

Cardiomiopatiile copilului



Definitie

- Cardiomiopatiile - afectiuni ale muschiului inimii
 - caracterizate prin **deteriorarea functiei miocardului**,
 - uneori apare dilatarea cardiaca
 - mecanism compensator de mentinere a volumului bataie
 - cand volumul bataie scade apare insuficienta cardiaca congestiva
 - cu finalitate: **insuficienta cardiaca**.

- Complicatii:
 - Aritmii
 - Moarte subita

- Cea mai frecventa forma: CMD

Etiologie

- **CMP intrinseci – primitive, idiopatice**
 - fara etiologie specifica pt deteriorarea muschiului
 - etiologie proprie, fara cauza externa
- **CMP extrinseci – secundare**
 - cauza externa

Clasificare etiologica

➤ CMP primare – intrinseci

- **Genetice**

- Cardiomiopatia hipertrofica (CMH sau CMHO)
- Displazia aritmogena de VD (ARVD – arrhythmogenic RV dysplasia)
- Cardiomiopatia noncompacta izolata

- **Mixte**

- Cardiomiopatia Dilatativa (CMD)
- Cardiomiopatia Restrictiva (CMR)

- **Dobandite**

- Cardiomiopatia peripartum
- Cardiomiopatia Takotsubo
- Endocardita Loeffler

Clasificare etiologica

➤ CMP Secundare - extrinsici

- Metabolice/de depozit
 - tezaurismoze:
 - hemocromatoza
 - glicogenoze
 - boala Hunter
 - boala Niemann-Pick
 - boala Hand Schuller Christian
 - boala Fabry
 - amiloidoza
 - deficiente metabolice si nutritionale de seleniu si magneziu:
 - boala Beri Beri
 - Kwashiorkor
- Endocrine
 - tireotxicoza
 - hipertiroidism
 - insuficienta corticosuprarenala
 - feocromocitom
 - acromegalie

Clasificare etiologica

- **Toxice**
 - chimioterapice - antraciclinica
 - alcoolica
- **Neuromusculara**
 - distrofii musculare
- **Boli de nutritie**
 - obezitate
- **Altele**
 - "ischemica "



Clasificare

Functionala :

- cardiomiopatie dilatativa
- cardiomiopatie hipertrofica
- cardiomiopatie restrictiva

CARDIOMIOPATIA DILATATIVA



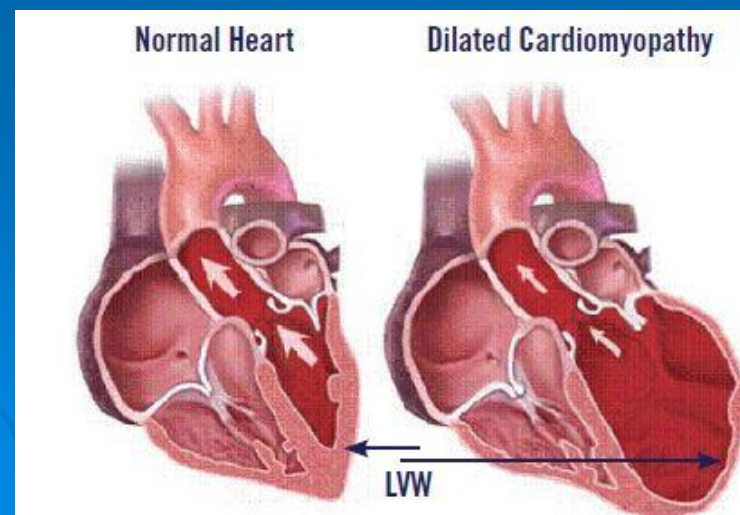
Definitie

- Cardiomiopatia dilatativa (CMD) este o boala progresiva a muschiului inimii, caracterizata prin:
 - dilatarea camerelor inimii, VS \pm VD,
 - afectarea funcției de pompă,
 - tendinta de pastrare a grosimii peretelui VS.

A III-a cauza de insuficiență cardiacă in lume.

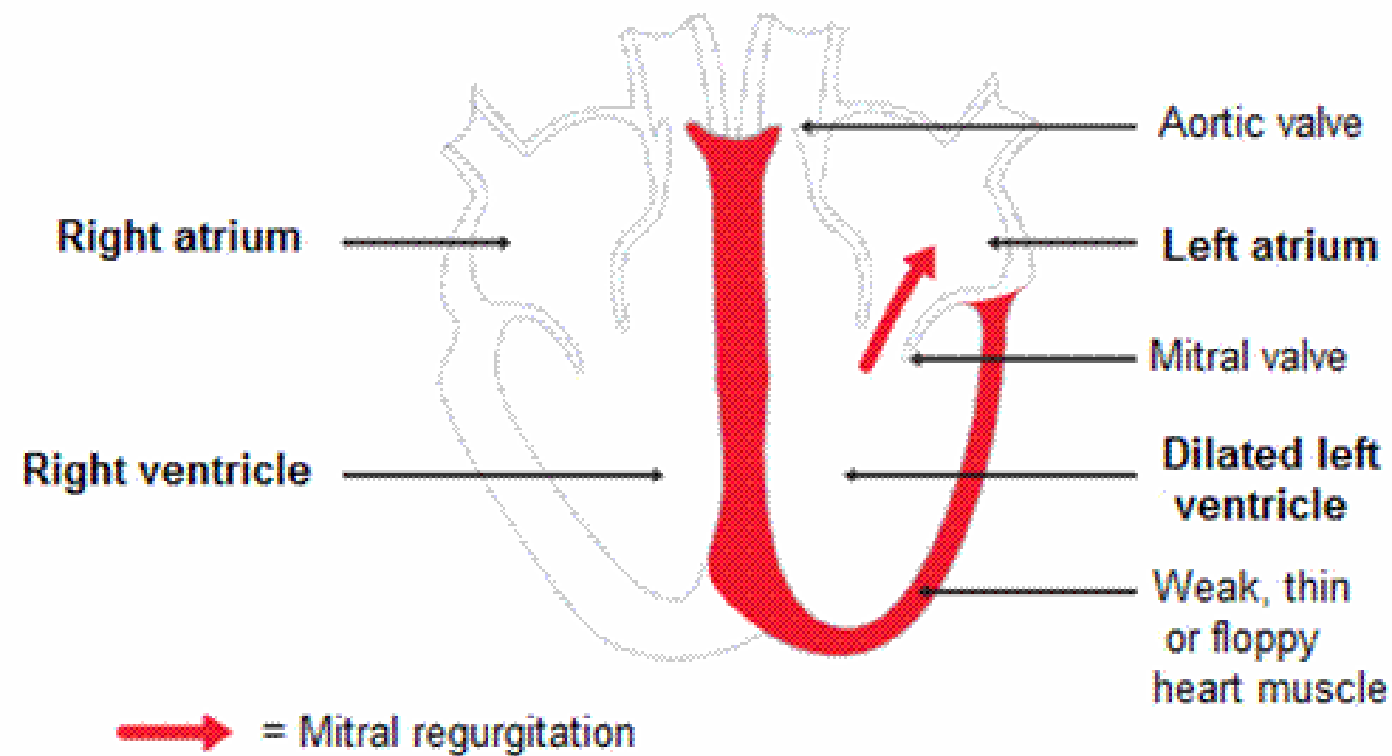
Cea mai frecventa cauza de transplant cardiac sub 40 ani.

