

DIAGNOSTICUL DIFERENȚIAL ȘI ABORDAREA UNUI SUFLU CARDIAC LA SUGARUL NĂSCUT LA TERMEN

Prof. Dr. V. Popescu

Clinica de Pediatrie, Spitalul Clinic de Copii „Dr. Victor Gomoiu“, București

REZUMAT

Articolul trece în revistă diagnosticul diferențial și abordează problema prezenței unui suflu cardiac la sugarul născut la termen, dar sub vârsta de 6 luni. După expunerea aspectelor importante ale istoricului/anamnezei, examenului fizic și examenului cordului, sunt discutate cele mai comune leziuni cardiace structurale ce generează un suflu cardiac la sugarul născut la termen.

Cuvinte cheie: Suflu cardiac; diagnostic diferențial; sugar

ABSTRACT

Differential diagnosis and approach to a heart murmur in term infants

This article reviews the differential diagnosis of and approach to a heart murmur in the term infant. After addressing important aspects of the history, physical examination, and cardiac examination, the most common structural cardiac lesions generating a heart murmur in the term infant are discussed.

Key words: Heart murmur; differential diagnosis; term infants

1. ISTORICUL/ANAMNEZA

Deși există multe „instrumente“ clinice și diagnostice care pot să ajute la diferențierea „suflurilor“ inoente de „suflurile“ patologice, valoarea unui istoric medical complet nu poate fi supraevaluat.

Evaluarea istoricului/anamnezei sugarului născut la termen trebuie să includă întrebări privind familia, evoluția sarcinii, evoluția perinatală și creșterea și dezvoltarea precoce a acestuia. Există în familia copilului cazuri cu boli cardiace structurale? Se cunosc sindroame genetice cum ar fi sindromul Marfan sau o cardiomiopatie hipertrofică sau o serie de sindroame malformative care sunt întâlnite la rude apropiate copilului? Un istoric matern de diabet zaharat, în special în cazuri insuficient controlate în cursul sarcinii, poate fi asociat cu o boală cardiacă semnificativă la până la 30% dintre sugari (Cooper și colab., 1992). A fost fătul expus la alcool sau la o medicație luată de mamă? Poate cea mai importantă întrebare la sugarul născut la termen cu un suflu cardiac ar trebui focalizată pe evoluția perinatală precum și pe creșterea și dezvoltarea precoce. Au fost probleme în cursul nașterii? Copilul prezenta cianoză sau tahipnee? Care era greutatea la naștere a sugarului și a crescut el adecvat? Deși creșterea în greutate este variabilă la sugarul născut la termen, mulți realizează greutatea de la naștere la vârsta de două săptămâni și își dublează greutatea de la

naștere la vârsta de șase luni (Kaplan, 1977). Un istoric al unei alimentații a sugarului efectuate cu acuratețe este de extremă importanță, deoarece dificultățile de alimentație sunt manifestări comune ale insuficienței cardiace congestive la sugar. Când se efectuează istoricul alimentației sugarului trebuie să se cerceteze nu numai volumul/cantitatea de alimente ci și durata de timp pe mese, precum și simptomele asociate ca tahipneea sau transpirația. Deși sugarii cu un defect septal ventricular larg pot primi patru uncii *per feeding*, alimentația poate fi prelungită ca durată pe fiecare masă, care se asociază cu efortul de sugere și realizarea consecutivă a unei rate respiratorii rapide. Dezvoltarea achizițiilor importante poate fi întârziată, în special a evenimentelor motorii.

2. EXAMENUL GENERAL

Orice examinare fizică la sugarul născut la termen trebuie să înceapă cu o evaluare generală a aparenței sale. Sugarul apare robust, bine dispus, confortabil sau este iritat, transpirat și cu tulburări respiratorii? Prezintă unele trăsături dismorifice sau anomalii extracardiace? Deși boala cardiacă congenitală structurală poate fi o anomalie izolată, există un mare număr de sindroame malformative ce includ și sistemul cardiovascular (Tabelul 1).

Tabelul 1

Sindroame malformative asociate cu maladii congenitale de cord (după Frommelt, 2004)

Sindroame	Anomalia cardiacă
Sindromul Alagille (displazia arterio-hepatică)	Stenoză pulmonară periferică
Sindromul CHARGE (Coloboma, Heart defects, Atrezia choanelor, Retardul creșterii și dezvoltării, Genital și urinar anomalii; Ear anomalii și/sau ale auzului)	Anomalii/defecte septale ventriculare și atriale.
Sindromul De Lange	Tetralogie Fallot, defect septal ventricular
Sindromul Di George	Anomalii ale arcului aortic, tetralogia Fallot
Sindromul Down	Defecte septale atrioventriculare, defect septal ventricular
Alcool (intoxicația) fetală	Defect septal ventricular, defect septal atrial, tetralogie Fallot
Sindromul Goldenhar	Tetralogia Fallot
Sindromul Holt-Oram	Defect septal atrial sau ventricular
Sindromul Laurence-Moon-Bield-Bardet	Tetralogie Fallot, defect septal ventricular
Lentiginoza multiplă (leopard)	Stenoză pulmonară
Sindromul Noonan	Stenoză pulmonară, defect septal atrial
Rubeola congenitală	Persistența canalului arterial, stenoza pulmonară periferică
Sindromul Rubinstein-Taybi	Persistența canalului arterial
Sindromul Scimitar	Hipoplazia plămânului drept, anomalia de drenaj a venelor pulmonare
Sindromul Smith-Lemli-Opitz	Defectul septal ventricular, persistența canalului arterial
Sindromul TAR (trombocitopenia – absența radiusului)	Defect septal atrial, tetralogie Fallot
Sindromul Tuner	Coarctarea de aortă, bicuspidia valvei aortice
Sindromul velocardiofacial	Defect septal ventricular, arc aortic drept
Sindromul Williams	Stenoza aortică supravalvulară, stenoza pulmonară periferică

Parametrii de creștere trebuie să fie schițați pe hărți adecvate de creștere și semnele vitale trebuie să fie, de asemenea, înregistrate. Rata cardiacă, rata respiratorie și presiunea sanguină trebuie să fie măsurate. Deși aceasta poate necesita efortul unei echipe care să măsoare cu acuratețe presiunea sanguină la sugar, aceasta este decisivă, dar adesea constituie o parte neglijată a examinării sugarului. Există unele semne de detresă respiratorie, cum ar fi tahipneea, tirajul, geamătul sau bătăile aripilor nazale? Este sugarul roz sau cu ușoară cianoză a mucoaselor? Acrocianoza (discolorație albăstruie a tegumentelor legate de vazospasmul vaselor sanguine subcutanate) trebuie să fie diferențiată de cianoza centrală adevărată, deoarece acrocianoza este un fenomen normal la sugarul mic. Acrocianoza este notată în mod comun la nivelul mâinilor și picioarelor și apare la expunerea la rece, în general ameliorându-se cu activitatea.

