicații:

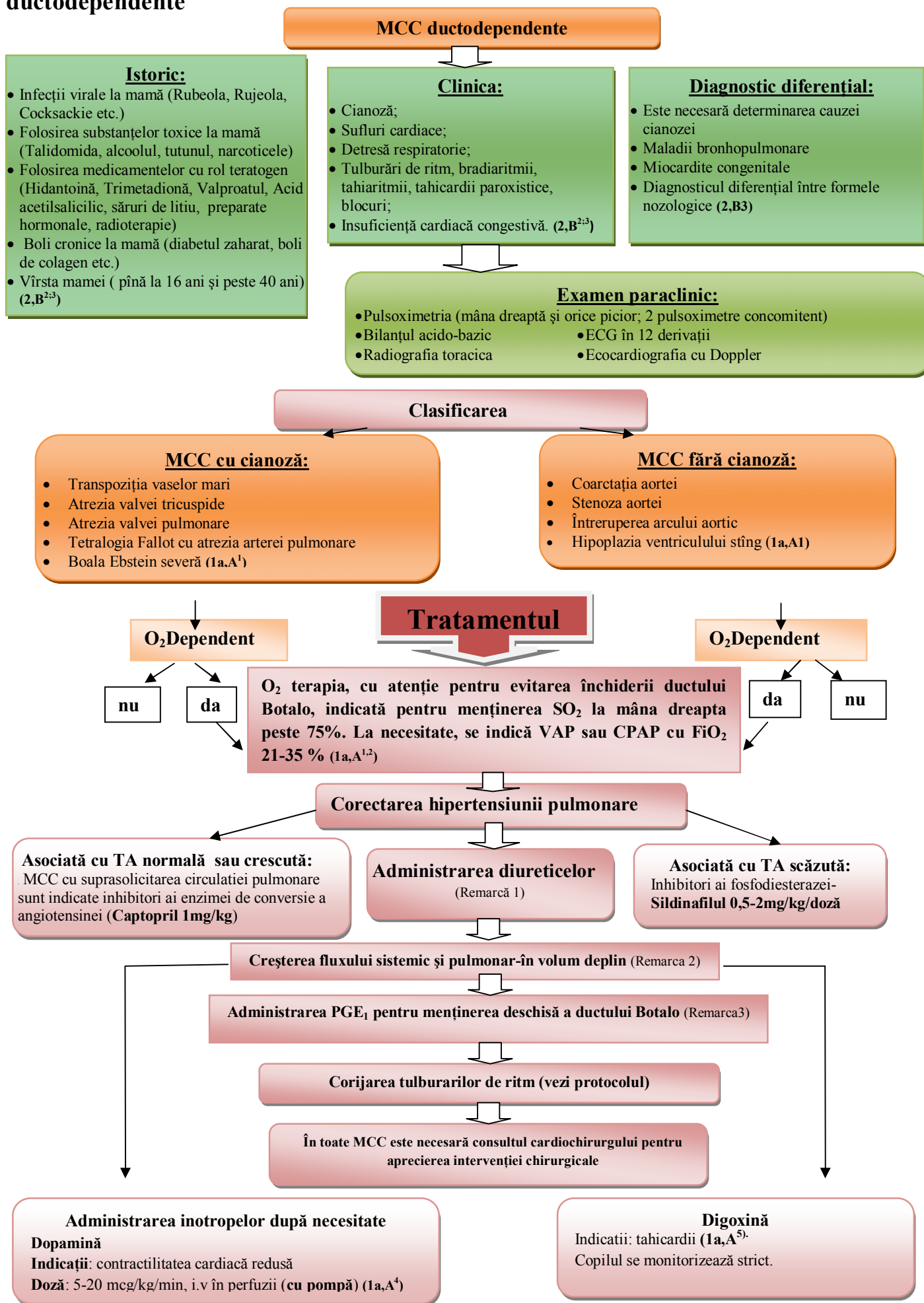
- ✓ Ureea serică > 5,0 mmol/l ;
- ✓ Creatinina serică > 159 μmol/l;
- ✓ Diureza < 0,6 ml/kg/oră, peste 8 ore;
- ✓ Trombocitele < $60 \cdot 10^9/l$;
- ✓ Infecția care prezintă pericol pentru viață;
- ✓ Diateza hemoragică;
- ✓ Hiperbilirubinemia cu indicații pentru EXT.

Remarca 2:

Diureticele sunt indicate preponderent la suprasolicitarea circulației pulmonare cu tablou clinic și radiologic:

- ✓ Preparatul de elecție în perioada neonatală este Spironolactona 1 mg/kg, în 1-3 prize;
- ✓ În retenție hidrosalină – Spironolactonă 1-2 mg/kg/zi, în 1-3 prize;
- ✓ În formele severe de insuficiență cardiacă congestivă – Furosemid 1 mg/kg/doză (la obținerea efectului pozitiv- diureza >3 ml/kg/oră, doza se repetă după 6-12 ore; în lipsa efectului doza se repetă după 2 ore).

C.1.6. Algoritm de diagnostic și tratament al malformațiilor cardiace congenitale ductodependente



Remarca 1:

Diureticele sunt indicate preponderent la suprasolicitarea circulației mici cu tablou clinic și radiologic:

- ✓ Preparatul de elecție în perioada neonatală este Spironolactona 1 mg/kg, în 1-3 prize;
- ✓ În retenție hidrosalină – Spironolactonă 1-2 mg/kg/zi, în 1-3 prize;
- ✓ În formele severe de insuficiență cardiacă congestivă – Furosemid – 1 mg/kg/doză (la obținerea efectului pozitiv- diureza >3 ml/kg/oră, doza se repetă peste 6-12 ore; în lipsa efectului doza se repetă după 2 ore).

Remarca 2.

Volum-expander (ser fiziologic 0,9 % sau Ringer lactat)

Indicații: creșterea volumului circulator.

Doză: 10 ml/kg, i.v.

Bicarbonat de sodiu 4,2 % (0,5 mEq/ml/kg)

Indicații: Tratamentul acidozei metabolice severe (luați în considerare dacă pH-ul arterial este mai mic de 7,15 și dacă nou-născutul e ventilat adecvat).

Doză: 2 mEq/kg/doză (1-2 mEq/kg/doză) este echivalentul a 2-4 ml/kg/doză, i.v foarte lent 1 mEq/kg/min, la o ventilare adecvată.

Remarcă 3:

Administrarea PGE1 – indicație vitală. Doza inițială 0,05-0,1 mcg/kg/min, cu posibilitatea creșterii dozei pînă la 0,2-0,4 mcg/kg/min, i.v în perfuzie continuă, la necesitate prin două linii venoase. După obținerea efectului - doza se micșorează treptat pînă la 0,02 mcg/kg/min.

