



IL paziente è un neonato

**Dr AM Colli –UO Cardiologia.
IRCCS Fondazione Ospedale Maggiore Ca' Granda**



La prima reazione è questa



...e ora vediamo di capirci qualcosa....



Obiettivo

**NON SOLO CAPIRE I NEONATI
MA ANCHE SAPER
DOMINARE LA PAURA
CHE INCUTONO.....**



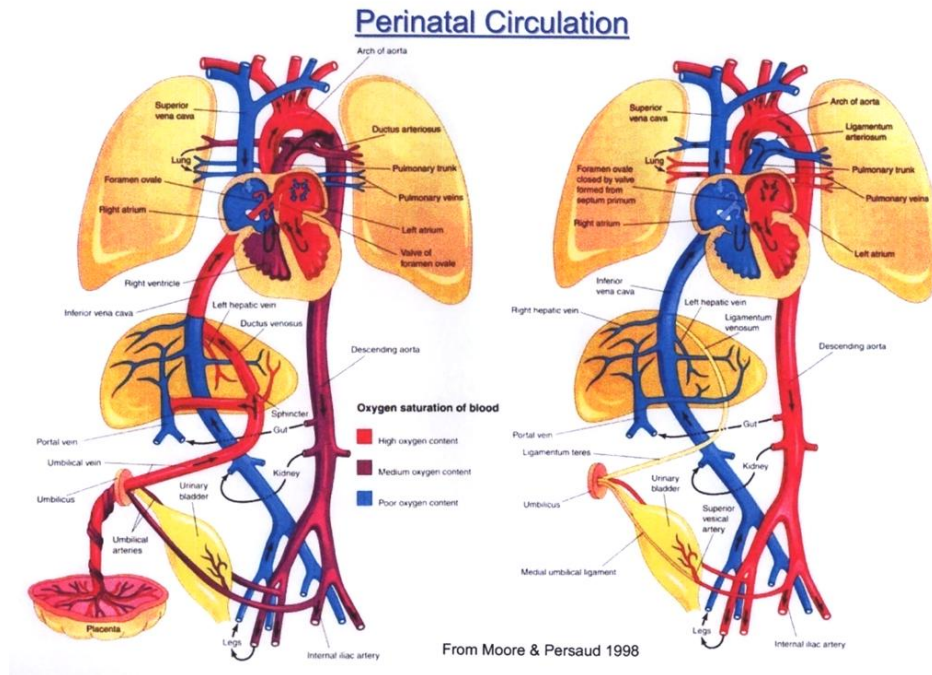
 **ED INFINE AMARLI!!**

E' sufficiente

1) Mantenere la calma



2) Ricordare le modificazioni circolatorie perinatali



Cercare di capire come funziona il circolo in quel particolare bambino dimenticandosi che è un bambino e pensando solo al circolo

- 1) Come identificare le situazioni critiche?**
- 2) Il problema delle cardiopatie dotto dipendenti.**
- 3) La diagnosi e la terapia per stabilizzare il neonato in vista del trasferimento in cardiologia pediatrica. *(Poche semplici indicazioni al cardiologo dell'adulto su come orientarsi in una situazione decisamente poco abituale)***
- 4) Quando devo chiedere una consulenza ad un centro "hub"?."**



4) Quando chiedere una consulenza al centro “*hub*”?

- Tutte le volte che si identifica una cardiopatia dotto dipendente
- Tutte le volte che avete un dubbio !!!
- La consulenza può anche ragionevolmente consistere in un consulto telematico¹

¹ Mc Crossan et al, J Telemed Telecare 2008, 14:137-140



Identificare il neonato critico – in TIN

- Neonato a rischio o in corso di destabilizzazione emodinamica per cause **strutturali**, aritmiche o funzionali
- Cause di criticità
 - Asfissia neonatale con persistenza del circolo fetale
 - Prematurità
 - **Cardiopatie congenite**
 - Patologia respiratoria concomitante (RDS, Aspirazione di Meconio)
 - Patologia malformativa extracardiaca
 - Sepsi o altre cause di dismetabolismo



1% dei nati vivi
1 su 5 presentazione acuta neonatale

Il 25% delle cardiopatie congenite **NON è isolato**

Anomalie cromosomiche *	10%
Sindromi non cromosomiche	8-10%
Malformazioni multiple	5-7%

* riferito a casistiche post natali - nelle casistiche prenatali
l'incidenza può arrivare al 25%

Necessità di gestire simultaneamente problemi di natura diversa



Cardiopatie congenite che in epoca neonatale possono presentarsi come Emergenza Clinica

2) il problema delle cardiopatie dotto dipendenti

- ✓ **CC con grave ipoafflusso polmonare**
(dotto-dipendenza circolazione polmonare)
- ✓ **CC con grave ostruzione sistemica**
(dotto-dipendenza circolazione sistemica)
- ✓ **(CC con shunt sin-dx estremo)**
(iperafflusso polmonare)
- ✓ **CC con circolazioni in parallelo**
(dotto dipendenti)



- Il maladattamento alle vita extrauterina e la prematurità possono complicare il quadro clinico e la terapia delle cardiopatie congenite
- Alla Mangiagalli 2005-2010 **20%** dei cardiopatici congeniti significativi avevano **eg <36** settimane e in 2 casi la prematurità estrema ha impedito di poterli trattare chirurgicamente*

* i cardiopatici sono stati l'1,5% dei ricoveri in neonatologia (Schena Colli et al SICP 2010)

AMCOLLI 2013



Età media alla presentazione

TGA	<24 ore
Ipopasia VS e varianti	4 gg
SPo critica /atresia Po	2 gg
Ostruzione critica VS	2-6 gg
Fallot e varianti	6 gg
Atresia tricuspide+ <u>DIV</u>	1-6 gg
DIV AMPIO/CAV/ truncus	2- 7 gg
Coartazione Aortica	2-6 gg
RVPAT ostruito	1-15 gg



**Alcune cardiopatie critiche
possono arrivare in Pronto
soccorso dopo la
dimissione dal punto nascita
con sintomi aspecifici e il
coinvolgimento del
cardiologo può essere
relativamente tardivo**



Presentazione clinica- 190 ricoverati in TI cardiologica centro “Hub” (CHOP 2002-2003)

