

Paziente pediatrico con una cardiopatia congenita nota ma senza documentazione

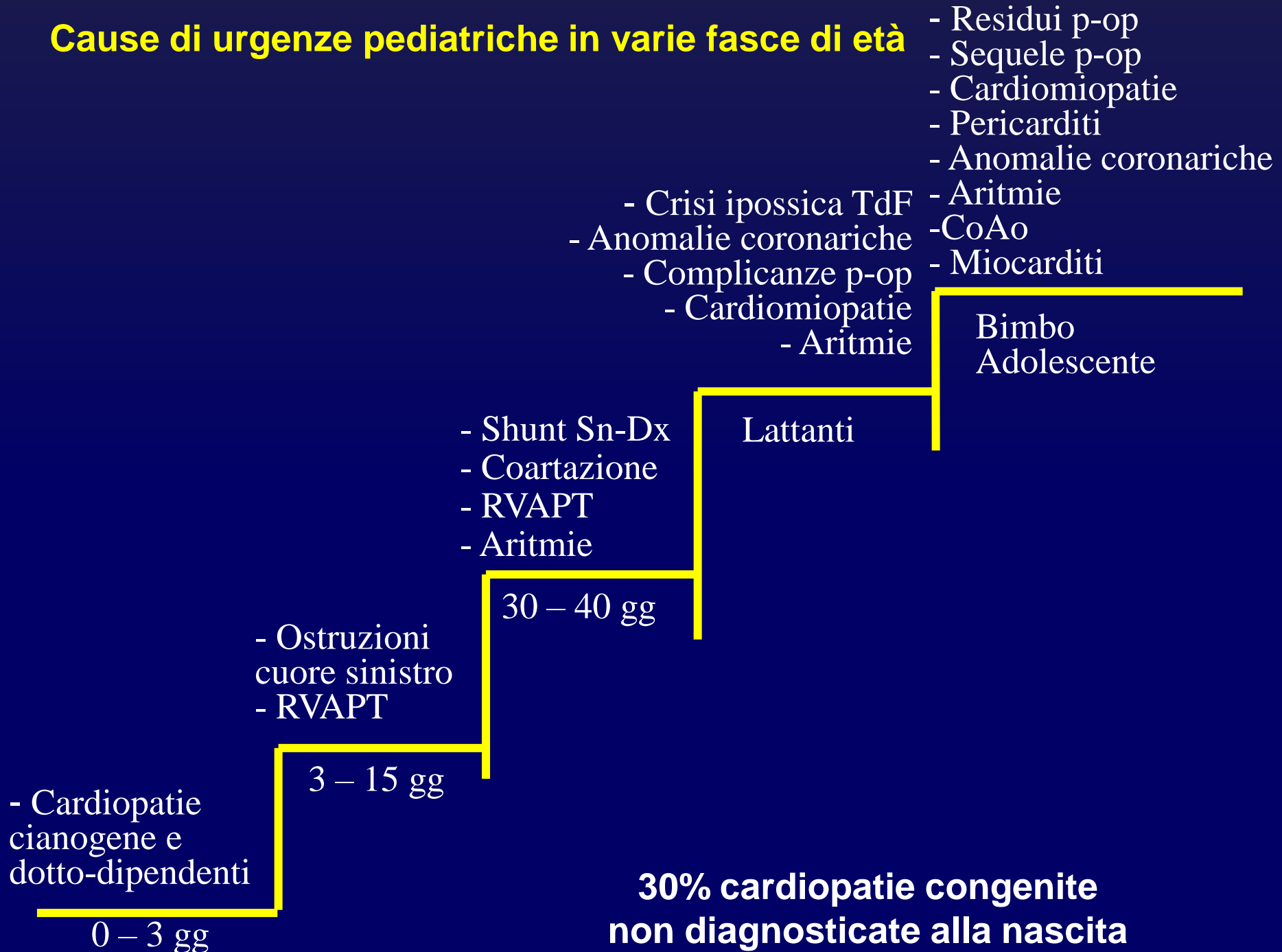
- Come mi oriento?
- Quali sono le cardiopatie che devo assolutamente riconoscere e trasferire in un centro di III° livello?
- Le cardiopatie “rare e potenzialmente mortali” nel bambino



Marco Bonvicini

**Cardiologia e Cardiochirurgia pediatrica
Università degli Studi di Bologna – Policlinico S. Orsola-Malpighi**

Cause di urgenze pediatriche in varie fasce di età

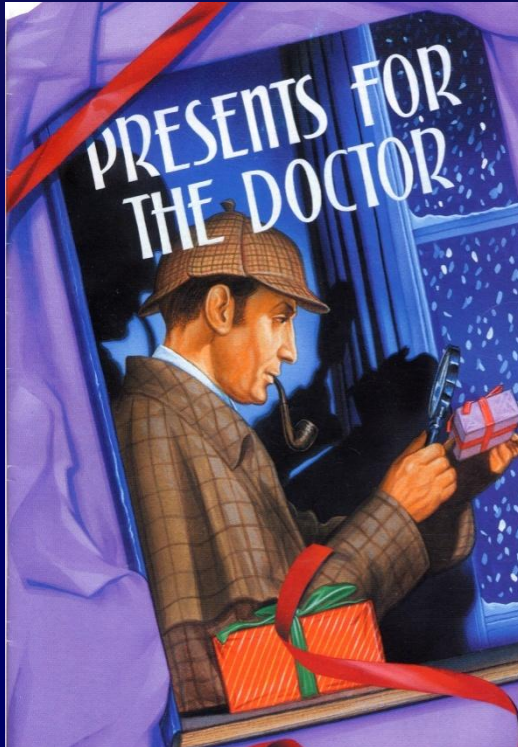


ANAMNESI

- Pregressi interventi cardiocirurgici ?

ESAME OBIETTIVO

- Scompenso
- **Palpazione dei posi femorali !**
- Cianosi (saturimetria)
- Cicatrici chirurgiche



Paziente pediatrico con CHD in PS

- È molto più importante capire la **fisiologia** della CHD anziché precisare i minimi dettagli dell'**anatomia** che la contraddistingue.

Cardiopatie Congenite

Semplici non cianogene

- **Cardiopatie con shunt sn-dx**
 - DIA
 - DIV
 - CAV
 - Dotto
- **Coartazione aortica non severa**
- **Stenosi aortica non severa**
- **Stenosi polmonare non critica**
- **Tdf "rosa" con stenosi inf lieve**

Difetto interatriale

• < 5 mm



- Rivedere dopo un anno
- **Alta** probabilità di **chiusura spontanea**

• > 8 mm



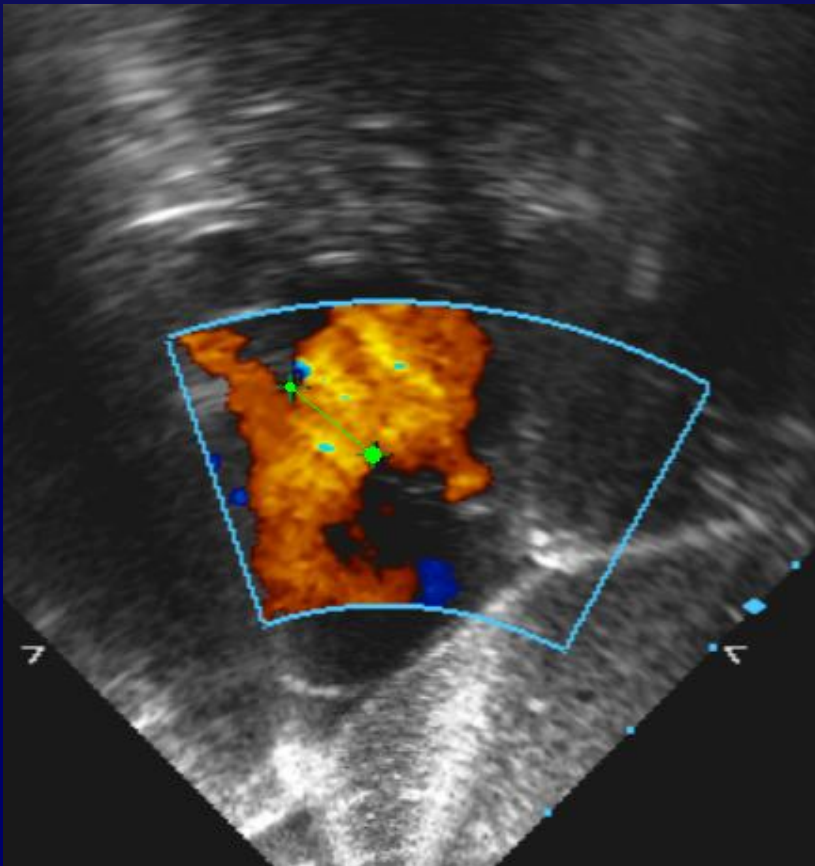
- Rivedere dopo un anno
- **Bassa** probabilità di **chiusura spontanea**

