

Corso Avanzato di Ecocardiografia in Cardiochirurgia

(con uno sguardo all'imaging integrato)

MILANO, 28/2-1/3/2013



Paziente adulto operato di una cardiopatia congenita.
Da dove comincio per orientarmi e risolvere il problema?
La terapia per stabilizzare il cardiopatico congenito adulto
o con esiti di correzione chirurgica

*Poche e semplici indicazioni al cardiologo dell'adulto
su come orientarsi in una situazione decisamente poco abituale*

Adele Borghi

Cardiologia pediatrica e delle cardiopatie congenite
Ospedale dei Bambini - Spedali Civili
Brescia

IL PAZIENTE GUCH IN P.S.

Diagnosi?

Anamnesi?

Come
funziona?

Il problema
attuale?

E' diverso
dagli altri?

Che cosa
aspettarsi?



Come lo indago? Che cosa si deve fare?

IL PROBLEMA

- ❖ Gli adulti con cardiopatia congenita spesso *ignorano la realtà* della loro cardiopatia (diagnosi, tipo di trattamenti subiti, condizioni fisiopatologiche, implicazioni sulla vita quotidiana, prognosi, complicanze, evolutività) e facilmente *tendono a rimuoverne o a sottostimarne le implicazioni*
- ❖ I motivi di accesso in P.S. possono essere correlati alla cardiopatia (*evoluzione/complicanze*) o interessare altri sistemi
- ❖ *La cardiopatia di base, gli esiti e le complicanze postchirurgiche influenzare la diagnosi e il trattamento*

Cause di accesso al P.S.

- ❖ Palpitazioni, vertigini, lipotimia, sincope, ACC
- ❖ Iperpiressia di n.d.d., infezione
- ❖ Cianosi (comparsa, incremento)
- ❖ Dispnea, scompenso
- ❖ Precordialgia, dolore toracico
- ❖ Disturbi della coscienza, della parola, della sensibilità, del movimento
- ❖ Accidenti cerebrovascolari
- ❖ Disturbi del comportamento
- ❖ Trauma, dolore, emorragia
- ❖ Emergenze chirurgiche
- ❖ Travaglio
- ❖

Come orientarsi

Anamnesi sempre

(e può non essere semplice...)

Esame obiettivo sempre

(Sternotomia? Toracotomia? Cianosi? Soffio? Aritmico? Etc. etc....)

ECG sempre

Tecniche di imaging (quasi)
sempre

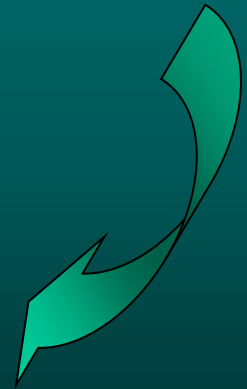
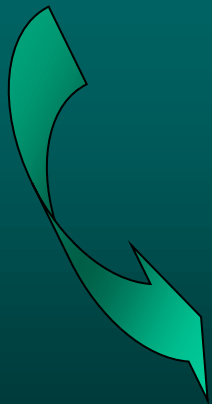
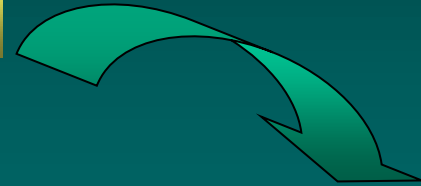
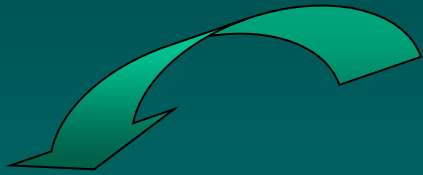
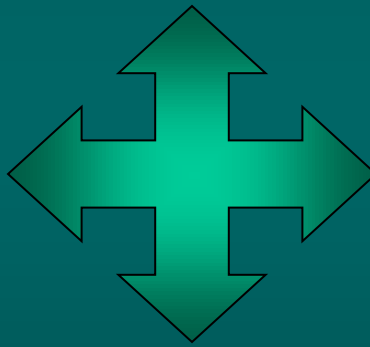
Tecniche di imaging