- Incidența adulți: 6 – 8 /100.000
- Incidența copil: 1,13 / 100.000



CMD

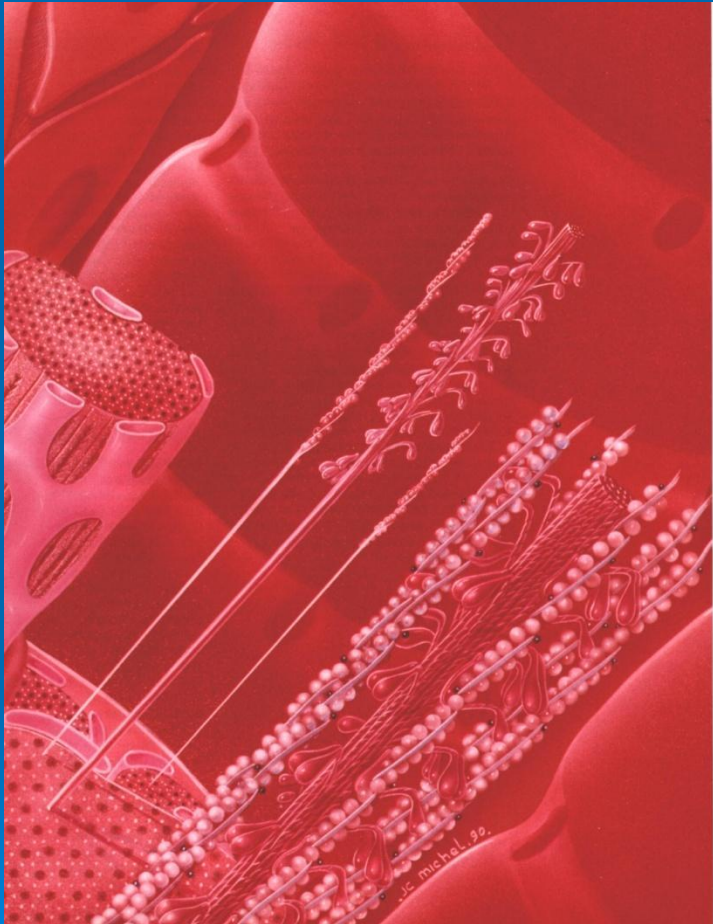
Dilated Cardiomyopathy



Etiologie

- Cele mai multe cazuri sunt „**idiopatice**”:
 - **infecția miocardică** - miocardita
 - cel mai frecvent virală, inclusiv HIV
 - **boli neuromusculare**
 - distrofii musculare, ataxia Friedreich
 - **boli de colagen** - vasculite
 - **anomalii coronariene**: ALCAPA
 - **boli metabolice**
 - glicogenoze, MPZ-oză, anomalii ale oxidării acizilor grași, deficitul de carnitină
 - **boli endocrine**
 - **toxice**: medicamente, droguri
 - **deficite nutriționale**
 - Kwashiorkor, seleniu, tiamină
 - **sindroame malformative**
 - cri du chat 5p-

Cardiomiopatii cauzate de defecte genice



- **Autosomal dominant** gene care codifică
 - Lanțuri grele de β -miozină
 - Troponina T
 - Actina, desmina
 - Laminina A/C – CMD cu tulburări de conducere
 - Sarcoglican – cu afectarea subclinică a mușchilor scheletici
- X-linkat – crz Xp21
 - Distrofina
 - Taffazina

Patogenie

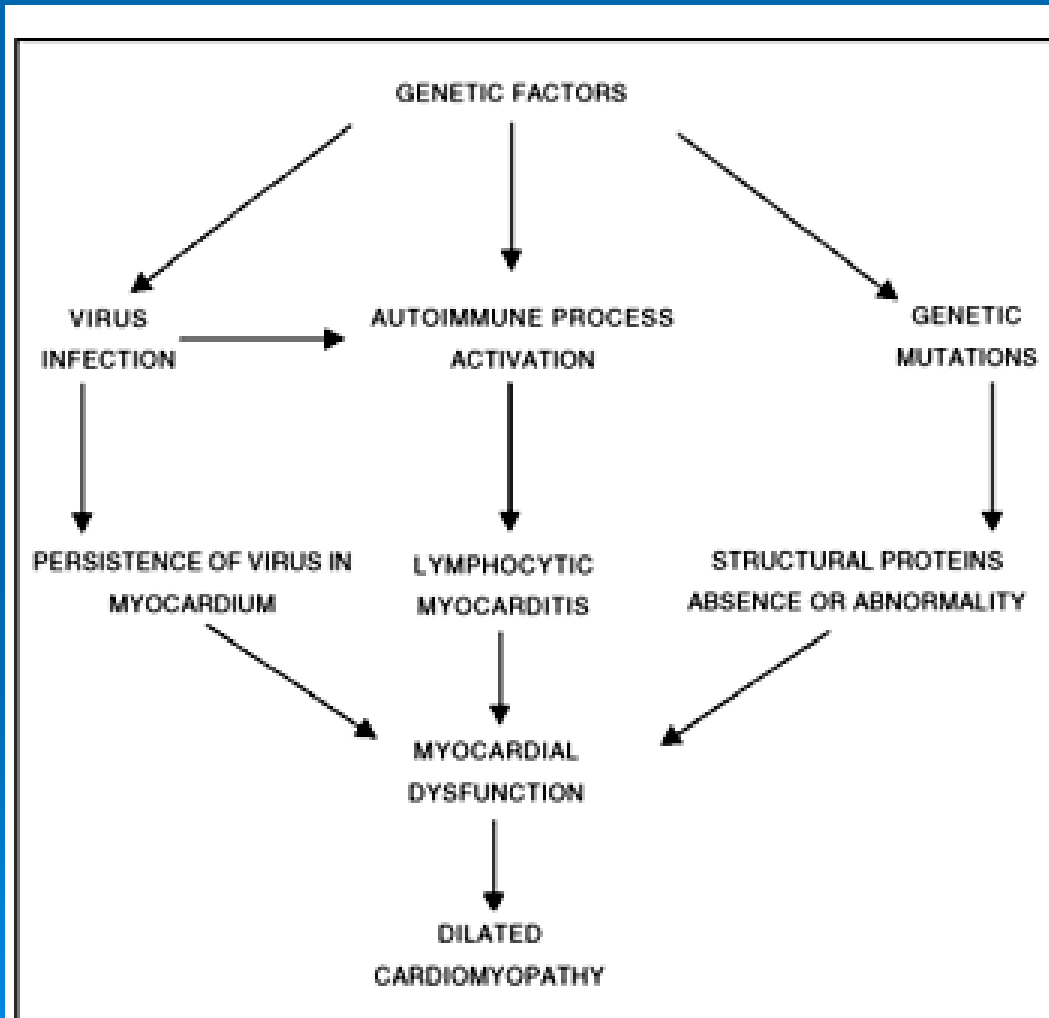


Fig. 1- Hypotheses on dilated cardiomyopathy pathogenesis.