• > 10 mm
con dilatazione
cavità destre

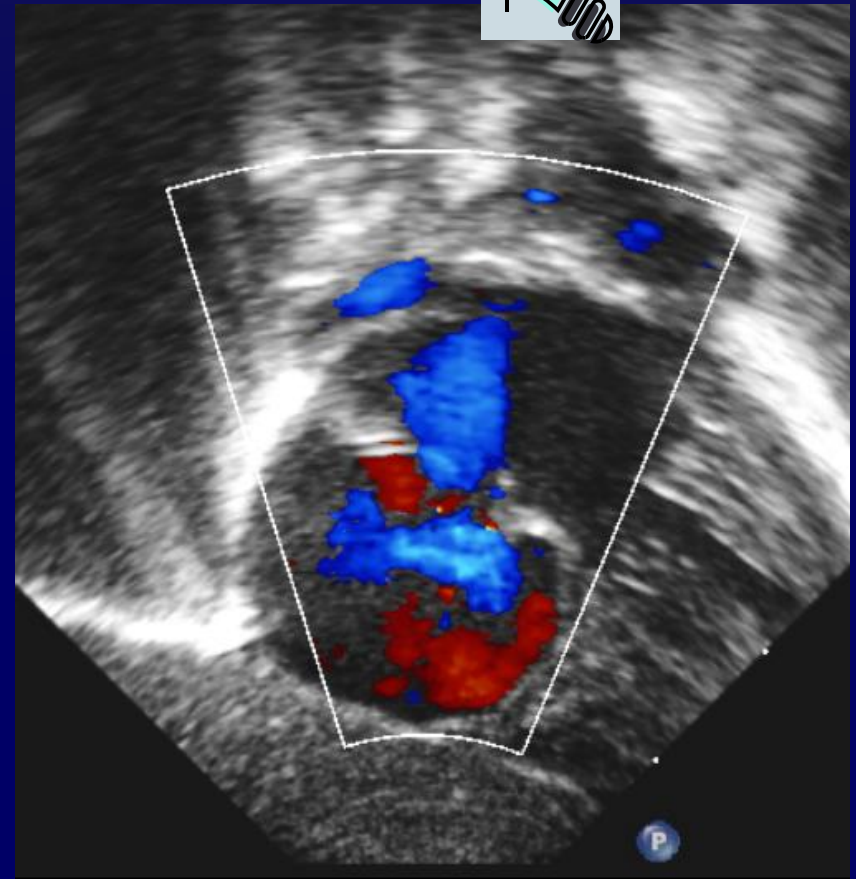


- Rivedere annualmente
- **Chiusura chirurgica**
o **percutanea**
dopo 15 Kg

Difetto interatriale

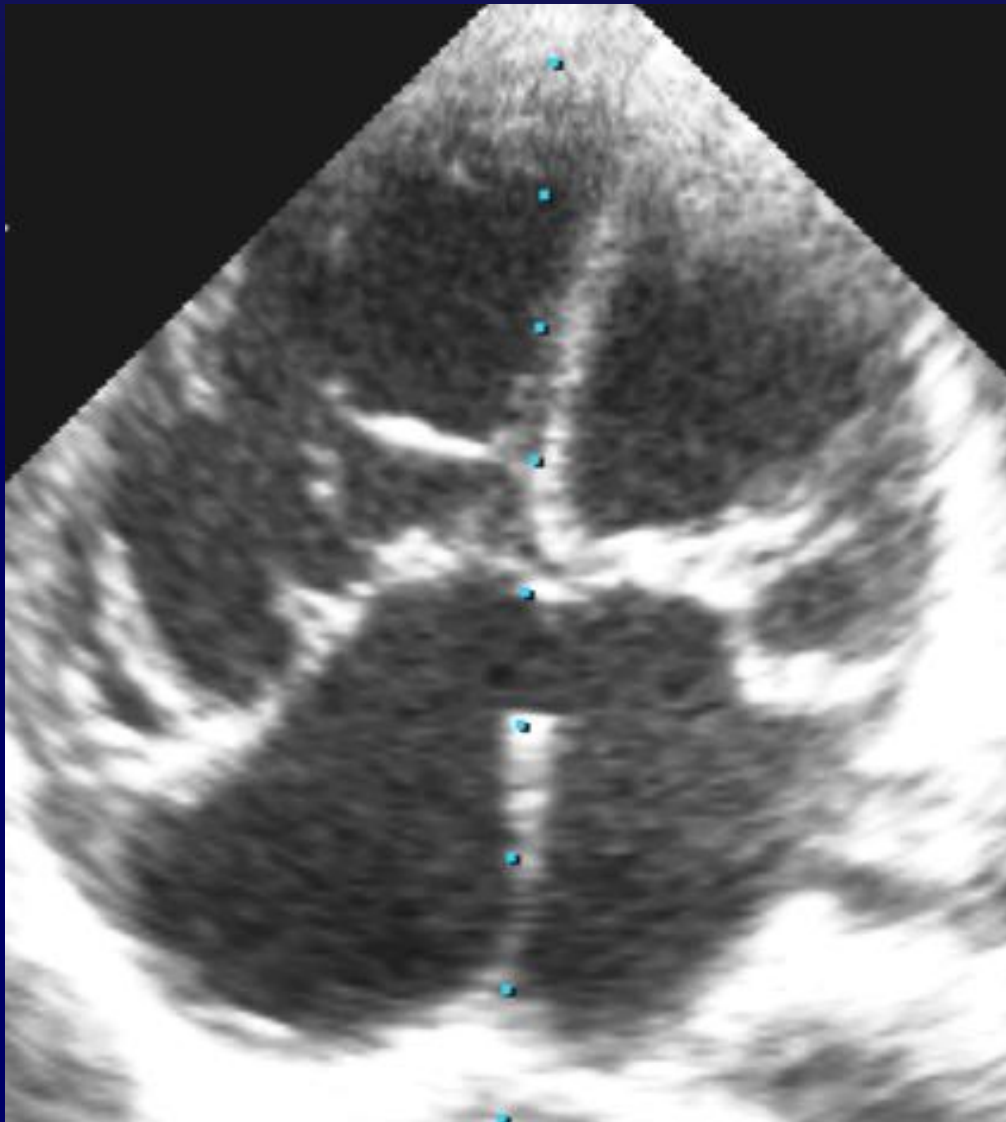


DIA ostium II



RVAPT

Difetto interatriale tipo **Ostium I**

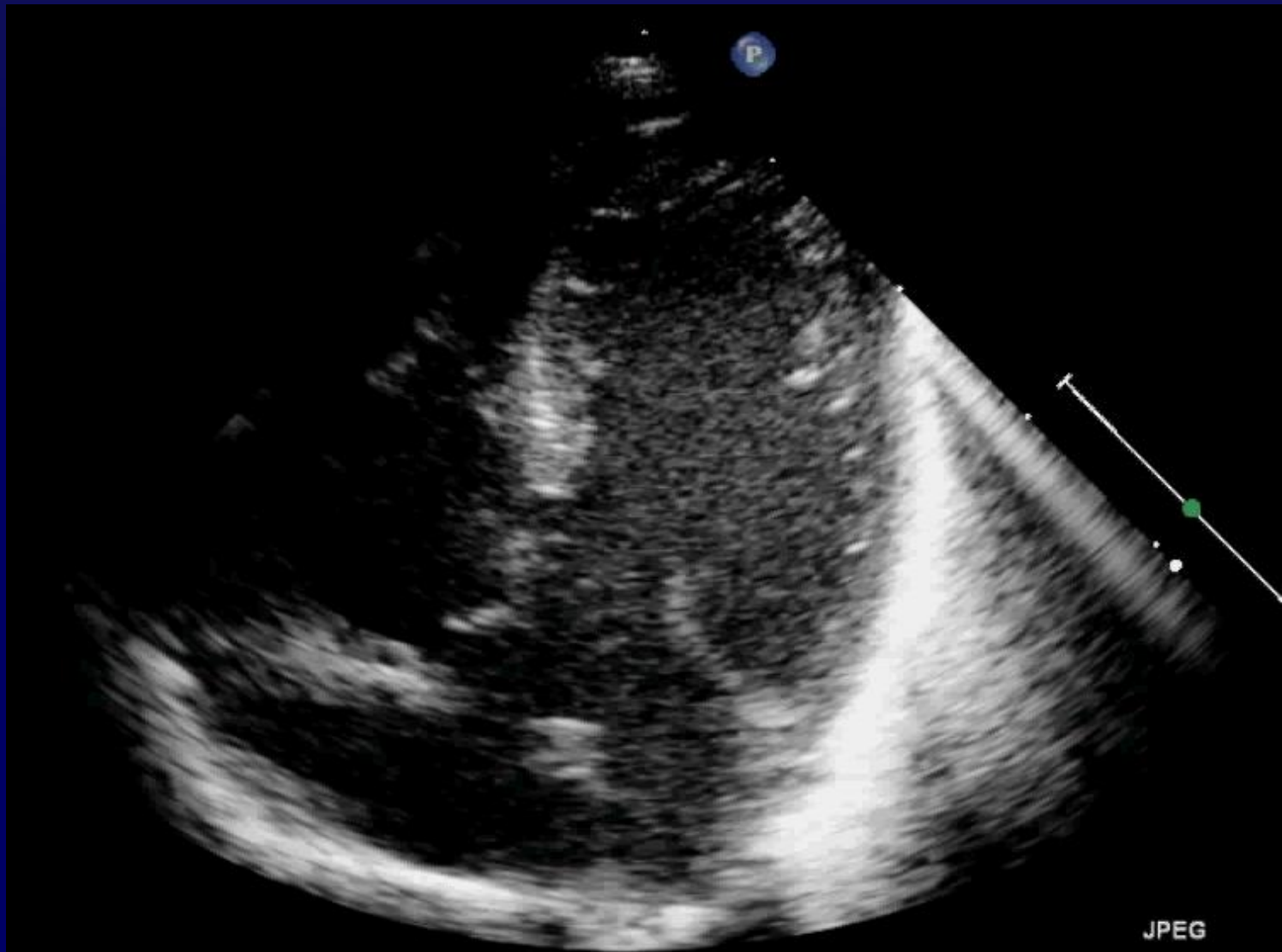


Valutazione elettiva
c/o Centro HUB
in funzione:

- del grado dell'IM
- del sovraccarico Vdx

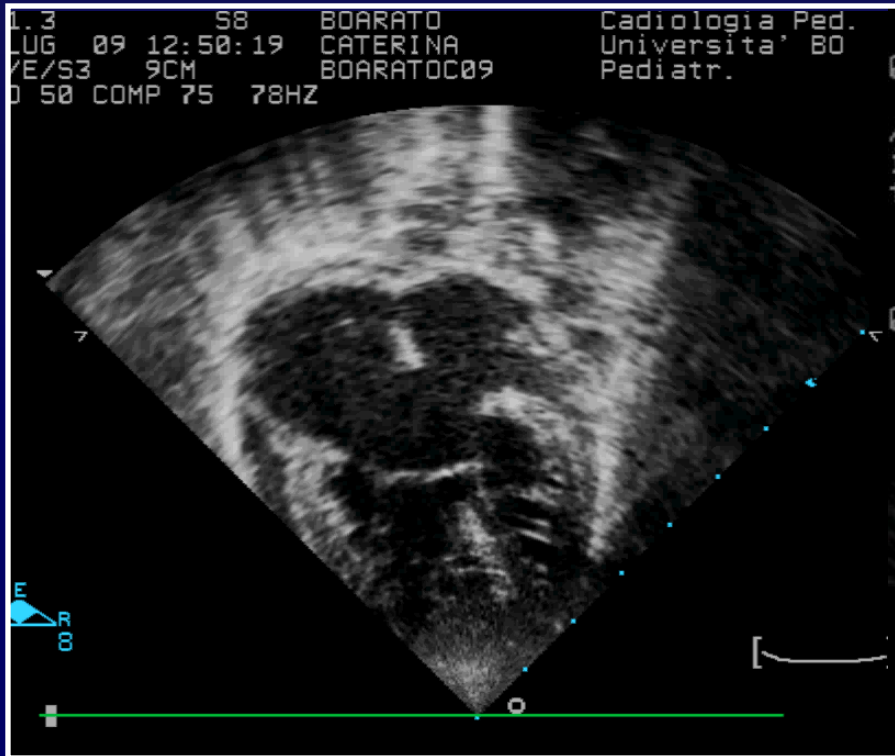
Canale atrioventricolare

Trisomia 21

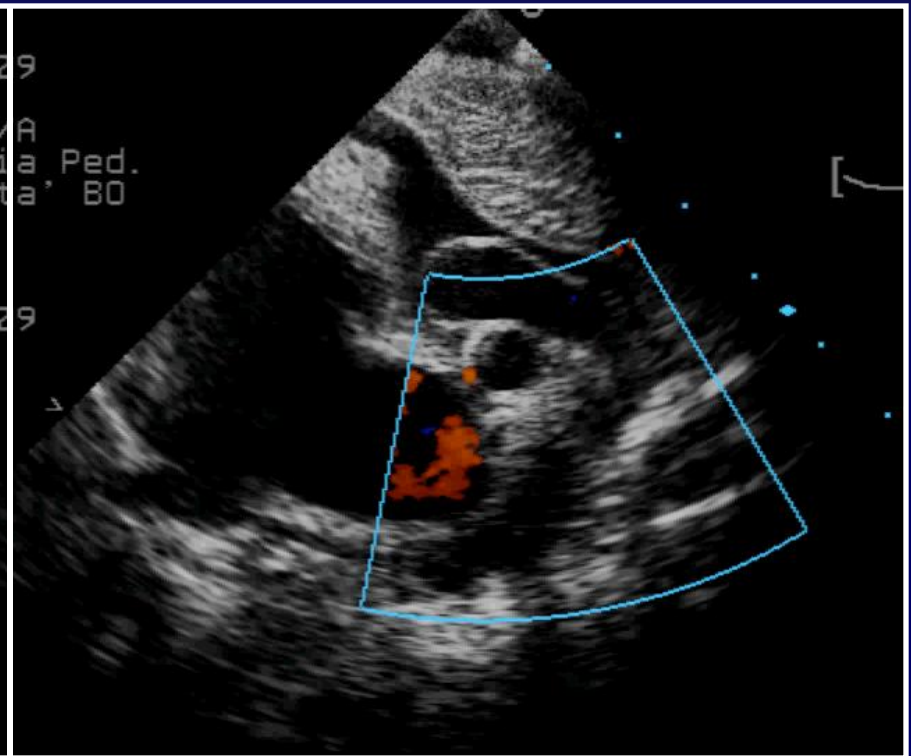


Canale atrioventricolare

No trisomia 21



Sbilanciamento
ventricolare



Coartazione
aortica

M. G., 5 aa

16/7/2003: chiusura chirurgica DIA II (in altra sede)

22/7/2003: dimissione → tutti al mare!!