53% (101/190) diagnosi prenatale –ricoverati in 1 gg		
	Diagnosi al nido 38% (73)	Diagnosi postdimissione 8% (16)
Età media dg	1 giorno (range 0-25)	19 giorni (4-27)
Soffio	38%	25%
Cianosi	32%	0%
Distress resp/ Scompenso	7%	19%
Shock	4%	38%
Aritmia	3%	0%
Multipli	14%	13%



Situazioni cliniche di potenziale interesse cardiologico

- **Difficoltà respiratorie**
 - Distress respiratorio
 - Stridore
- **Difficoltà alimentari /suzione**
 - Pasti interrotti
 - Sudorazione
- **Crisi di cianosi,cianosi stabile/crisi di pallore**
- **Letargia /disturbi della coscienza**
 - Sopore
 - Irritabilità
 - Lipotimia/apnea

Contrazione della diuresi e ipoperfusione periferica



Sintomi principali

- **Distress respiratorio**
 - Iperafflusso polmonare
 - Ostruzione al deflusso venoso polmonare
 - Ostruzioni del cuore sinistro
 - Scompenso cardiaco da qualsiasi causa
- **Cause probabili:**
 - Shunt sinistro destro (qualsiasi tipo)
 - Ostruzione al ritorno venoso polmonare event. anomalo
 - Stenosi mitralica
 - Ipoplasia del cuore sinistro e varianti
 - Coartazione aortica e varianti

Al distress respiratorio si associa grado variabile di ipoperfusione sistemica con acidosi metabolica o mista

CC con grave ostruzione sistemica

Dotto dipendenza della circolazione sistemica



Chiusura PDA nei primi gg o settimane di vita



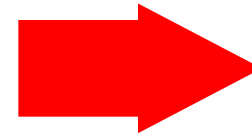
Scompenso cardiaco

**SEGNI DI SHOCK DA BASSA GITTATA:
POLSI IPOSFIGMICI, CUTE FREDDA E MAREZZATA,
IPOTERMIA, TACHIPNEA E DISPNEA**



CC con grave ostruzione sistemica

- ✓ Cuore sinistro ipoplasico
- ✓ Interruzione arco aortico
- ✓ Coartazione aortica severa
- ✓ Stenosi valvolare aortica critica



**BASSA
GITTATA
SISTEMICA**



**SCOMPENSO
(dotto
dipendenza)**

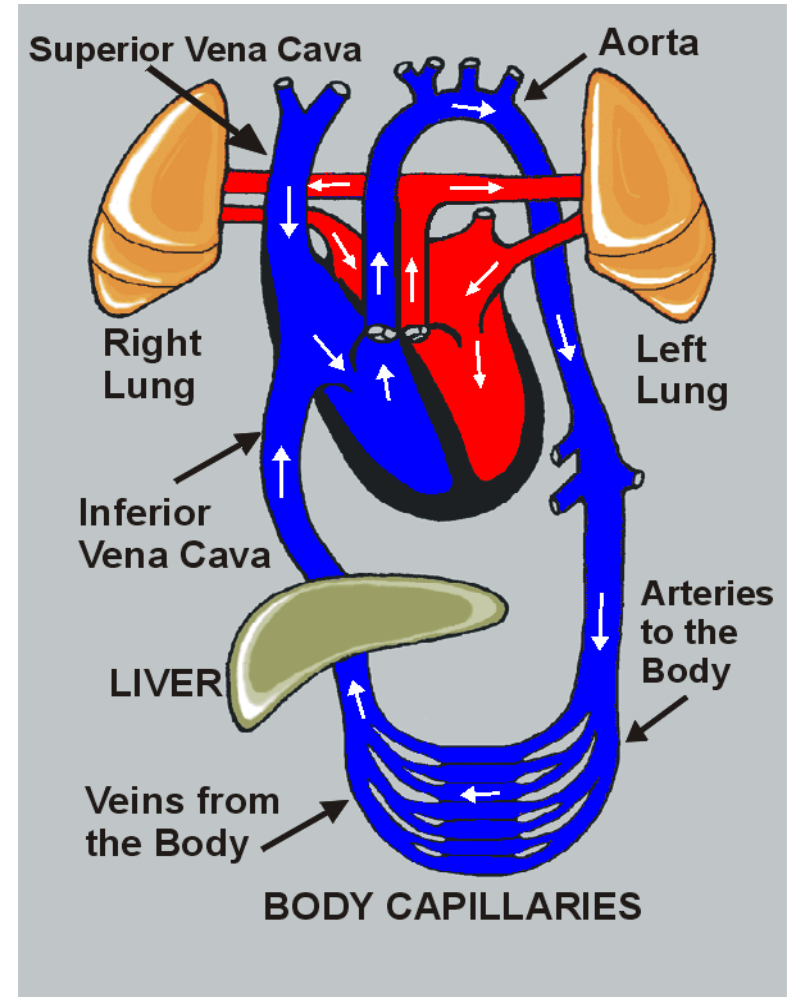
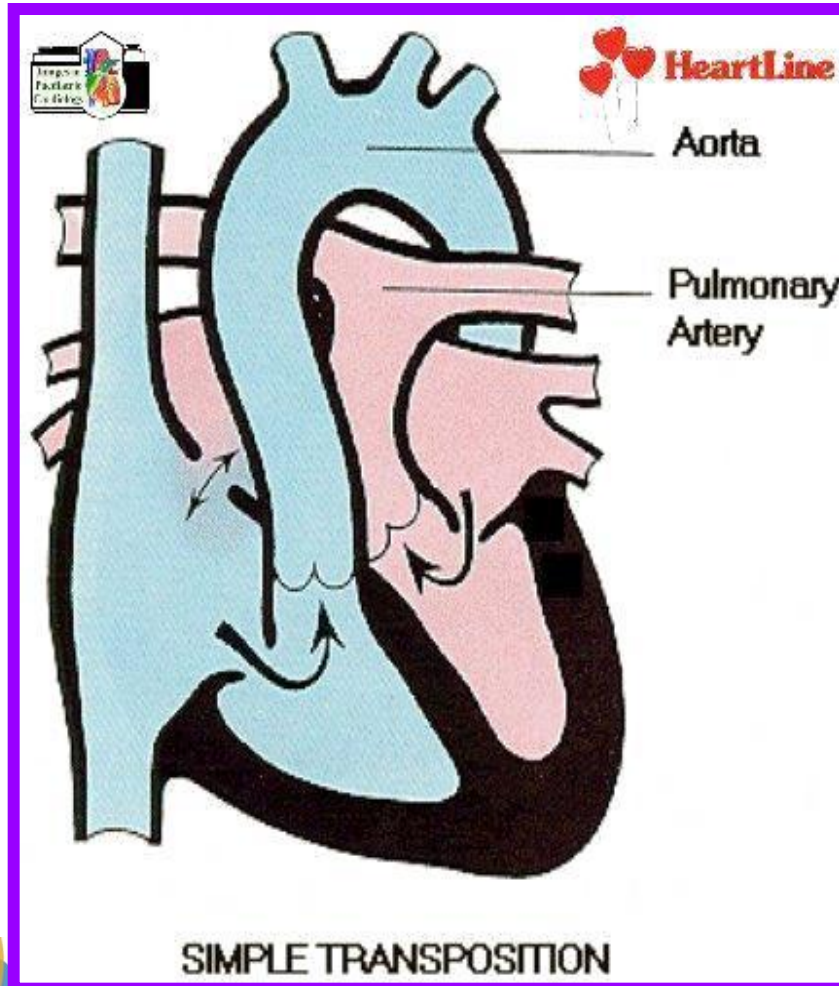