Diagnostic

- Incidenta maxima - in perioada de sugar
- **Clinic** - semne de ICC :
 - Stagnare sau regres ponderal
 - Fatigabilitate la supt
 - Tahipnee, tuse iritativa
 - Matitate cardiaca marita
 - Tahicardie, ritm de galop, suflu sistolic de insuficienta mitrala
 - Hepatomegalie de staza
 - Edeme
 - Turgescenta jugularelor
- **!!! Staza pulmonară / Edemul pulmonar e adesea confundat cu bronhopneumonia**

Investigatii Lab

- HL cu formula
- Investigatii metabolice
- Dozare :
 - acid lactic, piruvic,
 - glucoza, Ca, Mg, seleniu,
 - CPK-MM, CPK-MB, CPK total,
 - troponina T, carnitina,
 - colesterol, aminoacizi (si in urina)
- Peptid natriuretic BNP

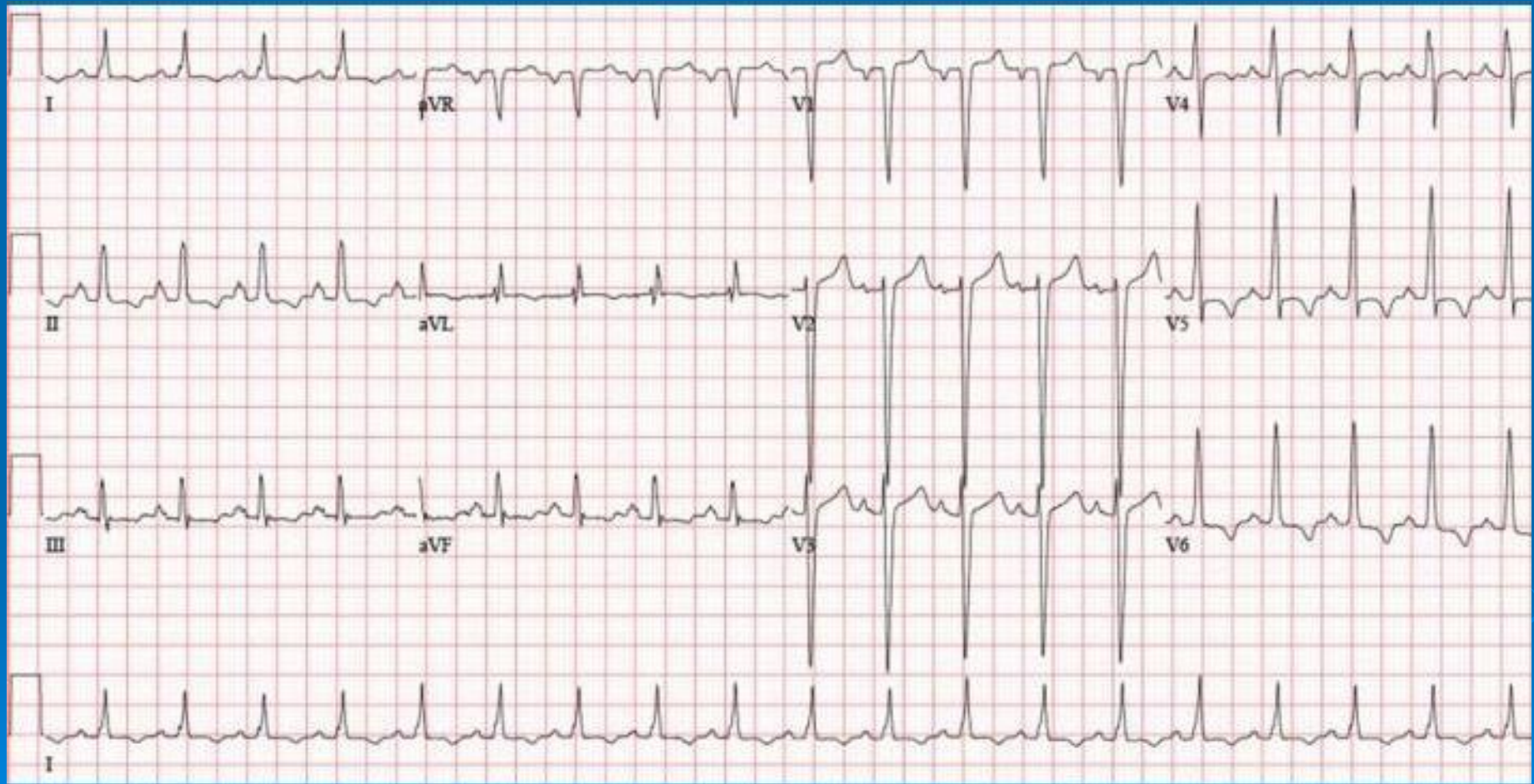
Paraclinic

- ECG
- Rx cardiopulmonar
- Echocardiografie
- RMN

- Biopsie muschi scheletali:
 - Histologie, microscopie electronica
 - Analiza enzimelor de lant respirator
 - Analiza genetica moleculara a DNA mitochondrial

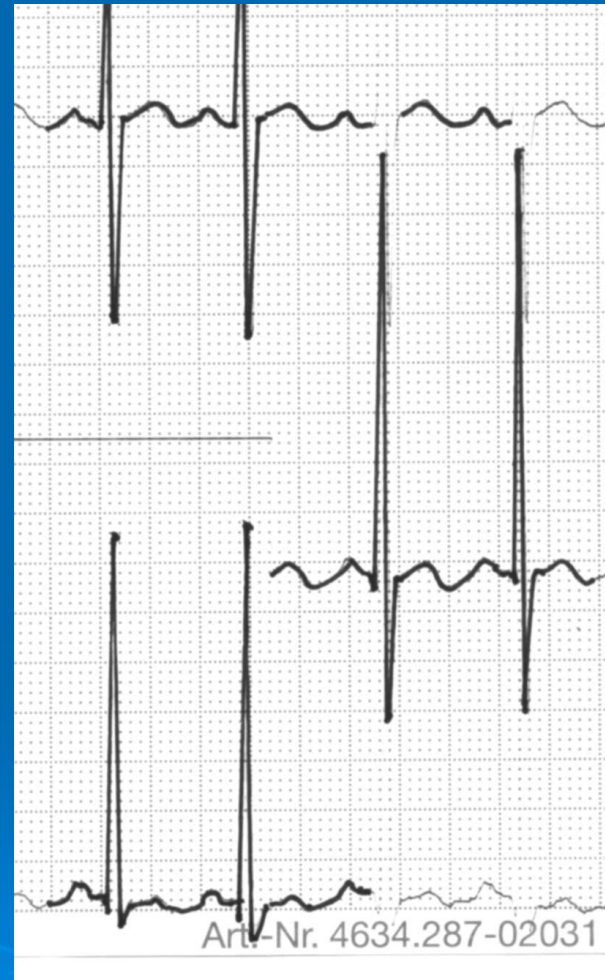
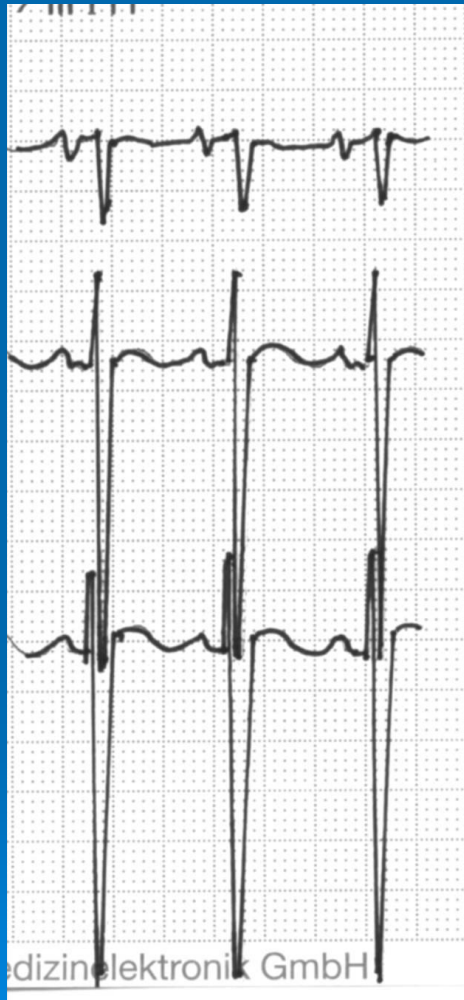
- Biopsie endomiocardică:
 - Histologie, microscopie electronica,
 - Analiza enzimelor de lant respirator
 - PCR pentru genomuri virale