C.2. DESCRIEREA METODELOR, TEHNICILOR ȘI PROCEDURILOR

C.2.1. Clasificarea

Tabelul 1. Clasificarea MCC după S.T.A.B.L.E.

MCC	Nonductal dependente	Ductal dependente
MCC cu cianoză	<ul style="list-style-type: none"> • Boala Fallot • Trunchi arterial comun • Drenaj anormal total al venelor pulmonare • Boala Ebștein 	<ul style="list-style-type: none"> • Transpoziția vaselor magistrale • Atrezia valvei tricuspide • Atrezia valvei pulmonare • Boala Fallot cu atrezia arterei pulmonare • Boala Ebștein severă
MCC fără cianoză	<ul style="list-style-type: none"> • Defectul septului ventricular • Defectul septului atrial • Persistența canalului Batalov • Comunicarea atrioventriculară • Fereastra aortopulmonară 	<ul style="list-style-type: none"> • Coarctarea aortei • Stenoza aortei • Întreruperea arcului aortic • Hipoplazia inimii stîngi

C.2.2. Profilaxia

Caseta 1. Factorii de risc:

- Cauza genetică și ereditară
- Antecedentele prenatale
- Factorii de mediu

Caseta 2. Conduita antepartum a familiilor din grupul de risc

1. Consultul geneticului a cuplurilor ce au cazuri în familie de boli cromozomiale și ereditare, MCC, antecedente prenatale.
2. Aprecierea α -fetoproteinei de minimum 3 ori pe perioada sarcinii începînd cu 12 săptămîni de gestație.
3. Horeocenteza (11-12 săptămîni de gestație) sau amniocenteză (19 săptămîni de gestație).
4. Aprecierea la USG a malformațiilor congenitale pe perioada sarcinii.
5. Determinarea tacticii ulterioare a conduitei sarcinii.

C.2.3. Conduita pacientului cu MCC

C.2.3.1. Anamneza

Caseta 3. Antecedente prenatale la mamă:

- Infecții virale la mamă (Rubeola, Rugeola, Koksache etc.)
- Folosirea substanțelor toxice de mamă (Talidomida, alcoolul, tutunul, narcoticele)
- Folosirea medicamentelor cu rol teratogen (hidantoină, trimetadionă, valproatul, săruri de litiu, acid acetilsalicilic, preparate hormonale, radioterapia)
- Boli cronice la mamă (diabetul zaharat, boli de colagen etc.)
- Vîrsta mamei (pînă la 16 ani și după 40 ani)

C.2.3.2. Examenul fizic

Caseta 4. Debutul manifestărilor primare

În primele 3 zile de viață se manifestă: transpoziția vaselor magistrale cu septul ventricular intact, sindromul hipoplaziei inimii stîngi, atrezia arterei pulmonare izolată, drenajul total anomal al venelor pulmonare, stenoza aortică majoră.

La 4-14 zile: ductul arterial deschis la prematuri, boala Fallot, transpoziția vaselor magistrale cu defectul septului ventricular sau atrial, coarctația aortei, trunchiul arterial comun, ventricolul unic, defectul septului intraventricular în partea membranoasă.

La II – IV săptămîni: canalul atrioventricular deschis, boala Fallot cu stenoza arterei pulmonare mică, cele enumerate mai sus.

Caseta 5. Boli genetice și ereditare ce se asociază cu MCC:

- Trisomia 21(Sindromul Dawn)- se asociază cu MCC în 45-50 % cazuri (defectele de sept, boala Fallot, persistența ductului Batalov)
- Trisomia 18 (sindromul Edwards) - se asociază cu MCC în 90 % cazuri (defectele de sept, persistența ductului Batalov, stenoza arterei pulmonare)
- Trisomia 13 (sindromul Patau) - se asociază cu MCC în 80-90 % cazuri (defectele de sept, dextrocardia, Persistența ductului Batalov)
- Sindromul Turner - se asociază cu MCC în 35% cazuri (coarctația de aortă).
- Alte anomalii ale diferitor organe și sisteme se asociază cu MCC în 35-50 % cazuri

Semne clinice ale MCC:

1. cianoză;
2. sufluri cardiace;
3. detresă respiratorie;
4. tulburări de ritm, bradiaritmii, tahiaritmii, tahicardii paroxistice, blocuri;
5. insuficiență cardiacă congestivă.

Caseta 6.

1. **Cianoza** - apare la valori mai mari de 50 g/l ale Hb reduse în sângele arterial

Tabelul 2.A.

<i>Criteria</i>	Periferică	Centrală
Culoare (mucoase, trunchi)	Roz	Albastra
Extremități	Reci	Calde→ reci
Perfuzie	Scazută	Normală→ scazută
PaO ₂ , SaO ₂	Normale	Scazute
Prognostic	De obicei favorabil	Tratament de urgență

Factori ce afectează detecția cianozei (Th. R.Thomson, 2001):

Concentratia Hb: 200 g/l - cianoză la SaO₂ 85%,

90 g/l - cianoză la SaO₂ 67%

Procentul de HbF din Hb totală: adult cianoză la PaO₂ 42-53 mmHg

fetal cianoză la PaO₂ 32-42 mmHg

Etiologia cianozei neonatale (Pomerace JJ, 1993):

a. cianoza periferică: expunere la frig, scaderea fluxului sanguin sistemic, creșterea valorilor Hb.

b. cianoza centrală:

✓ cauze respiratorii (perturbarea rap. V/P, cauze parenchimotoase – atelectazie, extraparenchimotoase – pneumotorax, pneumomediastin, pleurezie, extrapulmonare – hernie diafragmatică)

✓ MCC cu șunt dreapta-stînga:

1. atrial – atrezie pulmonară cu SIV intact, stenoză pulmonară critică, atrezie tricuspidiană, boala Ebstein, retur venos pulmonar anormal total obstructiv.

2. ventricular – tetralogie Fallot cu obstrucție severă a fluxului pulmonar, atrezie pulmonară și DSV și circulație colaterală pentru suplerea circulației pulmonare, ventricul sistemic cu dubla iesire și obstacol în circulația pulmonară, ventricul unic și obstrucție a fluxului pulmonar.

