

Bolile miocardului

Fiziopatologic, ele îmbracă aspectul cardiopatiilor congestive, restrictive sau obstructive.

În “*cardiomiopatii*” sunt grupate atât informațiile miocardului (miocardite), cât și interesările miocardului din bolile de sistem și afecțiunile neuromusculare (cardiomiopatii secundare), precum și cele de cauză necunoscută (cardiomiopatii primare sau idiopatice). În aceste boli lezarea miocardului este inițială, electivă și adeseori exclusivă.

➤ Etiopatogenie

Cauze infecțioase. Numeroase bacterii, virusuri, rickettsii, micoplasme, micoze, protozoare și helmintiaze pot produce leziuni inflamatorii miocardice. În zona temperată, streptococul beta-hemolitic determină peste 50% din totalul miocarditelor acute.

Virusul Cocksackie produce 30-40% dintre miocarditele acute.

Miocarditele acute apar și în unele boli infecțioase, ca difteria, febra tifoidă, cleoza infecțioasă, poliomielite, adenovirozele, endocardita bacteriană etc.

Cauze imunologice. Mecanisme de hipersensibilizare (alergice) sau autoimune declanșate de agresiuni microbiene (streptococul beta-hemolitic), virale (virusul Cocksackie, grup B), toxice și medicamentoase (Penicilina, Fenilbutazona) determină leziuni inflamatorii miocardice. Ele modifică structura antigenică a miocardului și declanșează producerea de autoanticorpi antimiocard.

Cauze toxice. Toxice exogene sau endogene pot produce leziuni miocardice focale sau difuze. Miocarditele toxice pot apărea prin acțiunea toxică directă sau prin intervenția unor procese imunologice în cursul tratamentelor cu sulfonamide, aminopresoare, glicozide, digitalici, steroizi și în intoxicația cu oxid de carbon.

Rolul alcoolului în apariția cardiomiopatiilor este controversat. Cardiomiopatia alcoolică se semnalează numai la marii băutori și poate fi consecința acțiunii directe a alcoolului și a altor constituenți chimici din băuturile alcoolice (de exemplu, cobaltul din bere) sau a deficienței de tiamină.

Cauze nutriționale. Carențele alimentare severe și prelungite produc leziuni miocardice și afectează funcția cardiacă. Carențele proteice marcate (de exemplu kwashiorkor) conduc la apariția unor cardiomiopatii congestive. Deficitele de vitamine din grupul B și în special de tiamină (beriberi) determină cardiomiopatii.

Cauze metabolice. Dezechilibrele hidroelectrolitice, endocrine și unele boli infiltrative apărute prin supraîncărcarea histologică a miocardului determină cardiomiopatii secundare. Infiltrarea extensivă a miocardului cu fier (hemocromatoză), amiloid (amiloidoză primară sau secundară), mucopolizaharide, glicogen și glicolipide (boala Fabry) determină cardiomiopatii.

Cardiomiopatii secundare infiltrative apar și în lupusul eritematos diseminat, sclerodermie, poliarterita nodoasă, dermatomiozită și sarcoidoză, în colagenozele cu determinări viscerale multiple, în care afectarea cordului este frecventă, dar rămâne deseori neobservată.

Cauze genetice. Intervenția unor factori ereditari este sugerată de frecvența cardiomiopatiilor cu alură primitivă la jumătate a vieții, de existența unor cardiomiopatii obstructive sau neobstructive la mai mulți membri ai unor familii, cât și de interesarea miocardului în bolile neuromusculare degenerative ereditare.

Etiologia cardiomiopatiilor post-partum nu este bine cunoscută.

Într-un număr important de cazuri incluse în grupul “*cardiomiopatiilor primare*”, etiologia nu poate fi determinată.

➤ Fiziopatologie

În **cardiomiopatia congestivă** leziunile degenerative sau fibroase miocardice determină diminuarea forței de ejeecție a ventriculului stâng, reducerea debitului sistolic, creșterea volumului rezidual și al presiunii telediastolice. Modificările clinice sunt expresia unei “*insuficiențe de pompă*” a inimii și se prezintă sub aspectul insuficienței cardiace congestive cu debit scăzut.

Tulburările funcționale din **cardiomiopatia obstructivă** sunt consecința jenei mecanice care apare în timpul sistolei la nivelul camerei de evacuare a ventriculului stâng. În cavitatea formată în fața obstacolului presiunea sistolică este crescută, în timp ce în cea situată după obstacol și sub orificiul aortic presiunea este mai mică și egală cu cea din aortă. Scăderea debitului cardiac antrenează perturbarea irigației cerebrale și coronariene și explică sincopa și crizele anginoase care apar în aceste forme. Alături de aceste tulburări fundamentale apare un grad de regurgitare mitrală.

În **cardiomiopatiile restrictive** modificările funcționale sunt asemănătoare acelor din “*sindromul hipodiastolic*” din pericarditele constrictive și apar datorită proceselor infiltrative miocardice, care nu permit distensia în diasistolă a inimii și diminuează forța de contracție a ventriculului în sistolă.

Sindromul hiperkinetic, caracterizat prin creșterea debitului cardiac și a întoarcerii venoase, apare în cardiomiopatiile nutriționale din beri-beri unde deficitul de tiamină produce o deschidere a șunturilor arterio-capilare din circulația periferică și o creștere a volumului circulant.

➤ Simptomatologie

Elementele esențiale ale tabloului clinic sunt reprezentate de insuficiența cardiacă congestivă, cardiomegalie, tulburările de ritm și de conducere, emboliile pulmonare și sistemice și moartea subită.

• Simptomatologia clinică

Simptomatologia clinică este nespecifică. Dispneea de efort, palpitațiile, durerile precordiale, fatigabilitatea și astenia pot fi expresia bolii de miocard sau a bolii primare.

Cardiomegalia este o modificare constantă și reprezintă adeseori semnul revelator al cardiomiopatiilor. Cardiomegalia este sugerată la examenul clinic de mărirea matității cardiace, de lărgirea suprafeței șocului apexian și deplasarea lui în jos și la stânga. La examenul radiologic se evidențiază, aproape întotdeauna, un cord mărit global, predominând adeseori modificările ventriculului stâng (alungirea și bombarea arcului inferior stâng, rotunjirea vârfului și dispariția spațiului retrocardiac). Electrocardiograma evidențiază de obicei un aspect de hipertrofie ventriculară și atrială stângă.