Dacă există vreun semn de întrebare este indicată pulsoximetria. Hepatomegalia este comună la sugarii cu insuficiență cardiacă congestivă, astfel că o examinare a unui abdomen relaxat este foarte importantă.

Semnele tipice de congestie venoasă care sunt văzute la adult sunt rare la sugar. Distensia venoasă jugulară este dificil de evaluat, iar edemele periferice sunt uzual secundare bolii renale cu hipoproteinemie, nu bolii cardiace.

3. EXAMINAREA CARDIACĂ

Examinarea cordului trebuie efectuată sistematic, în așa fel încât să nu fie nejustificat focalizată pe o singură constatare; cu toate acestea, este necesar să fie destul de flexibilă pentru a nu modifica modul de abordare, în special al sugarului născut la termen, care nu este totdeauna liniștit sau adormit.

O abordare generală a examenului cordului se face începând cu inspecția și palparea.

O proeminență precordială situată în stânga sugerează o mărire a cordului? Este o „proeminență” substernală indicatoare a unei hipertensiuni ventriculare drepte? Este vorba de o palpabilă „vibrație” precordială? Sunt toate aceste constatări adiționale la sugarul născut la termen cu un suflu cardiac, în sprijinul unui suflu cardiac patologic?

Dacă sugarul este liniștit se va trece la auscultația cordului, reamintindu-ne din nou că abordarea trebuie să se facă într-o manieră sistematică.

Primul zgomot cardiac reflectă închiderea valvelor mitrală și tricuspida și este auzit cel mai bine pe marginea stângă a sternului, în porțiunea inferioară.

Zgomotul al doilea cardiac reflectă închiderea valvelor aortice și pulmonară, care este „scindat”, variază cu respirația și este cel mai bine auzit pe marginea stângă a sternului, în porțiunea superioară. Anomaliile zgomotului al doilea cardiac sunt

frecvent constatate în bolile congenitale de cord, fiind poate cel mai important element de auscultatie la pacientul pediatric.

Zgomotele cardiace al treilea și al patrulea pot fi normale la copil, sunt joase ca frecvență și cel mai bine auzite la vârful/apexul cardiac. *Click*-urile sistolice de eiecție sunt, în mod tipic, înalte ca frecvență, apar precoce în sistolă și adesea reflectă stenoza valvelor semilunare.

Suflurile trebuie descrise prin intensitatea și durata lor ca și prin localizarea și iradierea lor (Popescu V și colab., 1986). Orice variație care apare cu o schimbare a poziției sau cu o manevră efectuată trebuie descrisă. Suflul de gradul I este abia auzibil și frecvent auzit numai într-un mediu liniștit, cu un copil cooperant. Suflul de gradul II este slab dar ușor auzibil, în timp ce suflul de gradul III este puternic și frecvent recunoscut imediat după ce se plasează stetoscopul pe torace. Suflurile de gradul IV, V și VI sunt asociate cu *fremisment* palpabil precordial și totdeauna patologice. Abilitatea de a diferenția suflul de gradul V (perceptibil cu stetoscopul aplicat pe peretele toracic) sau suflul de gradul VI (perceptibil cu stetoscopul aplicat pe peretele toracic) contribuie puțin la stabilirea diagnosticului.

După gradul de intensitate a suflului se poate cronometra suflul și stabili când apare în ciclul cardiac. Suflul este sistolic, diastolic sau continuu.

Suflurile sistolice sunt clasificate în două categorii: sufluri de eiecție și sufluri de regurgitație. Ele pot fi holosistolice, proto-, promezo-, mezo-, mezotele- sau telesistolice. Suflul sistolic de eiecție este aspru, începe după primul zgomot cardiac și are un aspect în „careu“. El se aude în stenozele pulmonare, stenozele aortice, comunicațiile interatriale (prin stenoza pulmonară funcțională). O parte dintre suflurile „inocente“ sunt de tip eiecțional.

Suflurile sistolice de regurgitație încep, în general, cu zgomotul 1 și se continuă până la zgomotul 2; ele sunt deci holosistolice. Intensitatea lor variază puțin în tot cursul sistolei. Se constată în comunicațiile interventriculare, insuficiența mitrală și insuficiența tricuspidiană. În aceste trei situații, gradientul de presiune persistă în tot cursul sistolei, fie între cei 2 ventriculi, fie între ventriculul și atriul corespondent.

Cu toate că defectul septal ventricular și insuficiența mitrală se caracterizează în mod obișnuit prin suflu holosistolic, această regulă prezintă două excepții: unele comunicații interventriculare de talie mică prezintă un suflu care începe cu zgomotul 1 dar se termină brutal înainte de zgomotul 2, întrucât contracția septului interventricular poate închide comunicația în telesistolă; în defectele septale

ventriculare cu hipertensiune arterială obstructivă, suflul ia un caracter eiecțional și este mai scurt.

Un suflu holosistolic în doi timpi, separat sau nu printr-un *click*, evocă un defect septal ventricular cu anevrism al septului membranos.

Insuficiențele mitrale prin disfuncția mușchilor papilari pot să se manifeste printr-un suflu mezosistolic sau mezotelesistolic, în timp ce insuficiențele mitrale prin prolaps al valvei mici se însoțesc de un suflu mezotelesistolic sau telesistolic, cu sau fără *click*.