3. vase mari – TVM și DSV, trunchi arterial comun, persistența circulației fetale – HTPP

Tabelul 2. B. Diagnosticul diferențial al cianozei neonatale în funcție de etiologie

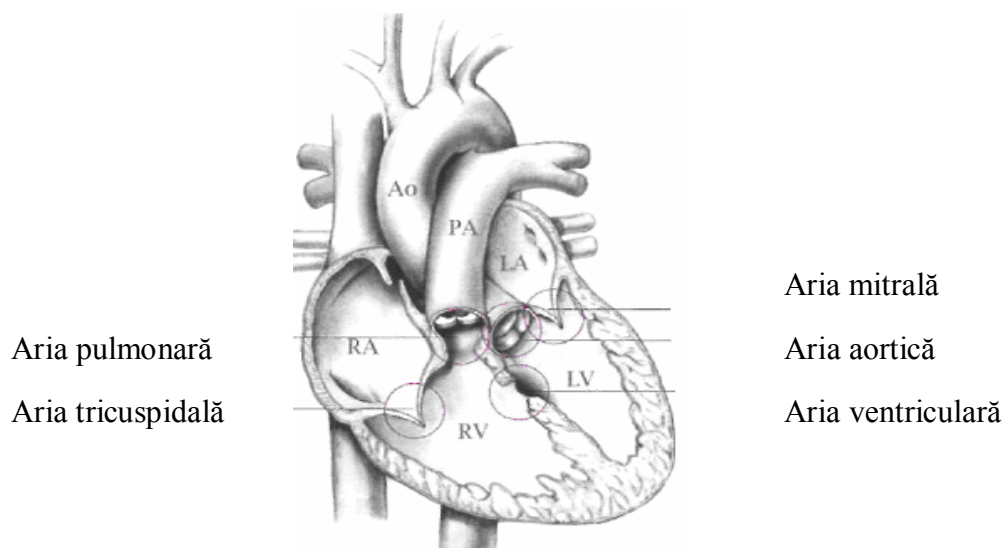
Criterii	Cauze cardiace	Cauze pulmonare
Țipătul	Accentuarea cianozei	Reducerea cianozei
Detresa respiratorie	Tahipnee redusă, izolată	Tahipnee, apnee, tiraj
PaCO ₂	Normală sau scăzută	Adesea crescută
FiO ₂ crescut	Raspuns minim	Adesea reduce cianoza
Examenul clinic cardiac	Adesea anormal, sufluri	Normal
Radiografia toracică	Marimea, forma cordului, vascularizație pulmonară redusă sau stază pulmonară	Afectare pulmonară
ECG	Adesea anormală	Normală
Echocardiografia	Patologică	Normală

Cianoza neonatală – cauze (Cloherty, 1991)

- tranzitorie postnatală, centrală sau periferică
- MCC – TVM, drenaj anormal total al vaselor pulmonare, boala Ebstein, atrezie tricuspidiană, AT cu SIV intact, stenoza pulmonară severă, tetralogie Fallot severă
- boli pulmonare – TTN, SDR idiopatic, SAM, pneumonie, pleurezie, pneumotorax, HDC, HTPP
- malformații ale căilor aeriene superioare – atrezie choanală, s. Pierre-Robin, macroglosie, inele vasculare, mase cervicale
- alte cauze: apnee, asfixie, hemoragii acute sau cronice
- cianoză cu PaO₂ normală – methemoglobinemie, policitemie, vasoconstricție

Caseta 7.

2. Suflul sau murmurul cardiac. Punctele de auscultație ale cordului la nou-născuți.



Caracteristica suflurilor

- ✓ Sistolic apare între zgomotul 1 și 2
- ✓ Diastolic apare între zgomotul 2 și 1
- ✓ Suflul continuu – începe în sistolă și continue în diastolă

Intensitatea suflului - 6 grade

Gradul 1 – abia perceptibil

Gradul 2 – se percepe moderat

Gradul 3 – se percepe tare, nu se propagă

Gradul 4 – se percepe tare, însoțit de tril, se propagă în alte puncte de auscultație

Gradul 5 – se percepe tare la auscultație și ușor la palpare

Gradul 6 – se percepe tare la auscultație, la palpare și cu stetoscopul la distanță

Sufluri patologice se consideră de gradul 4-6, diastolice, continue și suflurile de gradul 1-3 în asociere cu cianoză, dispnee, modificări la R-grafie, insuficiență cardiovasculară, ritm de galop.

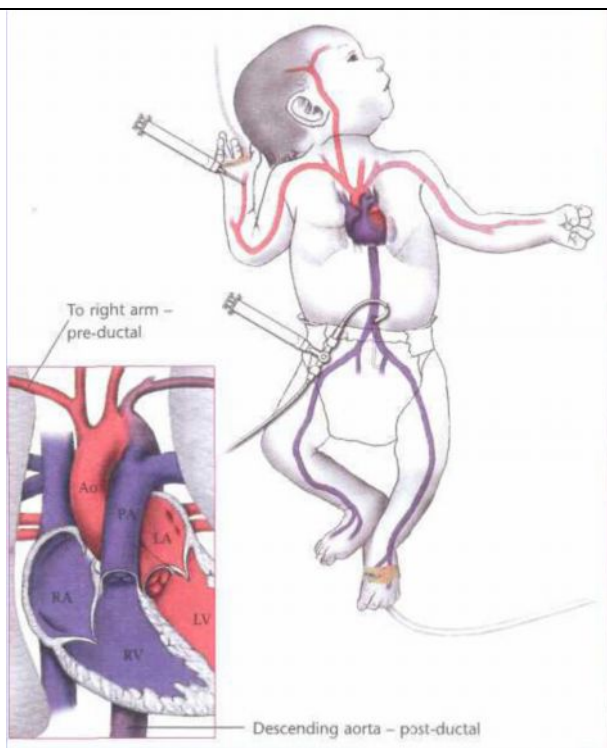
Absența suflului sau murmurului cardiac nu exclude MCC

Caseta 8.

- 3. Detresa respiratorie** - poate apărea prin congestie venoasă pulmonară, ca rezultat al perturbărilor hemodinamice induse de cardiopatia congenitală, boli pulmonare sau ambelor. Diferențierea este dificilă, mai ales la nou-născutul care poate prezenta atât afectare pulmonară, cât și MCC. De obicei, nou-născuții cu cianoză datorată MCC nu prezintă detresă, dar dacă aceasta există, gradul detresei nu corespunde cu gradul cianozei.
- 4. Tulburări de ritm sau de conducere** sunt deseori asociate MCC.
- 5. Insuficiența cardiacă congestivă** manifestată prin tahicardie, cardiomegalie, tahipnee, ritm de galop, puls slab, edeme, hepatomegalie.

La prezența cel puțin al unui semn clinic ce caracterizează MCC e necesar de monitorizat SaO₂ pre- și post-duct

Caseta 9. Monitorizarea saturației în oxigen pre- și post- ductale.



Saturația pre-ductală se monitorizează la mîna dreapta, iar gazul sanguin pre-ductal se recoltează la nivelul arterei radiale drepte. Saturația post-ductala se monitorizează la oricare picior, iar gazul sanguin post-ductal se recoltează la nivelul arterelor ombilicale sau tibiale posterioare.

Procedura monitorizării saturației oxigenului pre - și post - ductale.

Sunt necesare doua pulsoximetre pentru a evalua saturația pre- și post-ductal. Dacă nu sunt disponibile doua monitoare, măsurați întâi saturația la nivelul mîinii drepte (pre-ductal) timp de cîteva minute, înregistrați valorile obținute și apoi mutați sensorul la oricare dintre picioare (post-ductal) pentru cîteva minute și înregistrați saturația.