ECG



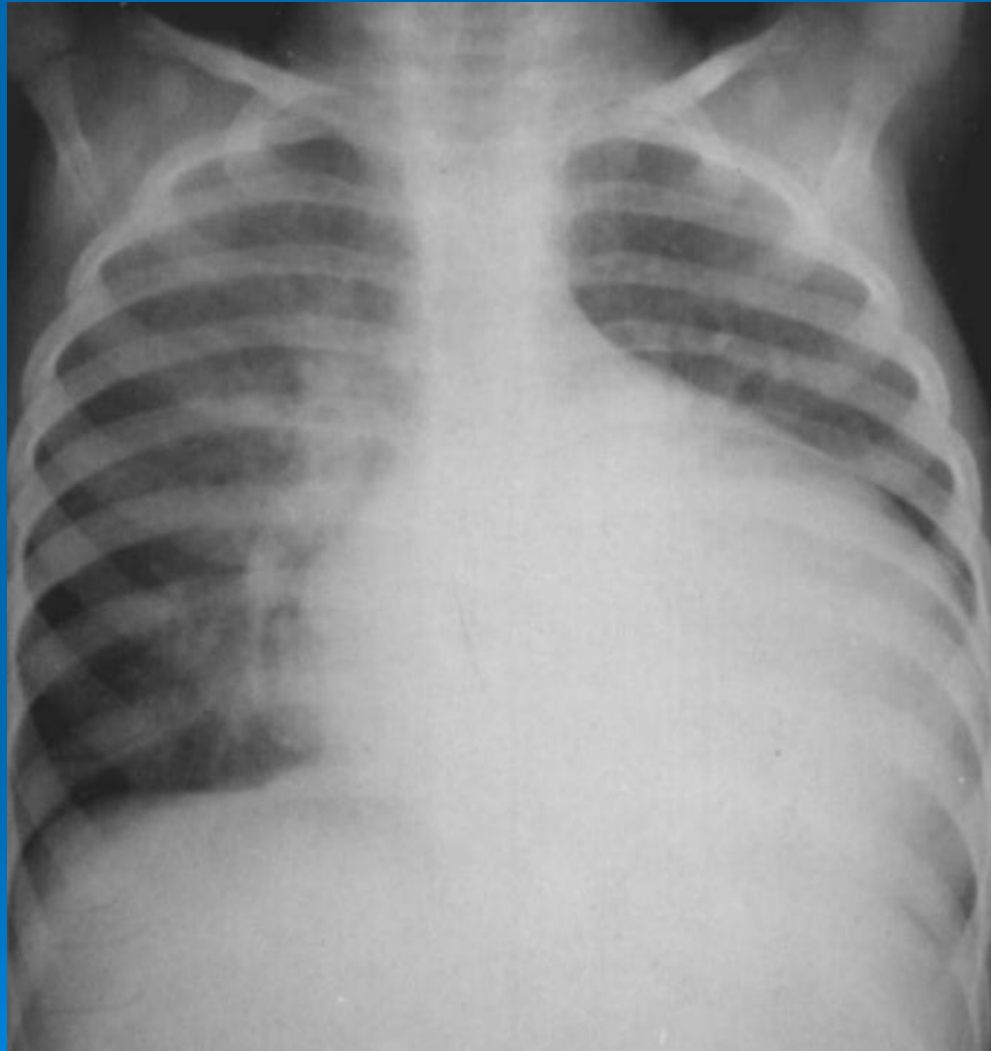
Tahicardie sinusala, P mitral, HVS, tulburari de repolarizare, T neg V4-V6

ECG



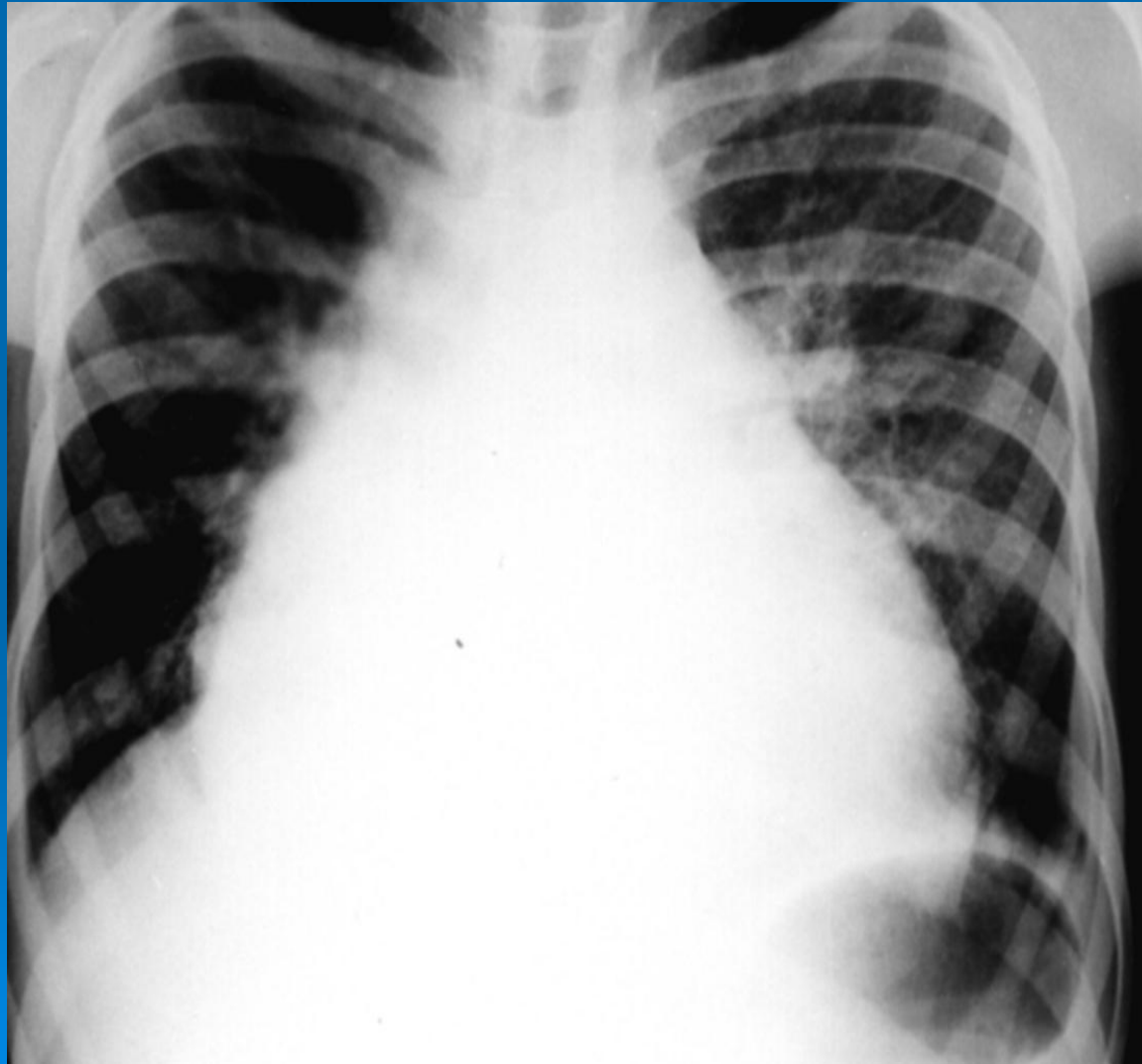
Tahicardie, hipertrofie VS, tulburari de repolarizare stangi