Unele sufluri nu pot fi clasate ușor în una sau alta din cele două categorii de sufluri (de eiecție sau de regurgitație). În acest cadru sunt suflurile produse de o miocardopatie obstructivă complicată cu insuficiență mitrală sau acelea produse de comunicațiile interventriculare cu stenoza pulmonară infundibulară (Popescu V și colab., 1986).

Suflurile diastolice pot fi clasificate în sufluri protodiastolice sau de regurgitație, sufluri mezodiastolice, sufluri telediastolice sau presistolice.

Suflurile protodiastolice sau de regurgitație încep imediat cu zgomotul 2, respectiv din perioada de relaxare izometrică. Traduc o regurgitație prin valvele sigmoide pulmonare sau aortice. Sunt obișnuit de frecvență înaltă, au timbru dulce și evoluează descrescendo. Suflul diastolic de insuficiență aortică este în general de origine reumatismală; poate fi asociat cu unele comunicații interventriculare, în acest caz existând un dublu suflu. Suflul diastolic de insuficiență pulmonară poate să se observe fie izolat, fie după corecția completă a unei tetralogii Fallot, fie ca o complicație a reacției Eisenmenger.

Suflul sau rulmentul mezodiastolic survine în cursul tranziției între umplerea rapidă și umplerea lentă a ventriculilor. Suflul este de tonalitate joasă, este datorat creșterii fluxului care traversează valvele atrio-ventriculare normale (suflu sau rulment de debit). Rulmentul tricuspidian de debit se aude în comunicațiile interatriale largi; rulmentul mitral de debit este întâlnit în comunicațiile interventriculare sau în canalul arterial larg; ele traduc importanța șuntului.

Suflul sau rulmentul presistolic este datorat trecerii sângelui prin o valvă atrioventriculară stenozată, în cursul sistolei atriale; este de frecvență joasă și evoluează crescendo. Datorită timbrului, suflul merită numele de rulment; prototipul de rulment presistolic este cel din stenoza mitrală reumatismală (în prezent cu totul excepțională). Ca și rulmentul mezodiastolic, cel presistolic este mai bine auzit cu pavilionul stetoscopului decât cu membrana sa (Popescu V și colab., 1986).

Suflurile continue sau sistolo-diastolice încep în cursul sistolei și se continuă dincolo de zgomotul 2, interesând mai mult sau mai puțin diastola. Tipul comun de suflu continuu se întâlnește în persistența de canal arterial, dar orice comunicație arterio-venoasă sau între aortă și cordul drept poate să se însoțească de suflu continuu; așa se observă în fistula arterio-venoasă coronariană, anevrismul sinusului Valsalva rupt în cordul drept, fistulele aorto-pulmonare, comunicațiile create chirurgical (anastomoza tip Blalock, Potts, Waterston). Suflul continuu nu are o intensitate constantă: este maxim – ca șuntul – în telesistolă și în protodiastolă. Timbrul suflului continuu este totuși totdeauna același (suflu tunelar), ceea ce îl diferențiază de suflul dublu.

Percepția pulsului femural este o parte critică a examenului cordului, deoarece diminuarea sau absența pulsului femural constituie o caracteristică a coarctației aortice.

În final, *un indicator simplu, neinvaziv al debitului cardiac este determinarea timpului de reperfuzie capilară*; acesta este obținut prin „albirea“ patului unghial al degetelor și observarea timpului de reperfuzie, care este, în mod tipic, sub 3 secunde.

4. LEZIUNI SPECIFICE

4.1. Stenozele ramurilor arterei pulmonare (stenozele pulmonare periferice)

O serie de studii au sugerat că suflurile cardiace inocente la sugarii sănătoși, născuți la termen, sunt frecvent întâlnite în stenoza ramurilor arterei pulmonare, care este limitată în 2/3 dintre cazuri în jurul vârstei de 6 săptămâni și în multe alte cazuri în jurul vârstei de 6 luni (Arlettaz și colab., 1998). Fără a se cunoaște exact mecanismul etiopatogenic al acestei malformații au fost luați în discuție mai mulți factori; se discută intervenția unei displazii vasculare sistematizate, legată uneori de un deficit genetic al țesutului conjunctivo-elastic (sindromul Marfan, sindromul Ehlers-Danlos) sau de unele embriopatii (rubeolică), sindroame polimalformative de origine genetică sau embriologică (sindromul Williams-Beuren, sindromul de displazie ductulară a căilor biliare intrahepatice). Etiologia suflului în această malformație ar fi secundară la doi factori: relativa hipoplazie a ramurilor arterei pulmonare și în asociere angulația lor la locul de origine (Danilowicz și colab., 1972).

Suflul sistolic este, în general, moderat (gradul I sau II), predominant la bază și iradiat în spate și mai ales spre axilă. Nu se notează semne sau simptome de boală cardiacă și examenul general este

normal. Suflul unui defect septal atrial poate mima suflul legat de stenoza ramurilor arterei pulmonare, dar este perceput, în general, la sugarul mai mare sau la copil. Atunci când se asociază și alte malformații cardiace, având o semiologie stetacustică proprie, numai difuziunea suflului permite să se pună în discuție stenoza periferică a ramurilor arterei pulmonare. Zgomotul 2 este rareori întărit la pulmonară și nu există *click* de ejecție. În 25% dintre cazuri poate fi perceput un suflu continuu, ce poate fi determinat fie de stenozele strânse, cu gradient sistolo-diastolic, fie de fistule bronho-pulmonare de supleere post-stenotică.

Stenoza ramurilor arterei pulmonare este tipic mai severă, generând un suflu mai puternic ce nu regresează în evoluție.

Examenul radiologic evidențiază în stenoza ramurilor arterei pulmonare, dilatații „în mătăanii“, o imagine caracteristică cu aspect de „ciorchine“ și hiluri subțiri. ECG evidențiază semne de hipertrofie a cavităților drepte. Ecocardiografia demonstrează semne de hipertensiune arterială pulmonară, atunci când stenozele sunt strânse și difuze.

Cateterismul și angiocardiografia evidențiază gradientele de presiune sistolică (mai rar sistolo-diastolică) la diferite niveluri, ca și sediul stenozelor pe arborele arterial. Fonocardiografia endocavitară selectivă este deosebit de utilă pentru diagnostic.