Nu există șunt dreapta-stînga la nivelul canalului arterial - saturația la nivelul mîinii drepte este aproape egală cu cea de la nivelul piciorului.

Există șunt dreapta-stînga la nivelul canalului arterial – saturația la nivelul mîinii drepte este cu 10% mai mare (sau mai mult) decît saturația la nivelul piciorului.

Șunt dreapta-stînga la nivelul canalului arterial și foramen ovale - valorile saturației la nivelul mîinii drepte și a piciorului sunt aproape egale, dar ambele sunt scăzute față de normă.

Șunt dreapta-stînga la nivelul foramen ovale - valorile saturației la nivelul mîinii drepte și piciorului sunt aproape egale, dar ambele sunt scăzute față de normă.

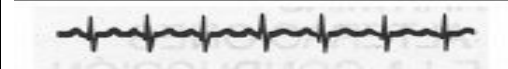
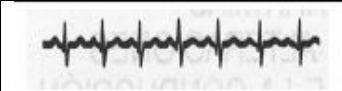
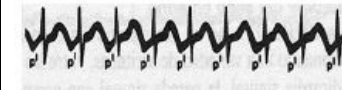
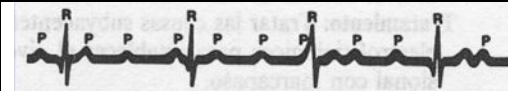
Transpoziție de vase mari - când canalul arterial este deschis, saturația la nivelul mâinii drepte poate fi mai mică decât saturația la nivelul piciorului (de obicei cu 10% sau mai mult). Aceasta se numește *cianoză diferențială inversată*.

Confirmarea precoce a MCC - la prezența cianozei de caracter cardiac, dispneei, suflului și schimbări la pulsoximetrie sunt indicate R-grafia cutiei toracice, Echocardiografia cu Doppler și ECG.

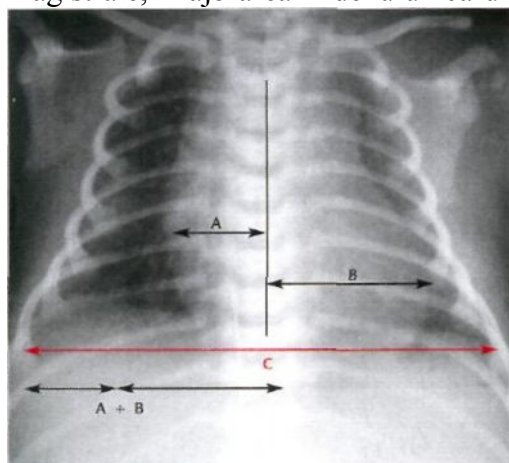
C.2.3.3. Investigații paraclinice

Caseta 10. ECG: determinarea dereglărilor de ritm

ECG – modificări specifice pentru fiecare tip de leziune în parte. Unele aspențe ECG pot fi sugestive pentru anumite malformații: axa QRS sub 30 grade este întotdeauna patologică, fiind întâlnită în hiperfuncția ventriculului stîng din obstrucțiile de ejecție ale ventriculului stîng (stenoza aortică, coarctația de aortă). Axa QRS peste 180 grade semnifică hiperdeviație la dreapta și poate fi întâlnită în boala Ebstein

Dereglări de ritm:	bradiaritmii	
	Tahiaritmii	
	tahicardii paroxistice	
	blocuri	

Caseta 11. R-grafia – schimbarea formei, poziției și dimensiunilor cordului și a vaselor magistrale, majorarea indexului cardiotoracic:



$$ICT = \frac{A+B}{C} \times 100\%$$

A- conturul lateral drept – linia mediană

B- conturul lateral stîng – linia mediană

C- diametrul cutiei toracice

ICT - 60-65 - majorare ușoară

ICT - 65 -70 - moderată

ICT - 75 și mai mult marcată

Caseta 12. Echocardiografia – permite de a determina dimensiunile și localizarea defectului.

Doppler – echocardiografia determină gradientul de presiune

Doppler – echocardiografia în culori – direcția fluxului sanguin

C.2.3.4. Diagnosticul diferențial

Caseta 13. Diagnosticul diferențial al MCC la nou-născuți

1. Este necesară determinarea cauzei cianozei (caseta 6)
2. Maladii bronhopulmonare
3. Miocardite congenitale
4. Diagnosticul diferențiat între formele nozologice

C.2.3.5. Prognosticul

Caseta 14. Prognosticul

Depinde de dimensiunile defectului, gradul de decompensare, rapiditatea necesității intervenției chirurgicale, succesul intervenției chirurgicale.

C.2.3.6. Tactica medicală:

C.2.3.6.1. Stabilizarea inițială

Caseta 15. Stabilizarea inițială după S.T.A.B.L.E.

MCC nonductal dependente cu cianoză

- ✓ La necesitate intubarea endotraheală sau CPAP cu FiO₂ -100% cu menținerea SO₂ >75-85%,
- ✓ Corecția BAB, cu restricție lichidiană 40-50 ml/kgc,
- ✓ Administrarea inotropelor - Dopamină (5-20 mcg/kg/min) în perfuzie continuă i.v. cu pompa,
- ✓ Corecția dereglărilor de ritm

MCC ductal dependente cu cianoză

- ✓ Majorarea fluxului sistemic și pulmonar – tratamentul de infuzie în volum deplin,
- ✓ Administrarea de O₂ pentru menținerea: SO₂ >75% la mîna dreaptă, pentru micșorarea rezistenței vasculare pulmonare
- ✓ Administrarea PGE1 (cînd SO₂ < 75%) pentru menținerea deschisă a ductului Batalov, doza inițială 0,05- 0,1 mcg/kg/min, în caz că nu este efect de magorat doza pînă la 0,2-0,4 mcg/kg/min
- ✓ Septostomia atrială cu balon Roshkind
- ✓ Corecția dereglărilor de ritm

MCC ductal dependente fără cianoză

- ✓ La necesitate intubarea endotraheală sau CPAP pentru menținerea SO₂ >75% la mîna dreaptă, pentru micșorarea rezistenței vasculare pulmonare, pentru îmbunătățirea oxigenării sistemice
- ✓ Administrarea PGE1 (cînd SO₂ < 75%) pentru menținerea deschisă a ductului Batalov
- ✓ Administrarea inotropelor după necesitate Dopamină și Digoxină
- ✓ Corecția dereglărilor de ritm

MCC nonductal dependente fără cianoză

- ✓ La necesitate intubarea endotraheală sau CPAP pentru menținerea SO₂ > 80%
- ✓ Suportul respirator,
- ✓ Corecția dereglărilor de ritm, pentru închiderea precoce a ductului Batalov la prematuri (sub 2500 gr) este indicată administrarea Indometacinei i.v. sau Ibuprofenului per os

C.2.3.6.2. Terapia de infuzie

Caseta 16. Terapia de infuzie are ca scop majorarea fluxului sistemic și pulmonar

✓ Volum-expanderi (ser fiziologic 0,9% sau Ringer lactat)

Indicații: creșterea volumului circulator

Doză: 10 ml/kg, i.v.