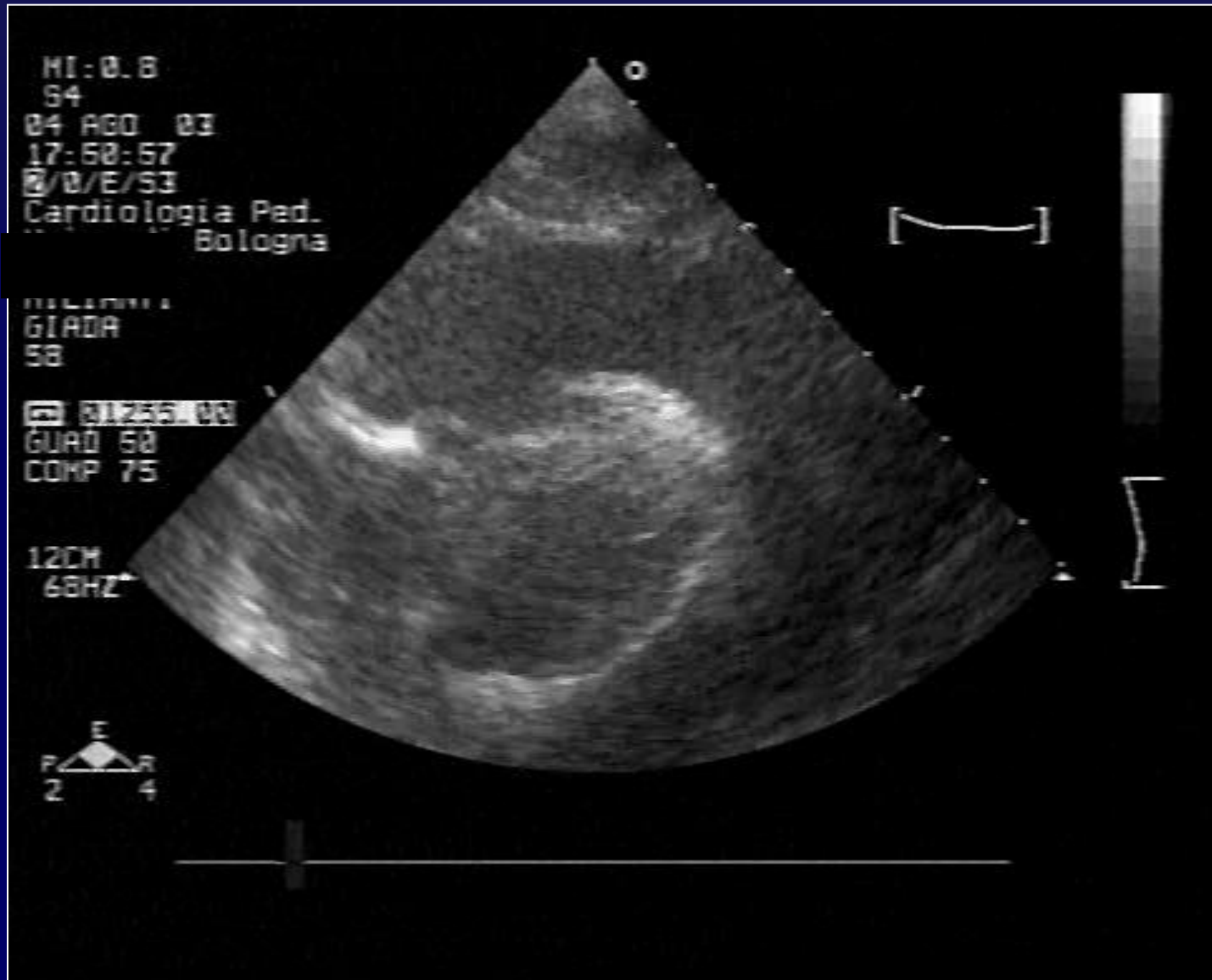
28/7/2003: inappetenza, nausea e vomito

29/7/2003: bassa portata -> shock

PS di Ferrara: trasferimento urgente a Bologna per pericardiocentesi

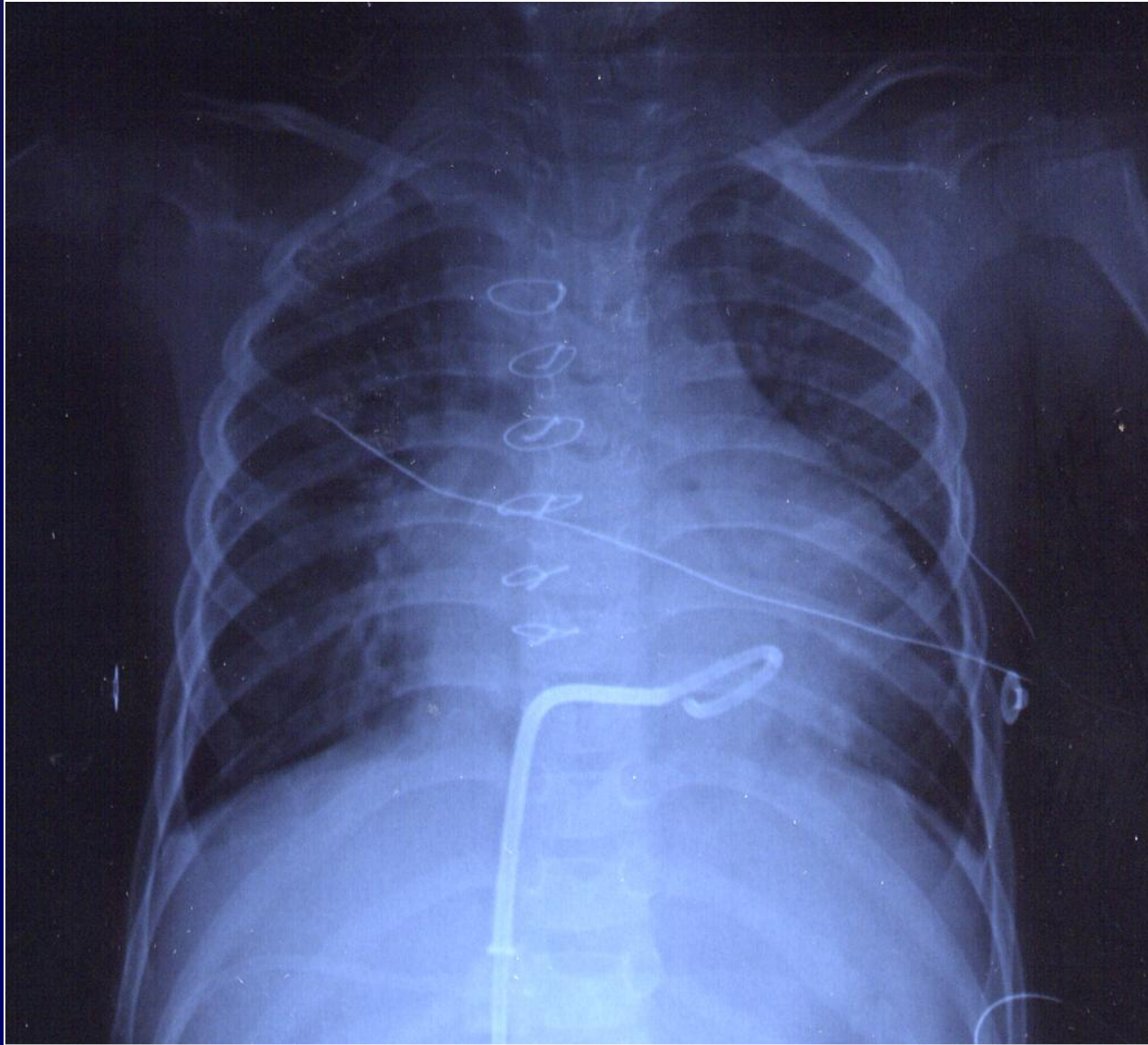
M. G., 5 aa

Tamponamento cardiaco



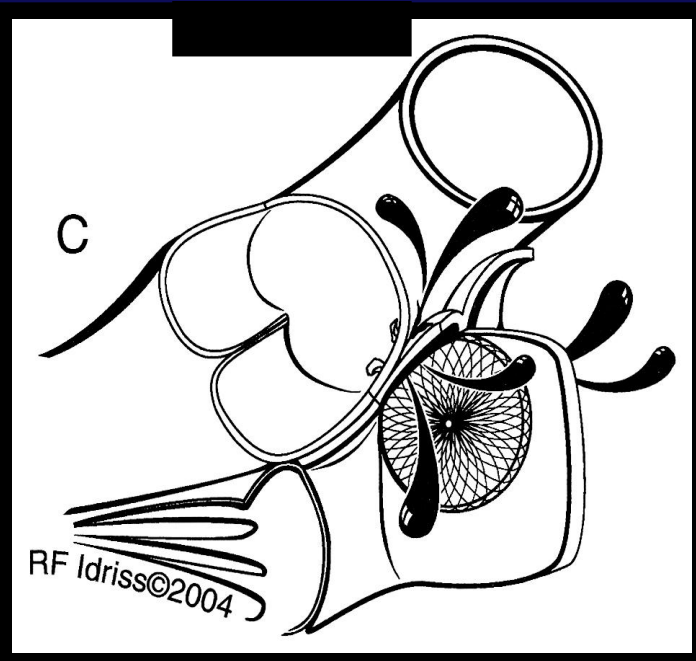
M. G., 5 aa

Tamponamento cardiaco

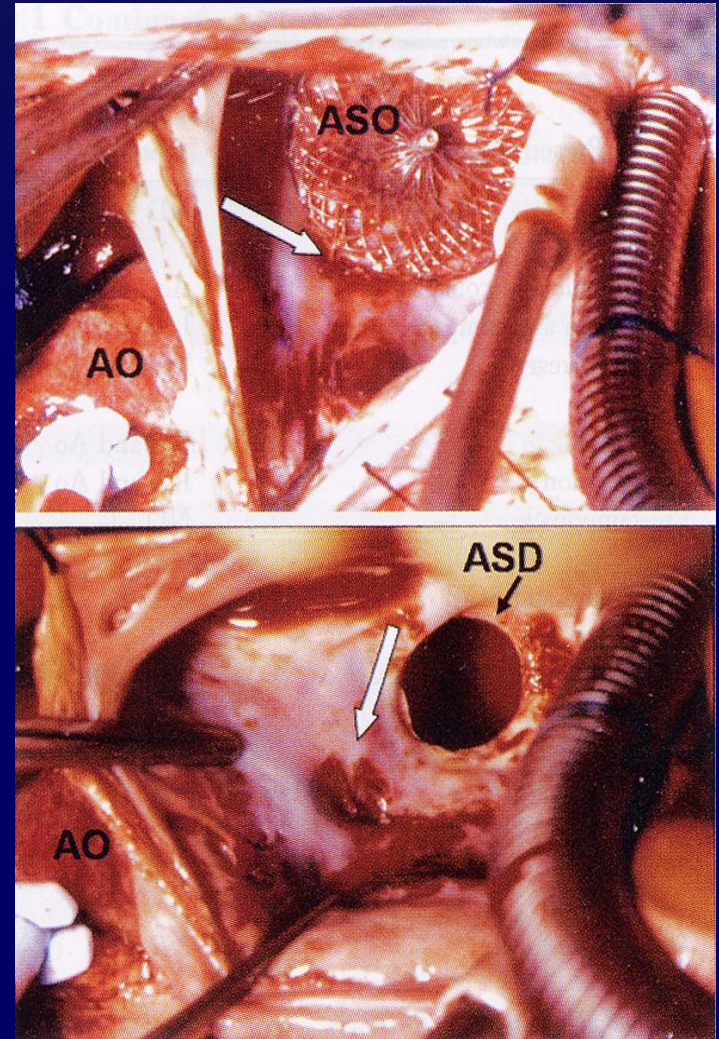


Erosione

Fattori di rischio



- ❖ DIA alto/anteriore (89%)
deficit bordo aortico/superiore
- ❖ Device sovradimensionato
(> 4mm dello “stretched” ϕ)



Difetto interventricolare

DIV perimembranoso ampio

- Prevedere comparsa di scompenso dopo 15 gg di vita.
Necessità di tp medica (diuretici, digitale, Ace-)
- Frequente il miglioramento clinico per comparsa di aneurisma del setto membranoso

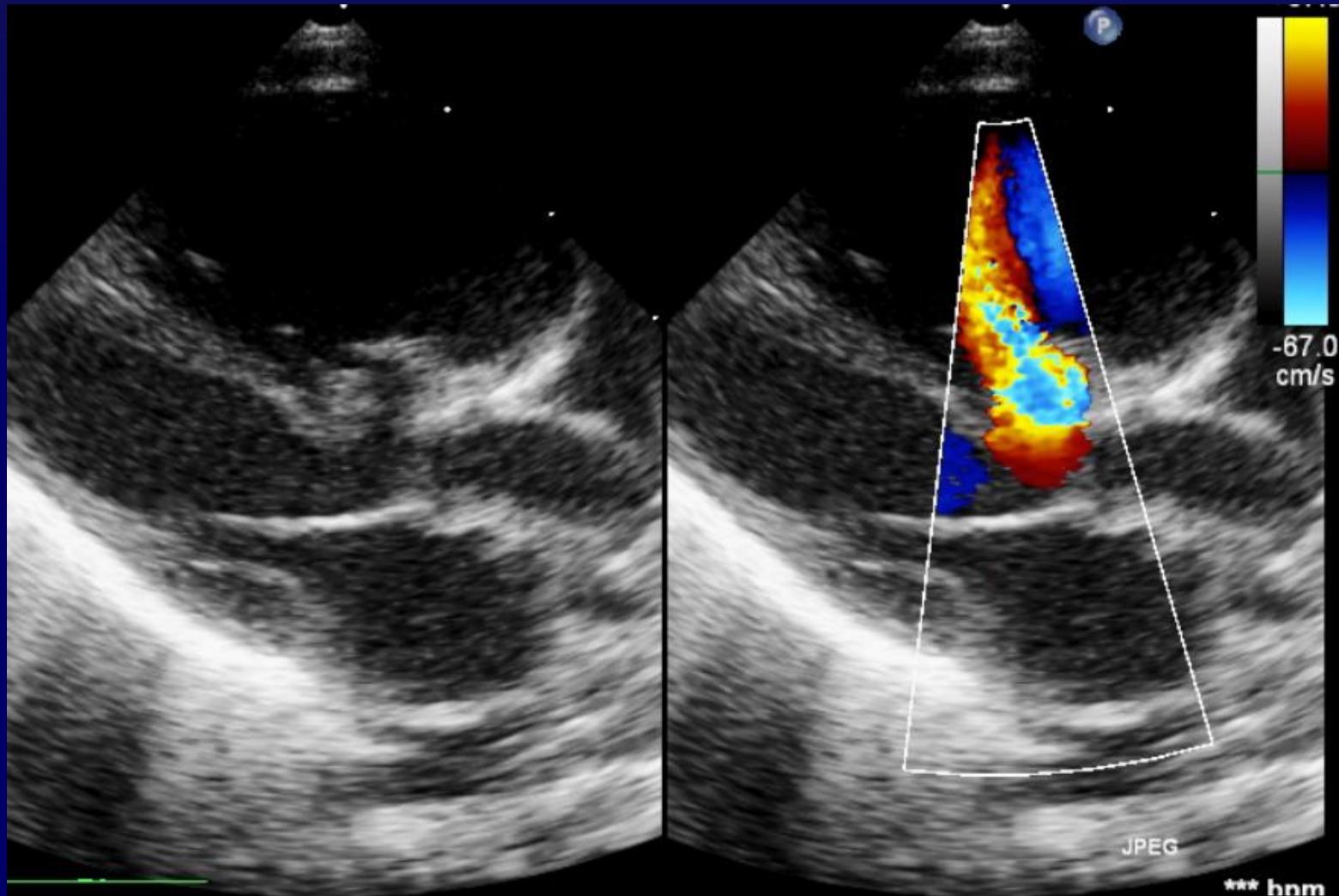
Difetto interventricolare

Difetto interventricolare perimembranoso

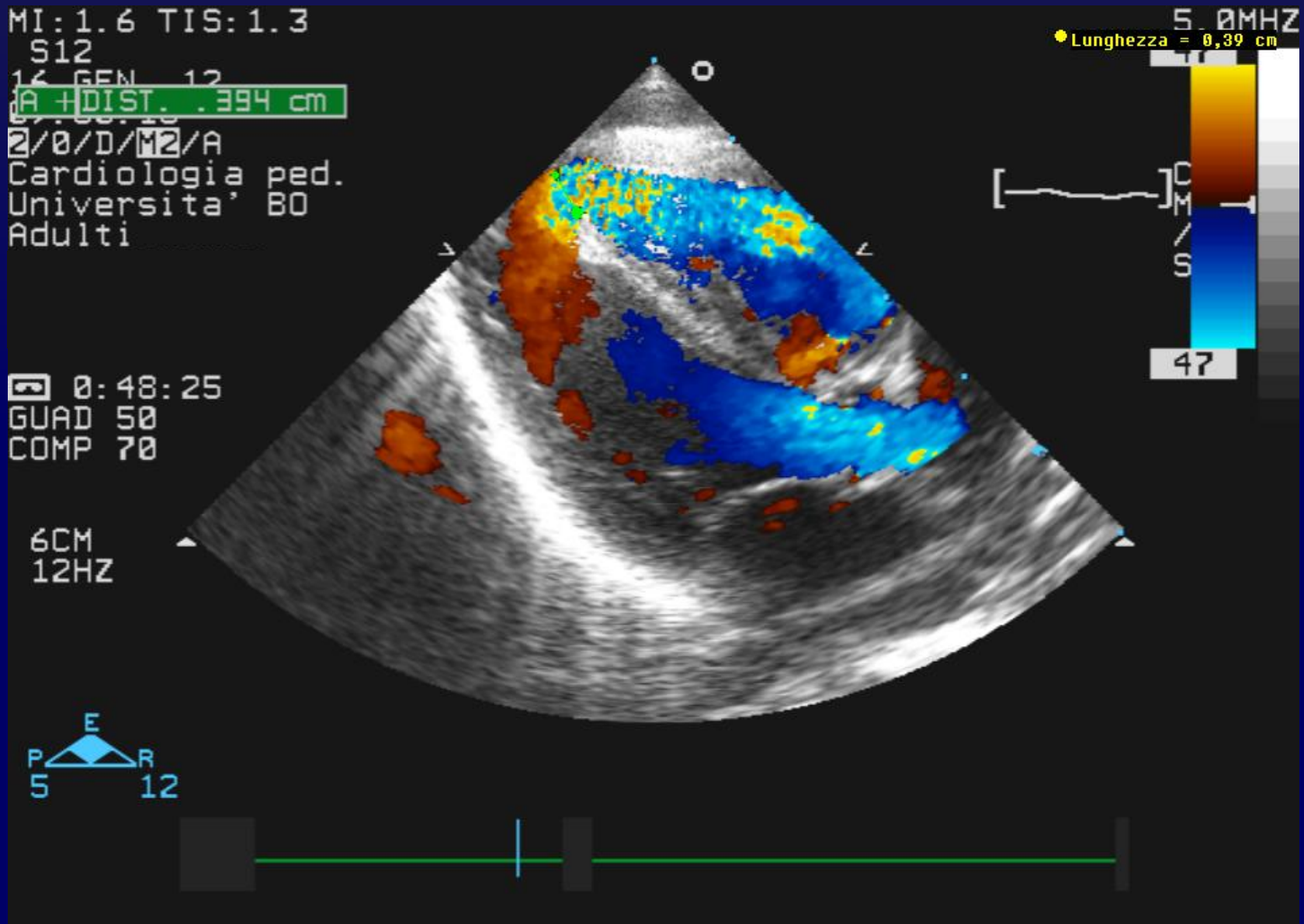
- Dimensioni del difetto in rapporto alle dimensioni dell'aorta
(significativo se $\geq 2/3$ Anello Aortico)
- Se il difetto è molto vicino alla cuspidi aortica destra o non coronarica
pensare a possibile evoluzione:
 - prollasso cuspidi aortica con comparsa di Iao
 - **Invio c/o centro HUB**

Difetto interventricolare

DIV con aneurisma del setto membranoso



Difetto interventricolare muscolare



Difetto interventricolare

Difetto interventricolare muscolare ampio

- Escludere difetti associati (spt CoAo)
- Prevedere comparsa di segni di scompenso dopo 15 gg di vita
- Inviare c/o centro HUB.
Molto probabile la necessità di intervento (Bendaggio polmonare)

Difetto interventricolare

DIV muscolare sottoaortico

- Se presente deviazione del setto infundibolare
→ CERCARE LA COARTAZIONE
- Inviare c/o Centro HUB

Difetto interventricolare

Difetto interventricolare muscolare piccolo

- Rivalutazione dopo 6 mesi
- Alta probabilità di chiusura spontanea
- Escludere la comparsa di stenosi sottopolmonare

Dotto di Botallo pervio

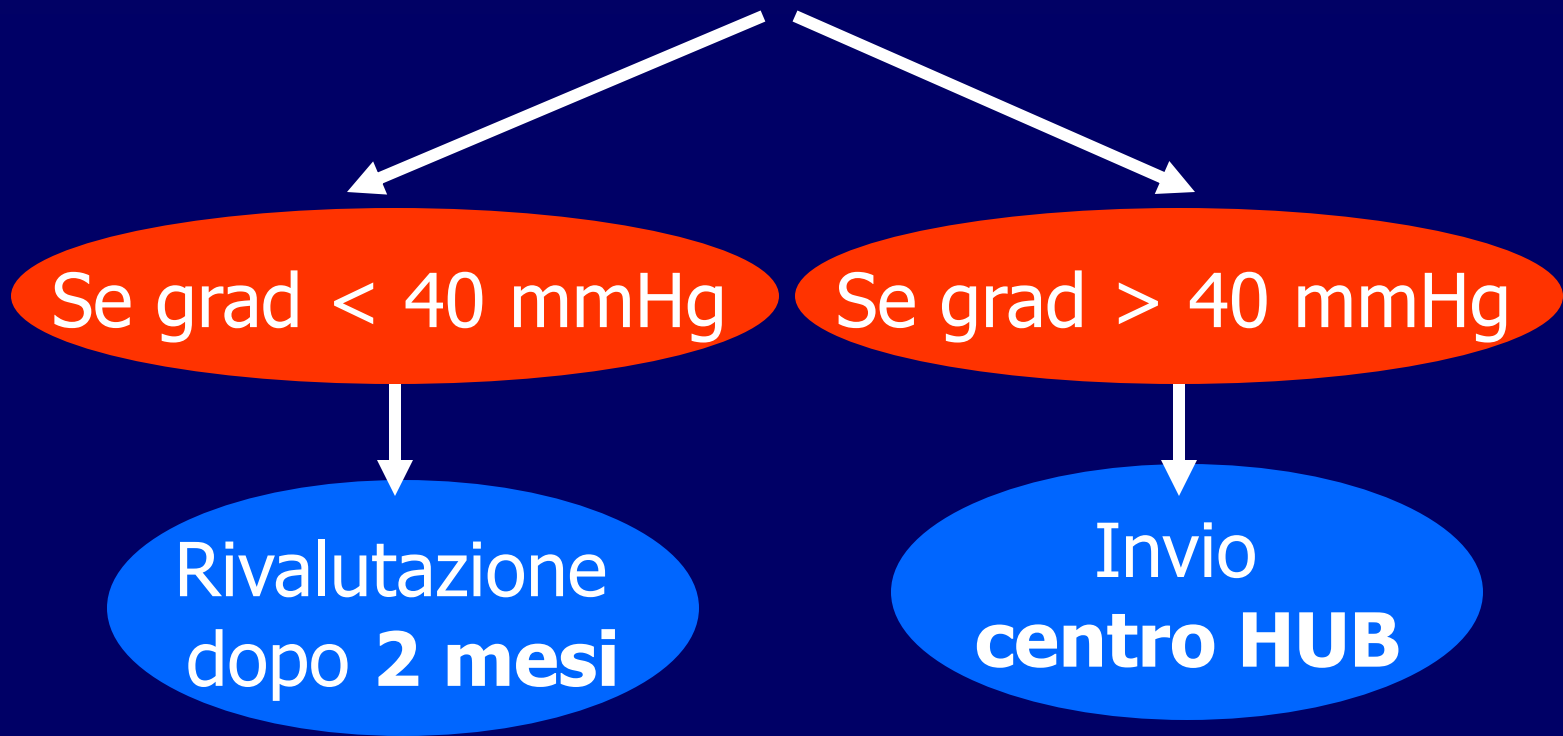
Ad eccezione del prematuro
il Dotto arterioso pervio **raramente**
necessita di chiusura nel I anno di vita