Tulburări de ritm și de conducere apar în cursul evoluției la toți bolnavii cu cardiomiopatii. Cele mai frecvent observate sunt extrasistolele ventriculare și atriale, tahicardia paroxistică, flutterul și fibrilația atrială, tahicardia paroxistică joncțională și tahicardiile paroxistice ventriculare. Dintre tulburările de conducere, cele mai obișnuite sunt blocurile de ramură și în special cele de ramură stângă și blocurile atrio-ventriculare de gradul I și II.

Insuficiența cardiacă progresivă și refractară la tratament, apărută fără o cauză aparentă, domină tabloul clinic. Inițial, evoluează ca o insuficiență ventriculară stângă cu dispnee de efort, ortopnee, dispnee paroxistică și crize nocturne de edem pulmonar. Progresiv, se instalează insuficiența cardiacă congestivă globală și semnele insuficienței cordului drept sunt dominante (cianoză, jugulare turgescențe, hepatomegalie, edeme ale membrelor inferioare, presiune venoasă crescută).

Emboliile pulmonare și sistemice apar datorită trombilor murali din atriul și din ventriculul stâng și constituie una din principalele cauze de deces.

Moartea subită se observă la bolnavii cu miocardite și la cei cu cardiomiopatii hipertrofice.

• Examenul fizic

Examenul fizic pune în evidență mărirea cordului și semnele insuficienței cardiace. Zgomotele cardiace tahicardice sau bradicardice, galopul persistent sau protodiastolic, suflul sistolic

de ejecție localizat pe marginea stângă a sternului și endoapexian, presiunea arterială normală sau scăzută.

- **Electrocardiograma**

Unda P poate fi amplă și crestată. Frecvent apar aspecte de hipertrofie ventriculară stângă, bloc de ramură stângă major și hemibloc anterior stâng, asociate cu hipertrofie bilaterală.

➤ **Diagnosticul pozitiv**

Diagnosticul este sugerat de prezența semnelor clinice, ECG și radiologie la o persoană tânără, care nu are hipertensiune arterială, cardiopatie cronică ischemică, valvulopatie reumatismală, pericardită.

➤ **Diagnosticul diferențial**

Diagnosticul diferențial trebuie făcut cu cardiopatiile cronice ischemice, cardiopatia hipertensivă, valvulopatiile mitrale, pericarditele, bolile congenitale etc.

- **Stabilirea tipului funcțional** este necesară pentru considerente terapeutice și prognostice.

Cardiomiopatia obstructivă este sugerată de caracterul familial al bolii, de prezența sincopelor și anginei pectorale, a pulsului amplu și suflului sistolic localizat pe marginea stângă a sternului și la vârf și de aspectul ECG de hipertrofie septală și ventriculară stângă.

Formele restrictive sunt sugerate de apariția cardiomiopatiei în cadrul unor boli infiltrative (amiloidoză, colagenoze sau leucemie) și de prezența unui tablou clinic de hipodiastolie.

- **Stabilirea diagnosticului etiologic**

Diagnosticul de miocardită infecțioasă se bazează pe simptomatologia caracteristică bolii generate (febră, frisoane, catar respirator superior, semne cutaneomucoase, pulmonare, splenomegalie etc.), pe manifestările clinice cardiovasculare, și pe modificările testelor bacteriologice, virusologice, biochimice și imunologice ale acestei boli.

Miocardita reumatismală este frecvent întâlnită la bolnavii sub 30 de ani. Ea apare după o infecție amigdaliană acută și de obicei este o componentă a carditei. Tabloul clinic constă în palpitații, fatigabilitate, tahicardie, extrasistolie, dispnee, dureri precordiale, galop, izolarea streptococului hemolitic din faringe, creșterea titrului ASLO, a alfa₁ - și alfa₂ - globulinelor serice, a V.S.H. și a leucocitozei.

Miocardita virală. Toate virusurile pot produce miocardite acute, însă enterovirusurile și în special virusul Coxsackie au un cardiotropism major. Tulburările de ritm și de conducere, insuficiență cardiacă rapid progresivă, scăderea tensiunii arteriale și moartea subită. Examenul clinic evidențiază tahicardie, galop, frecătură pericardică, mărirea cordului și semne de insuficiență cardiacă.

Miocardite acute pot apărea în numeroase boli infecțioase (scarlatină, difterie, febră tifoidă, pneumonii etc.).

Diagnosticul etiologic al cardiomiopatiilor este dificil, dar principalele forme pe care le întâlnim la noi în țară sunt **cardiomiopatiile idiopatice**.

Diagnosticul de **cardiomiopatie primară** este rezultatul excluderii cauzelor cunoscute ale acestor boli și poate fi afirmat numai după epuizarea explorărilor sugerate de fiecare caz.

Cardiopatiile post-partum sunt diagnosticate pe baza dezvoltării, fără o cauză evidentă, a cardiomegaliei și insuficienței cardiace în ultima lună de sarcină sau în primele 5 luni după naștere, la femei anterior sănătoase.

Cardiomiopatia alcoolică se observă mai frecvent la bărbații care sunt mari și vechi consumatori de alcool (peste 10 ani). În marea majoritate a cazurilor tabloul clinic îmbracă aspectul

insuficienței cardiace congestive, complicată cu diverse aritmii. Tabloul clinic are aspectul unui sindrom hiperkinetic care răspunde la tratamentul cu vitamina B₁.

➤ **Complicații**

Atât miocarditele acute, cât și cardiomiopatiile primare sau secundare se complică în cursul evoluției lor cu tulburări de ritm, insuficiență cardiacă, embolii sistemice, și pulmonare, șoc cardiogen, insuficiență hepatică și renală, infecții pulmonare etc.