✓ Bicarbonatul de sodiu 4,2% (0,5 mEq/ml)

Indicații: Tratamentul acidozei metabolice severe (luați în considerare dacă pH-ul arterial este mai mic decât 7,15 și dacă nou-născutul e ventilat adecvat)

Doză: - 2 miliechivalenți pe kilogram pe doză (1-2 mEq/kg/doza) este echivalentul a 2 - 4 ml/kg/doză

Calea de administrare: administrați i.v., foarte lent 1mEq/kg/min la o ventilare adecvată

✓ Dopamină

Indicații: contractilitate cardiacă slabă

Doză: 5 - 20 micrograme pe kg pe minut (mcg/kg/minut)

Calea de administrare: perfuzie continuă i.v. (cu pompa)

C.2.3.6.3. Terapia inotrop pozitivă

Caseta 17. Terapia inotrop pozitivă

La nou- născuți se folosește Digoxina. Copilul se monitorizează strict.

- Saturația se obține la administrarea intravenoasă, iar terapia de întreținere – per os
 - Raportul între doza de saturație și de întreținere e 1:0,6
 - Perioada de saturație cu preparat este de 24 – 36 ore la nou-născuți la termen, 48 – 72 ore la prematuri. Se introduce doza de saturație divizată în prize la interval de 8 – 12 ore
- Doza intravenoasă de saturație pentru nou-născuți la termen 0,035 – 0,04 mg/kg. Doza de întreținere debutează 12 ore mai târziu: ¼ din doza de saturație repartizată în două prize

- Pentru prematuri doza de saturație 0,03 – 0,035 mg/kg. La utilizarea intravenoasă dozele vor fi egale cu cele per os.

Semnele clinice ale intoxicației cu Digoxină:

Starea copilului se agravează, refuză alimentația, apare regurgitația, voma.

- Pe ECG:
 - ✓ alungirea P-Q,
 - ✓ schimbarea sub formă de arc a segmentului S-T,
 - ✓ aritmie ventriculară

Tratamentul intoxicației digitale:

- sistarea administrării preparatului
- oxigenoterapie
- corecția tulburărilor electrolitice
- semnele precoce se tratează cu Unitiol, iar cele tardive cu antiritmice: în bradiaritmii – Atropină, 0,02-0,03 mg/kg, în tahiaritmii – Lidocaină, în bolus 0,5-1 mg/kg doza inițială, cu doza ulterioară 0,02-0,03 mg/kg/min..

C.2.3.6.4. *Tratamentul hipovolemiei și insuficienței cardiace congestive*

Caseta 18. *Tratamentul hipovolemiei și insuficienței cardiace congestive*

Terapia de bază este combinarea diureticelor cu inhibitori ai angiotensinconvertazei.

- Diureticele sunt indicate preponderent la suprasolicitarea circulației mici cu tablou clinic și radiologic:
 - ✓ Preparatul de elecție în perioada neonatală este Spironolactona 1 mg/kg în 1-3 prize
 - ✓ În retenție hidrosalină – Spironolactona 1-2 mg/kg/zi în 1-3 prize
 - ✓ În formele severe de insuficiență cardiacă congestivă – Furosemid – 1 mg/kg/doză (la obținerea efectului pozitiv- diureza > 3ml/kg/oră, doza se repetă peste 6-12 ore; în lipsa efectului doza se repetă peste 2 ore)
- În MCC cu suprasolicitarea circulației pulmonare sunt indicați inhibitori ai angiotensinconvertazei (Captopril 1mg/kg/zi divizat în 4 prize)

C.2.3.6.5. *Tratamentul hipertensiunii pulmonare secundare MCC*

Caseta 19. *Tratamentul hipertensiunii pulmonare secundare MCC la nou-născuți*

- ✓ Oxidul nitric
- ✓ Inhibitori ai fosfodiesrerazei – Seldinafilul 0,5-1 mg/kg

C.2.3.6.6. *Tratamentul de menținere a ductului Batalov deschis*

Caseta 20. *Tratamentul de menținere a ductului Batalov deschis*

Este indicat în MCC ductal dependente prin administrarea PGE1. Doza inițială 0,05- 0,1 mcg/kg//min, în caz că nu este efect: de majorat doza pînă la 0,2-0,4 mcg/kg/min în perfuzie continuă intravenoasă, la necesitate prin a doua linie.

Răspunsul așteptat:

1. Majorarea PO₂ arterial și/sau creșterea TA
2. Ameliorarea acidozei metabolice prin creșterea perfuziei și oxigenării tisulare

Regimul infuziei:

1. Infuzie prin linie separată
2. Nu este compatibilă cu alte preparate
3. Infuzie continuă
4. La atingerea efectului așteptat gradual se micșorează doza pînă la 0,03- 0,01 mcg/kg/min pentru a minimaliza efectele adverse

Efectele adverse ale administrării PGE1:

Sistemul respirator: Depresie respiratorie pînă la apnee - caracteristică în primele ore de infuzie. Apnea mai frecventă - cînd greutatea nou-născutului este mai mică de 2 kg.

Fiți pregătiți pentru suport respirator

- ✓ Sistemul cardiovascular: micșorarea TA, bradicardii, tahicardii.
- ✓ SNC: iritație, febră, tremor pînă la convulsii
- ✓ Sistemul endocrin: micșorarea Ca, micșorarea glicemiei
- ✓ Sistemul gastrointestinal: stimularea musculaturii periferice – intensifică diarea
- ✓ Sistemul hematologic: inhibiția agregării plachetare

Fiți pregătiți pentru hemotransfuzie

C.2.3.6.7. *Tratamentul de închidere a ductului Batalov*

Caseta 21. *Tratamentul de închidere a ductului Batalov la nou-născuții prematuri*

- Indometacina intravenos: 0,2 mg/kg/doză, cu repetarea dozei fiecare 34 ore (3-4 doze)
- Ibuprofenul per os câte 10 mg/kg 1 doză - după 48 de ore de la naștere, cu repetarea dozei de 10 mg/kg peste 12 ore de la I doză (3-4 doze)

Contraindicații

- ✓ Ureea serică > 5,0 mmol/l
- ✓ Creatinina serică > 159 μmol/l
- ✓ Diureza < 0,6 ml/kg/oră, peste 8 ore
- ✓ Trombocitele < 60·10⁹/l
- ✓ Infecția care prezintă pericol pentru viață
- ✓ Diateza hemoragică
- ✓ Hiperbilirubinemia cu indicații pentru ExST