Diagnosticul diferențial se face cu alte anomalii cardiace congenitale în special cu coarctația de aortă.

Coarctația de aortă poate să determine, de asemenea, un suflu evidențiat pe marginea sternală stângă, superioară, și în porțiunea posterioară stângă a toracelui; totuși, o evaluare cu grijă a pulsului la nivelul extremității inferioare (la nivelul arterei femurale) diferențiază cu ușurință coarctația aortică de stenoza ramurilor arterei pulmonare.

Dacă o stenoză pulmonară periferică este suspectată la sugarul născut la termen, urmărirea în dinamică a sugarului este indicată. Dacă suflul se intensifică sau persistă după vârsta de 6 luni, transferul într-o secție de cardiologie este indicată. Corectarea chirurgicală nu este posibilă decât în stenozele puțin numeroase și mai ales situate proximal; se practică „lărgirea“ stenozelor urmată de plastic. Formele care asociază în tabloul clinic prezența hemoptiziilor grave prin, rupturi de „saci“ post-stenotic beneficiază de lobectomie.

4.2. Defectul septal ventricular (DSV)

Excluzând bicuspidia valvei aortice, care poate fi dificil de recunoscut la nou-născut, defectele septale ventriculare izolate sunt cele mai frecvente

anomalii congenitale cardiace identificate în cursul primelor trei decade de viață, cu o incidență de 1-7/1000 de nou-născuți (Graham și colab., 1989). În experiența lui Frommelt (2004) și lui Ainsworth și colab. (1999), sugarul cu un suflu cardiac patologic este cel mai probabil să aibă un defect septal ventricular izolat decât orice altă formă de boală congenitală de cord. Este important de a reaminti că acești sugari se pot prezenta la medic în diferite situații, și că tabloul lor clinic este determinat de dimensiunea anomaliilor și de statusul rezistenței vasculare pulmonare (Frommelt, 2004).

Frecvent, suflul este depistat la vârsta de 2-6 săptămâni, când sugarul se reîntoarce pentru un inițial control clinic după externarea din spital; totuși, în prezența unui mic defect septal ventricular asociat cu o „cădere“ normală a rezistenței vasculare pulmonare, suflul poate fi auzit în cursul primelor zile de viață. Sugarul cu un mic defect septal ventricular, altfel apare sănătos, cu o creștere normală și fără simptome cardiace. Activitatea precordială este normală și, în mod tipic, nu se notează un *fremisment catar sistolic* la palpare. Suflul unui defect septal ventricular mic poate fi destul de puternic, reflectând o „cădere“ a rezistenței pulmonare vasculare și o viteză înaltă rezultantă, jet turbulent al fluxului sanguin între presiunea înaltă a ventriculului stâng și presiunea scăzută din ventriculul drept. De notat, că dacă defectul muscular mic este prezent, suflul este mai mic ca intensitate, și limitat la porțiunea inițială a sistolei, deoarece aceste anomalii musculare sunt obliterate în mijlocul sistolei datorită contracției ventriculare.

Sugarul cu defect septal ventricular de dimensiuni moderate este frecvent mic, cu creșterea în greutate scăzută, cu asociere de dispnee și transpirații, în special cu ocazia alimentației. Deși rezistența vasculară pulmonară este tipică, scăzută, defectul septal moderat permite un *shunt* sanguin semnificativ stânga-dreapta, determinând cardiomegalie și o hiperdinamică precordială. Suflul este puternic, asociat cu un *fremisment catar sistolic*, și este aspru și holosistolic, acoperind zgomotele cardiace, primul și al doilea. Datorită creșterii fluxului sanguin pulmonar, care este frecvent de două ori mai mare decât fluxul sistemic, pot fi auzite la vârful cordului zgomotul trei cardiac proeminent sau un suflu diastolic. Acesta reflectă creșterea fluxului sanguin la nivelul valvei mitrale, determinând un suflu de stenoză mitrală relativă în mijlocul diastolei. Sugarul cu un defect septal ventricular larg poate prezenta astfel un diagnostic dilemă, care trebuie recunoscut datorită simptomelor clinice semnificative și insuficienței procesului de creștere. Problemele

de alimentație și iritabilitatea sunt comune și sugarul poate fi diagnosticat în mod eronat ca prezentând reflux gastroesofagian și dureri colicative. Defectul septal ventricular larg permite un *shunt* stânga-dreapta semnificativ ca volum și o supraîncărcare a volumului cardiac stâng, conducând la o creștere a impulsului precordial ventricular stâng. Deoarece rezistența vasculară pulmonară rămâne moderat crescută cu rezultat hipertensiune ventriculară dreaptă și a arterei pulmonare, există o marcată creștere a ventriculului drept cu un puternic și unic zgomot doi cardiac. Suflul este slab (gradul II), scurt și la începutul sistolei, reflectând o semnificativă creștere a presiunii ventriculare drepte și a arterei pulmonare. Sunt frecvente un proeminent zgomot cardiac trei și un rulment diastolic. Acești sugari prezintă, de asemenea, hepatomegalie și compromiterea perfuziei sistemice.

Dacă un defect septal ventricular este suspectat la sugarul născut la termen cu un suflu cardiac, consultul cardiologic este indicat pentru confirmarea diagnosticului, dar urgența depinde de simptomele clinice. Pacienții cu defect septal ventricular mic au un prognostic excelent, cu închiderea spontană a defectului ce apare la 75%-80% dintre cazuri în cursul primilor 2 ani de viață (Alpert și colab., 1979). Nu există date care să sugereze o scădere a speranței de viață; în acest mod, închiderea chirurgicală a defectului septal nu este indicată (Frommelt, 2004; Weidman și colab., 1977). Deși acești pacienți sunt cu risc pentru endocardită dacă defectul septal ventricular rămâne neoperat, endocardita este extrem de rară la sugar (Frommelt, 2004). Pacienții cu defecte septale ventriculare moderate-largi vor beneficia probabil de terapia medicală sau chirurgicală cu ameliorarea creșterii potențiale și cu risc scăzut de boala vasculară pulmonară; în aceste cazuri urgența este justificată.