Indicazioni alla chiusura:

- Dimensioni del Dotto
- Dimensioni sezioni sinistre
- Segni di scompenso cardiaco

Stenosi polmonare

- Non fidarsi di un **gradiente basso** alla nascita (alte resistenze polmonari)
- Rivalutare il neonato **dopo una settimana**



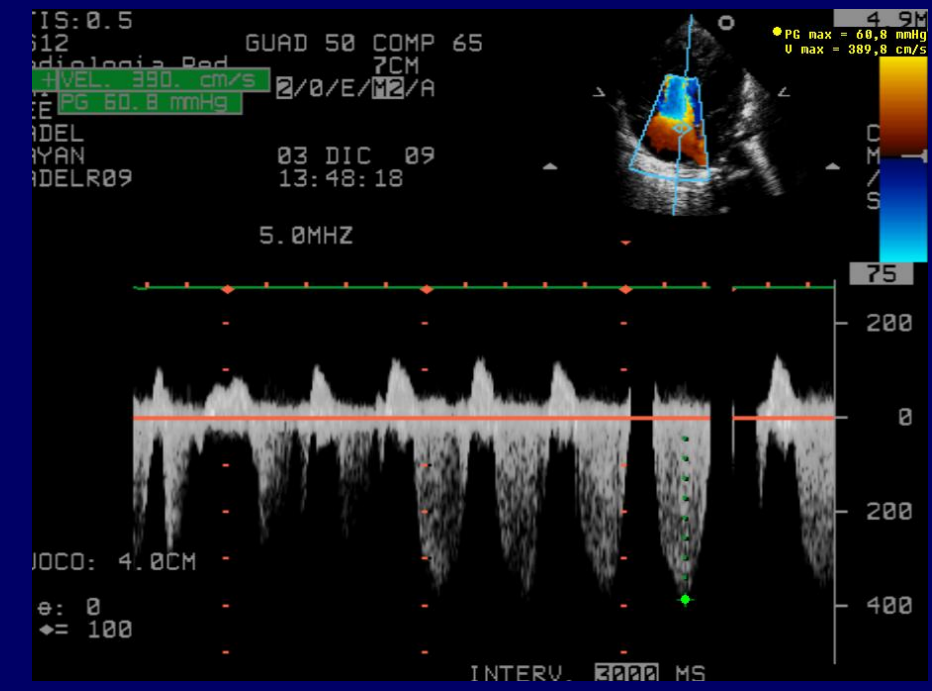
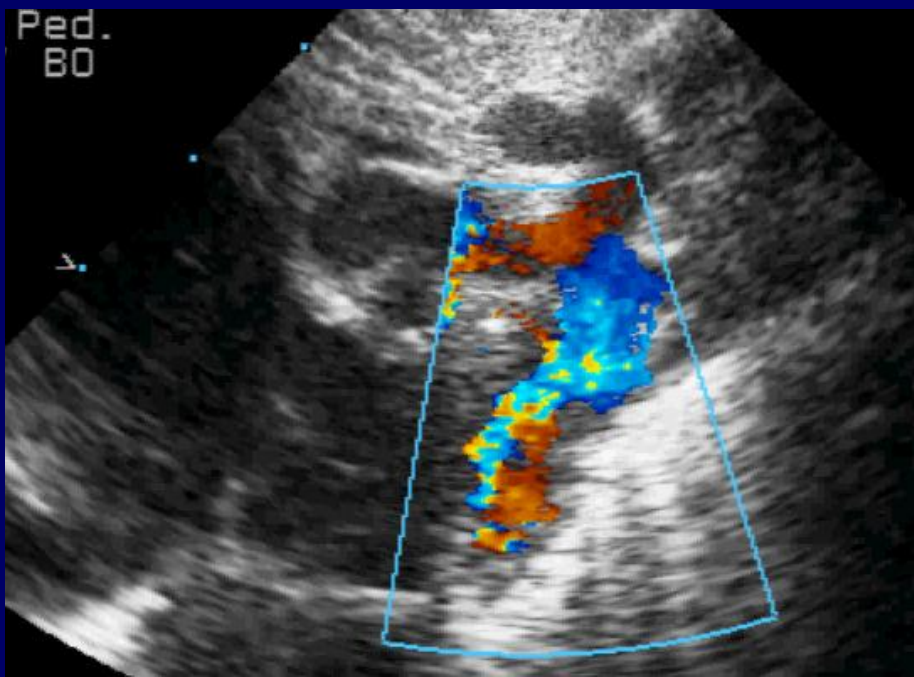
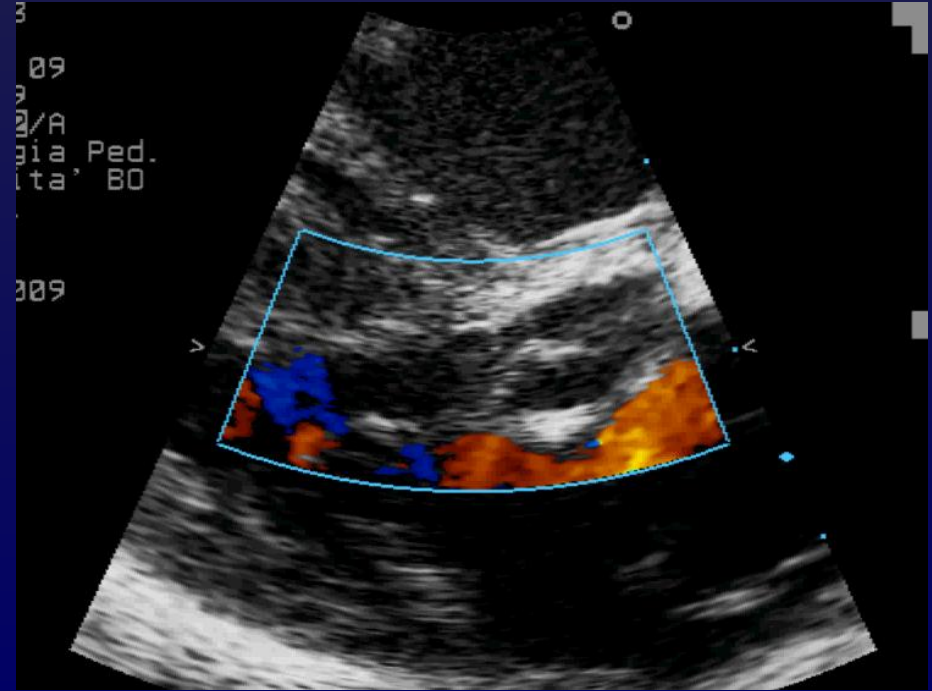
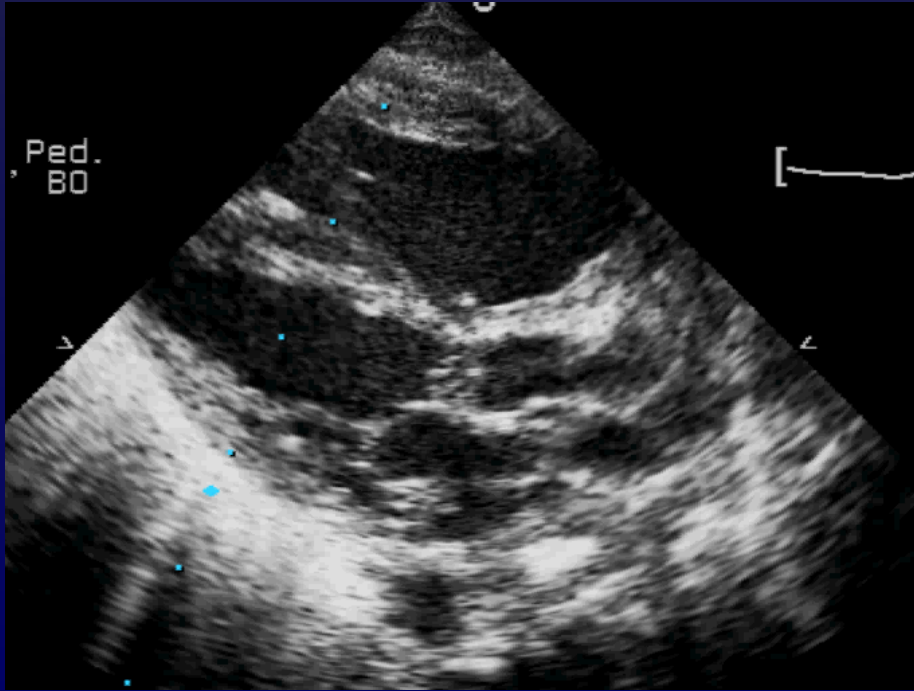
Stenosi valvolare aortica neonatale

- Escludere **ipoplasia** di altre **strutture sn** (mitrale, arco, ventricolo sinistro)

Spettro continuo da **SVao** a **Sdr di Shone** fino a **HLHS**

- **Valutare sempre arco aortico** fino a chiusura del Dotto (spt se presente anche stenosi mitralica)

- **Riferire subito c/o centro HUB** se
 - **gradiente max > 50 mmHg**
 - presenti **anomalie associate**



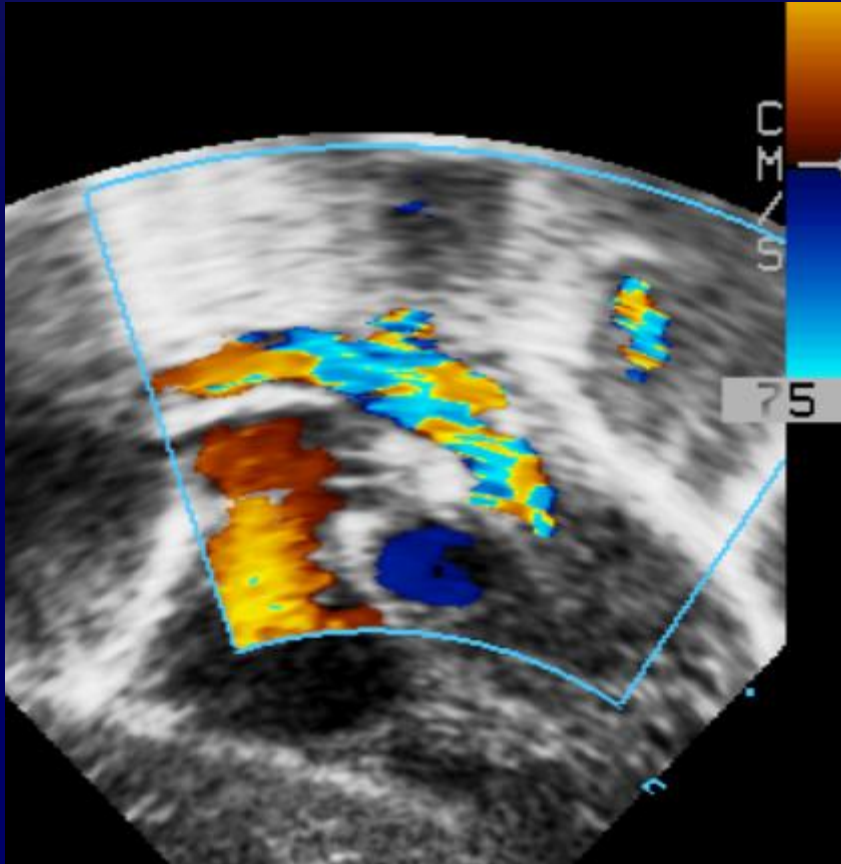
Cardiopatie Congenite Cianogene

- TdF non dotto dipendente
- Cardiopatie complesse cianogene con ostruzione all'efflusso Dx non palliate o con shunt sistemico polmonare o cavo polmonare bidirezionale

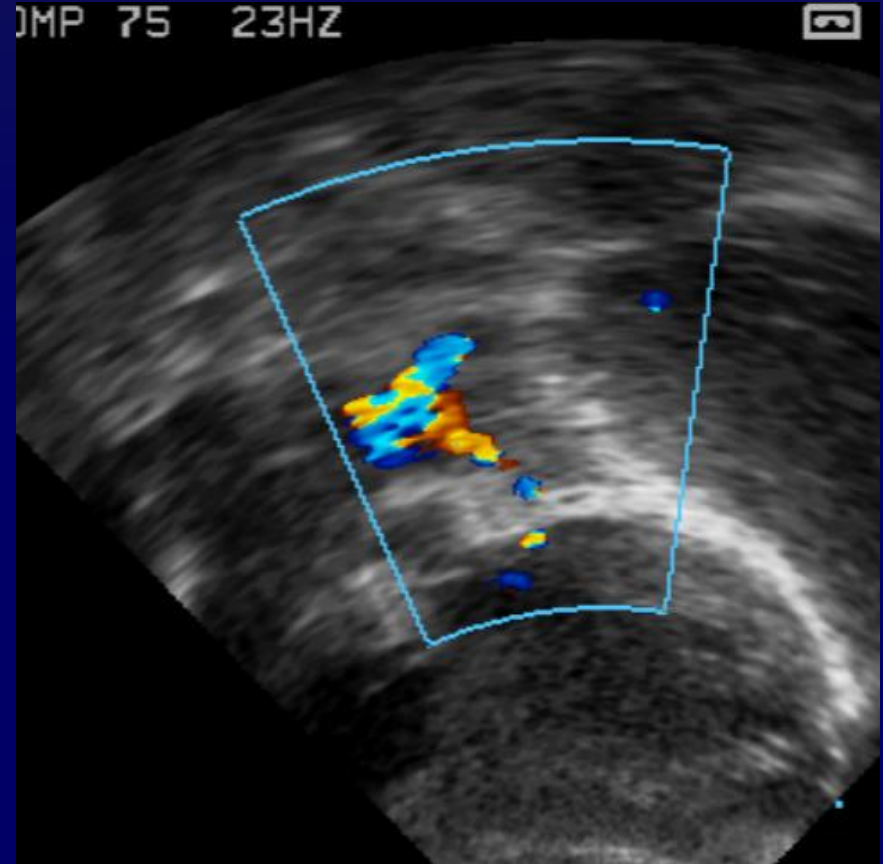
Importante:

**Valutare la sat O₂ sistemica
(valori tranquillizzanti tra 80-85 %)**

Tetralogia di Fallot



Sat O2 95%



Sat O2 < 70%

Tetralogia di Fallot

↓
Dotto chiuso

↙
SatO2 >90%

Flusso polmonare buono

↓
Inderal 1-2 mg/Kg
dose X 3 vv/die

**Non necessaria consulenza
urgente HUB**

↓
**Valutazione programmata
HUB**

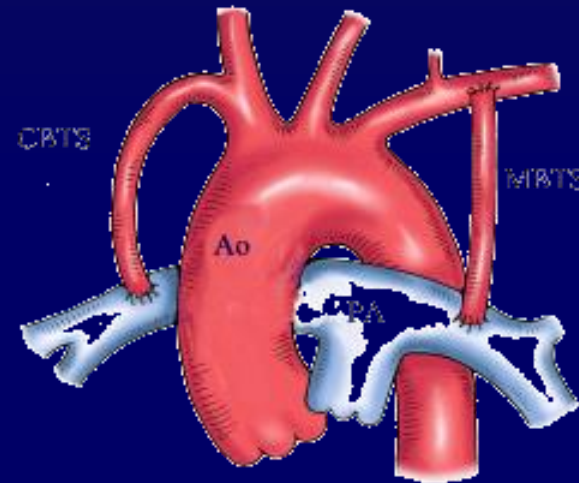
↘
SatO2 <90%

Flusso polmonare scarso

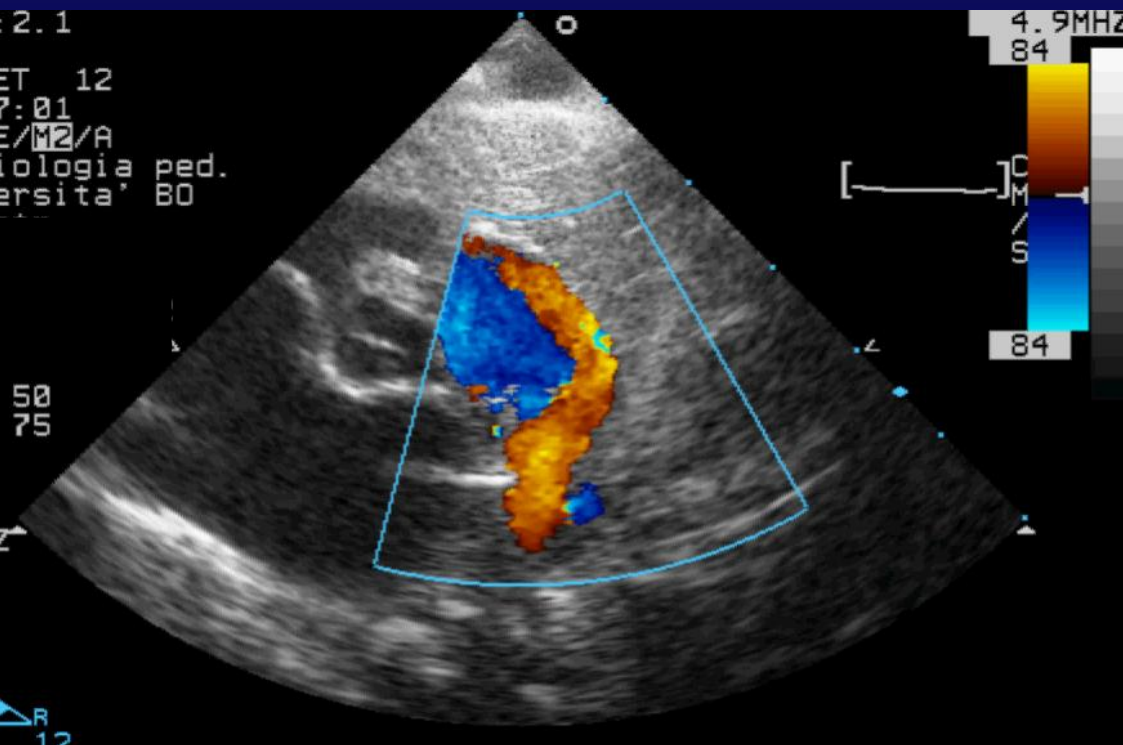
↓
**Necessaria consulenza
urgente HUB**

Prima palliazione

- Shunt sistemico-polmonare

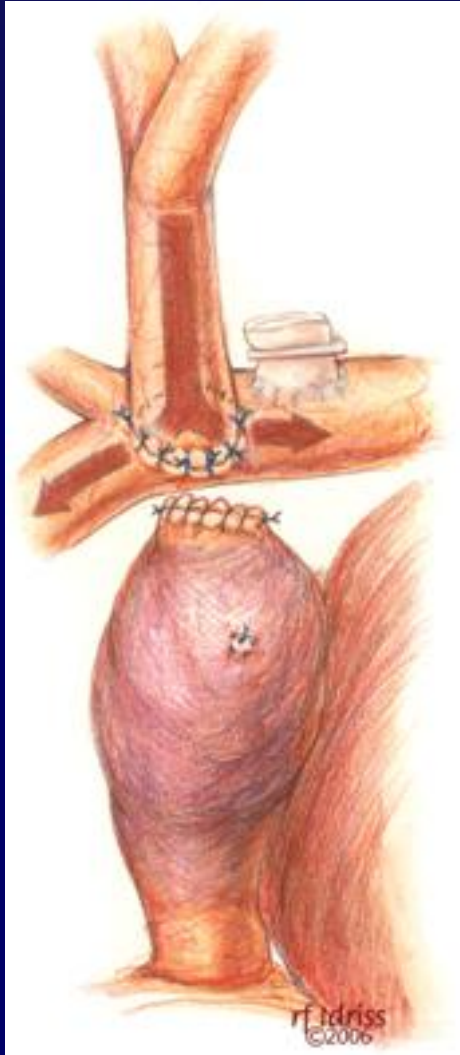


Atresia della valvola polmonare con setto interventricolare intatto



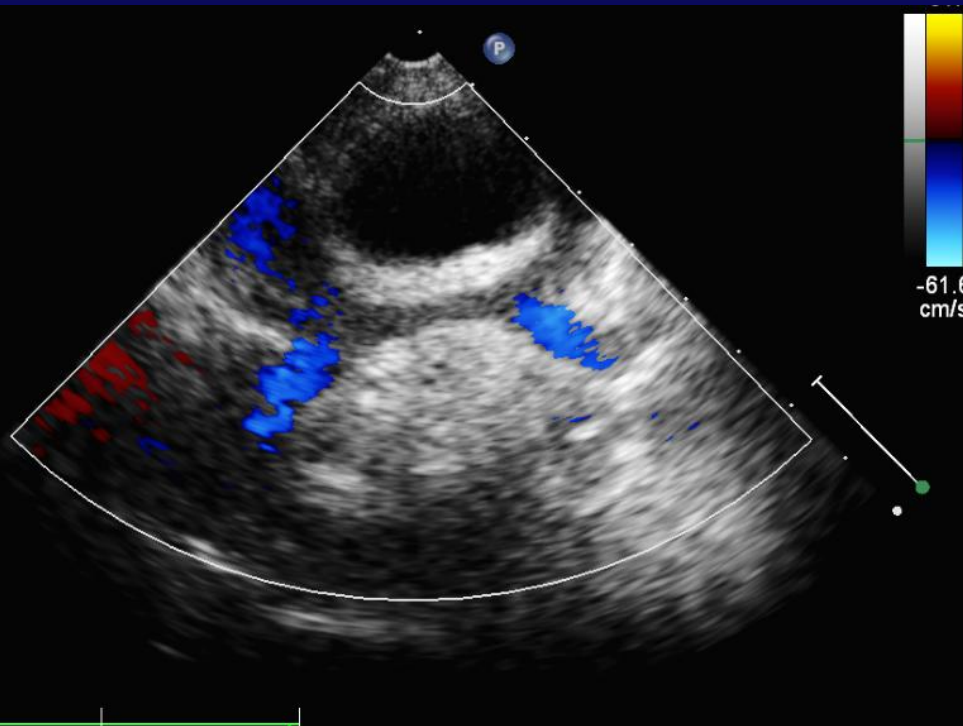
**Se saturazione
< 85 % inviare
centro HUB**

BCPS



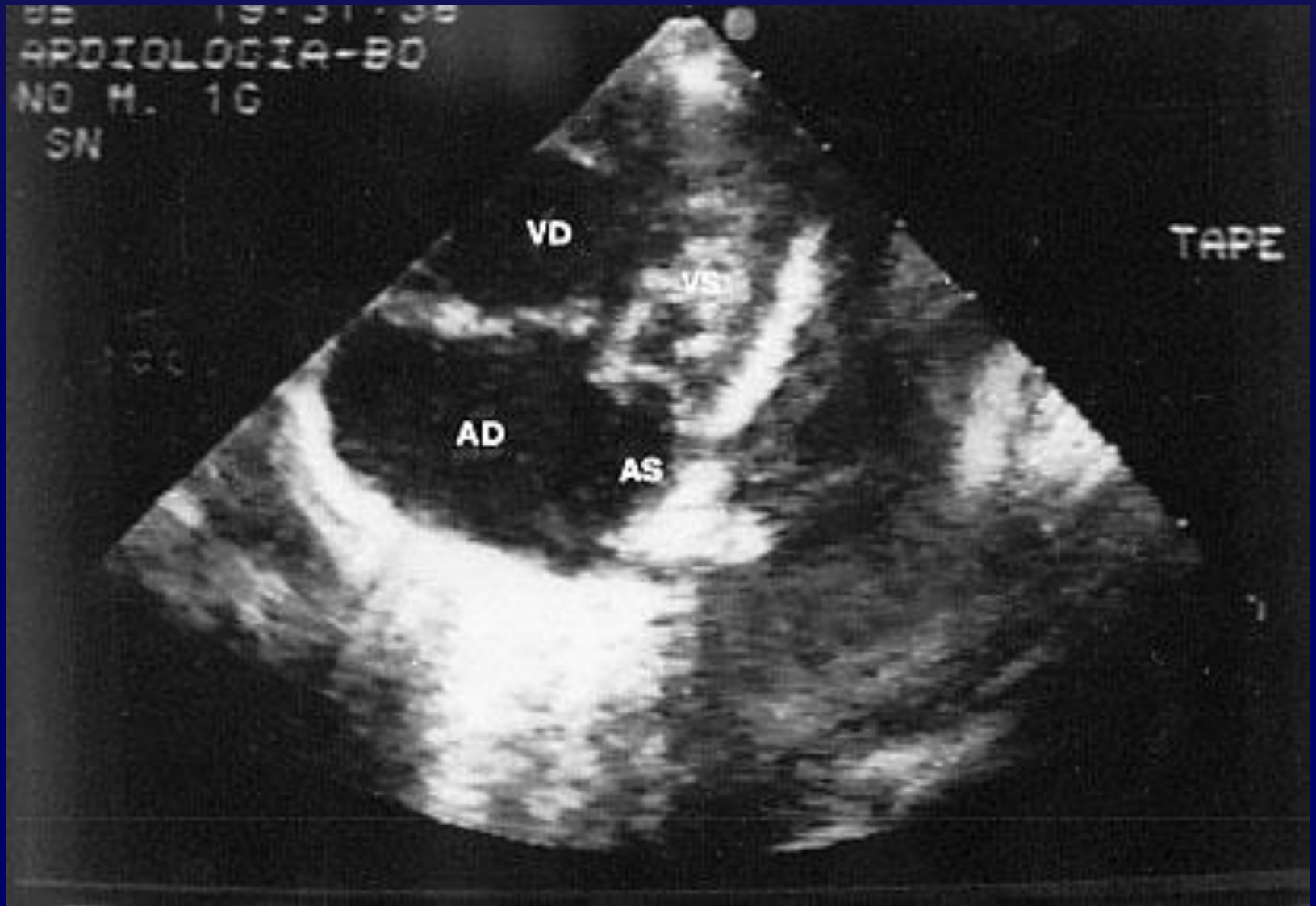
- The bidirectional Glenn anastomosis is constructed dividing the superior vena cava and connecting the distal superior vena cava to the right pulmonary artery.

doppia anastomosi cavo-polmonare

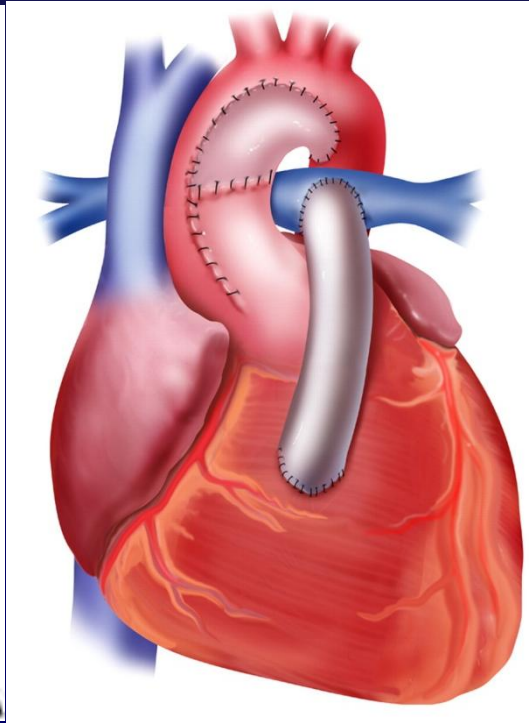
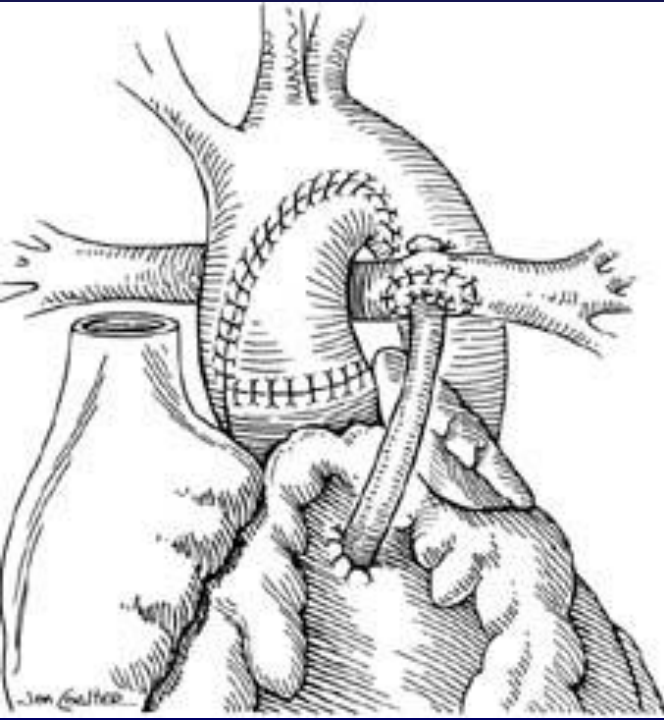


**Se saturazione
> 80 %
situazione stabile**

Cuore sinistro ipoplasico



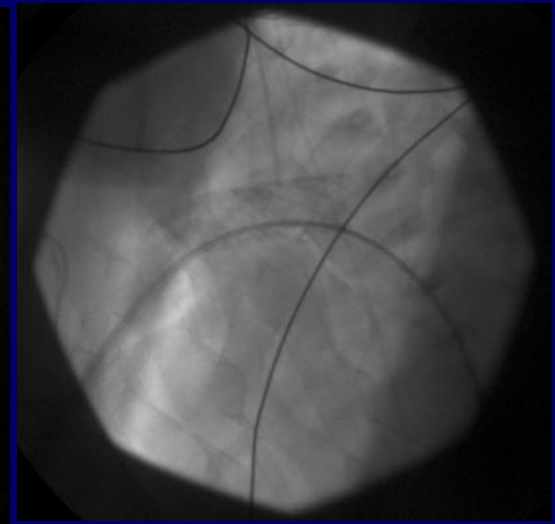
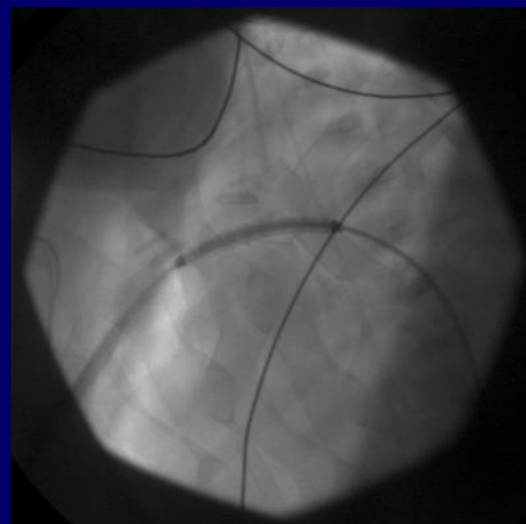
I° stadio palliazione cuore sinistro ipoplasico: **Norwood-Sano**