Sintomi principali

- **Cianosi centrale**
 - Da ridotto flusso polmonare (stenosi polmonare associata a difetto settale)
 - Da mixing completo
 - Da malallineamento dei segmenti cardiaci
- **Cause probabili**
 - DIV + stenosi polmonare , tetralogia di Fallot
 - Ipertensione polmonare persistente (nei primi giorni di vita)
 - Canale atrioventricolare
 - Cuore univentricolare
 - Trasposizione dei grossi vasi



Trasposizione grandi arterie: cianosi intensa



AMCOLLI 2013



CC con grave ipoafflusso polmonare

*Dotto dipendenza della circolazione
polmonare*



Chiusura PDA nei primi gg o settimane di vita



**ipossia ingravescente – bassa
gittata- acidosi metabolica**

Cianosi intensa- Tachipnea – bassa gittata e shock



CC con grave ipoafflusso polmonare

- ✓ Fallot severo
- ✓ Stenosi polm. critica
- ✓ Atresia polm. a setto intatto
- ✓ Atresia polm. con DIV
- ✓ CC complesse + SPo severa o APo



✓ M. Ebstein

AMCOLLI 2013

**Dotto-
Dipendenza
Circolazione
Polmonare**



CIANOSI



Diagnosi clinica

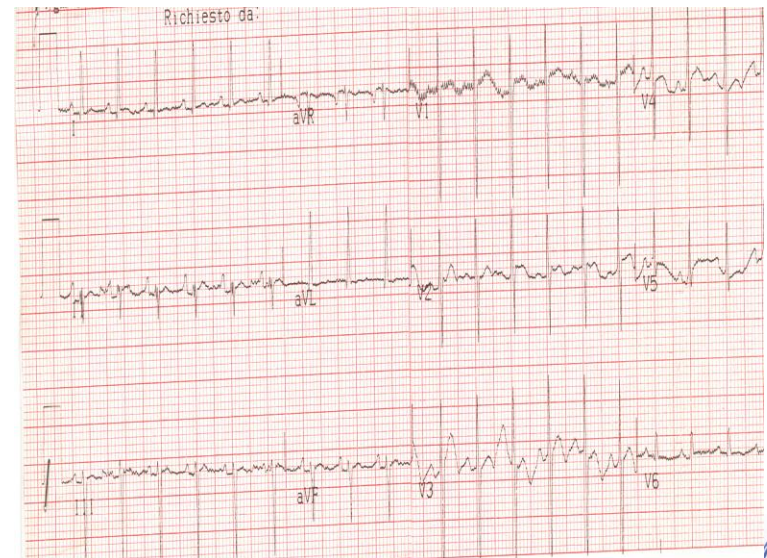
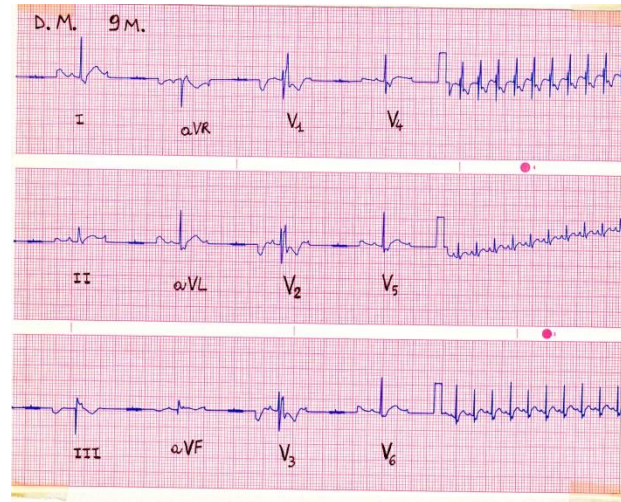
- **Neonato senza polsi femorali:
95%coartazione aortica**
- **Neonato blu a termine (maschio) e senza soffi: 90% trasposizione dei grossi vasi**
- **Neonato cianotico con soffio espulsivo e secondo tono forte : 75% tetralogia di Fallot**
- **Neonato in edema polmonare : ostruzione critica dell'afflusso sinistro (RVPAT /Atresia mitralica/ ipoplasia del cuore sinistro)**