4.3. Tetralogia Fallot

Tetralogia Fallot este constituită dintr-un spectru de anomalii anatomice cuprinzând: stenoza arterei pulmonare, dextropoziția aortei, comunicația interventriculară, hipertrofia ventriculară dreaptă. Această entitate a fost descrisă de Fallot în 1888 sub denumirea de „maladia albastră“ (*maladie bleue*). Ea este cea mai comună formă de boală congenitală de cord cianogenă (75% dintre cardiopatiile cianogene) și reprezintă 6% dintre toți copiii născuți cu boală congenitală de cord. Tabloul clinic depinde de severitatea obstrucției fluxului sanguin la nivelul tractului ventricular drept; cu toate acestea, cei mai mulți sugari prezintă un suflu în perioada neonatală

precoce, secundar turbulenței la nivelul fluxului sanguin prin tractul ventricular drept. Dacă gradul obstrucției fluxului la nivelul tractului ventricular drept este sever, sugarul poate prezenta cianoză severă, deoarece canalul arterial persistent se închide. În momentul prezentării în clinică, sugarul apare frecvent ca sănătos, deși există o înaltă incidență a anomaliilor extracardiace și a sindroamelor malformative la acest grup de pacienți. Cianoză frustă poate fi notată. „Impulsul“ ventricular drept este crescut, deoarece ventriculul drept expulzează la presiune sistemică și clinic se poate nota un suflu sistolic la sugarii cu un grad de obstrucție moderat. Zgomotul 2 este în mod tipic singur, deoarece nu se aude componenta pulmonară în situația căii aortice dilatate și hipoplaziei valvei pulmonare, mai puțin mobile. Suflul sistolic în tetralogia Fallot are originea în zona stenozată și nu traversează defectul septal ventricular. Suflul poate fi destul de puternic, este calitativ un suflu de eiecție, și scade în intensitate și durată când gradul obstrucției crește. Dacă un suflu diastolic proeminent este auzit, se va suspecta displazia valvei pulmonare și, în această situație, ramurile marcat dilatate ale arterei pulmonare pot determina obstrucție a căilor aeriene și simptome respiratorii.

Dacă tetralogia Fallot este suspectată la sugarul la termen cu un suflu cardiac, pulsoximetria trebuie efectuată. Mulți sugari cu tetralogie care se prezintă cu un suflu proeminent au numai o ușoară desaturare în oxigen/cianoză în repaus, care nu este recunoscută cu ochiul liber.

Radiografia cardiacă poate evidenția un cord în formă de gheată, ce reflectă asocierea hipertrofiei ventriculare drepte; în poziție OAS se constată mărirea ventriculului drept și fereastra pulmonară anormal de clară. Identificarea arcului aortic drept trebuie să „ridice“ suspiciunea acestui diagnostic, deoarece este constatat la aproximativ 1/3 dintre pacienții cu tetralogie Fallot. Câmpurile pulmonare sunt neobișnuit de clare, iar imaginea hilurilor pulmonare este redusă.

Angiocardiografia aduce un ajutor prețios în diagnosticul cazurilor discutabile, confirmând situația aortei în raport cu traheea, evidențiind posibilitatea unei aorte duble, existența unei artere subclaviculare care permite anastomoza, calibrul arterei pulmonare, anomaliile venoase asociate.

Consultul prompt cu un cardiolog este indicat la toți pacienții.

4.4. Stenoza pulmonară

Stenoza valvulară pulmonară reprezintă 90% dintre toate stenozele pulmonare și 10% dintre cardiopatiile congenitale.

Obstacolul realizat de stenoza arterei pulmonare determină creșterea presiunii sistolice în ventriculul drept și hipertrofia acestuia. Intensitatea tulburărilor hemodinamice este direct proporțională cu gradul stenozei pulmonare.

Semnele clinice funcționale sunt variabile în raport cu gradul stenozei arterei pulmonare. În caz de stenoză pulmonară ușoară sau moderată nu există semne clinice.

Când stenoza este crescută apare dispneea, în special de efort, însoțită de cianoză, de obicei moderată și tardivă și de poziția pe vine („*squatting*“) legată de toleranța scăzută după parcurgerea de câțiva metri. Creșterea acestor copii este, de obicei, normală. Ei au facies particular („*cherubic facies*“), cu obraji anormal de roșii, semn descris de Wood, dar inconstant. Dezvoltarea în timp a insuficienței ventriculare drepte cu hepatomegalie și chiar cu anasarca este excepțională, ce nu apare decât în stenozele pulmonare severe.

La examenul fizic se constată rar prezența unei bombări precordiale; impulsul puternic al ventriculului drept în regiunea latero-sternală stângă asociază în formele de stenoză severă prezența semnelui Harzer (palparea ventriculului drept hipertrofiat la nivelul epigastrului).

La palparea regiunii precordiale, în poziție aplecată anterior, se constată prezența unui *fremisment sistolic* localizat în spațiul al II-lea intercostal stâng, uneori în spațiul al III-lea și ceva mai rar la nivelul furculiței sternale, ca în stenoza aortică. Vârful cordului este deviat în afara liniei medioclaviculare, iar matitatea cardiacă este mărită.

La auscultația cordului, semnul cel mai fidel, al sediului valvular al stenozei, îl constituie perceperea unui *click protosistolic* de eiecție, întâlnit în 50% dintre cazuri, de la focarul pulmonarei la endoapex, având o tonalitate specifică. Este bine separat de zgomotul 1, care este normal. Acest *click* nu este perceput în formele foarte severe de stenoză valvulară a arterei pulmonare. După zgomotul 1 se percepe un suflu holosistolic, mai mult sau mai puțin intens, proporțional cu severitatea stenozei, aspru, localizat în partea internă a spațiului II sau III intercostal stâng. Suflul iradiază în sus și la stânga până la baza gâtului, atunci când este intens; suflul iradiază, de asemenea, în spate. Diastola este rareori modificată. Dacă stenoza valvulară pulmonară este suspectată la sugarul născut la termen cu un suflu cardiac, se indică o supraveghere electivă a unui cardiolog. Acești copii evoluează bine ani de zile fără intervenție; cu toate acestea, dilatația stenozei (*balloon dilatation*) este indicată la copiii cu un moderat grad de obstrucție.