➤ **Tratament**

• **Tratament etiopatogenic**

În *miocarditele acute* reumatismale se recomandă administrarea Penicilinei în doză de 1200000 – 1600000 u. / 24 de ore timp de 10 zile, asociată cu Prednison (60-80 mg/24 de ore). Acid acetilsalicilic (6-8 g/24 de ore), în cure prelungite (8-12 săptămâni). Miocarditele acute care apar în cursul bolilor infecțioase sunt tratate intensiv cu antibiotice, în funcție de germele patogen cauzal. Corticoterapia trebuie aplicată cu prudență.

În *cardiomiopatiile alcoolice* se impune abținerea totală față de alcool și asocierea unui tratament parenteral cu vitaminele B₁, B₆ și PP.

Cardiomiopatiile obstructive sunt tratate cu agenți beta-blocanți (Inderal, 200-300 mg/24 de ore).

- **Tratamentul chirurgical** constă în excizia parțială a septului hipertrofiat (miomectomie) sau secționarea parțială (miotomie), dar până în prezent rezultatele sunt neconcludente.
- **Tratamentul insuficienței cardiace** constă în repaus prelungit la pat, regim desodat, administrarea de oxigen, de diuretice și folosirea, cu prudență, a preparatelor digitalice cu acțiune și eliminare rapidă.
- **Tratamentul tulburărilor de ritm** se bazează pe folosirea Procainamidei, Chinidinei, Xilinei, Fenitoinului și a preparatelor beta-blocante adrenergice, singure sau în asociere. Apariția fibrilației atriale și a emboliilor pulmonare și sistemice impune administrarea unui tratament anticoagulant cronic, inițial cu Heparină (20000-30000 u./24 de ore) și ulterior cu Trombostop, sub controlul indicelui de protrombină.

CARDIOPATIILE CONGENITALE

Cardiopiile congenitale sunt afecțiuni ale inimii prezente la naștere și care se datorează unei opriri sau tulburări în dezvoltarea embrionară.

COARCTAȚIA AORTEI

Coarctarea aortei constă în îngustare congenitală a aortei, situată de obicei în regiunea istmului. După primul an de viață tabloul clinic este dominat de efectele hipertensiunii suprastenozice și ale hipotensiunii substenozice.

Malformația este frecventă în sindromul Turner XO.

Până la 20 de ani bolnavii sunt de obicei asimptomatici.

Hipertensiunea arterială, în jumătatea superioară a corpului, apare în preajma vârstei de 12 ani și este rar importantă înainte de 30.

Semnul caracteristic constă în diminuarea marcată și întârzierea sau dispariția pulsului femural, contrastând cu pulsațiile ample ale arterelor membrilor superioare.

Diferența poate fi obiectivată prin măsurarea tensiunii arteriale, la membrele superioare și inferioare.

Circulația colaterală arterială este al doilea semn important.

La **examenul obiectiv** șocul apexian este puternic. Cel mai caracteristic este suflul sistolic al stenozei istmice, cu maximum la baza inimii sau interscapulo-vertebral stâng. Se mai pot percepe suflul de stenoză sau insuficiență aortică asociată, sufluri sistolice, mult întârziate, pe circulația colaterală.

Electrocardiograma este puțin utilă.

Examenul radiologic. Se evidențiază aorta ascendentă dilatată, ștergerea butonului aortic, stenoza însăși în regiunea superioară a aortei descendente, urmată de dilatație poststenozică. Aceasta produce o amprentă pe esofagul dilatat, sub cea produsă de butonul aortic (la nivelul T₆).

Marginea stângă a pediculului vascular este determinată de artera subclavie stângă, mult dilatată, care se continuă până sub claviculă, determinând imaginea "în horn".

Ampretele costale apar pe marginea inferioară a coastelor (3-8), de obicei după 12 ani.

În afara insuficienței ventriculare stângi și a anginei pectorale (infarctul miocardic este rar), se poate produce ruptura aortei, cu sau fără anevrism disecant, ruptura anevrismului sinusului Valsalva, hemoragii (cerebro-) meningiene prin ruptura unui anevrism de poligon Willis.

Complicarea cu o endocardită bacteriană (grefată pe valva aortică bicuspidă) sau cu o endarterită bacteriană (grefată pe coarctăție sau aorta ascendentă) este posibilă.

Tratamentul medical se rezumă la urmărirea bolnavului, profilaxia grefei septice, îngrijirea și controlul hipertensiunii, în caz de inoperabilitate.

Tratamentul chirurgical este indicat în toate cazurile cu stenoză semnificativă – deci cu hipertensiune arterială, circulație colaterală sau tulburări funcționale.

STENOZA VALVULARĂ PULMONARĂ IZOLATĂ (S.P.)

Această afecțiune constă în micșorarea orificiului valvular pulmonar, de obicei congenitală, în prezența unui sept intraventricular intact.

Obstrucția valvulară conduce la suprasolicitarea sistolică (de presiune) a ventriculului drept. Cu cât stenoza este mai severă, faza de creștere a presiunii se scurtează, iar ejecția ventriculului drept se prelungește.

Presiunea arterială dreaptă crescută, prin scăderea complianței ventriculare, poate deschide foramenul oval, determinând un șunt dreapta-stânga atrial, cu cianoză prin amestec, constituindu-se astfel triada Fallot.

Simptomatologie. Dispneea la eforturi mari este relativ frecventă. Cianoză marcată cu hipocratism digital apare la copii mari sau adolescenți, realizând tabloul clasic al triadei Fallot. *Sqatting*-ul și accesele anoxice sunt excepționale.

Obiectiv, în formele medii sau severe, se pot palpa impulsul puternic al ventriculului drept și freacățul în focarul pulmonarei.

Aspectul ausculator-fonocardiografic este caracteristic, cuprinzând următoarele elemente:

Clacment (*click*) protosistolic pulmonar, cu punctul maxim în focarul pulmonarei și variație respiratorie evidentă.

Zgomotul al II-lea este dedublat larg, cu atât mai larg, cu cât S.P. este mai strânsă.

Semnul cardinal al S.P. este **suflul sistolic aspru**, de mare intensitate în **focarul pulmonarei**, cu transmitere axilară stângă, dar fără iradiere pe vasele gâtului.

Electrocardiograma. Aspectul caracteristic este de suprasolicitare de presiune a V.D. În timp, hipertrofia are tendința la progresivitate.