- **Conferma ecocardiografica ove possibile**



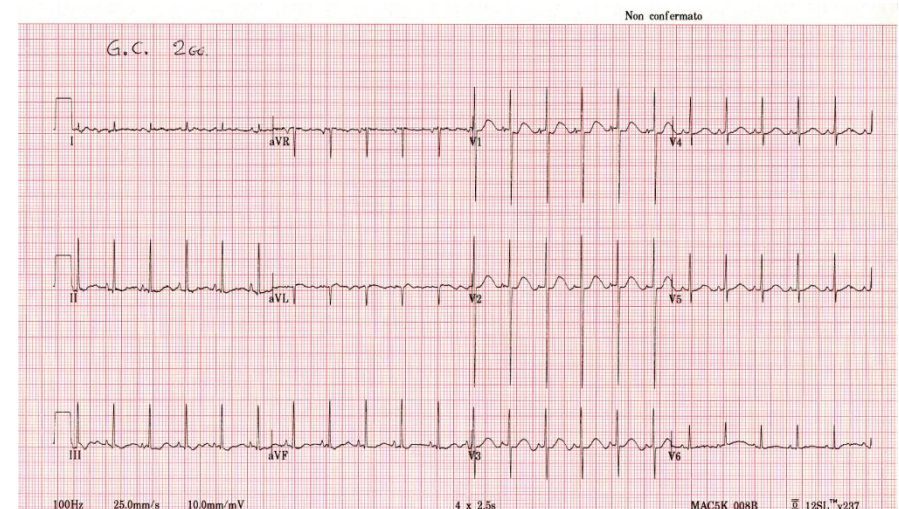
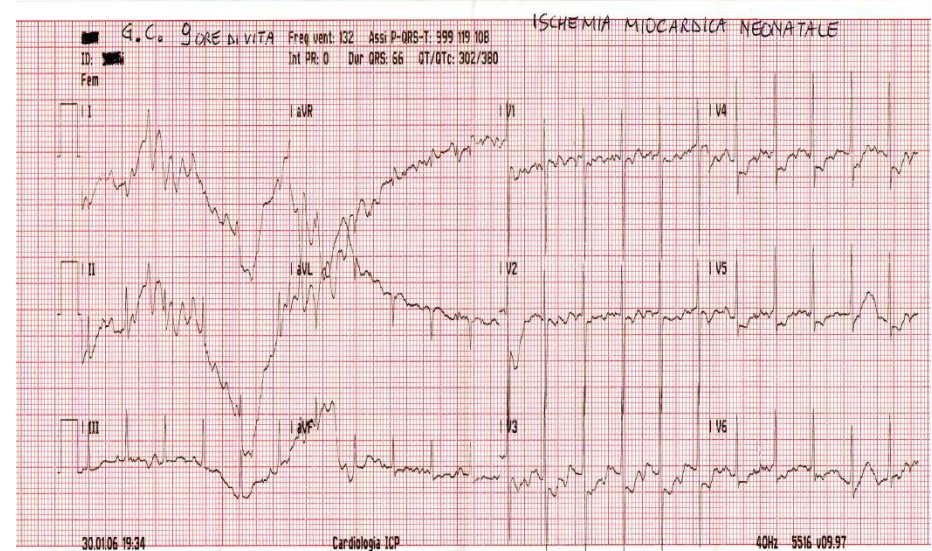
DIAGNOSI CLINICA

- L'ECG ha ancora un ruolo importante
 - Deviazione assiale sinistra (EAS)
 - in un neonato cianotico
 - Atresia della tricuspide o altra variante di cuore destro ipoplasico
 - In un neonato roseo con soffio : canale atrioventricolare



ECG con aspetti ischemici

- In un neonato profondamente ipossico : ischemia miocardica neonatale
- In un neonato/lattante in distress respiratorio : origine anomala della coronaria dall'arteria polmonare



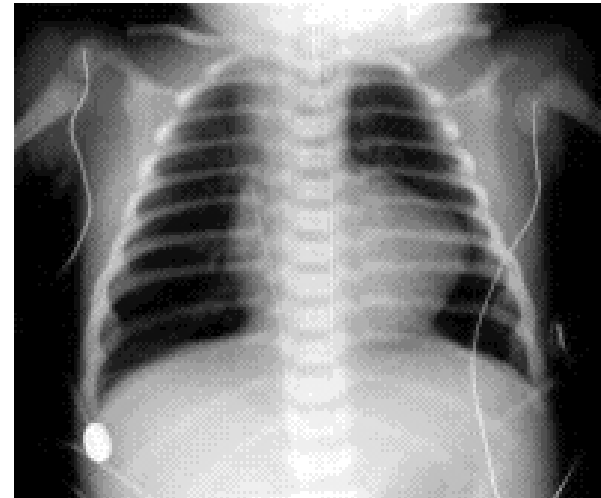
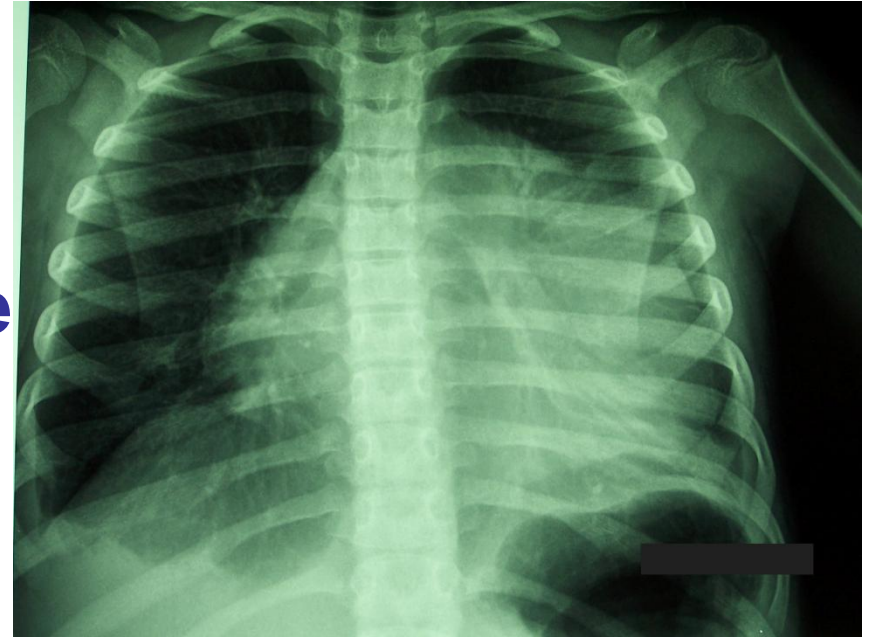
Test dell'iperossia

- **Soggetto cianotico \pm distress respiratorio**
- **Somministrazione di O₂ 80-100% per dieci minuti**
- **PO₂ sale >80 mm HG problema respiratorio**
- **PO₂ non varia cardiopatia cianogena**
- **PO₂ sale di poco cardiopatia cianogena con sovrapposizione respiratoria**



RX torace

- **Dimensioni del cuore**
- **Patologia parenchimale associata**
- **Flusso polmonare**
- **Anomalie scheletriche associate (sindromi polimalformative)**