4.5. Defectul septal atrial (DSA)

În acest grup sunt cuprinse toate tipurile de DSA și anume: *foramen ovale* persistent, *ostium secundum* persistent, *ostium primum* persistent și *DSA tip sinus venos*.

Ostium secundum persistent este cel mai frecvent la sexul feminin; această anomalie este uneori familială, apărând în cursul unui număr de generații (Howitt, 1961). Deoarece constatările sunt fruste și simptomele rare, defectele septale atriale izolate sunt considerate mai mici de 10% dintre cazurile de boli congenitale de cord la sugari, dar mai mari de 30% dintre cazurile de boli congenitale de cord la adulți. Deși această anomalie este mai puțin frecvent diagnosticată la sugar, este important de a se recunoaște semnele caracteristice, deoarece acestea devin aparente în cursul primului an de viață. Nediagnosticarea acestei entități în copilărie face ca pacientul să poată fi în stare de risc pentru boala vasculară pulmonară, aritmii și scădere a duratei de viață.

Defectele septale atriale izolate sunt rar diagnosticate în perioada de nou-născut, când *shuntul* atriului stâng – atriul drept se stabilește doar gradual deoarece ventriculul drept scade după scăderea rezistenței vasculare pulmonare fetale crescute.

Simptomele clinice sunt tipic absente; cu toate acestea, ocazional, sugarul cu un defect septal atrial larg și un ventricul stâng relativ mic se prezintă cu insuficiență cardiacă congestivă.

Copiii cu defect septal atrial adesea prezintă înfățișare/habitus delicat/ă. Palparea precordială este anormală, cu prezența unui impuls proeminent hiperdinamic ventricular drept. În timp, se poate palpa trunchiul arterei pulmonare principale dilatate în spațiul al II-lea intercostal stâng.

Caracteristica ascultatorie a defectului septal atrial este lățimea invariabilă și asurzitoare a zgomotului cardiac doi. Lățimea asurzitoare a zgomotului doi reflectă întârzierea închiderii valvei pulmonare, cei mai mulți practicieni considerând că această particularitate este legată de creșterea capacității vasculare pulmonare (Perloff, 1972). Suflul ce însoțește defectul septal atrial este de obicei proeminent (gradul II sau III), sistolic de eiecție și se ascultă cel mai bine pe marginea stângă superioară a sternului. Suflul reflectă creșterea stroke-volumului ventricular drept de-a curmezișul valvei pulmonare. Această creștere a stroke-volumului încrușează de asemenea valva tricuspida în diastolă, creând un „huruit“ al fluxului sanguin în mijlocul diastolei.

Când un suflu sistolic de eiecție este auzit pe marginea stângă superioară a sternului la sugarul

născut la termen, diagnosticul diferențial include defectul septal atrial, stenoza valvulară pulmonară, stenoza ramurilor arterei pulmonare și tetralogia Fallot. Auscultația atentă a zgomotului doi cardiac trebuie să facă diferențierea acestor leziuni. Pulsoximetria trebuie să fie normală în toate aceste leziuni, cu excepția tetralogiei Fallot. Deși consultul cu specialistul cardiolog este indicat când se suspectează un defect septal atrial, cei mai mulți sugari sunt asimptomatici și există o serie de raportări de cazuri cu închidere spontană a defectului în timp (Senocak și colab., 1996). Închiderea chirurgicală sau prin cateterism a acestor defecte septale atriale este în general neefectuată până la vârsta de 3-4 ani, din cauza absenței simptomelor și a posibilității de închidere spontană.

4.6. Stenoza aortică

Bicuspidia valvei aortice este cea mai întâlnită malformație congenitală cardiacă, estimându-se a fi întâlnită la 1%-2% din populație (Roberts, 1975).

Anomalia este mult mai comună la sexul masculin, cu un *sex ratio* de aproximativ 4:1. Multe valve bicuspidice funcționează normal mulți ani până ce apare calcificarea la vârsta de adult; totuși valva bicuspidă aortică poate fi stenotică de la naștere.

Ca și la sugarul cu stenoza valvulară pulmonară, o manifestare utilă în istoricul afecțiunii este suflul notat în perioada de nou-născut, deoarece condițiile anatomice și fiziologice sunt prezente pentru a genera suflul cardiac.

Cei mai mulți sugari cu stenoza aortică valvulară sunt de altfel sănătoși, cu creșterea și dezvoltarea adecvate.

O excepție notabilă o constituie cazurile cu o stenoza aortică severă la naștere cu debitul ventriculului stâng compromis. Aceste cazuri sunt caracterizate ca având o stenoza aortică „critică“ și prezintă, uzual, o disfuncție ventriculară stângă marcată, insuficiență cardiacă congestivă și debit cardiac scăzut. Este important a reaminti că acești nou-născuți pot să nu aibă un suflu proeminent, deoarece există un flux antegrad limitat la valva aortică. Impulsul ventricular stâng poate fi normal în obstrucția ușoară sau crescut în obstrucția încă moderată. Un fremisment sistolic este comun în stenoza aortică și este detectat în furculița sternală și deasupra ambelor artere carotide. Un zgomot de eiecție este, de asemenea, caracteristic stenozei aortice și este cel mai bine auzit la nivelul apexului cardiac. Suflul este maximal în spațiul intercostal doi drept, cu iradiere în dreapta și la nivelul vaselor gâtului. Intensitatea suflului este variabilă, având caracterul de eiecție.

Proto- sau mezositolitic, durata suflului este variabilă și se oprește totdeauna înaintea zgomotului 2. Suflul este cu atât mai intens cu cât stenoza este mai accentuată.

În 25% dintre cazuri poate fi perceput un suflu protodiastolic laterosternal stâng, dulce, de insuficiență aortică.

Pulsul periferic și perfuzia sunt în general bune, cu excepția nou-născuților cu obstrucție critică/severă, la care pulsul este difuz diminuat.

Dacă stenoza aortică este suspectată la sugarul născut la termen cu un suflu cardiac, consultul cardiologic este indicat, cu o maximă urgență.