(poate să determine scăderea suplimentară a fluxului sanguin la nivelul intestinului)

Tinde să deprime funcția renală și interferează în adeziunea trombocitelor

Utilizarea concomitentă cu glucocorticoizi este asociată cu o creștere a perforației intestinale izolate

C.2.3.6.8. *Indicațiile pentru tratamentul chirurgical prompt*

Caseta 22. *Indicațiile pentru tratamentul chirurgical prompt*

- Transpoziția vaselor magistrale izolată
- Atrezia valvei tricuspide
- Atrezia valvei pulmonare
- Boala Fallot cu atrezia arterei pulmonare
- Boala Ebstein severă
- Coarctarea aortei severă
- Stenoza aortei severă
- Întreruperea arcului aortic
- Hipoplazia inimii stîngi

C.2.4. **Evoluția MCC**

Caseta 23. *Evoluția MCC la nou-născut*

Fazele evoluției MCC :

I – Adaptare precoce - copilul se adaptează către defectele cardiace prezente

II – Compensare relativă – relativ compensează dereglările circulatorii

III – Decompensare – semne clinice și paraclinice de decompensare

- Fără boli concomitente, pe fondalul tratamentului adecvat - compensare relativă
- Durata fazelor depinde de severitatea MCC, rapiditatea stabilizării inițiale. Tratamentul chirurgical paliativ sau corector are un impact major în prevenirea mortalității
- Mortalitatea - prezența MCC incompatibile cu viața (transpoziția de vase magistrale izolată, atrezia valvei tricuspide, atrezia valvei pulmonare, întreruperea arcului aortic)

C.2.5. Criterii de spitalizare

Caseta 24. Criterii de spitalizare a nou-născuților cu MCC

- Adresarea primară cu semne clinice de MCC.
- Necesitatea tratamentului de staționar – imposibilitatea îngrijirii și tratamentului la domiciliu
- Comorbidități severe – Infecții repetate, dereglări de ritm, patologii hepatice și renale.

C.2.6. Criterii de externare

Caseta 25. Criterii de externare a nou-născuților cu MCC

- Aprecierea tacticii tratamentului medicamentos de susținere și tacticii ulterioare intervenționale;
- Accesele de apnee, dispnee, nu se mai repetă;
- Stabilitate hemodinamică (normotensiune, lipsa dereglărilor de ritm);
- Dinamica pozitivă a semnelor fizice;
- Lipsa dinamicii negative la investigațiile de laborator, paraclinice și imagistice;
- Curba greutateii să fie în creștere (cel puțin în perioada ultimelor 3 zile);
- Termoreglarea satisfăcătoare;
- Reflexul de sugere satisfăcător;
- Capacitatea mamei de a-și îngriji copilul în condițiile de casă.

C.2.7. Extrasul din fișa de observație

Caseta 26. Extrasul din fișa de observație va conține:

- Diagnosticul precizat, desfășurat
- Rezultatele investigațiilor efectuate
- Recomandări explicite pentru părinții nou-născutului cu MCC
- Recomandări pentru medicul de familie

D. RESURSELE UMANE ȘI MATERIALE NECESARE PENTRU RESPECTAREA PREVEDERILOR PROTOCOLULUI

D.1. Instituțiile de asistență medicală primară	Personal
	<ul style="list-style-type: none"> • Medic de familie • Asistentă medicală de familie
	Aparataj, utilaj: <ul style="list-style-type: none"> • fonendoscop • tonometru • cântar • taliometru • electrocardiograf • laborator clinic standart pentru determinarea hemoglobinei, eritrocitelor, hematocritului, VSH, glicemiei, sumarului urinei
	Medicamente: <ul style="list-style-type: none"> • Preparate inotrop pozitive: Digoxină • Diuretice: Furosemid, Spironolactonă • Inhibitori ai angiotenzinei de conversie: Captopril • Antiaritmice: Adenozină
D.2. Maternitățile de nivel I	Personal:
	<ul style="list-style-type: none"> • medic neonatolog • medic reanimatolog • medic funcționalist • medic imagist • medici de laborator • asistente medicale
	Aparataj, utilaj: <ul style="list-style-type: none"> • fonendoscop • tonometru • cântar • taliometru • electrocardiograf • pulsoximetru • incubator • lineomat etc. • laborator clinic standart pentru determinarea hemoglobinei, eritrocitelor, hematocritului, VSH, glicemiei, sumarului urinei, BAB
	Medicamente: <ul style="list-style-type: none"> • Soluții expander • Preparate inotrop pozitive: Dopamină, Digoxină • Diuretice: Furosemid, Verosperon • Inhibitori ai angiotenzinei de conversie: Captopril • Antiaritmice: Adenozină
D.2. Maternitățile de nivel II	Personal: <ul style="list-style-type: none"> • medic neonatolog • medic reanimatolog • medic funcționalist

	<ul style="list-style-type: none"> • medic imagist • medici de laborator • asistente medicale • acces la consultații calificate: neuropediatru, cardiolog, cardiochirurg, oftalmolog, chirurg pediatru
	<p>Aparataj, utilaj:</p> <ul style="list-style-type: none"> • fonendoscop • tonometru • cântar • taliometru • electrocardiograf • pulsoximetru • incubator • lineomat etc. • laborator clinic standart pentru determinarea hemoglobinei, eritrocitelor, hematocritului, VSH, glicemiei, sumarului urinei, BAB, • VAP • CPAP • ECG în 24 derivații • Radiograf
	<p>Medicamente:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Soluții expander • Preparate inotrop pozitive: Dopamină, Digoxină • Diuretice: Furosemid, Spironolactonă • Inhibitori ai angiotenzinei de conversie: Captopril • Antiaritmice • Indometacină • Ibuprofen • Seldinafil
<p>D.2. Maternitățile de nivelul III</p>	<p>Personal:</p> <ul style="list-style-type: none"> • medic neonatolog • medic reanimatolog • medic funcționalist • medic imagist • medici laboranți • asistente medicale • acces la consultații calificate: neuropediatru, cardiolog, cardiochirurg, oftalmolog, chirurg pediatru <p>Aparataj, utilaj:</p> <ul style="list-style-type: none"> • fonendoscop • tonometru • cântar • taliometru • electrocardiograf • pulsoximetru • incubator • lineomat etc. • laborator clinic standart pentru determinarea hemoglobinei, eritrocitelor,

	hematocritului, VSH, glicemiei, sumarului urinei, BAB, <ul style="list-style-type: none">• VAP• CPAP• ECG în 24 dereivații• EchoCG cu Doppler• Radiograf
	Medicamente: <ul style="list-style-type: none">• Soluții expander• Preparate inotrop pozitive: Dopamină, Digoxină• Diuretice: Furosemid, Spironolactonă• Inhibitori ai angiotenzinei de conversie: Captopril• Antiaritmice: Adenozină• PGE 1• Indometacină• Ibufrofen• Seldinafil