Se saturazione
< 85 %
inviare centro HUB

Primo stadio di palliazione
ibrida di cuore sinistro
ipoplasico

Posizionamento di stent nel
DA in sala operatoria



B. A., 9 mesi

1 mese: riscontro di polipnea

Scarso accrescimento ponderale

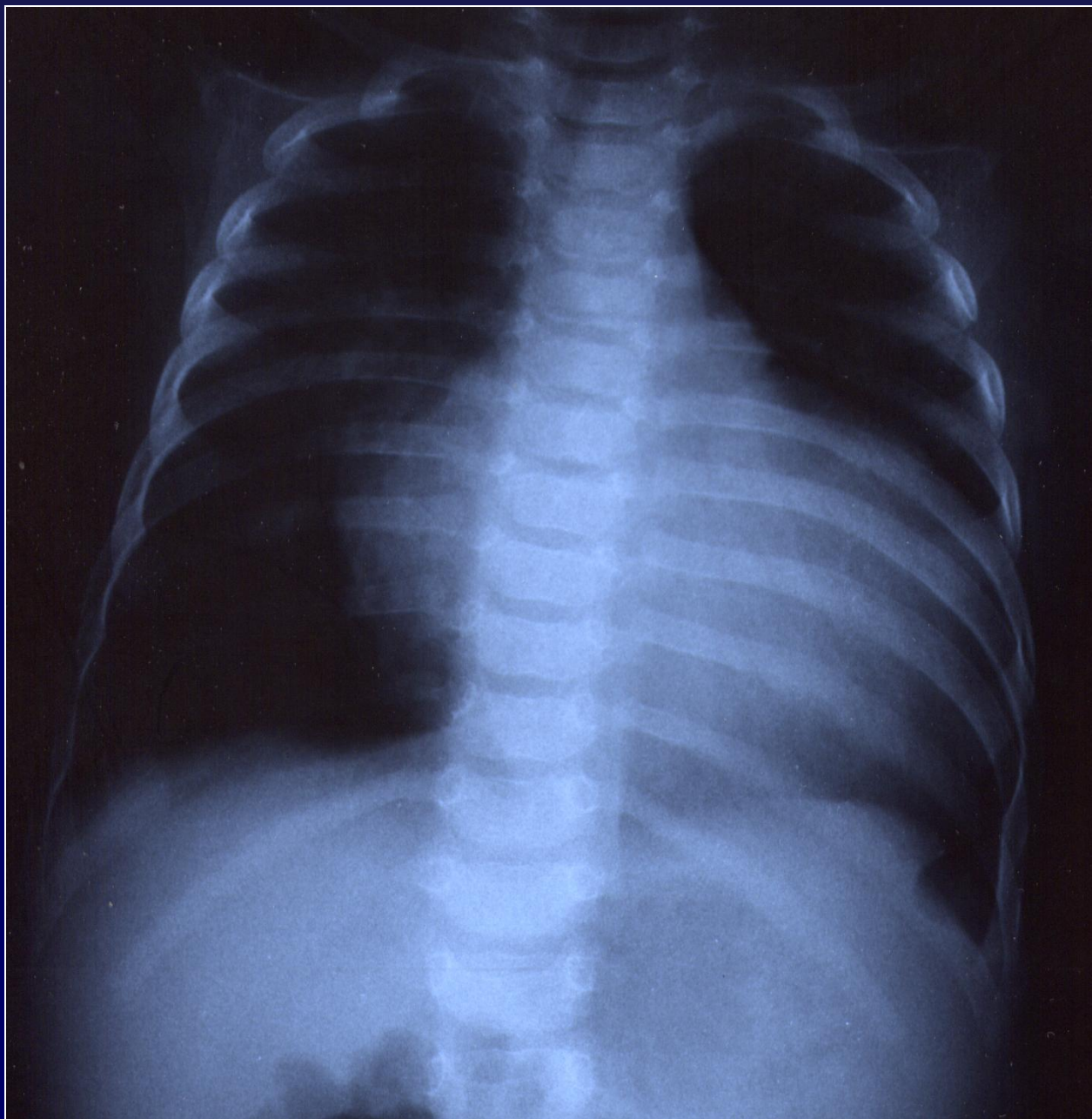
6 mesi: diagnosi di cardiomiopatia dilatativa

8 mesi: ricovero di urgenza per scompenso cardiaco → diagnosi di **origine anomala della coronaria sinistra** dalla arteria polmonare.

FE 15%!!!!

B. A.
9 mesi

ALCAPA



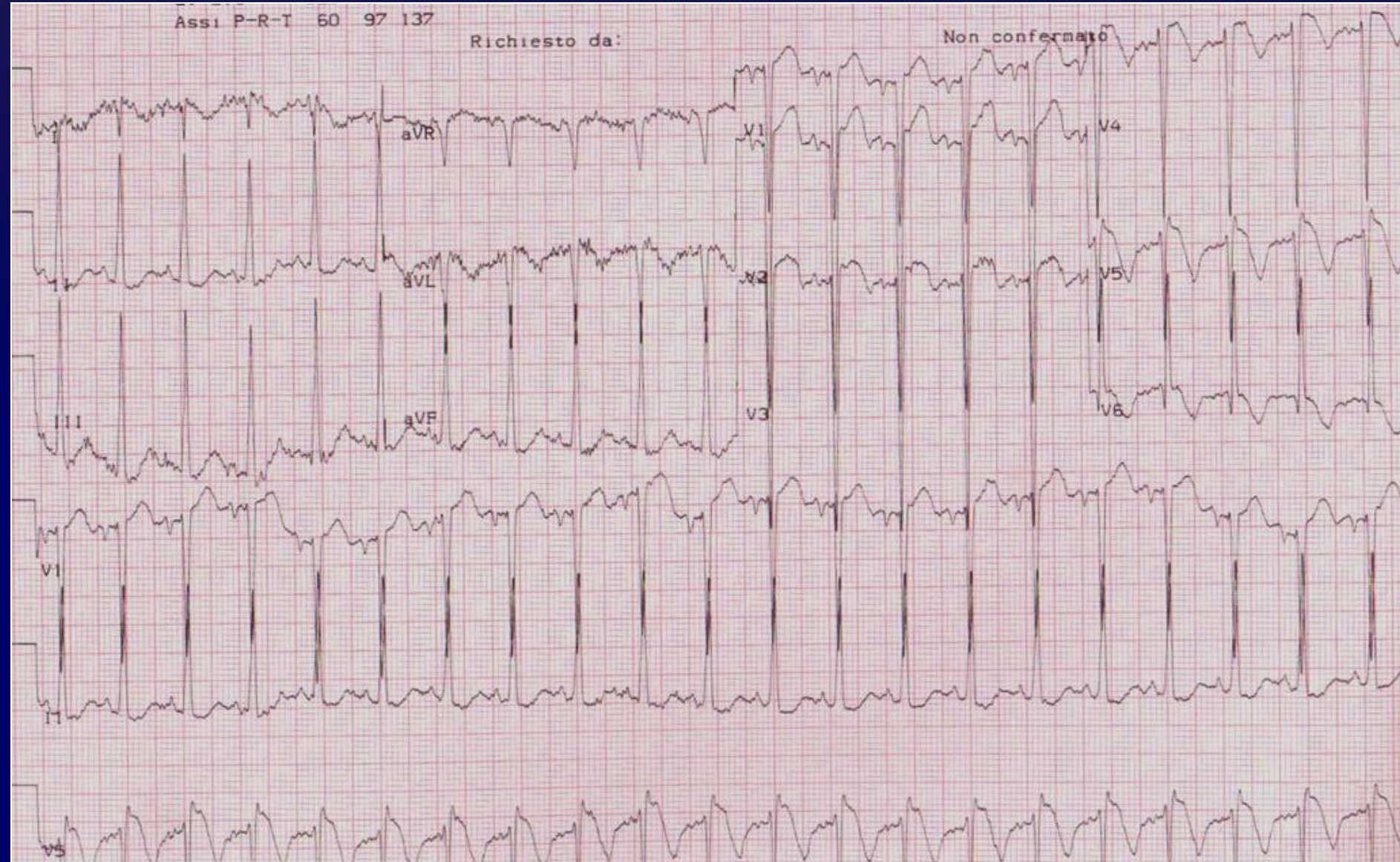
B. A., 9 mesi

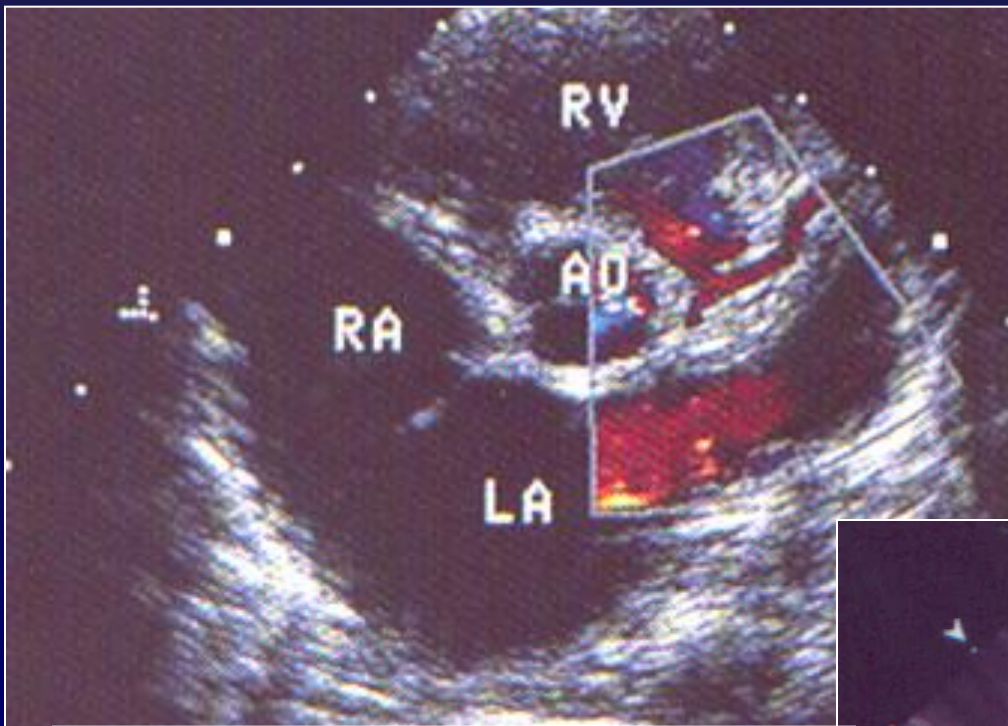
ALCAPA

Assi P-R-T 50 97 137

Richiesto da:

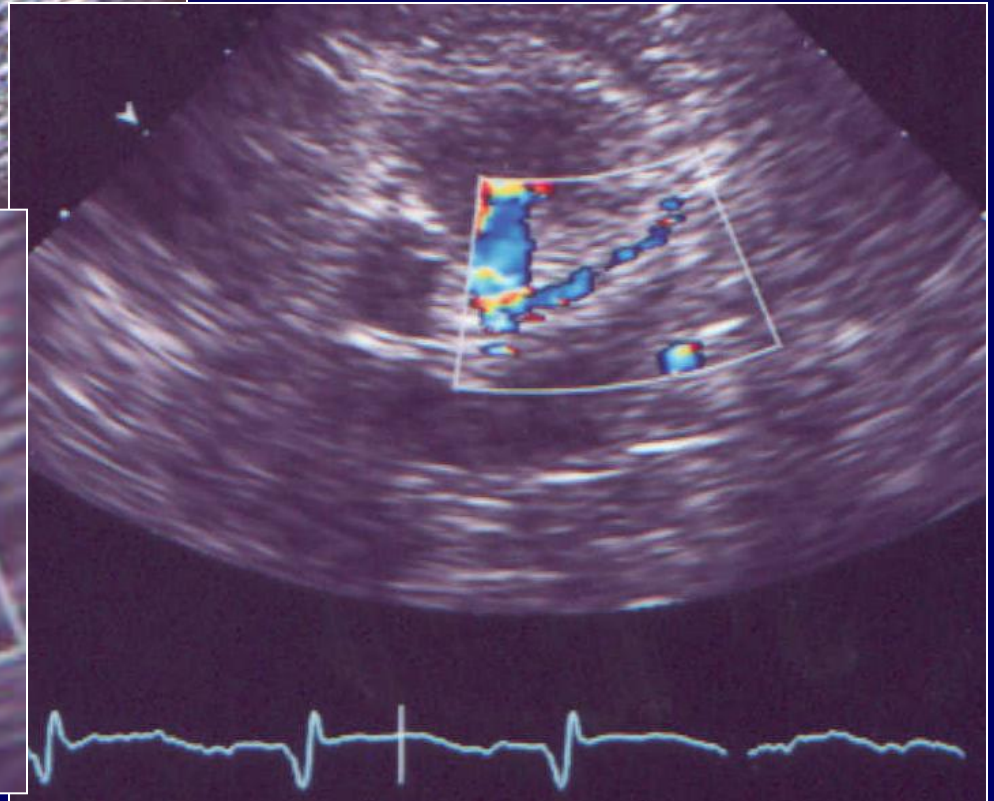
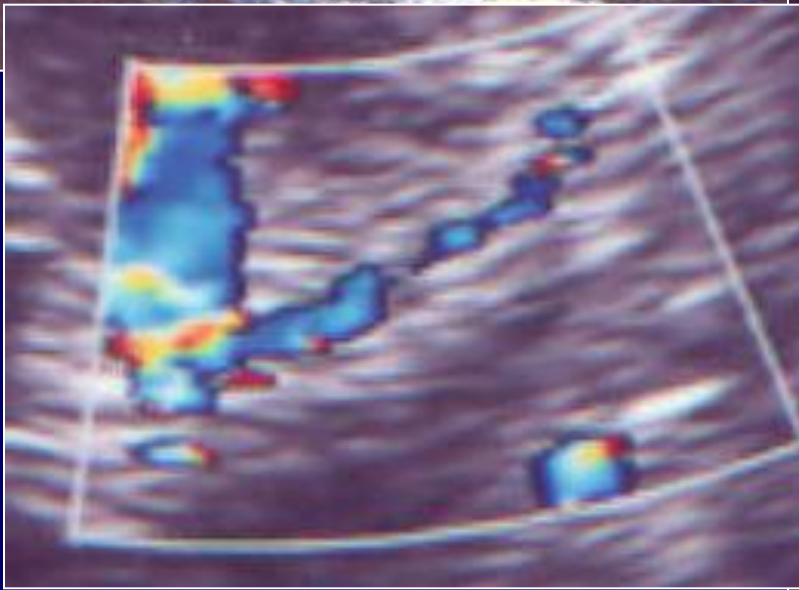
Non confermato