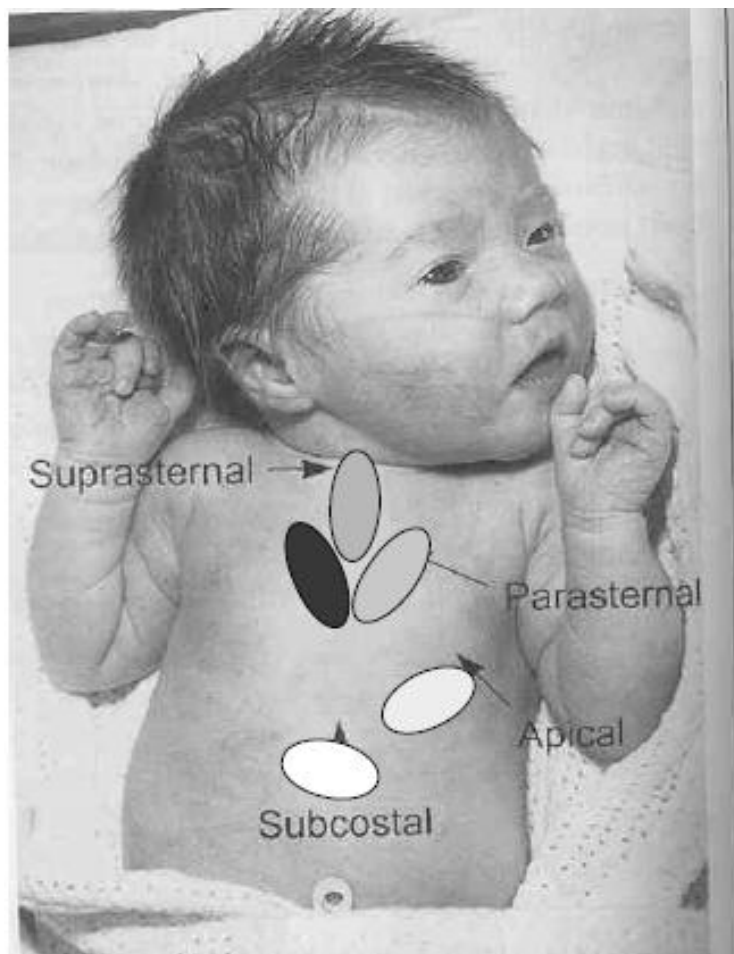


Cosa cercare nell'ecocardiogramma 1

- Due atri e due ventricoli di dimensioni e contrattilità adeguate?
- Due valvole atrioventricolari e due semilunari non stenotiche e continenti?
- Le arterie nascono dai ventricoli appropriati?
- Ostruzione all'efflusso sistemico o polmonare ?
- Dotto di Botallo pervio e se sì con flusso appropriato (sin –dx) ? (esiste evidenza di dotto dipendenza??)
- Coesiste ipertensione polmonare?
- Si tratta di una aritmia sostenuta con disfunzione miocardica secondaria?