Examenul radiologic standard. Inima este globuloasă prin proeminența cordului drept și arterei pulmonare. Semnul cel mai caracteristic este bombarea arcului mijlociu, determinată de

dilatația poststenozică a arterei pulmonare. Dilatarea interesează și ramurile arterei pulmonare. Dilatarea interesează și ramurile arterei pulmonare, predominant pe cea stângă.

Principala complicație posibilă în S.P. este **endocardita bacteriană**. Tuberculoza pulmonară survine mai frecvent.

Tratament

Tratament al profilaxiei endocarditei bacteriene

Tratamentul medical al insuficienței cardiace.

Stenozele severe au indicație operatorie.

DEFECTUL SEPTAL ATRIAL (D.S.A.)

Malformația constă în persistența unei deschideri în septul interarterial, care permite scurgerea sângelui în ambele direcții. În cazurile necomplicate se constituie un șunt stânga-dreapta, cu suprasolicitare diastolică a inimii drepte și hipervolemie pulmonară.

Se cunosc următoarele tipuri ale acestei malformații:

1. D.S.A. de tip *ostium secundum*. De obicei persistă în regiunea fosei ovale sau posterior față de aceasta unul sau mai multe orificii (B). Asocierea D.S.A. de tip secundum cu stenoza mitrală constituie sindromul Lutembacher.
2. Defectele bureletelor endocardice îmbracă diferite aspecte:
 - a. D.S.A. de tip ostium primum este situat în regiunea inferioară a septului și este însoțit de clivarea mării valve mitrale
 - b. Canalul atrio-ventricular comun constă din D.S.A. jos-situat, defect septal ventricular înalt și cu un singur orificiu arterio-ventricular cu valve anormale
 - c. Canalul atrio-ventricular parțial se situează între formele precedente
3. Atriu comun este caracterizat prin lipsa aproape completă a septului atrial.

DEFECT SEPTAL ATRIAL DE TIP OSTIUM SECUNDUM

Elementul esențial este șuntul stânga-dreapta la nivel atrial. Șuntul este de obicei mare și duce la suprasolicitarea de volum a cavității drepte, cu hipervolemie pulmonară.

Tardiv, apare hipertensiunea pulmonară de rezistență, cu inversarea șuntului, chiar până la constituirea sindromului Eisenmenger tipic și/sau insuficiență cardiacă dreaptă, cu insuficiență tricuspidiană funcțională.

Copilul mare sau adolescentul au dispnee de efort sau fac pneumopatii repetate. Tulburările subiective survin de regulă între 30 și 40 de ani, odată cu apariția hipertensiunii pulmonare, fibrilației atriale și/sau insuficienței cardiace.

Ventriculul drept, hiperactiv, produce pulsații vizibile și palpabile pe marginea stângă a sternului.

Semnele auscultatorii sunt cardinale. Zgomotul I este accentuat la tricuspida. La peste 95% din bolnavi se percepe o dedublare fixă a zgomotului al II-lea.

În focarul pulmonarei se percepe un suflu sistolic de ejecție, de intensitate moderată, ce poate fi precedat de un clacment protosistolic pulmonar (click ejecțional). Suflul este expresia debitului crescut prin orificiul pulmonar. Adesea se percepe o scurtă uruitură diastolică tricuspidiană prin flux transvalvular mărit (stenoză tricuspidiană)

Electrocardiograma este foarte caracteristică. Axul QRS este deviat la dreapta. În aproape toate cazurile se constată un aspect de bloc focal de ramură dreaptă.

Examenul radiologic standard. Imaginea obținută este deosebit de sugestivă: cardiomegalie prin dilatarea cavitațiilor drepte, bombarea importantă a arterei pulmonare, ale cărei ramuri sunt dilatate și animate de pulsații proprii (“*dans hilar*”), expresie a hipervolemiei pulmonare. Butonul aortic este mic.

Diagnosticul este posibil clinic în mai mult de 90% din cazuri, pe baza semnelor cardinale: dedublarea fixă a zgomotului al II-lea, hipertrofia de volum a ventriculului drept pe ECG și aspectul radiologic de hipervolemie pulmonară.

După a 3-a decadă se ivesc adeseori complicații: hipertensiune pulmonară, cu dispnee, hemoptizii, infecții respiratorii repetate; sindromul Eisenmenger, analog celui din defectul septal ventricular, apare rar și tardiv; insuficiența cardiacă și fibrilația atrială, care urmează adeseori hipertensiunii pulmonare.

Apariția endocarditei bacteriene este foarte rară, dar endocardita reumatismală mai frecvent, de unde posibilitatea constituirii sindromului Lutembacher.

Tratamentul medical nu are particularități.

Tratamentul chirurgical este indicat în cazurile în care există hipervolemie pulmonară importantă (debitul pulmonar cel puțin de două ori mai mare decât cel sistemic).

Hipertensiunea pulmonară obstructivă reprezintă o contraindicație operatorie.

ALTE TIPURI DE DEFECT SEPTAL ATRIAL

1. Defectul de tip sinus venos, se caracterizează prin poziția sa înaltă în sept.
2. Defectele buretelor endocardice. Cheia diagnosticului o constituie devierea axului electric QRS la stânga, uneori dincolo de -90° în cadranul superior drept.
 - a. defectul de tip “*ostium primum*” este analog clinic D.S.A. de tip “*ostium secundum*”
 - b. canalul atrio-ventricular comun
3. Atriul unic este o eventualitate excepțională.

DEFECTUL SEPTAL VENTRICULAR (D.S.V.)

Definiție. Malformația constă în lipsa unei porțiuni a septului care pune în comunicare directă cele două cavități ventriculare. Direcția șuntului, de obicei stânga-dreapta, este determinată de dimensiunile defectului și de raportul dintre rezistența vasculară sistemică și cea pulmonară.

Elementul hemodinamic esențial este șuntul stânga-dreapta la nivel ventricular. Mărimea acestuia este determinată de doi parametri: dimensiunile defectului și raportul dintre rezistența pulmonară și cea sistemică.