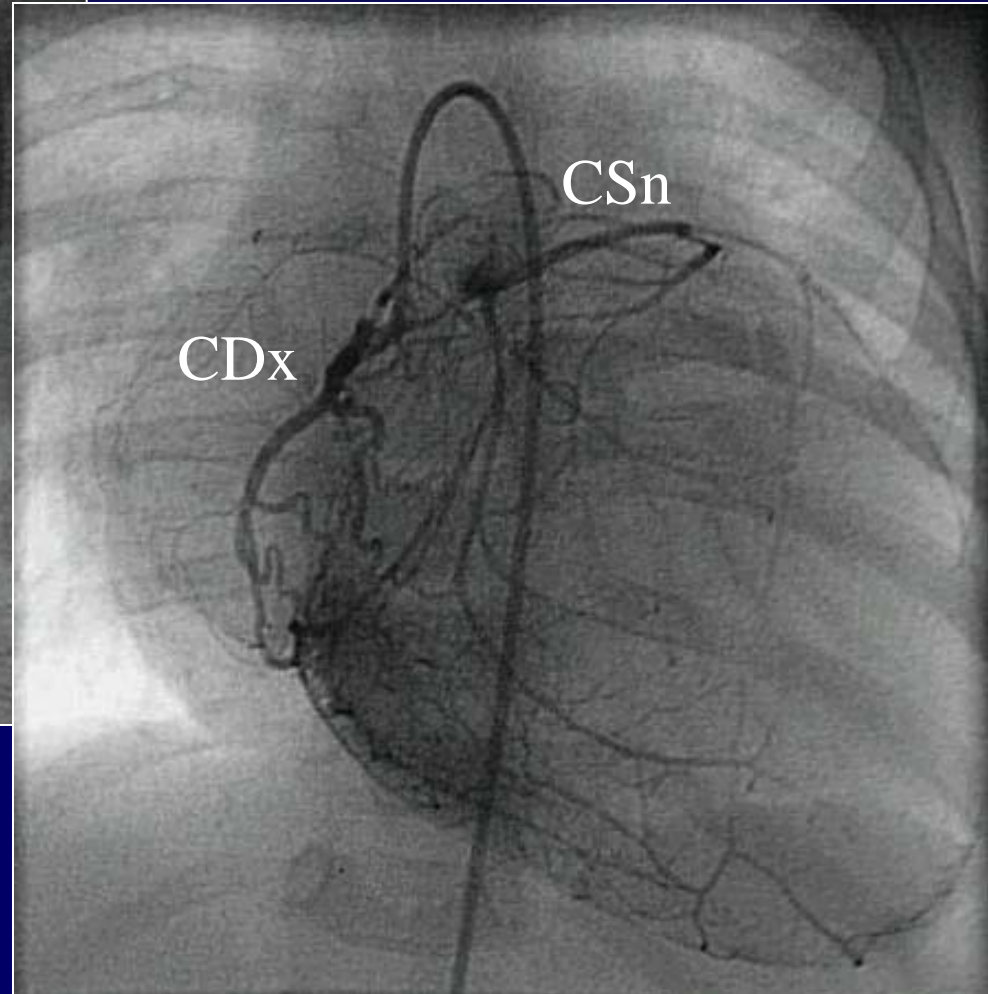
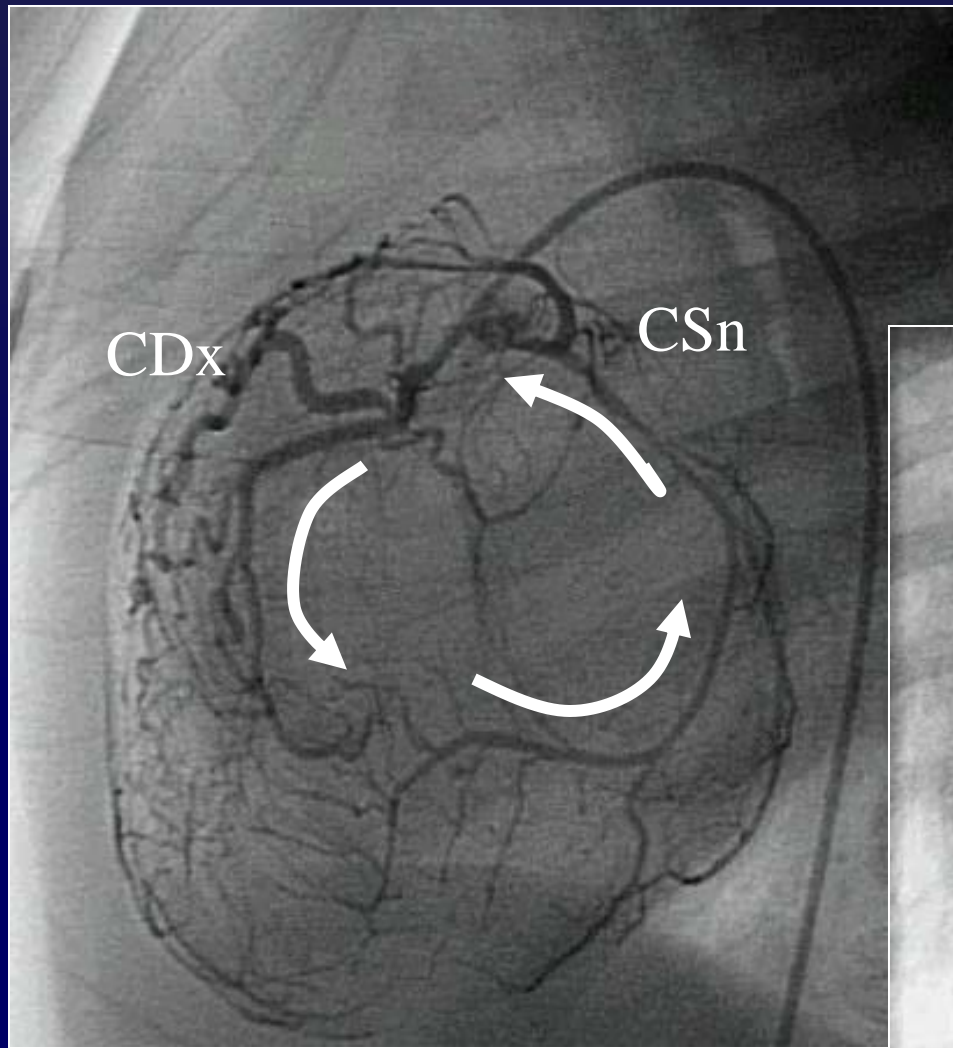
B. A., 9 mesi

ALCAPA



B. A., 9 mesi

ALCAPA



G. M. femmina 12 anni

Anamnesi cardiologica negativa

30 Maggio 2012 perdita di coscienza seguita da scosse tonico-cloniche durante attività fisica

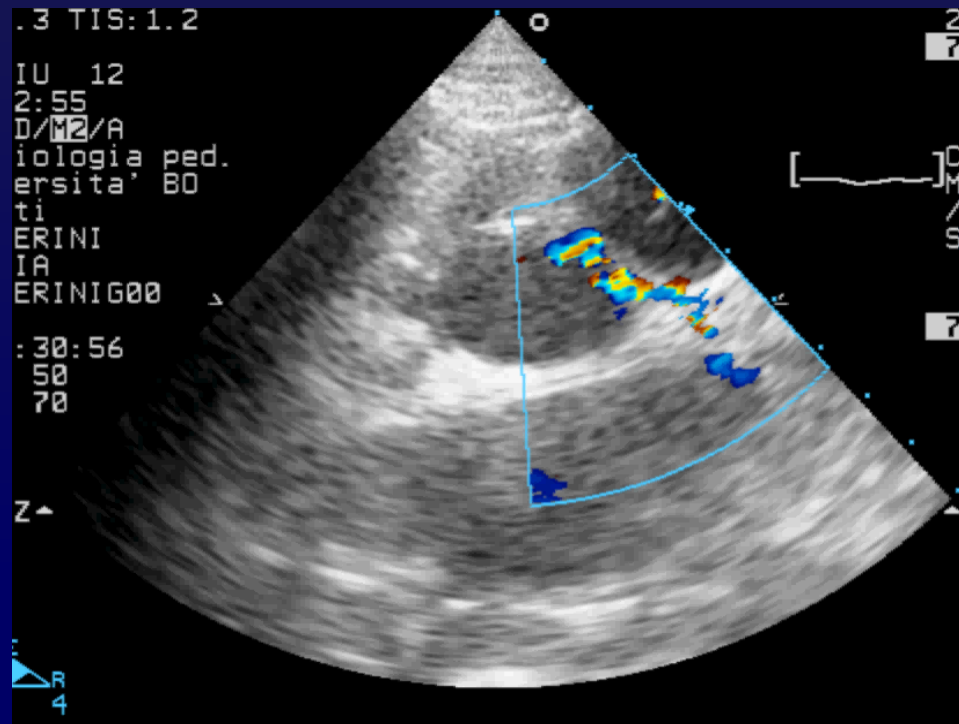
Trasferita d'urgenza presso Ospedale di altra Regione:

 ACLS  ECMO + IABP

TC cranio-torace-addome negative per patologie acute cerebrali, aortiche e dei vasi polmonari

Ecocardiogramma: funzione sistolica ventricolare sinistra marcatamente depressa (frazione di eiezione pari al 10%)

G. M. femmina 12 anni



Conferma ecocardiografica dell'anomalia coronarica

Coronarografia

Origine anomala della coronaria sinistra dal seno di Valsalva di destra con decorso iniziale stenotico compresso tra bulbo aortico ed arteria polmonare; normale origine della coronaria destra

G. M. femmina 12 anni

Trasferita presso U.O. Cardiologia e Cardiochirurgia Pediatrica Bologna

Sottoposta ad angioplastica ed impianto di stent non medicato del tronco comune

In assenza di miglioramento della funzione ventricolare sinistra

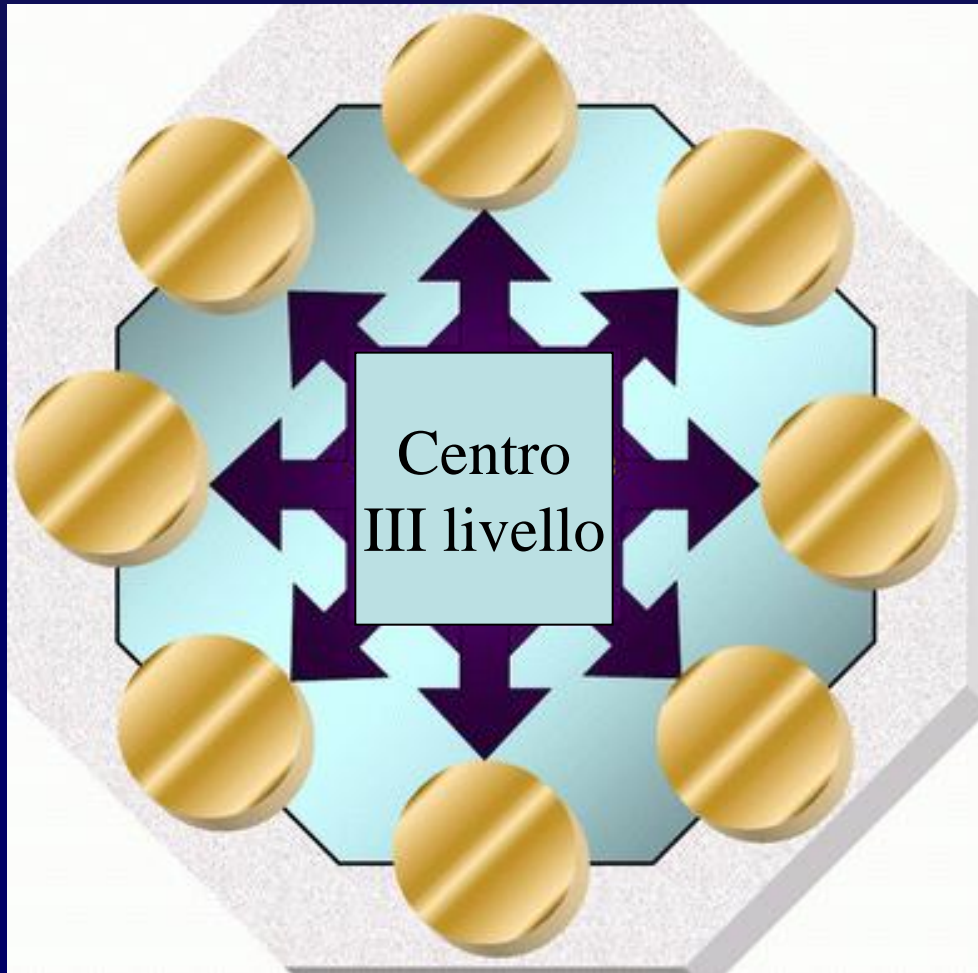


Lista d'attesa urgente per trapianto cuore



Giugno 2012 trapianto ortotopico di cuore

Come gestire il cardiopatico congenito



- ❖ Conoscenza
- ❖ Esperienza
- ❖ Collaborazione

Il cardiologo dell'adulto di fronte al bambino con cardiopatia congenita

... in conclusione:

- **Quasi sempre il cardiologo sta peggio del bambino**
- **Non farsi prendere dal panico**
- **Nel dubbio telefonare !!**

Lattante in scompenso

❖ Shunt Sn Dx

- Ottimizzare terapia medica
 - Diuretici
 - Digitale
 - Ace-inibitori

❖ Origine anomala coronaria Sn - Trasferimento Hub

❖ Tachiaritmie - Adenosina - Cardioversione

❖ CoAo - Trasferimento Hub

❖ Sequele post operatorie - Trasferimento Hub

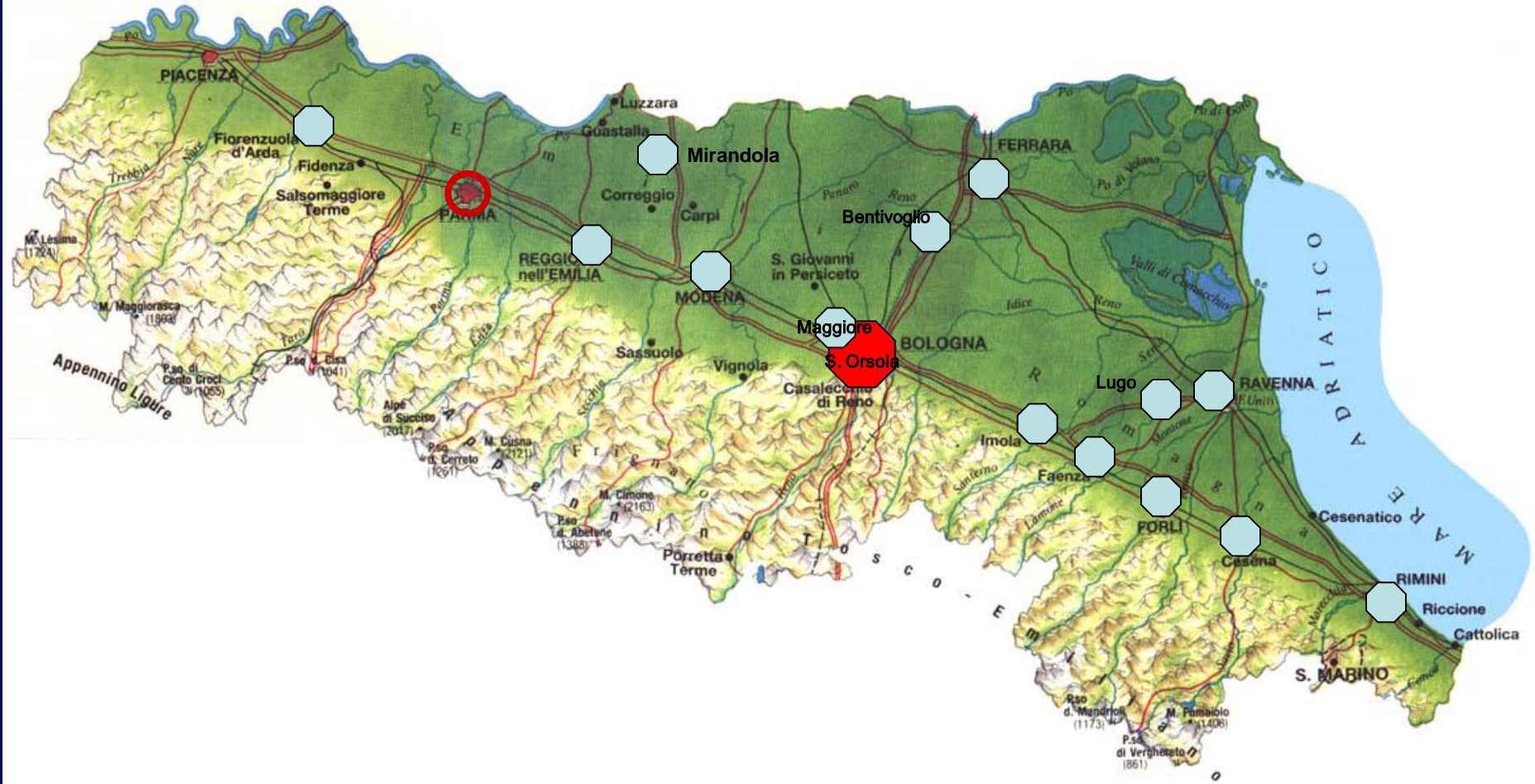
Lattante cianotico non operato

- ❖ TDF con crisi ipossiche
 - Beta-bloccanti
 - Idratazione
 - Invio centro Hub
- ❖ Cardiopatie complesse con ostruzione all'efflusso VDX
 - Se saturazione $O_2 > 85\%$
 - Rivalutazione centro Hub non urgente
 - Se saturazione $O_2 < 85\%$
 - Inviare centro Hub