Rx toracic



Index cardiotoracic crescut, circulatie pulmonara incarcata

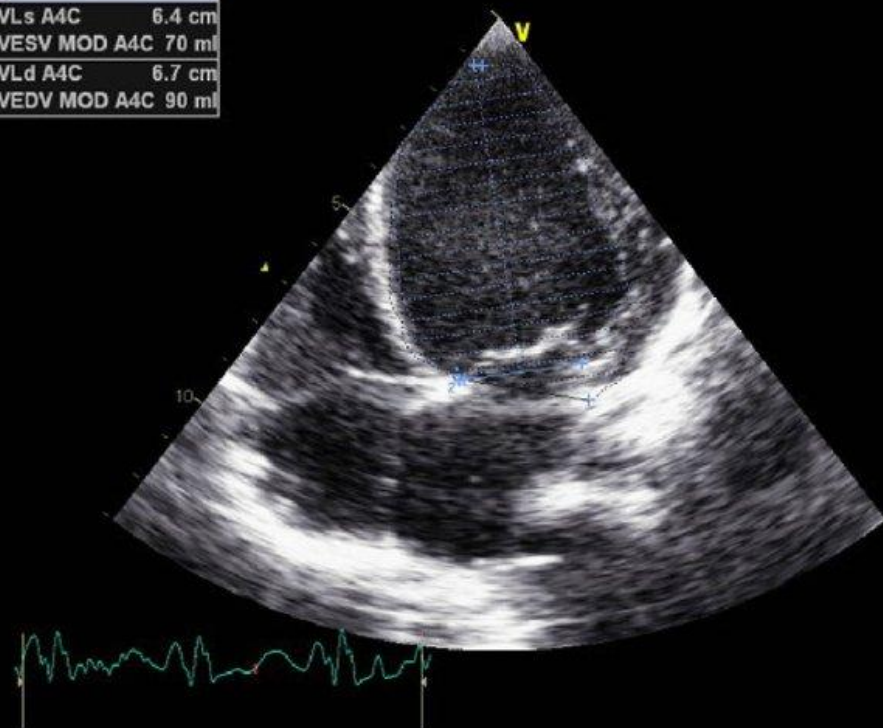
Rx cardiopulmonar



Ecocardiografia

- Dilatarea VS \geq percentila 95 corespunzatoare vârstei și suprafeței corporale
- Afectarea funcției sistolice de pompa a VS \pm VD
 - hipocontractilitate marcata a VS
 - $FE \leq 45\%$, $FS \leq 25\%$
- În timp, insuficiența mitrală prin dilatarea inelului mitral

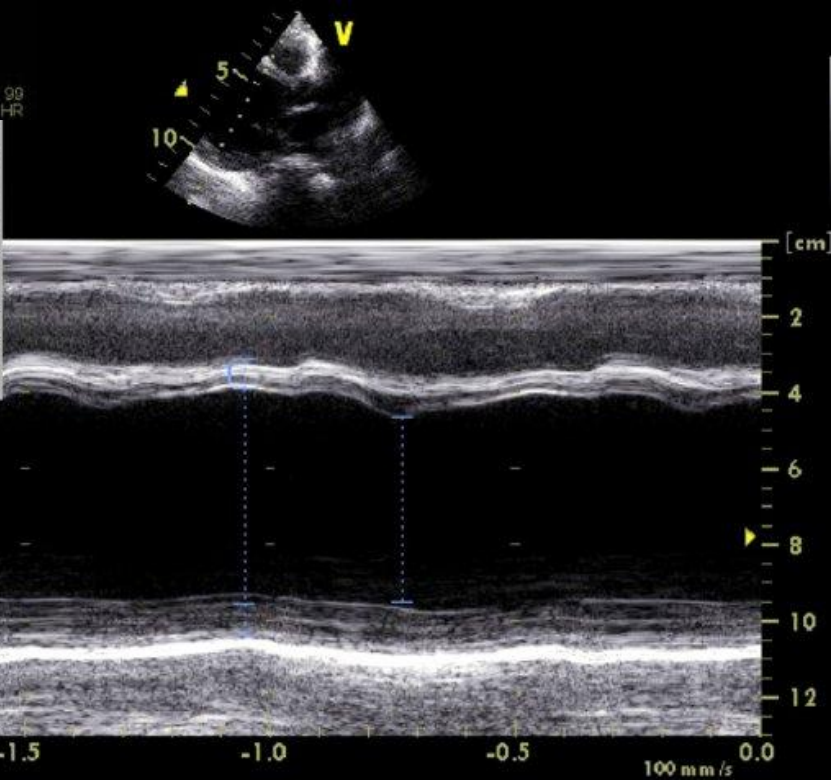
2	LVLs A4C	6.4 cm
	LVESV MOD A4C	70 ml
1	LVLd A4C	6.7 cm
	LVEDV MOD A4C	90 ml



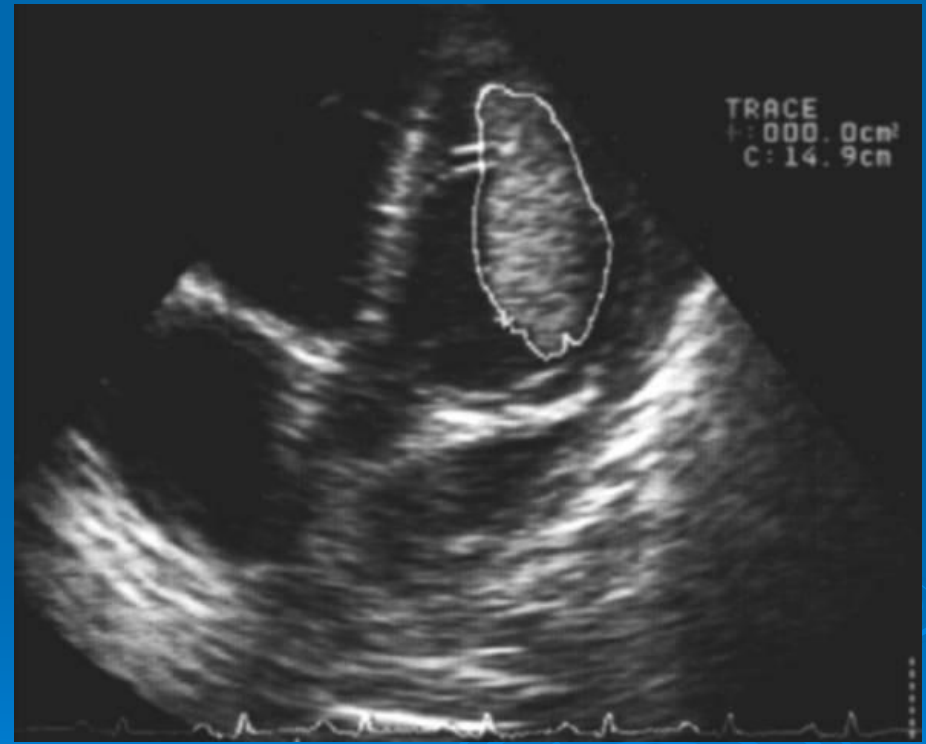
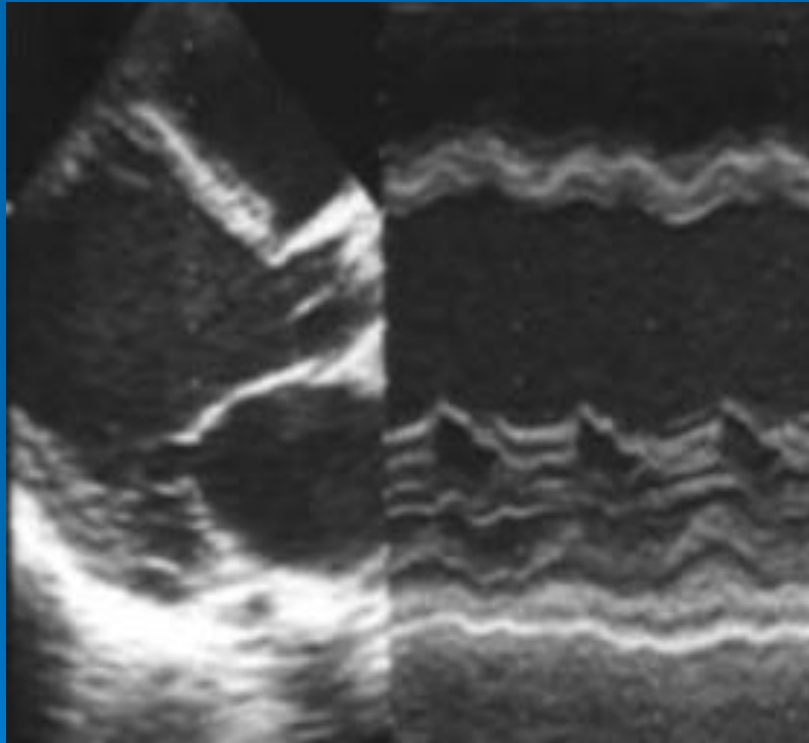
Echocardiatic