4.7. Coarctația de aortă

Coarctația de aortă sau stenoza istmului aortic se situează la joncțiunea dintre crosă și aorta descendentă, în vecinătatea punctului de fixare al ligamentului arterial.

Coarctația de aortă reprezintă aproximativ 5%-10% dintre toate bolile congenitale de cord și este mai comună la sexul masculin. Majoritatea pacienților cu coarctație de aortă sunt întâlnite în copilăria tardivă și sunt asimptomatici; aproximativ 50% dintre pacienți sunt aduși la medicul pediatru cardiolog cu un suflu cardiac (Ing și colab., 1996). Este imperativ ca acest grup de pacienți să fie luați în evidență pentru diagnostic, deoarece sechelele pe termen lung și supraviețuirea sunt semnificativ mai bune în condițiile unui diagnostic precoce și luare în evidență de un cardiolog pediatru (Maron și colab., 1973).

Elementul fiziopatologic esențial în coarctația de aortă îl constituie instalarea hipertensiunii arteriale datorită gradientului de presiune care se creează de o parte și de alta a coarctației. Se observă hipertensiune arterială în *amonte* și o hipotensiune arterială în *aval*. Hipertensiunea arterială este mai întâi de origine mecanică. Ea dispare în general după ridicarea obstacolului și scade atunci când se stabilește o circulație colaterală importantă. Astfel se explică de ce hipertensiunea arterială severă în primul an de viață scade spontan în cursul celei de-a doua copilării.

În afara factorului mecanic ar mai interveni și alți factori cum ar fi dereglarea sistemului renin-angiotensină, legată de hipoperfuzia arterelor renale (fapt insuficient demonstrat) (Popescu V și colab., 1986).

Alterarea patului vascular periferic poate întreține hipertensiunea arterială prin creșterea rezistențelor sistemice. Așa se explică hipertensiunea arterială reziduală, care nu apare decât la efort, după cura coarctației și pledează în favoarea unei intervenții precoce.

Consecințele obstacolului realizat de coarctație sunt ușor de înțeles și explică semiologia bolii. Astfel, în „amonte“ de obstacol se produce hipertrofia ventriculului stâng însoțită uneori de insuficiență ventriculară stângă. Se instalează, de asemenea, hipertensiune în teritoriul membrelor superioare și extremității cefalice și dilatația, mai mult sau mai puțin accentuată, a aortei ascendente și a marilor trunchiuri arteriale care iau naștere din ea. La nivelul furculiței sternale se percepe frecvent proeminența trunchiului brahiocefalic.

În „aval“ de obstacol se realizează hipotensiune, care explică semnul fundamental al bolii: absența bătailor pulsului la femurală și diminuarea indicelui oscilometric la membrele inferioare. Se produce, de asemenea, distensia aortei, imediat substrictural (dilatație poststenotică) și dezvoltarea unei circulații colaterale ce interesează mai ales ramurile arterei subclavii stângi (intercostale și mamară internă). Arterele intercostale pot atinge un calibru impresionant și prin acțiunea lor determină eroziunile costale, evidente la examenul radiologic.

Coarctația copilului mare este cel mai adesea asimptomatică, descoperirea făcându-se uneori întâmplător cu ocazia unui examen sistematic. Copilul are o dezvoltare staturo-ponderală normală, nu are în general dispnee de efort și nici semne funcționale legate de hipertensiunea cefalică (cefalee, vertij, epistaxis) sau hipotensiunea membrelor inferioare (senzația de picioare reci, claudicație intermitentă). Uneori hipertensiunea arterială în teritoriul membrelor superioare se poate însoți de instalarea unei insuficiențe ventriculare stângi sau a unei insuficiențe cardiace globale. Hemoragiile cerebrale nu sunt rare.

Semnul clasic al coarctației aortice îl constituie diferența observată între caracterul pulsului arterial și al presiunii sanguine la membrele superioare și la membrele inferioare. La inspecție se constată o hiperpulsatilitate a carotidelor și aortei în furculița sternală. Pulsul carotidian și radial este amplu și puternic, în timp ce la nivelul arterelor femurale, poplitee, tibiale și pedioase, pulsațiile sunt slabe sau absente. Întotdeauna trebuie să se palpeze comparativ arterele femurale, radiale și carotide bilaterale. Măsurarea tensiunii arteriale va evidenția o diferență între membrele superioare și cele inferioare de 20-40 mm Hg, confirmând suspiciunea clinică.

Atunci când între cele două brațe diferența de tensiune arterială este mai mare de 30 mm Hg se face suspiciunea unei coarctații ce afectează artera subclavie, iar dacă pulsul scade la nivelul membrului superior stâng coarctația este situată înainte de locul de origine al subclaviei.

Trebuie menționat că, exceptând primul an de viață, tensiunea arterială este, în mod normal, mai mare la nivelul membrelor inferioare față de cele superioare.

Hipertensiunea arterială a membrelor superioare este în general moderată în cea de-a doua copilărie și poate să nu atragă atenția. Ea crește cu vârsta și se însoțește adesea de semne funcționale după vârsta de 15 ani.

Circulația colaterală poate determina apariția unor pulsații arteriale vizibile și palpabile, iar la auscultație se pot decela sufluri sistolice cu sediul de elecție în spate, în regiunea interscapulară și a umărului omoplatului.

Examenul fizic al cordului evidențiază mărirea ventriculului stâng cu perceperea crosii aortice în furculița sternală. La auscultație poate fi perceput un suflu sistolic sau continuu, interscapulovertebral stâng, care nu există atunci când obstrucția este completă. Suflul poate fi determinat de coarctație, de vasele colaterale, de anomalii ale valvelor aortice (bicuspidia aortei) sau de anomalii asociate (defecte septale). Deseori poate fi perceput un suflu sistolic în focarul aortic însoțit de un *click* endoapexian prin dilatarea aortei ascendente. Prezența în focarul pulmonarei a unui suflu continuu, ce iradiază în direcția claviculei stângi sugerează prezența unui canal arterial permeabil asociat. Uneori pot fi percepute sufluri continue slabe la nivelul arterelor intercostale. În focarul mitralei poate fi perceput un suflu mezodiastolic ce nu este, în mod necesar, legat de o anomalie mitrală asociată. Toate aceste sufluri sunt de intensitate moderată.