Defectul mic acționează ca o “stenoză” ce limitează trecerea sângelui de la stânga la dreapta. Este denumit restrictiv. Răsunetul său hemodinamic este în ansamblu minim.

Cu cât defectul are dimensiuni mai mari, cu atât rezistența pe care o opune șuntului este mai mică. Aceste defecte mari poartă denumirea de nerrestrictive.

Cu cât crește mai mult șuntul stânga-dreapta, apărând suprasolicitarea de volum și presiune a cordului drept, hipervolemia pulmonară, și, prin întoarcerea venoasă crescută, și suprasolicitarea de volum a cordului stâng. Consecința este adeseori insuficiența biventriculară cu debit crescut.

După o perioadă șuntul se inversează și se instalează sindromul Eisenmenger, cu cianoză și hipertensiune pulmonară severă.

- **Defectul septal ventricular mic**

Simptomatologia corespunde tabloului clasic descris de Roger. Bolnavii sunt normal dezvoltăți și asimptomatici. Semnul caracteristic este suflul holosistolic “în bandă”, cu maximum în spațiile al III-lea - al IV-lea intercostale stânga, de intensitate foarte mare, însoțit constant de frează, cu iradiere întinsă “în spițe de roată” pe toracele anterior, matitatea hepatică și vasele gâtului. Zgomotul al II-lea este dedublat normal.

Examenul radiologic constată semne discrete de hipervolemie pulmonară.

- **Defectul septal ventricular mare**

Simptomele sunt alarmante în primul an de viață: edeme pulmonare acute, insuficiență biventriculară cu debit crescut, infecții acute respiratorii, dezvoltare somatică deficitară. Obiectiv se constată: cardiomegalie, șoc puternic al ventriculului drept. Suflul sistolic este scurt, dulce; neînsoțit de frează; în schimb se percepe o scurtă uruitură diastolică prin debitul mărit transmitral. Zgomotul al II-lea mult accentuat cade nedublat.

Electrocardiograma arată semne de hipertrofie ventriculară dreaptă sau biventriculară.

Examenul radiologic standard pune în evidență cardiomegalia. Dilatarea arterei pulmonare face să bombeze arcul mijlociu. Hilurile mari au pulsații proprii – expresie a hipervolemiei pulmonare.

Când datorită progresiunii acestui proces rezistențele pulmonare depășesc pe cele sistemice, tabloul clinic este dominat de inversarea șuntului, cu cianoză, hipocratism digital, reducerea capacității de efort. În aceste cazuri afirmăm că s-a instalat **sindromul (reacția) Eisenmenger**.

Explorări.

Cateterismul cardiac

Angiocardiografia selectivă

Medicul de adulți se va întâlni, mai ales, cu trei categorii de bolnavi:

1. Bolnavi cu D.S.V. mic și tabloul clasic al bolii Roger.
2. Bolnavi cu D.S.V. și sindrom Eisenmenger.
3. Bolnavi cu defecte corectate chirurgical.

Tratament D.S.V. mic nu are indicație chirurgicală. Defectele mijlocii și mari necesită un tratament medical activ al insuficienței cardiace și al complicațiilor respiratorii în primul an de viață.

Cazurile cu cianoză prin hipertensiune pulmonară de rezistență (Eisenmenger) sunt neoperabile, tratamentul fiind simptomatic).

PERSISTENȚA CANALULUI ARTERIAL

Persistența canalului arterial este o malformație vasculare caracterizată prin permeabilitatea acestei căi arteriale dincolo de termenul închiderii sale normale, de obicei pentru toată viața individului. Consecința hemodinamică este un șunt între aortă și artera pulmonară, de regulă stânga-dreapta.

Principala consecință hemodinamică a persistenței canalului este apariția unui șunt stânga-dreapta la nivel arterial, cu hipervolemie pulmonară și întoarcere venoasă crescută la inima stângă, care este astfel suprasolicitată de volum.

Scăparea sângelui din arborele aortic determină apariția unei tensiuni arteriale diferențiale mari, cu semne periferice analoge celor din insuficiența aortică.

Șuntul care se produce în același sens – de la aortă la artera pulmonară -, atât în sistolă, cât și în diastolă, determină suflul continuu tipic.

Simptomatologie. Când survine inversarea de șunt, domină semnele de hipertensiune pulmonară: dispnee de efort, hemoptizii, accese dureroase precordiale de efort, uneori distonie prin paralizie de recurent, cianoză predominant în jumătatea inferioară a corpului.

Distingem:

- ⇒ canalul arterial tipic (cu șunt stânga-dreapta);
- ⇒ canalul arterial cu șunt stânga-dreapta și hipertensiune pulmonară;
- ⇒ canalul arterial cu șunt inversat.

Canalul arterial tipic. Semnul clinic caracteristic este suflul continuu Gibson, cu punctul maxim în spațiul al II-lea parasternal stâng, uneori în spațiul I.

Principalul risc este cel al endocarditei bacteriene. Canalele cu șunt mare dezvoltă hipertensiune pulmonară cu inversarea șuntului.

Tratament. Intervenția chirurgicală este indicată în toate cazurile necomPLICATE, înainte de vârsta de 7 ani, de obicei asimptomatice.

Tratamentul medical vizează profilaxia endocarditei lente, tratamentul acestei complicații și al insuficienței cardiace.

STENOZA PULMONARĂ CU DEFECT SEPTAL VENTRICULAR (TETRALOGIA FALLOT)

Fallot (1888) a descris asocierea a patru anomalii – și anume: stenoză pulmonară severă, defect septal ventricular, hipertrofie ventriculară dreaptă și dextropoziția aortei – ca fiind cauza cea mai frecventă a “*bolii albastre*”.

Afecțiunea este deci caracterizată prin două anomalii fundamentale:

1. Stenoza “*căii de evacuare*” a ventriculului drept.
2. Defect septal interventricular înalt.

În timp, un D.S.V. cu S.P. ușoară și șunt stânga-dreapta poate evolua, prin hipertrofierea infundibulului și creșterea mai înceată a lumenului stenozei, față de dezvoltarea somatică generală, spre forma cianogenă. Persistența foramenului oval permeabil este frecventă. Dacă se produce un șunt dreapta-stânga și la acest nivel, vorbim de **pentalogie Fallot**.