E. INDICATORII DE MONITORIZARE A IMPLEMENTĂRII PROTOCOLULUI

№	Scopul	Indicatorul	Metoda de calculare a indicatorului	
			Numărător	Numitor
1.	Sporirea calității examinării clinice și paraclinice a pacienților cu MCC	1.1. Proporția de pacienți, cu vîrsta pînă la 1 lună, diagnosticați cu MCC cărora li s-a efectuat examenul clinic și paraclinic obligatoriu complet (în condiții de ambulator și staționar), conform recomandărilor Protocolului clinic național „Managementul MCC la nou-născut” pe parcursul ultimelor 12 luni	Numărul de pacienți, cu vîrsta pînă la 1 lună, diagnosticați cu MCC, cărora li s-a efectuat examenul clinic și paraclinic obligatoriu complet (în condiții de ambulator și staționar), conform recomandărilor Protocolului clinic național „Managementul MCC la nou-născut” pe parcursul ultimelor 12 luni X 100	Numărul total de pacienți, cu vîrsta pînă la 1 lună, care se află în supravegherea medicului de familie cu diagnosticul de MCC pe parcursul ultimelor 12 luni
2.	Imbunătățirea calității tratamentului pacienților cu MCC	2.1. Proporția pacienților, cu vîrsta pînă la 1 lună, diagnosticați cu MCC, cărora li s-a acordat primul ajutor calificat la etapa prespitalicească de către AMU generală și specializată, conform recomandărilor Protocolului clinic național „Managementul MCC la nou-născut” pe parcursul ultimelor 12 luni	Numărul de pacienți, cu vîrsta pînă la 1 lună, diagnosticați cu MCC, cărora li s-a acordat primul ajutor calificat la etapa prespitalicească de către AMU generală și specializată, conform recomandărilor Protocolului clinic național „Managementul MCC la nou-născut” pe parcursul ultimelor 12 luni X 100	Numărul total de pacienți, cu vîrsta de pînă la 1 lună, care se află în supravegherea medicului de familie cu diagnosticul de MCC pe parcursul ultimelor 12 luni
		2.2. Proporția pacienților, cu vîrsta pînă la 1 lună, diagnosticați cu MCC, cărora li s-a acordat primul ajutor calificat la etapa spitalicească de către medicul neonatolog, conform recomandărilor Protocolului clinic național „Managementul MCC la nou-născut” pe parcursul ultimelor 12 luni	Numărul de pacienți, cu vîrsta pînă la 1 lună, diagnosticați cu MCC, cărora li sa acordat primul ajutor calificat la etapa spitalicească de către medicul neonatolog, conform recomandărilor Protocolului clinic național „Managementul MCC la nou-născut” pe parcursul ultimelor 12 luni X 100	Numărul total de pacienți, cu vîrsta de pînă la 1 lună, care se află în supravegherea medicului neonatolog cu diagnosticul de MCC pe parcursul ultimelor 12 luni

3.	Micșorarea numărului cazurilor de invalidizare prin MCC	3.1. Proporția pacienților, cu vârsta pînă la 1 lună invalidizați prin MCC pe parcursul ultimelor 12 luni	Numărul de pacienți, cu vârsta pînă la 1 lună, invalidizați prin MCC pe parcursul ultimelor 12 luni	Numărul total de nou-născuți, cu vârsta pînă la 1 lună, aflați la evidență cu diagnosticul de MCC pe parcursul ultimelor 12 luni
4.	Micșorarea numărului cazurilor de deces prin MCC	4.1. Proporția pacienților, cu vârsta pînă la 1 lună, care au decedat prin MCC pe parcursul ultimelor 12 luni	Numărul de pacienți, cu vârsta pînă la 1 lună, care au decedat prin MCC pe parcursul ultimelor 12 luni	Numărul total de nou-născuți, cu vârsta pînă la 1 lună, aflați la evidență cu diagnosticul de MCC pe parcursul ultimelor 12 luni

ANEXE

Anexa 1. Formularul de consult la medicul neonatolog pentru MCC

№	Factorii evaluați	Data	Data	Data	Data
1.	Cianoza				
2.	Dispnea				
3.	Tabloul Hipertensiunii pulmonare				
4.	Hepatomegalie				
5.	Suflu Sistolic Diastolic Continuu (de specificat gradul)				
6.	Dereglări de ritm: Bradiaritmie Tahiaritmie				
7.	FR (specificați)				
8.	FCC (specificați)				
9.	Nivelul TA sistolice și diastolice (specificați)				
10.	Datele pulsoximetriei: Preductale Postductale				
11.	Alte semne fizice, patologice (da/nu, specificați)				
12.	Analiza generală a sîngelui Hemoglobina Eritrocitele Indicele de culoare				
13.	ECG				
14.	EchoCG				
15.	Radiografia				
16.	USG				
17.	Glicemia Ionogramma				
18.	BAB				
19.	Alte simptome și semne (da/nu, specificați)				
20.	Consultul medicului neonatolog Concluzia				

Pacientul _____ băiat/fată; anul nașterii _____

Anexa 2. Ghidul pentru părinții nou-născutului cu MCC (ghid pentru pacienți)

Introducere

Acest ghid descrie asistența medicală și tratamentul nou-născutului cu MCC în cadrul serviciului de sănătate din Republica Moldova. Aici se explică indicațiile, adresate familiilor nou-născutului cu MCC și pentru cei care doresc să afle mai multe despre această afecțiune.

Ghidul vă va ajuta să înțelegeți mai bine opțiunile de îngrijire și tratament care trebuie să fie disponibile în Serviciul de Sănătate. Nu sunt descrise în detalii maladia în sine sau analizele și tratamentul necesar pentru aceasta. Aceste aspecte le puteți discuta cu cadrele medicale, adică cu medicul neonatolog sau o asistentă medicală. În ghid veți găsi exemple de întrebări pe care le puteți adresa pentru a obține mai multe explicații. Sunt prezentate, de asemenea, unele surse suplimentare de informații și sprijin.

Indicațiile din ghidul pentru pacienți acoperă:

- ✓ modul în care medicii trebuie să stabilească dacă nou-născutul suferă de MCC;
- ✓ prescrierea medicamentelor pentru stabilizarea și tratamentul ulterior al MCC;
- ✓ modul în care trebuie să fie supravegheat un pacient cu MCC.

Asistența medicală de care trebuie să beneficiați

Tratamentul și asistența medicală de care beneficiază copilul Dvs. trebuie să ia în considerare necesitățile și preferințele sale personale și aveți dreptul să fiți informat deplin și să luați decizii împreună cu cadrele medicale care vă tratează.