Lattante cianotico operato (palliazione)

- ❖ Shunt sistemico polmonare
Se saturazione $O_2 < 85\%$ inviare centro Hub
- ❖ Shunt venoso (Cavo polmonare)
Se saturazione $O_2 > 85\%$ OK
Se saturazione $O_2 < 85\%$ invio centro Hub

Hub and Spoke



A. M. maschio 2 anni

In anamnesi:

Nonna materna deceduta in giovane età per morte improvvisa

Zio materno sottoposto ad intervento correttivo aneurisma aorta ascendente

Zia materna deceduta per dissezione aortica

Ecocardiogramma normale alla nascita

All'età di 1 anno in corso di controllo ecocardiografico riscontro di dilatazione severa dell'aorta ascendente

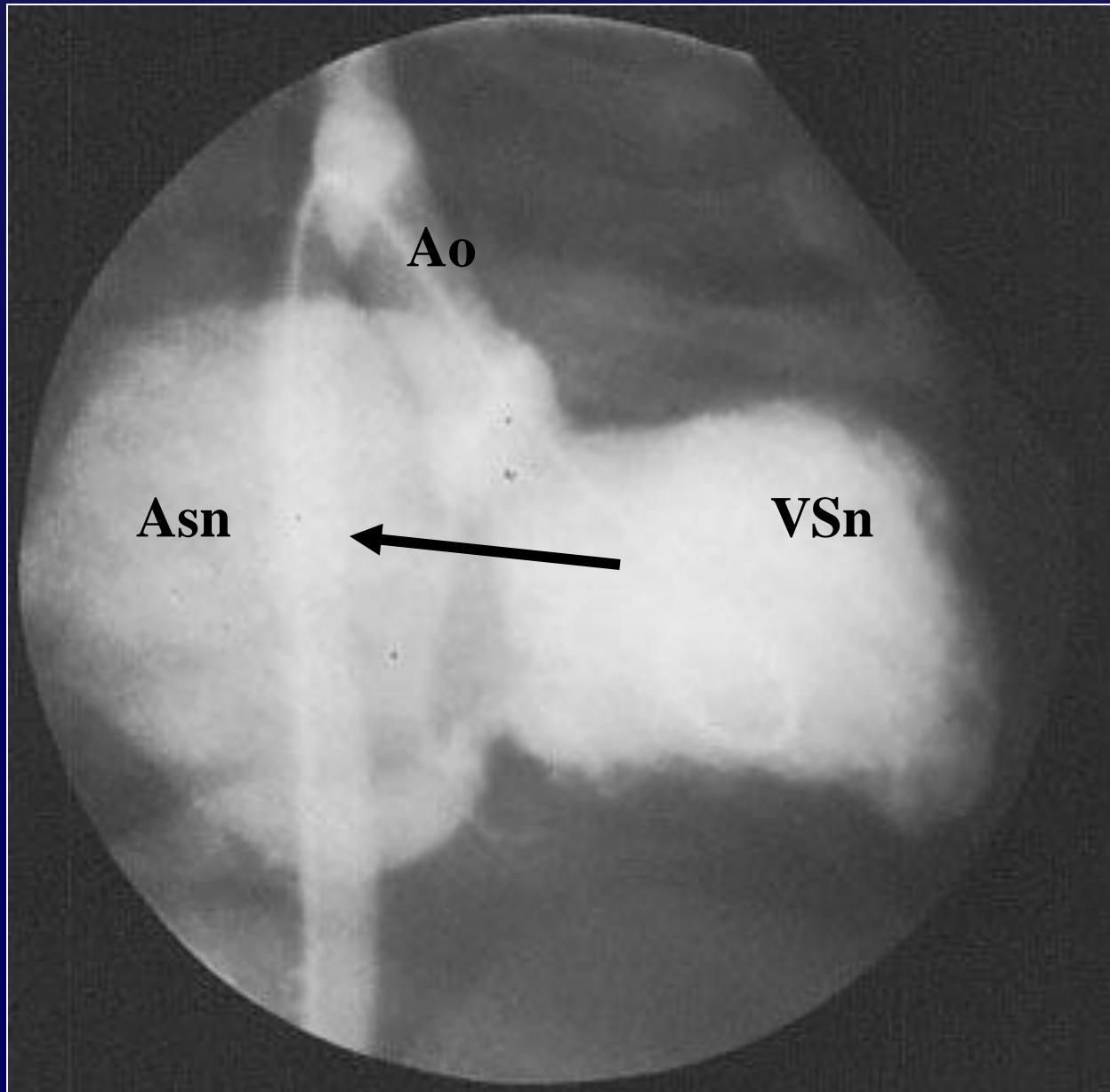
A completamento diagnostico angio RM aorta...

Angio RM aorta



B. A., 9 mesi

ALCAPA



**Le cardiopatie
“rare e potenzialmente mortali”
nel bambino**

IL CARDIOLOGO DI FRONTE AL PAZIENTE PEDIATRICO CON UNA CHD NOTA MA SENZA DOCUMENTAZIONE

Marco Bonvicini



Cardiologia e Cardiochirurgia pediatrica
Università degli Studi di Bologna – Policlinico S. Orsola-Malpighi

Cardiopatie congenite nel neonato

Manifestazioni cliniche

- A grave rischio per la vita:

- DOTTO DIPENDENZE POLMONARI
- DOTTO DIPENDENZE SISTEMICHE
- TGV,
- RVAPT sottodiaframmatico



**Insorgenza
precoce**

- Clinicamente significative:

- TDF
- CAV
- DIV ampi
- RVAPT sopracardiacico



**Insorgenza
tardiva**

- Clinicamente non significative:

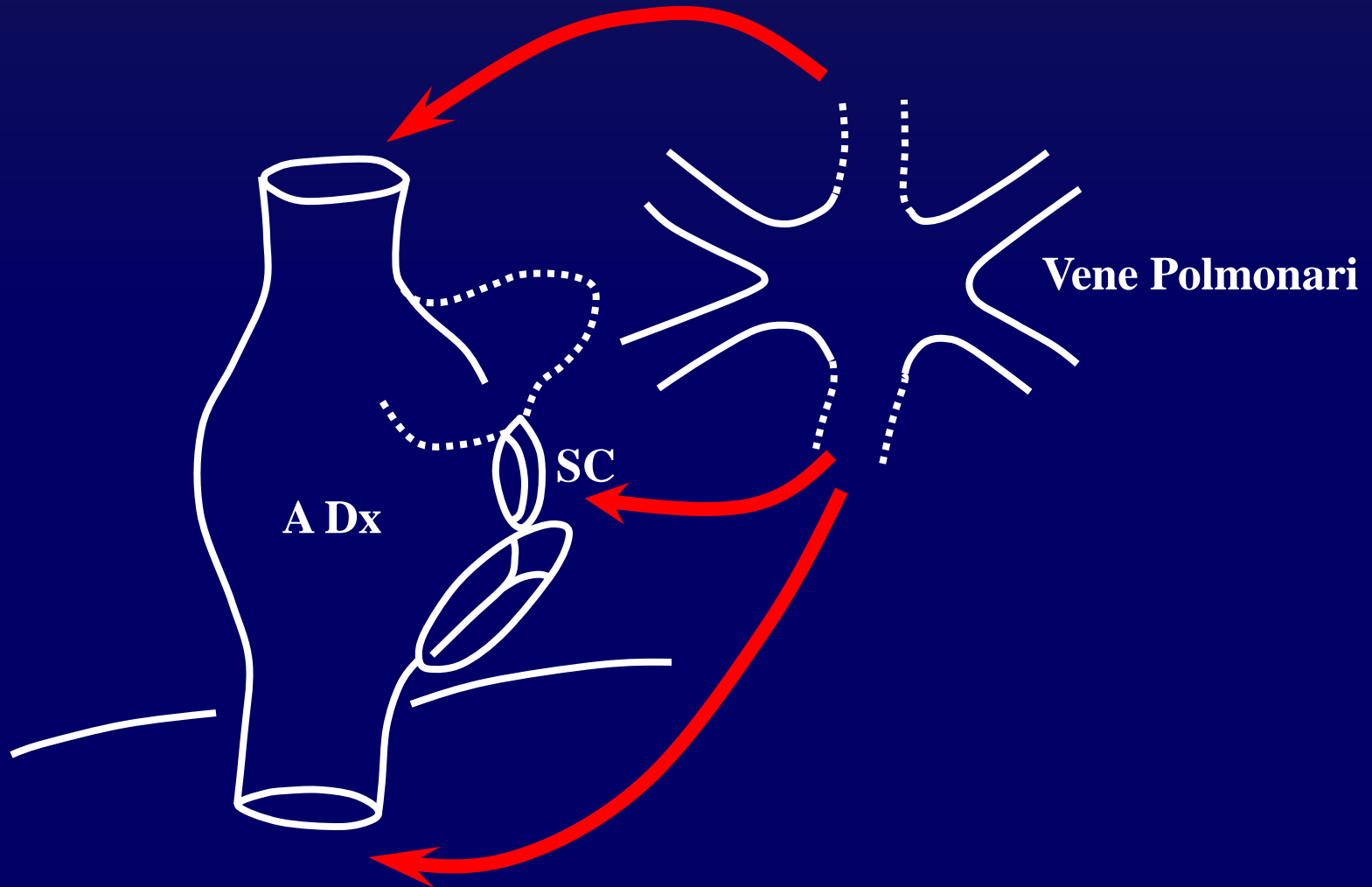
- DIA,
- DOTTI,
- SP non severa
- SVAo non severa



**Solitamente
silenti**

Mescolamento venoso obbligatorio

- Cianosi - scompenso
- $PO_2 \downarrow$ (30-60 mmHg)
- PCO_2 normale



G.D. maschio 11 anni

- Atresia polmonare a setto intatto
- Alla nascita atriosettostomia secondo Rashkind e shunt sistemico-polmonare modificato secondo Blalock
- A 2 anni cavopolmonare bidirezionale
- A 8 anni costruzione fistola arterovenosa brachiale destra
- Saturazione O₂ in aa 85%

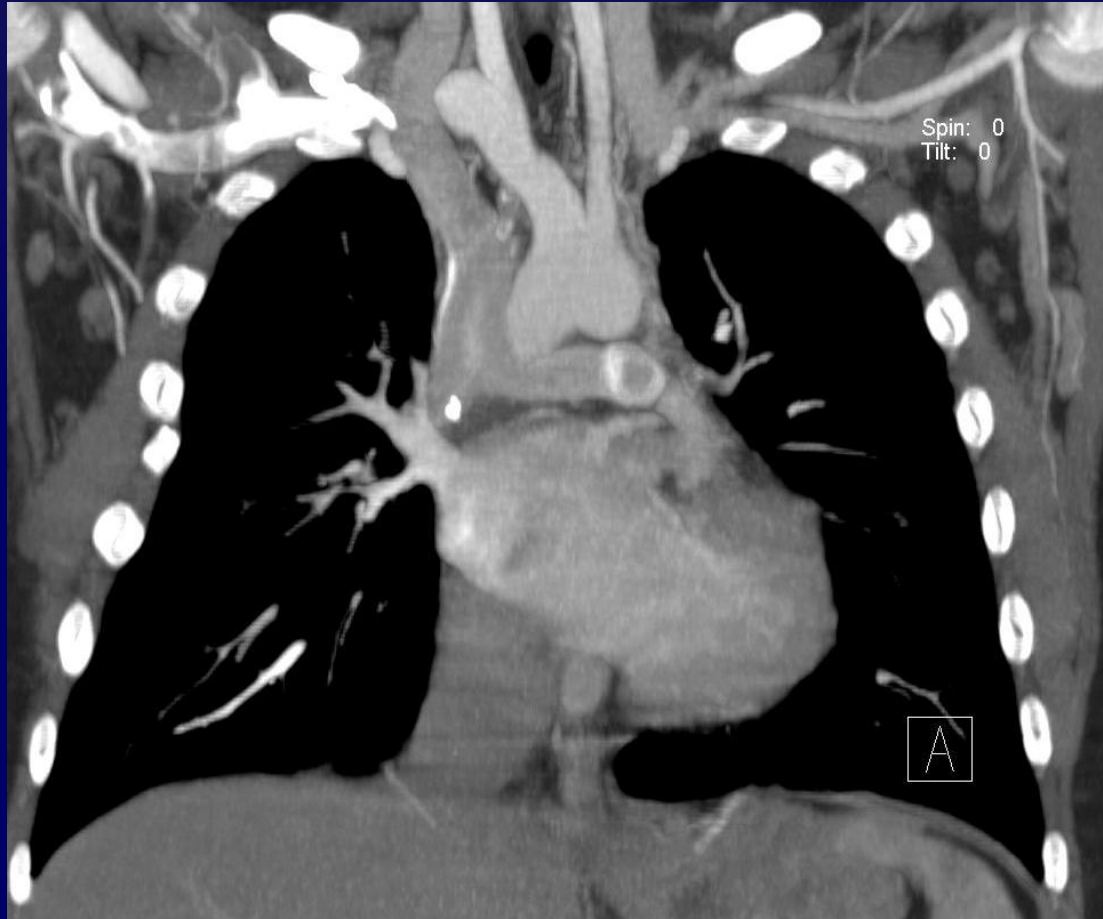
G. D. maschio, 11 anni

- In ambulatorio: dispnea, scarsa tolleranza allo sforzo
- All'obiettività cardiovascolare scomparsa del fremito da fistola AV
- Saturazione O₂ in aria ambiente 70%
- Cosa sarà successo?



Ricovero presso centro HUB

Embolia polmonare



PULMONARY
VASCULAR
RESISTANCE

PULMONARY
ARTERIAL
MUSCLE
THICKNESS