În tetralogia clasică presiunile din cei doi ventriculi sunt egalizate prin defectul septal nerestrictiv. Ventriculii se comportă funcțional ca o cavitate unică.

Reducerea perfuziei pulmonare este mai marcată decât în stenoza pulmonară cu sept intact, căci presiunea ventriculară dreaptă nu poate depăși pe cea sistemică, din cauza orificiului septal. Poziția chiricită (*sqatting*), crescând rezistențele periferice, determină o ameliorare hemodinamică.

Hipoxemia determină apariția poliglobuliei: în accesul hipoxic apare acidoză metabolică prin creșterea acidului lactic, cu paloare și hiperventilație consecutivă.

Circulația periferică este activă și determină apariția hipocratismului digital, prin deschiderea anastomozelor atrio-venoase.

Cianoza apare în prima copilărie și este progresivă. Hipocratismul digital și poliglobulia sunt constante. Dezvoltarea somatică este deficientă. La plâns, alimentație, scularea din somn apar accese hipoxice, cu agravarea cianozei, urmate de paloare și polipnee, pierderea cunoștinței și convulsii.

Capacitatea de efort este vădit limitată, iar bolnavul ia adeseori, când obosește, poziția “chiricită” (*sqatting*), care ameliorează saturația arterială cu O₂.

La **examenul obiectiv** se constată semnele “*bolii albastre*” (*morbus caeruleus*): cianoză intensă, caldă, hipocratism digital, dezvoltare fizică deficientă.

Un suflu sistolic pe marginea stângă a sternului, traduce S.P.

Electrocardiograma arată un aspect de suprasolicitare atrială dreaptă. Hipertrofia ventriculară dreaptă de presiune-volum este constantă.

Examenul radiologic standard arată în circa jumătate din numărul cazurilor aspectul tipic de “*coeur en sabot*” (Vaquez-Bordet) sau configurație pseudoaortică.

Diagnosticul pozitiv de tetralogie este evocat de orice tablou clinic de “boală albastră”, cu circulație pulmonară normală sau diminuată. Accesele hipoxice și șqatting-ul fac diagnosticul foarte probabil.

Complicații ca: tromboze arteriale și venoase cerebrale (la copilul mic), hemoptizii (ruperea colateralelor bronșice), embolii paradoxale, abcese cerebrale, endocardită bacteriană, infecții respiratorii, sângerări gastrointestinale.

Insuficiența cardiacă este excepțională.

Tratament. Corectarea hiposideremiei și probabil beta-blocantele, care diminuează contracția infundibulară, sunt indicate profilactic. Prevenirea endocarditei bacteriene este esențială. Administrarea tonicardiacelor și diureticelor nu este indicată.

Tratamentul chirurgical.

VALVULOPATIILE CRONICE

STENOZA MITRALĂ

Stenoza mitrală (S.M.) este o valvulopatie caracterizată prin reducerea orificiului mitral care stânjenește trecerea sângelui din atriu în ventriculul de aceeași parte.

Etiologie. Cauza cea mai frecventă este reumatismul articular acut. Alte cauze mai rare sunt: endocardita bacteriană, poliartrita cronică evolutivă, spondilita anchilopoietică. Tumori pediculate ale atrului stâng, dintre care cea mai cunoscută este mixedemul, pot produce o S.M. funcțională. La bătrâni s-a descris o S.M. determinată de calcifierea masivă a inelului mitral.

Fiziopatologie. Consecințele hemodinamice ale S.M. sunt prezente atât înapoia obstacolului, cât și înaintea acestuia.

Perturbările înapoia obstacolului (gradul I compensat) / (gradul II), creșterea presiunii arteriale este mai mare, ducând la creșterea presiunii venoase pulmonare, a presiunii capilare și a presiunii arteriale pulmonare. Gradientul dintre presiunea venoasă pulmonară și presiunea arterială pulmonară rămâne însă normal instalându-se în acest fel după “*barajul*” mitral un al doilea “*baraj*” – cel arteriolar. Când presiunea în capilarul pulmonar depășește presiunea oncotică, apare edemul pulmonar acut.

Solicitarea ventriculului drept de către regimul de presiune pulmonară crescută determină, mai devreme sau mai târziu, apariția hipertrofiei și dilatației și a insuficienței ventriculare drepte.

Înaintea obstacolului se produc tulburări generate, în S.M. strânse, de scăderea debitului cardiac. Repercursiunile vor fi: dezvoltarea deficitară a organismului (dacă boala a apărut în copilărie), în care se încadrează nanismul mitral; perfuzia insuficientă a miocardului, manifestată uneori prin dureri coronariene o perfuzie deficitară a rinichiului, care contribuie la retenție hidrosalină. Apariția fibrilației atriale accentuează scăderea debitului cardiac și producerea tromboemboliilor.

➤ Simptomatologie

• **Manifestări funcționale**

Dispneea constituie sistemul funcțional dominant. În formele ușoare (gradul I) dispneea apare numai la eforturi fizice mai mari. În S.M. medie (gradul II) dispneea este prezentă și în activitatea fizică obișnuită. Într-o formă mai avansată (gradul III), dispneea se manifestă chiar la mersul obișnuit pe teren plat. În S.M. severă (gradul IV) dispneea este permanentă, ea fiind prezentă și în repaus.

Hemoptiziile sunt frecvente în S.M. Clinic, îmbracă aspecte variate: spute hemoptice izolate, hemoptizii mici sau moderate în cursul unei infecții a aparatului respirator; hemoptizii în cursul unei complicații tromboembolice pulmonare; hemoptizii în cadrul unui tablou de edem pulmonar acut.

În hipertensiunea de mică circulație se dezvoltă anastomozele dintre venele bronșice, tributare circulației sistemice, și venele pulmonare, tributare circulației pulmonare. Dacă nu s-a produs o insuficiență ventriculară dreaptă presiunea din venele pulmonare crește mult, determinând dilatarea exagerată a acestor anastomoze la nivelul mucoasei bronșice – adevărate “*varice bronșice*”, care se pot rupe, ducând la apariția hemoptizilor.