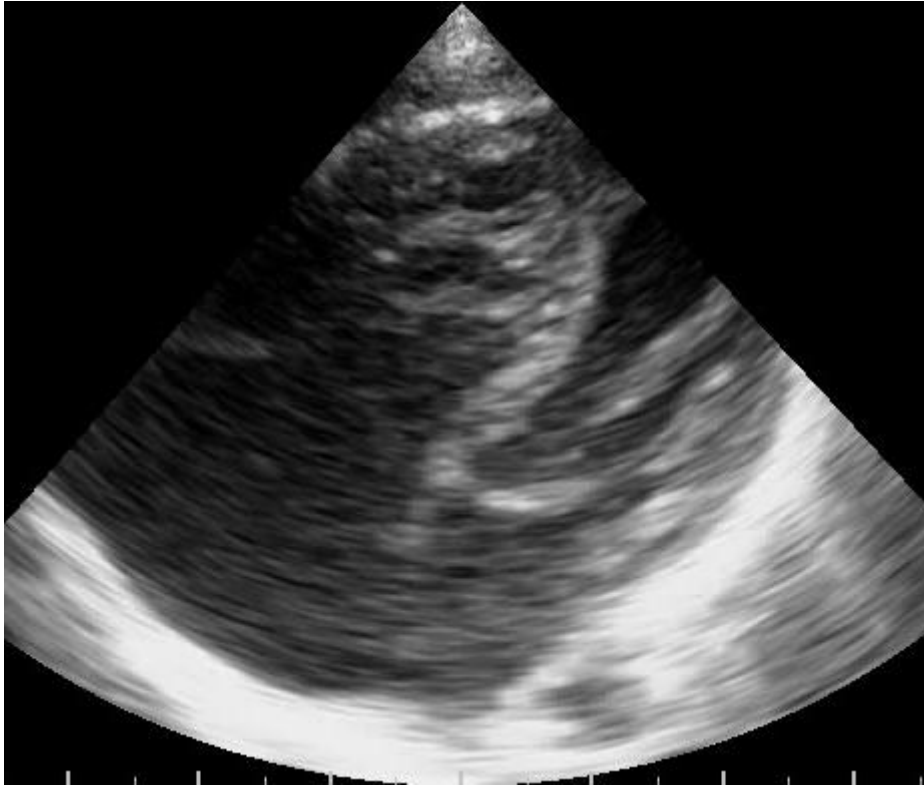
Cosa cercare con l'ecocardiogramma 1a



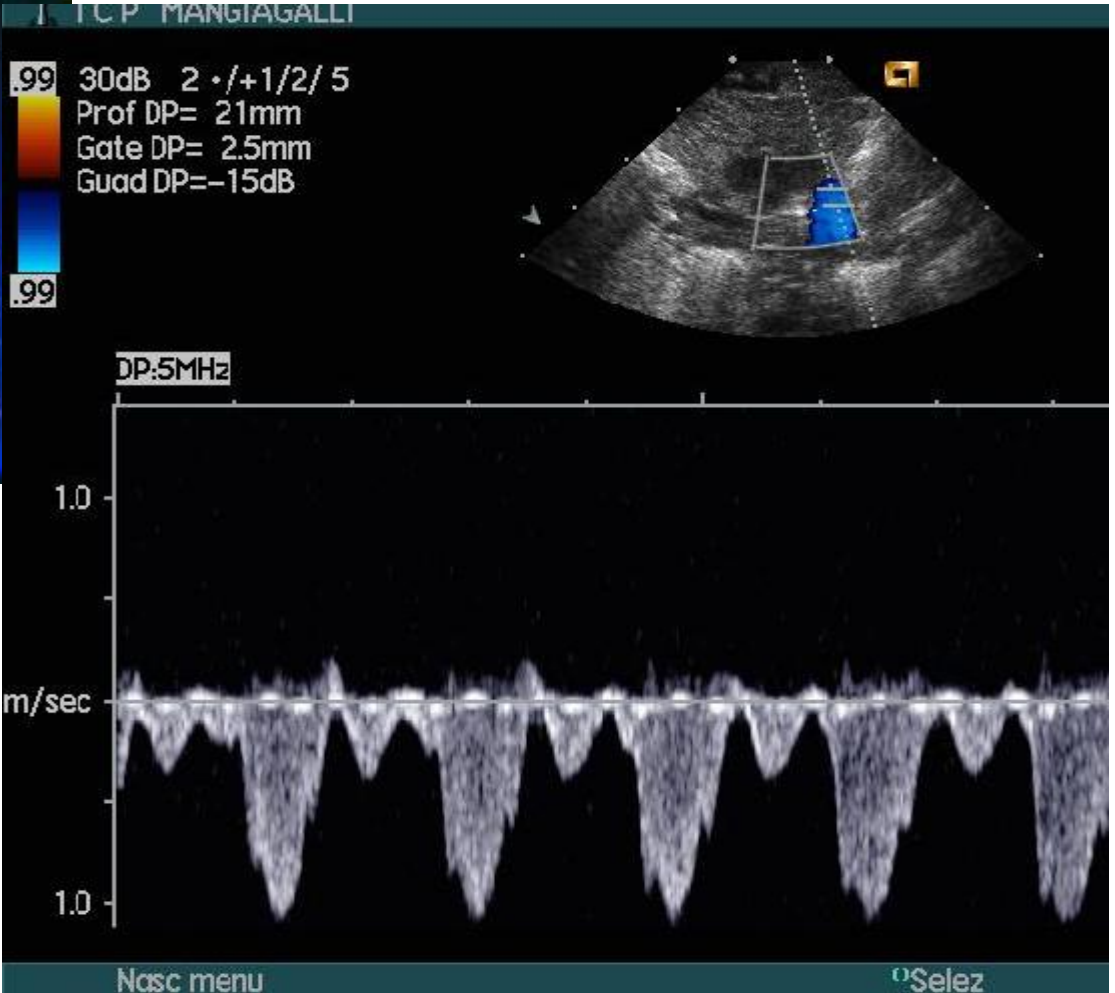
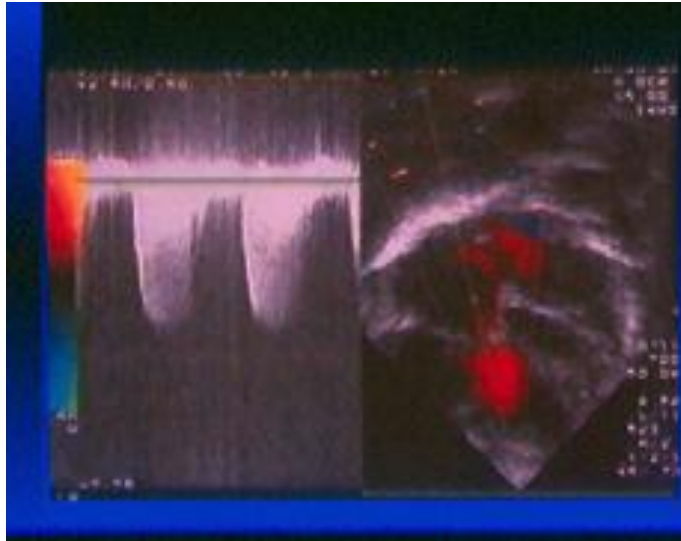
AMCOLLI 2013



Cosa cercare con l'ecocardiogramma 2



Cosa cercare con l'ecocardiogramma 3



↑ **Iperensione polmonare
(IT a velocita elevata)**

Flusso duttale invertito
(dx sin esclusivo)



Approccio ecocardiografico

- **Analisi segmentaria e delle dimensioni**
 - **Situs (solitus, inversus, ambiguo)**
 - **Connessioni venosi sistemiche e polmonari (il flusso venoso deve essere sempre centripeto)**
 - **Morfologia atriale e setto interatriale**
 - **Valvole atrioventricolari – sostanzialmente delle medesime dimensioni**
 - **Morfologia ventricolare e setto interventricolare-
dimensioni dei ventricoli : sostanzialmente bilanciati;
ciascuno deve formare l'apice del cuore**
 - **Valvole semilunari e grossi vasi sostanzialmente delle stesse dimensioni**



Approccio ecocardiografico

- Usare proiezioni multiple per studiare ciascuna struttura
- Non fermarsi alla prima diagnosi: cercare sempre le lesioni associate!!!
 - NB EFFETTO CASCATA DELLE LESIONI OSTRUTTIVE =
Se c'è una valvola stenotica vi sarà verosimilmente ipoplasia delle strutture a valle : es tipico Sindrome di Shone: stenosi mitralica congenita → coartazione aortica
- L'ecocardiografia è uno strumento assolutamente operatore dipendente
- NON scollegare mai le immagini eco dalla clinica (è la clinica che guida l'eco e non viceversa)