În acest scop, cadrele medicale trebuie să vă ofere informații pe care să le înțelegeți și care să fie relevante pentru starea copilului Dvs. Toate cadrele medicale trebuie să vă trateze pe Dvs. și copilul Dvs. cu respect, sensibilitate și înțelegere și să vă explice simplu și clar ce este patologia de care suferă copilul Dvs., prognosticul și tratamentul cel mai potrivit pentru copilul Dvs.

Informația pe care o primiți de la cadrele medicale trebuie să includă detalii despre posibilele avantaje și riscuri ale tuturor tratamentelor.

Tratamentul și asistența medicală de care beneficiază copilul Dvs., precum și informațiile pe care le primiți despre acestea, trebuie să ia în considerare toate necesitățile religioase, etnice sau culturale pe care le puteți avea Dvs. și copilul Dvs. Trebuie să se ia în considerare și alți factori suplimentari, cum sunt dizabilitățile fizice.

Diagnosticul de MCC se stabilește în baza manifestărilor bolii (dispnee, cianoză în repaus sau la efort, hepatomegalie semne ce pledează pentru o suferință cardiacă, semne fizice pe care medicul le evidențiază în timpul examinării bolnavului – suflu sau murmur cardiac, dereglări de ritm sau semne apărute recent care poate fi confirmate prin examen suplimentar paraclinic.

Factorii care pot predispuce la MCC:

- Acțiunea diferitor factori nocivi în perioada embrionară de dezvoltare a fătului de la 2 săptămâni până la 3 luni de sarcină.
- Cauza genetică și ereditară: Trisomia 21 (Sindromul Dawn), Trisomia 18 (sindromul Edwards), Trisomia 13 (sindromul Patau), Sindromul Turner - se asociază cu MCC în 35-80% cazuri.
- Antecedentele prenatale: infecții virale la mamă, folosirea substanțelor toxice medicamentelor cu rol teratogen de mamă, boli cronice la mamă, vârsta mamei.

Instruire și echipament

Medicii neonatologi, medicul de familie, pediatru, asistentele medicale trebuie să fie instruiți cum să stabilească MCC.

Diagnosticarea MCC

Medicul va stabili diagnosticul și va aprecia severitatea bolii în baza rezultatelor examenului clinic și rezultatelor investigațiilor paraclinice pe care le va indica obligator tuturor pacienților.

Testele și analizele obligatorii:

- Analizele trebuie să includă: analiza generală a sîngelui, pulsoximetria.
- Diagnosticul poate rămâne incert fără o confirmare radiografică sau imagistică deaceia sunt indicate: Radiografia cutiei toracice, ECG, EchoCG cu Doppler.

După obținerea rezultatelor testelor și analizelor medicul trebuie să discute rezultatul cu Dvs. și să Vă comunice modalitățile de tratament.

Tratamentul medicamentos

Dacă la prima consultație copilului Dvs. i s-a stabilit diagnosticul de MCC, medicul evaluează gradul de afectare și criteriile de spitalizare. Odată stabilit, diagnosticul de MCC indică inițierea imediată a supravegherii, tratamentului de stabilizare și susținere a MCC, consultația cardiocirurgului pentru a determina tactica ulterioară de tratament și intervenție chirurgicală.

Pacienții cu defecte mici, compensate, pot fi tratați cu succes la domiciliu cu supravegherea medicului de familie.

Pacienții cu forme severe de MCC vor primi tratamentul de stabilizare: O₂ terapie, tratament de infuzie pentru menținerea fluxului sistemic și pulmonar, administrarea tratamentului inotrop pozitiv etc.

Întrebări despre medicamentele utilizate în MCC

- ✓ Îmi puteți explica de ce ați ales să prescrieți acest tip de medicament copilului meu?
- ✓ Cum îi va ajuta medicamentul?
- ✓ Care sunt cele mai frecvente efecte secundare ale tratamentului? Există unele semne la care ar trebui să atrag atenția?
- ✓ Ce trebuie să fac dacă la copil apar efecte secundare?
- ✓ Cât timp va dura tratamentul copilului meu?
- ✓ Există alte opțiuni de tratament?
- ✓ Ce se va întâmpla dacă voi alege să nu dau medicamentul copilului meu?
- ✓ Există vreo broșură despre tratament pe care pot să o primesc?

Întrebări despre evidența tratamentului

- ✓ Există diferite tratamente pe care aș putea să le încerc pentru copilul meu?
- ✓ Este necesar să schimb doza tratamentului curent?
- ✓ Cind trebuie să mă programez la următoarea vizită?

Continuarea sau intreruperea tratamentului

Scopul tratamentului este stabilizarea și tratamentul de susținere a MCC.

Administrarea medicamentului poate fi intreruptă doar de medicul Dvs.

Medicul vă poate recomanda repetarea testelor de laborator, examenele paraclinice și imagistice, pentru a verifica compensarea MCC.

BIBLIOGRAFIE

1. Kjøristine Karlsen Recognition and stabilization of neonates with severe CHD, S.T.A.B.L.E. Cardiac Module, 2003
2. Qureschi SA, Redington AN, Wren C, Ostman-Smit I, Patel R, Gibbs IL et al. Recommendations of the British Paediatric Cardiac Association for therapeutic cardiac catheterisation in congenital cardiac disease. *Cardiol. Young.* 2000; 10: 649-67
3. Clark Sj, Yoxall CW, Sibhedar NV. Right ventricular performance în hypotensive preterm neonates treated with dopamine. *Pediatr Cardiol.* 2002; 23:167 – 172 [Medline]
4. Liet JM, Boscher C, Gouranay V, Debillon T, Roze JC. Dopamine affects on pulmonary artery pressure în hypotensive preterm infants with patent ductus arteriosus. *J Pediatr.* 2002; 140:373 – 375 [Medline]
5. Osborn D, Evans N, Kluckow M. Randomized trial of digoxine în preterm infants with low systemic blood flow. *J Pediatr.* 2002; 140:183 – 191 [Medline]
6. Wandhawan R, Padbury JF. Inotropic agents în neonatal intensive care. *Neonat Resp Dis.* 2001; 11:1
7. GINGHINA,C,APETREI,E., MACARIE,C.- Boli congenitale cardiace,Ed. Medicala Amaltea, Bucuresti,2001,157-170
8. TOPOL, E.- Genetic cardiovascular disease. Lippincott, New York, 1998
9. YUNG, G.L., RUBIN, L.,-A SYSTEMIC APPROACH TO PULMONARY HYPERTENSION. *Resp. dis.*, 2000,
10. Hoffman JI, Kaplan S. Prevalence of congenital heart disease. *Am Heart J.* 2004; 147, 425-439
11. Park KM – The Pediatric Cardiology Handbook, 3rd ed., Mosby, St. Louis, 2002
12. Batisse A – Cardiologie pediatrique pratique, Ed. Doin, Paris, 2002