Durerile toracice – se pot întâlni dureri tipice de angor de efort produse de factori funcționali (scăderea perfuziei miocardice prin scăderea debitului cardiac, hipertensiunea pulmonară) sau de asocierea unei coronaropatii ateromatoase.

Junghiul atrial caracteristic, cu localizare inter-scapulo-vertebrală stângă (descriș de Vaquez), ar fi datorit dilatării atriului stâng.

Palpitațiile sunt produse de tulburările de ritm asociate valvulopatiei (extrasistole, fibrilație atrială).

Disfagia se datorează compresiunii esofagului de către atriul stâng mărit.

Disfonia este consecința presiunii exercitate asupra recurentului de către atriul stâng și artera pulmonară.

- **Semne clinice**

La **inspecție** se poate constata faciesul mitral, care se caracterizează prin culoarea roșie-vântată a buzelor, a pomeliilor și nasului.

Palparea. Șocul apexian poate avea o poziție normală sau poate fi deplasat în afară. În unele cazuri se percepe **freamătul diastolic** care exteriorizează uruitura diastolică. Freamătul se palpează la vârful. Decubitul lateral stâng este poziția cea mai avantajoasă pentru descoperirea acestui semn. Tot la palpare se pot simți vibrația mitrală la vârful (vibrațiile produse de închiderea valvulei mitrale sclerozate) și vibrațiile produse de închiderea cu putere a sigmoidelor pulmonare la bază, în focarul pulmonarei (datorită hipertensiunii de mică circulație). În cazul dilatării arterei pulmonare se pot palpa pulsații sistolice în spațiile al II-lea - al III-lea intercostale stângi, parasternal. Semnul Harzer (perceperea pulsațiilor ventriculului drept sub apendicele xifoid este prezent când s-a produs o mărire de volum a ventriculului drept. La **percuție** aria matității cardiace poate fi normală sau mărită în sens transversal.

Ausculția este metoda clinică de elecție pentru identificarea S.M. Întărirea primului zgomot la vârful datorită îngroșării și scurtării cordajelor și scurtării sistolei; întărirea zgomotului al II-lea în focarul pulmonar produsă de hipertensiunea pulmonară – uneori acest zgomot putând fi dedublat prin același mecanism; clacmentul de deschidere a mitralei – zgomot sec, scurt, cu tonalitate înaltă și care se aude la vârful; uruitura diastolică – zgomot aspru, uneori cu tonalitate mai ridicată, având caracter de suflu diastolic, constituind suflul presistolic (este perceptibilă la vârful și mai ales în decubit lateral stâng, putând iradia în axilă); uneori în focarul pulmonarei se aude un suflu diastolic aspirativ dulce (suflul descriș de Graham Steell)), traducând o insuficiență sigmoidiană pulmonară funcțională (produsă de dilatarea arterei pulmonare); între apex și apendicele xifoid se poate auzi suflu sistolic de intensitate mijlocie sau mare, accentuat în timpul inspirației și exprimând o insuficiență tricuspidiană funcțională, determinată de dilatarea ventriculului drept.

În cazul existenței unei fibrilații atriale, suflul presistolic dispare. De asemenea în S.M. strânse, uruitura diastolică diminuează ca intensitate. În formele cu hipertensiune pulmonară importantă se poate constata un suflu sistolic în focarul pulmonarei.

În cazul decompensării drepte vor fi prezente semnele caracteristice insuficienței ventriculare drepte (turgescență jugulară), edeme, hepatomegalie de stază, revărsate pleurale, ascită etc.).

Examene de laborator. Fonocardiograma evidențiază uruitura diastolică. Uruitura este precedată de clacmentul de deschidere a mitralei.

Examenul radiologic al cordului în poziție frontală arată o alungire a arcului mijlociu stâng, uneori acesta fiind rectiliniu sau convex (dilatarea arterei pulmonare), arcul inferior stâng fiind normal sau micșorat. Mărirea atriului stâng este vizibilă în poziție oblică anterioară dreaptă, acesta

bombând în spațiul retrocardiac. Dilatația atriului stâng deplasează esofagul opacifiat cu bariu. În unele cazuri, în poziție frontală, pe marginea dreaptă a cordului, în partea superioară apare un “*dublu contur*”, format din atriul drept și atriul stâng.

Electrocardiograma. Când ritmul este sinuzal, unda P prezintă modificări caracteristice: devierea axului către stânga, amplitudine și durată crescute cu aspect bifid în D₁-D₂ și difazică în V₁ (+-). Fibrilația atrială este întâlnită frecvent.

Explorările hemodinamice prin cateterism cardiac.

S.M. poate fi însoțită frecvent de o insuficiență tricuspidiană funcțională (prin dilatarea ventriculului drept) și mai rar de una organică. Pentru insuficiența tricuspidiană pledează suflul sistolic xifoidian, cu întărire inspiratorie, pulsul sistolic hepatic și lipsa stazei pulmonare.

➤ **Complicații**

Edemul pulmonar acut.

Fibrilația atrială. Mai pot fi prezente și alte aritmii ca: extrasistole atriale, flutter atrial sau tahicardii paroxistice supraventriculare.

Tromboza atrială. Staza atrială este principala cauză a trombozei intraatriale, aceasta din urmă determinând accidente tromboembolice variate.

Tromboembolismul pulmonar determină, pe plan clinic, tulburări ischemice în teritorii variate. Cele mai frecvente sunt cele cerebrale, urmate de cele ale membrilor și apoi cele viscerale.

Bronșitele repetate apar pe fondul modificărilor mucoasei bronșice.

Insuficiența cardiacă dreaptă constituie o consecință a hipertensiunii arteriale pulmonare care decompensează ventriculul drept.

Endocardita bacteriană survenită în evoluția S.M. poate întuneca prognosticul.

➤ **Tratament**

Infecțiile streptococice faringiene trebuie tratate energic cu Penicilină sau Eritromicină, timp de 8-10 zile. De asemenea, puseurile bronșice vor fi tratate în mod corespunzător cu antibiotice. Existența unei hipertensiuni pulmonare necesită: reducerea eforturilor fizice, reducerea sării din alimentație, administrarea de diuretice.