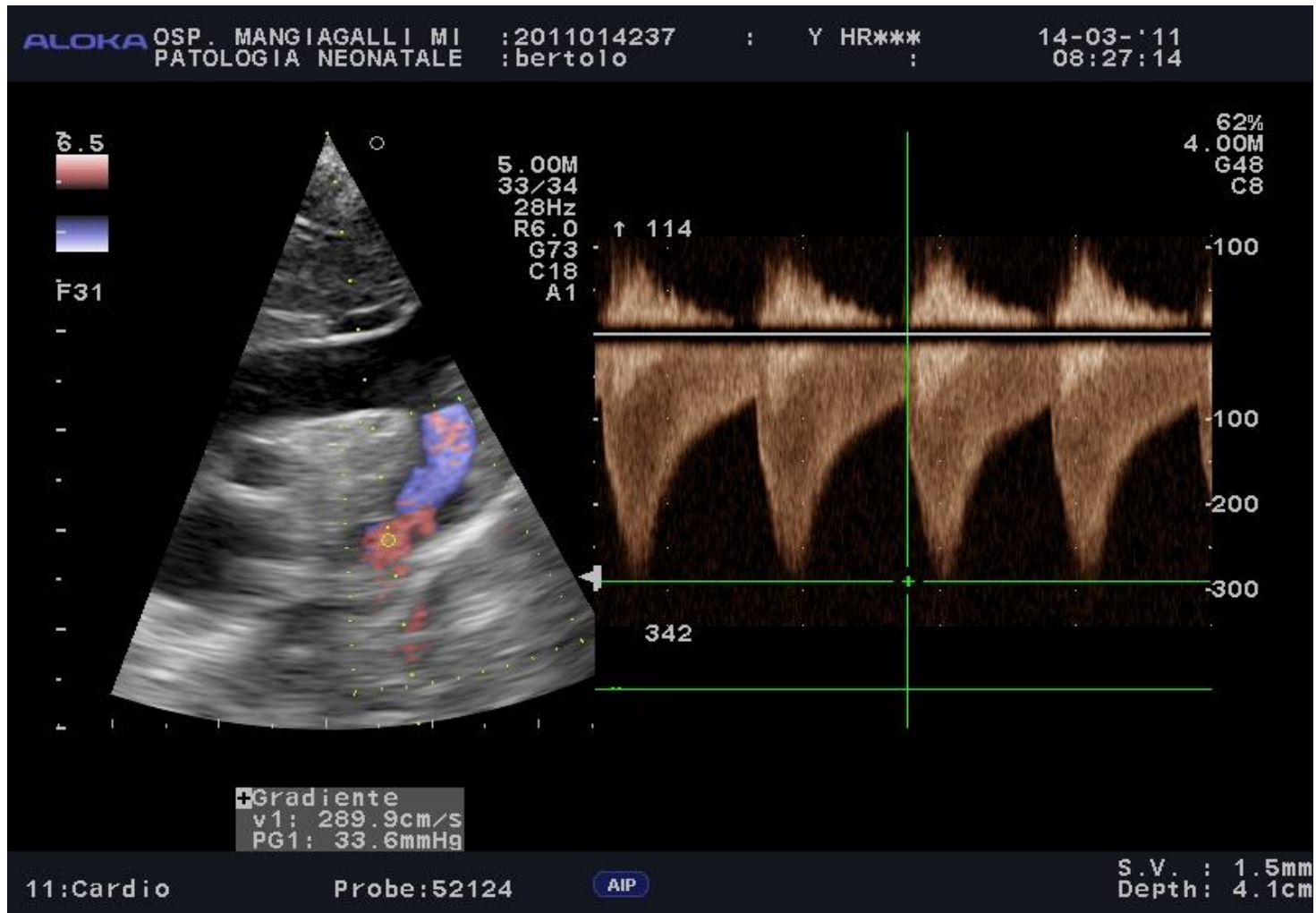


2) DOTTO DIPENDENZA: CRITERI ECOCARDIOGRAFICI

- **Aspetto ostruttivo dell'efflusso aortico o polmonare (Morfologia + Doppler)**
- **Assenza o quasi di flusso anterogrado aortico o polmonare**
- **Flusso centripeto in aorta ascendente**
- **Flusso centripeto in arteria polmonare**
- **Runoff diastolico in aorta discendente**
- **Trasposizione dei grossi vasi**

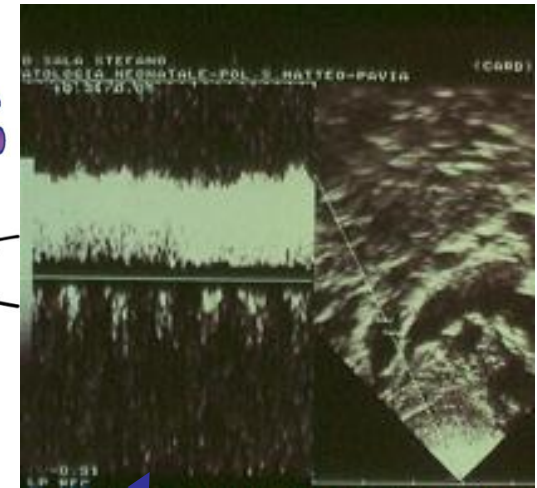
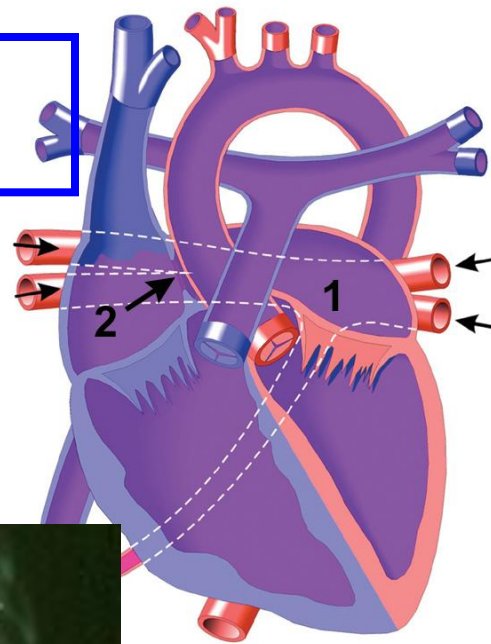
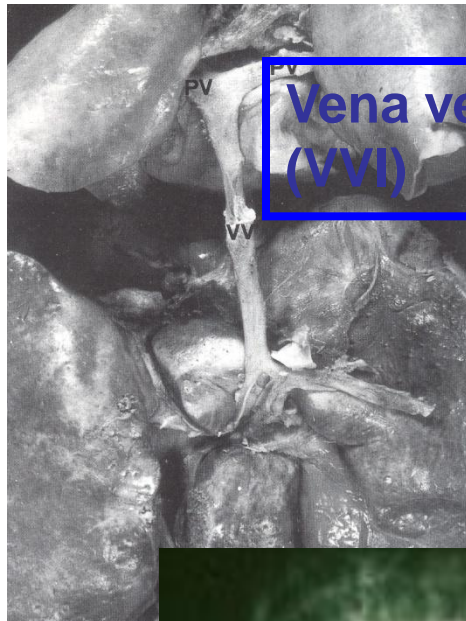


Coartazione aortica



Qualsiasi flusso venoso “cuorifugo” è sinonimo di anomalia del ritorno venoso polmonare