Examenul radiologic este important pentru diagnostic, evidențiind prezența coarctației, circulației colaterale și a răsnetului cardiac al coarctației. Se constată astfel: aspect de dublu buton aortic, aspect „în horn“ sau aspect de „dublu genunchi“ al pediculului vascular, hipertrofia ventriculului stâng, eroziuni costale. Uneori, pe radiografia de față poate fi vizualizată coarctația sau dilatația poststenotică. Esofagograma de față evidențiază o imagine în epsilon, iar în OAS, deplasarea anterioară a esofagului determinată de dilatația poststenotică a aortei ascendente.

Circulația colaterală se traduce pe imaginea de față prin prezența de eroziuni costale, vizibile pe marginea inferioară a coastelor mijlocii, în seg-

mentul lor dorsal. Se poate constata, de asemenea, o mărire și mai mult sau mai puțin importantă, a volumului atriului și ventriculului stâng ca și o eventuală dilatație a aortei ascendente.

ECG poate fi normală sau poate evidenția semne de HVS (hipertrofie ventriculară stângă) moderată (Popescu V și colab., 1986).

Ecocardiografia bidimensională, cateterismul și angiocardiografia completează investigațiile pentru diagnosticul de coarctație de aortă.

Diagnosticul de coarctație de aortă nu este dificil de pus dacă te gândești la el și când se coroborează datele examenului fizic cu cele paraclinice.

Dacă sugarul născut la termen cu prezența unui suflu cardiac este suspectat că prezintă coarctație de aortă, colaborarea pediatrului cu specialistul cardiolog trebuie efectuată pentru stabilirea severității obstrucției și fixarea atitudinii terapeutice.

Indicația terapiei chirurgicale va lua în considerare:

- vârsta ideală pentru operație (între 8 și 15 ani), când aorta a atins dimensiuni apropiate de cele definitive și nu este încă afectată de aterom;
- gradul stenozei;
- tipul stenozei.

O serie de autori consideră că orice coarctație de aortă depistată după vârsta de 6 luni trebuie operată imediat. Tratamentul chirurgical constă în coarctectomie cu sutură cap la cap a celor două segmente sub- și suprastenotic. În formele cu segment arterial stenoizat lung sau cu aortă friabilă se face plastie cu proteză de dacron sau se utilizează artera subclaviculară stângă.

5. CONCLUZII

Suflurile cardiace la sugarul născut la termen sunt frecvent determinate de boli cardiace congenitale de natură structurală (a se vedea Tabelul 1).

Un istoric detaliat asociat cu o examinare clinică generală și cardiacă trebuie să ajute clinicianul să formuleze un diagnostic corect. Cardiologul pediatru trebuie consultat când un suflu cardiac este stabilit a fi patologic la un copil cu tablou clinic sugestiv pentru o cardiopatie congenitală ale cărei manifestări clinice pledează pentru o leziune structurală.

BIBLIOGRAFIE

1. **Ainsworth SB, Wyllie JP, Wren C** – Prevalence and clinical significance of cardiac murmur in neonates. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*, 1999, 80, 43-45.
2. **Alpert BS, Cook DH, Varghese PJ et al** – Spontaneous closure of small ventricular septal defects: ten-year follow-up. *Pediatrics*, 1979, 63, 204-206.
3. **Arlettaz R, Archer N, Wilkinson AR** – Natural history of innocent heart murmurs in newborn babies: controlled echocardiographic study. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*, 1998, 78, 166-170.
4. **Cooper JJ, Enderlein MA, Tarnoff H et al** – Asymmetric septal hypertrophy in infants of diabetic mothers. Fetal echocardiography and the impact of maternal diabetic control. *Am J Dis Child*, 1992, 146, 226-229.
5. **Danilowicz DA, Rudolph AM, Hoffman JIE et al** – Physiologic pressure differences between main and branch pulmonary arteries in infants. *Circulation*, 1972, 45, 410-419.
6. **Frommelt MA** – Differential diagnosis and approach to a heart murmur in term infants – *Pediatr Clin N Am*, 2004, 51, 4, 1023-1032.
7. **Graham TP, Bender HW, Spach MS** – Ventricular septal defect. In: Adams TH, Emmanouilides GC, Riemenschneider TA, editors. *Moss'heart disease in infants, children and adolescents*. Baltimore (MD): Williams & Wilkins, 1985, p. 189-209.
8. **Howitt G** – Atrial septal defect in three generations. *Br Heart J*, 1961, 23, 494.
9. **Ing FF, Starc TJ, Griffiths SP et al** – Early diagnosis of coarctation of the aorta in children: a continuing dilemma. *Pediatrics*, 1996, 98, 378-382.
10. **Kaplan SL** – Growth: normal and abnormal. In: Rudolph AM, Hoffman JIE, editors. *Pediatrics*, Norwalk (CT): Appleton-Century-Crofts, 1977, 83-104.
11. **Maron BJ, Humphries JO, Rowe RD et al** – Prognosis of surgically corrected coarctation of the aorta: a 20-year post-operative appraisal. *Circulation*, 1973, 47, 119-126.
12. **Perloff JK (ed)** – Atrial septal defect. In: Perloff JL – The clinical recognition of congenital heart disease. Philadelphia, WB Saunders, 1972, p. 272-349.
13. **Popescu V, Dragomir D, Arion C, Dumbrava Lelia** – Curs de Pediatrie. Boli cardiovasculare. Partea I, Litografia IMF București, 1986, p. 1-15, 111-131, 207-223, 224-233, 261-297.
14. **Roberts WC** – The congenitally bicuspid aortic valve. A study of 85 autopsy cases. *Am J Cardiol*, 1970, 26, 72.
15. **Senocak F, Karademir S, Cabuk F et al** – Spontaneous closure of interatrial septal opening in infants and echocardiographic study. *Int J Cardiol*, 1996, 53, 221-226.
16. **Weidman WH, DuShane JW, Ellison RC** – Clinical course in adults with ventricular septal defect. *Circulation*, 1977, 56, 178.