În prezența insuficienței cardiace se vor recomanda măsurile igienico-diuretice adecvate, administrarea de tonice cardiace și diuretice. Dacă a apărut fibrilația atrială, se poate încerca reconversia în ritm sinuzal prin administrarea de Chinidină sau prin șoc electric. Complicațiile tromboembolice impun un tratament cu anticoagulante.

O problemă importantă în tratamentul S.M. o constituie indicația operatorie (comisurotomia). Intervenția chirurgicală este justificată în S.M. strânse (dispnee la eforturi mici, edeme pulmonare acute repetate) și în S.M. cu manifestări tromboembolice.

O complicație a intervenției chirurgicale o reprezintă sindromul postcomisurotomie, care apare la 10-60 de zile după operație fiind caracterizat prin: dureri toracice în jurul locului de incizie, cu iradiere în umărul stâng și accentuate de inspirație, prezența unei frecături pericardice sau pleuropericardice, stare febrilă sau subfebrilă.

Restenoizarea după comisurotomie reprezintă o eventualitate.

INSUFICIENȚĂ MITRALĂ

Prin insuficiență mitrală (I.M.) se înțelege refluarea sângelui în timpul sistolei din ventriculului stâng în atricul stâng, prin închiderea incompletă a orificiului mitral.

I.M. poate fi produsă prin leziuni de origini diverse ale aparatului valvular mitral, constituind **I.M. organică** sau prin lărgirea orificiului mitral – fără ca aparatul valvular să fie interesat – sau poate fi datorită dilatării ventriculului stâng, reprezentând **I.M. funcțională**.

În cadrul **I.M. organice**, etiologia cea mai frecventă o constituie **reumatismul articular acut**. O calcifiere masivă neinflamatorie a valvulei mitrale determină I.M., stenoza mitrală sau asocierea acestora.

Endocardita bacteriană, prin mutilări ale valvulei mitrale.

Ateroscleroza este incriminată în apariția I.M. la bătrâni.

I.M. posttraumatică.

I.M. prin traumatisme operatorii.

I.M. congenitală izolată.

De asemenea I.M. poate fi întâlnită în asociere cu **sindromul Marfan** sau **sindromul Hurler**.

I.M. prin disfuncție de pilieri grupează formele de I.M. care se produc prin interesarea pilierilor: necroza ischemică sau ruptura de pilier prin traumatism, infarct sau endocardită bacteriană sau de cauză necunoscută (idiopatică).

I.M. funcțională se întâlnește în dilatări ale ventriculului stâng, de etiologii variabile: **boală coronariană, hipertensiune arterială, valvulopatii aortice, cardiomiopatii primitive**.

Toți factorii determină o închidere incompletă a orificiului mitral.

Importanța refluxului ventriculo-atrial va depinde de gradul I.M.

Consecințele reflurii mitrale pe plan hemodinamic se pot prezenta în mod schematic în felul următor: refluxul ventriculo-atrial duce la creșterea presiunii în atricul stâng, care, la rândul ei, retrograd, va crește presiunea în venele pulmonare, capilarele pulmonare și în cele din urmă, în sistemul arterial pulmonar, solicitarea ventriculului drept.

Apar semnele de decompensare a inimii drepte.

Pe de altă parte, debitul ventriculului stâng se mărește, deoarece acesta în timpul sistolei trebuie să ejecteze, în afară de volumul de sânge refluat, un volum care să asigure un debit sanguin sistemic eficient ajungându-se astfel la apariția insuficienței inimii stângi.

Manifestările funcționale. Simptomul cel mai frecvent întâlnit este **oboseala**, asociată cu **dispneea de efort**. Edemul pulmonar acut este mai rar ca și în stenoza mitrală.

Palpitațiile

În formele avansate, când se manifestă insuficiența ventriculului drept, sunt prezente semnele caracteristice ale acesteia: edeme periferice, turgescență jugulară, hepatalgie de efort, ficat de stază, revărsate seroase etc.

Angina de piept

Hemoptiziile

Tromboemboliile

Semne clinice. *Cianoza* buzelor, nasului și urechilor.

Palparea regiunii precordiale poate evidenția șoc apexian în limite normale sau coborât, un freacăț catar sistolic în regiunea vârfului.

Percuția. O matitate mărită atât în sens longitudinal, cât și în cel transversal.

Auscultația constituie metoda clinică care permite identificarea I.M. Elementul esențial îl constituie *sufitul sistolic* apexian, care exprimă refluarea sângelui în atriul stâng. Suflul sistolic începe odată cu zgomotul I sau imediat după acesta, ocupă întreagaistolă și se determină odată cu acest zgomot sau îl depășește cu puțin. Tonalitatea suflului este ridicată, iar timbrul – de obicei dulce “în țâșnitură de aburi”. Maximum de intensitate a suflului este în regiunea apexiană, de unde iradiază către axilă și uneori în spate.

Pulsul arterial poate fi normal sau mic, tensiunea arterială fiind nemodificată în majoritatea cazurilor.

Exame de laborator. *Examenul radiologic:* dilatarea atriului stâng și expansiunea sistolică a atriului stâng, produsă de regurgitare (acest semn esențial pentru diagnostic se caută în poziția OAD). Se mai poate constata mărirea de volum a ventriculului stâng (în poziție frontală se observă o alungire a arcului inferior stâng). Într-o fază mai avansată cordul este global mărit de volum.

Tratament. În I.M. de natură reumatică, la care se constată o reaprindere a procesului reumatismal, se va face un tratament curativ și profilactic corespunzător.

Pentru profilaxia unei eventuale endocardite bacteriene necesită administrarea de Penicilină cristalină (1200000-2400000 u./zi) cu 24 de ore înainte și continuată timp de 48 de ore sau mai mult, după necesități.

În I.M. cu semne de insuficiență cardiacă se aplică tratamentul adecvat: limitarea eforturilor fizice, dietă, tonice cardiace, diuretice etc.

Apariția fibrilației atriale impune un tratament de reconversiune în ritm sinuzal fie prin administrarea de Chinidină, fie prin șoc electric.

În I.M. cu refluare mare confirmată clinic se ia în considerare *intervenția chirurgicală*.