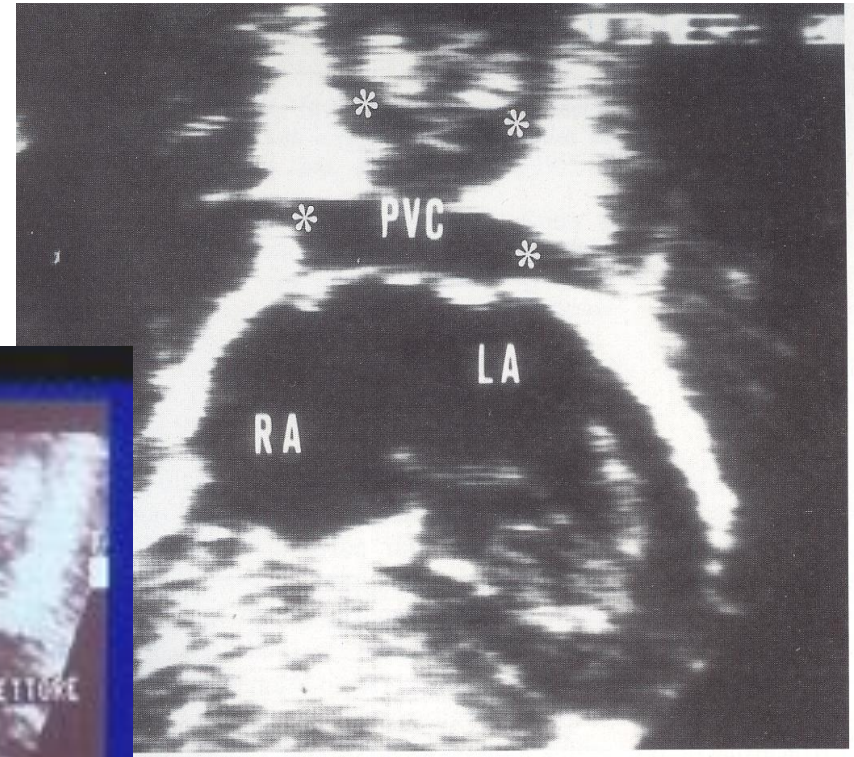
R
V
P
A
T



**Infradiaframmatico
(o sottocardiaco)
Spesso ostruito
Flusso venoso verso i piedi
in addome**



RVPAT



SOPRACARDIACO
Flusso venoso verso
la testa in torace



3. TERAPIA PER STABILIZZARE IL NEONATO



AMCOLLI 2013



TERAPIA D'URGENZA

- **Airway**
 - Pervietà vie aeree
- **Breathing**
 - Intubazione
- **Circulation**
 - Controllo perfusione periferica e polsi ev. somministrazione di inotropi
- **Nel dubbio di cardiopatia dotto dipendente (segni di incipiente scompenso/shock cardiogeno) meglio iniziare infusione di PGE che aspettare**



**Essenziale e
imprescindibile
un accesso venoso
SICURO (periferico
o centrale che sia)**



Prostaglandine (Prostin VR®)

- Somministrare in via centrale (catetere ombelicale)
- Se dotto già presumibilmente chiuso dosaggio attacco 0.05- 0.1 mcg/kg/min
- Ridurre al minimo dosaggio efficace (generalmente 0.025-0.01mcg/kg/min) dopo primi effetti (riperfusione , riduzione della cianosi)



Prostaglandine (Prostin VR®)

– Se profilattico (se diagnosi prenatale) 0.02 mcg/kg/min

- Il dosaggio necessario per garantire il mantenimento della pervietà duttale ancora presente è dimostrato essere inferiore al dosaggio necessario per riaprire il dotto già chiuso

Monitorare effetti collaterali (rarissimi con il dosaggio basso)

- Apnea 12%
- Convulsioni 4%
- Ipotensione, bradicardia, flushing <1%
- Ipertermia
- Diarrea , vomito , disturbi della coagulazione etc



PGE a basso dosaggio: 0.02 mcg/kg/min

- **apnea meno probabile : evitare intubazione con migliore accoglienza al centro di riferimento e meno complicanze in itinere**
- **Studio retrospettico**

Browning Carmo K et al, Arch Dis Child fetal Neonatal 2006
AMCOLLI 2011



Terapia medica in urgenza

- **Farmacologica :**
 - **Diuretici, Inotropi , Vasodilatatori ,
Antiarritmici**
- **Non farmacologica**
 - **Ventilazione assistita in tutte le sue
modalità**
 - **Ipotermia**
 - **ECMO**



- **Lasix 1 mg /kg ev in bolo ripetibile secondo clinica**
- **Dopamina e dobutamina 5 mcg/kg /min titolabile secondo risposta**
- **Adrenalina 2-20 pg/kg/min**
- **Antiarritmici**
 - **Adenosina**
 - **Flecainide**
 - **Digitale**
 - **Beta bloccante**



Ipotensione /scompenso

- **Espansione di volume**
 - Soluzione fisiologica 10-20 ml/kg in bolo
- **Inotropi**
 - Dopamina 5-10 mcg/kg/min
 - Dobutmina 5-10 mcg/kg/min
- **Correzione dell'acidosi**
 - Sodio bicarbonato 8.4%: 4 ml/kg in bolo lento diluito 1:1
- **Se iperafflusso polmonare**
 - Furosemide 1-2 mg/kg in bolo



Inotropi di uso comune

- **Dopamina**
- **stimolazione dose dipendente**
- **Rec dopaminergici, α e β adrenergici (parziale conversione a noradrenalina)**
- **Riduce la capacità venosa**
- **Stimola la contrattilità miocardica**
- **Aumenta le resistenze periferiche**
- **\uparrow Filtrazione glomerulare**
- **2-10 mcg/kg/min (effetto β)**
- **> 10 mcg/kg/min effetto α**

- **Dobutamina**
- **Relativamente cardioselettiva**
- **Non ha attività dopaminergica ne rilascia noradrenalina**
- **Effetto α e β adrenergici (parzialmente $\beta 1$ selettiva)**
- **Aumenta la FE**
- **Riduce le resistenze vascolari**
- **5-10 mcg/kg/min**



Ipotensione

- **Adrenalina:**
- **Azione α e β adrenergica**
- **A basse dosi prevalgono gli effetti β 1 e β 2 (quindi inotropi)**
- **A dosi elevate prevalgono gli effetti α (vasocostrizione periferica)**

Dosaggi 0.125 -0.5 mcg/kg/min

- **Idrocortisone**
- **Nelle ipotensioni resistenti soprattutto del pretermine**
- **Inducono espressione dei recettori adrenergici**
- **Inibizione metabolismo catecolamine**
- **Incremento del rilascio del calcio intracellulare**
- **Idrocortisone 1-3 mg/kg/die**

- **Desametazone 0.25-0.5 mg/kg**





Consolata Hospital Ikonda TZ 2012 - 2013



AMCOLLI 2013