- Dilatare VS
- FE 30%

LVPWd	0.8 cm
LVIDs	4.8 cm
EDV(Teich)	157 ml
ESV(Teich)	110 ml
EF(Teich)	30.01 %
%FS	14.29 %
SV(Teich)	47 ml

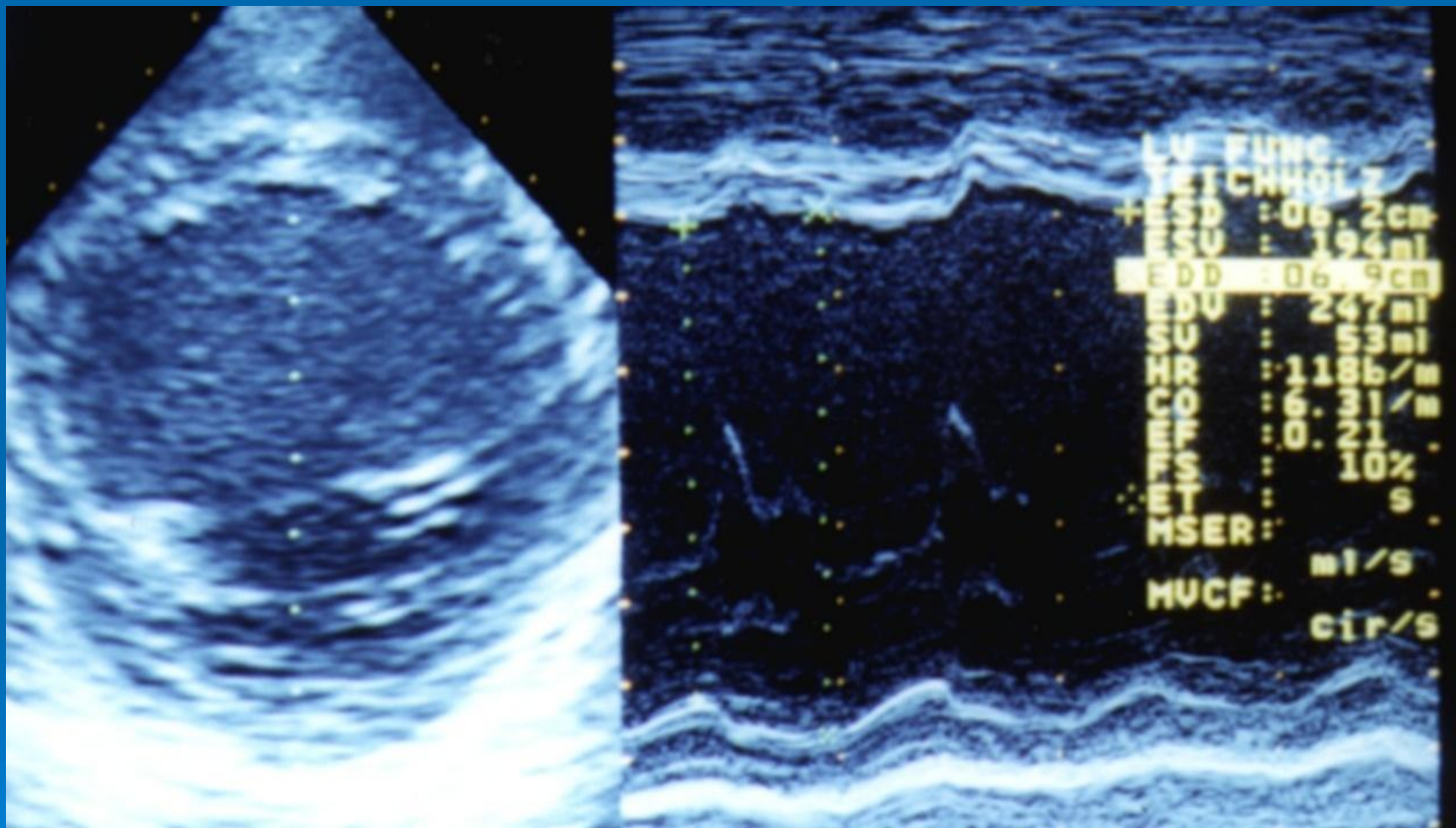


Echocardiatic



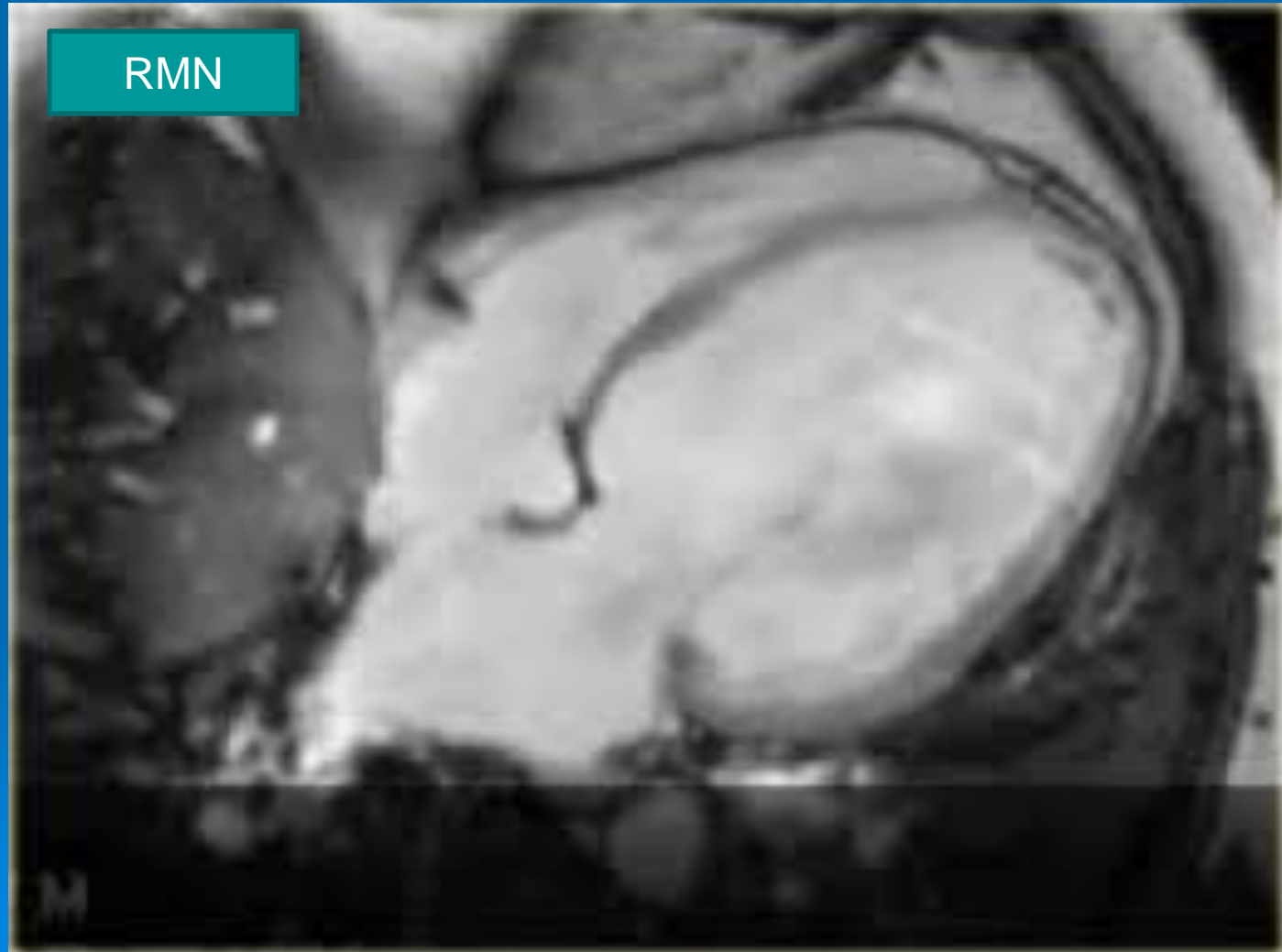
CMD, tromb in VD

Echocardiatic



Dilatare de VS, FE 21%

Angio RMN

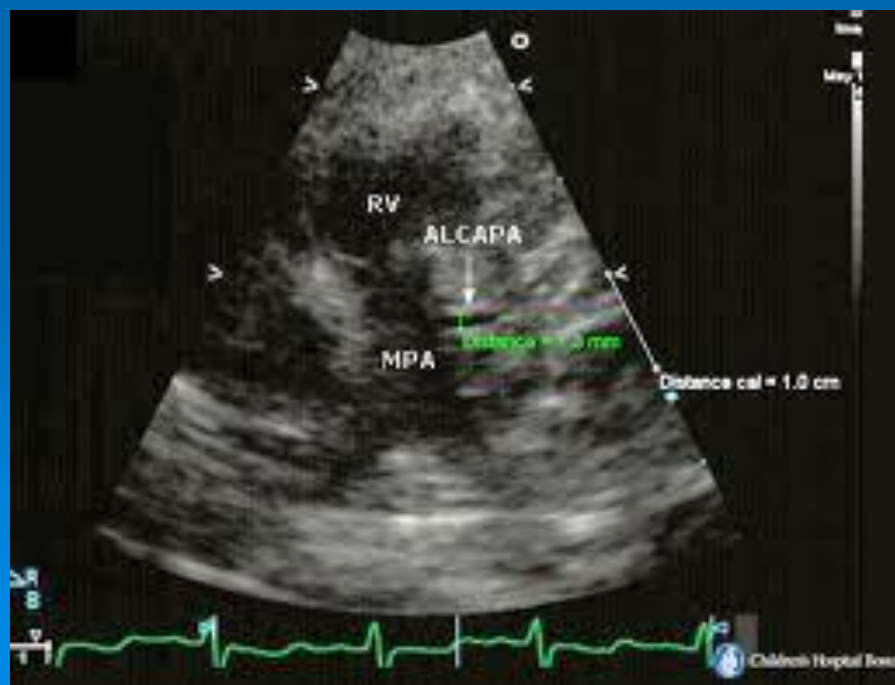


Diagnostic

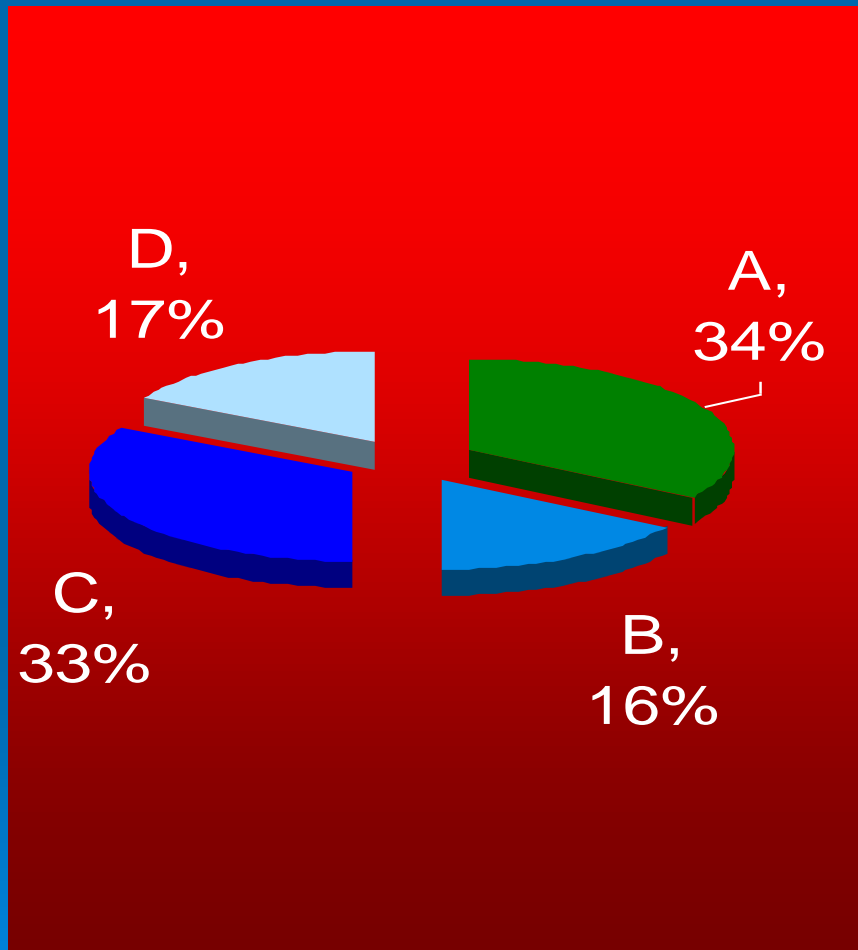
- Anamneza
- Examen clinic
- ECG + Ecocardioc si la rude
- Rx toracic, RMN
- Teste virusologice
- Dozari metabolice
- Biopsie muschi scheletali
- Biopsie endomiocardică
- Examen genetic

Diagnostic diferențial

- Cardiomiopatii **secundare** TPSV-ului
- Excluderea unei origini anormale a arterelor coronare:
 - **Sindrom ALCAPA** (Anomaly of the Left Coronary Artery from Pulmonary Artery)
 - Cea mai frecventa cauza de CMD la sugar
 - Cauza vindecabila chirurgical de CMD



Evolutie



- A – Evolutie clinica spre **stabilizare** cu imbunatatirea parametrilor sistolici sub tratament - **34%**
- B – **aparenta “vindecare clinica”** - 16%
- C – Evolutie progresiva spre **agravare** - **33%**
- D- evolutie nefavorabila rapid progresiva, mortalitate mare si indicatie **urgenta de transplant cardiac** - 17%

Prognostic

- Heterogenitatea prognostica este explicata de etiologia diferita
- Factori de prognostic negativ:
 - Fractie de ejectie $< 30\%$
 - Prezenta si agravarea insuficientei mitrale
 - Cresterea raportului: diametru AS / AO
 - Prezenta aritmiilor sau a tulburarilor de conducere
 - Prezenta de trombi

Complicatii

- - sincopa;
- - moartea subita;
- - tulburarile de ritm;
- - accidentele tromboembolice;
- - infectiile intercurrente, in special pulmonare

Tratamentul ICC

➤ Schema BLS

- Betablocant: Bisoprolol
- Inhibitori ai enzimei de conversie: Lisinopril,
 - sau Captopril, Enalapril
- Diuretice: Spironolactonă

➤ Persistența simptomelor in ciuda unui dozaj optim al medicatiei necesita:

- Identificarea si tratarea factorilor precipitanti
- Evaluarea compliantei
- Trecerea la o terapie mai agresiva

Suplimentarea terapiei

- Combinații de diuretic
 - Spironolactona + Furosemid
- Inotrope intravenos:
 - Dopamina, Dobutamina,
 - Milrinona,
 - Levosimendan.

Noi optiuni terapeutice

➤ **Hormonul de crestere**

- creste contractilitatea miocitelor si induce hipertrofia lor

➤ **L-tiroxina si taurina**

- au actiune inotrop pozitiva si reduc rezistenta vasculara periferica

➤ **L-arginina**

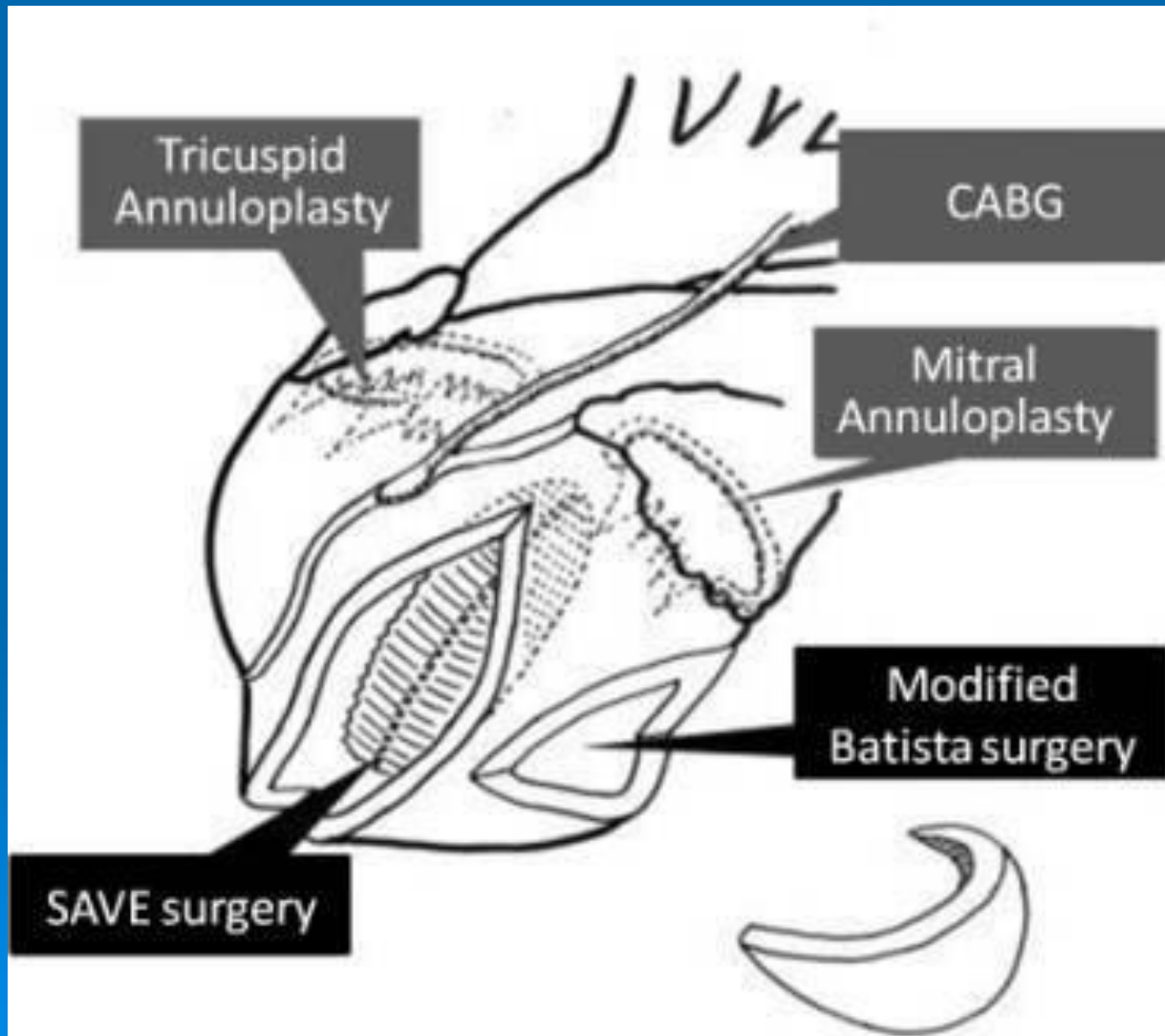
- precursor al oxidului nitric creste vasodilatația endotelii dependentă

➤ **Terapia genica in formele genetice**

➤ **Chirurgical :**

- Banding de artera pulmonara – procedeu Schranz
- Suport mecanic extern
- Resincronizare
- Cardiomioplastie - Rezectia partiala a VS – procedeu Batista
- Transplant

Tratament chirurgical

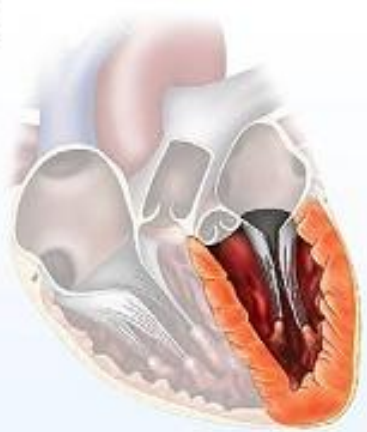


Batista

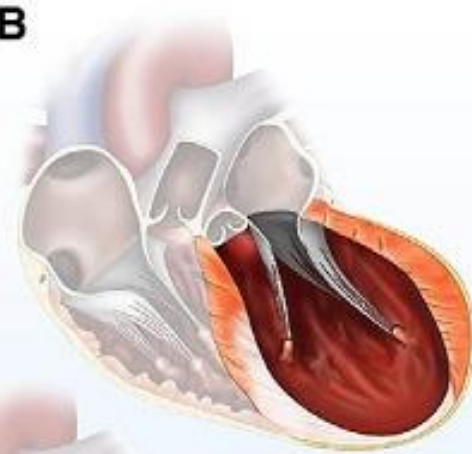
Ventricular Restoration

Rebuild ellipse

A



B



C



Berlin Heart



Transplantul cardiac



Recuperarea

- Extrem de lenta
- Necesita suport medical prin medicatie antirejet
- Efort fizic limitat, atat cat tolereaza copilul
- Trebuie stimulati de kinetoterapeuti, prin joaca usoara
- Necesita monitorizare cardiologica periodica



Va multumesc!