ECO

TAC

RMN

Angiografia



ECO transtoracico

- ❖ Approccio standard
- ❖ La qualità delle informazioni dipende dal tipo di apparecchiatura, dalla frequenza della sonda, dalla taglia del paziente, dalla sua finestra acustica e dalla perizia dell'operatore
- ❖ Spesso non esaustivo o scarsamente informativo nel plurioperato adulto

ECO transesofageo

- ❖ Semi-invasivo, richiede spesso sedazione anche nell'adulto
- ❖ Richiede sonde specifiche e costose
- ❖ Non adatto allo screening
- ❖ Fornisce informazioni di altissima qualità
- ❖ Utilissimo in circostanze particolari

ECO 3D

- ❖ Ricostruisce immagini anatomiche tridimensionali e consente di visualizzare strutture da punti di vista altrimenti impossibili
- ❖ Richiede apparecchiature e sonde costose
- ❖ Non facilmente disponibile
- ❖ Non ottimale a scopo di screening
- ❖ Complementare per risolvere quesiti specifici

TDI, Strain, Strain rate

- ❖ Forniscono informazioni sulla caratterizzazione tissutale ed importanti informazioni funzionali
- ❖ Richiedono software applicativi specifici
- ❖ Non utili a scopo di screening
- ❖ In forte sviluppo l'utilizzo nel follow-up funzionale

ECO: accuratezza diagnostica

Ottimale

- ❖ Analisi sequenziale
- ❖ Valvole
 - Morfologia
 - Funzione
 - Vegetazioni
- ❖ Difetti settali
- ❖ Masse intracardiache

Insufficiente

- ❖ Rami polmonari
- ❖ Collaterali sistemico-polmonari
- ❖ Malformazioni arterovenose polmonari
- ❖ Condotti protesici

Cosa cercare

Informazioni anatomiche e funzionali integrate, che ci chiariscano la situazione clinica attuale del paziente e ci orientino sul trattamento

❖ I ventricoli

- Numero, connessioni, posizione, morfologia, dimensioni, funzione

❖ Gli atri

- Numero, connessioni, posizione, dimensioni

❖ Le valvole AV

- Numero, connessioni, funzioni, native o protesiche

❖ L'efflusso sistemico

- Quale connessione?
- La valvola "aortica"
- L'aorta

❖ L'efflusso polmonare

- Esiste?
- Quale connessione?
- Quale morfologia?
- Quale valvola polmonare?

❖ L'albero polmonare

Quali GUCH senza problemi?

Cardiopatie in storia naturale

- ❖ DIA piccoli
- ❖ DIV piccoli (m. di Roger)
- ❖ Valvola Ao bicuspide normofunzionante
- ❖ Stenosi valvolare polmonare lieve-moderata
- ❖ RVAPP di 1 vena polmonare

Quali GUCH senza problemi?

Cardiopatie operate

o trattate con procedura interventistica

- ❖ Dotto di Botallo
 - normoteso
- ❖ DIA o.s.
 - normoteso, operato "giovane"
- ❖ DIV "semplice"
 - normoteso
- ❖ SPV isolata
- ❖ DIV + SP Inf.
- ❖ DUVD "perfetta"
- ❖ TGA post switch "perfetta"?
- ❖ Tetralogia di Fallot "perfetta"??
- ❖ Coartazione aortica "perfetta"??
- ❖ RVAPT "perfetto"?

La disfunzione ventricolare

- ❖ Patologia in aumento, per il maggior numero di anomalie complesse operate, la diminuita mortalità chirurgica, la migliore prognosi a distanza
- ❖ La fisiopatologia della disfunzione cardiorespiratoria nelle cardiopatie congenite è spesso diversa e con aspetti peculiari rispetto a quelli di una circolazione normale (ventricolo destro sistemico, circolazione di tipo univentricolare)
- ❖ La semplice estrapolazione dei trattamenti raccomandati e dei risultati ottenuti nei cuori strutturalmente normali non è adeguata per questa popolazione
- ❖ Lo scompenso peggiora la prognosi di qualsiasi patologia intercorrente

Fattori di rischio

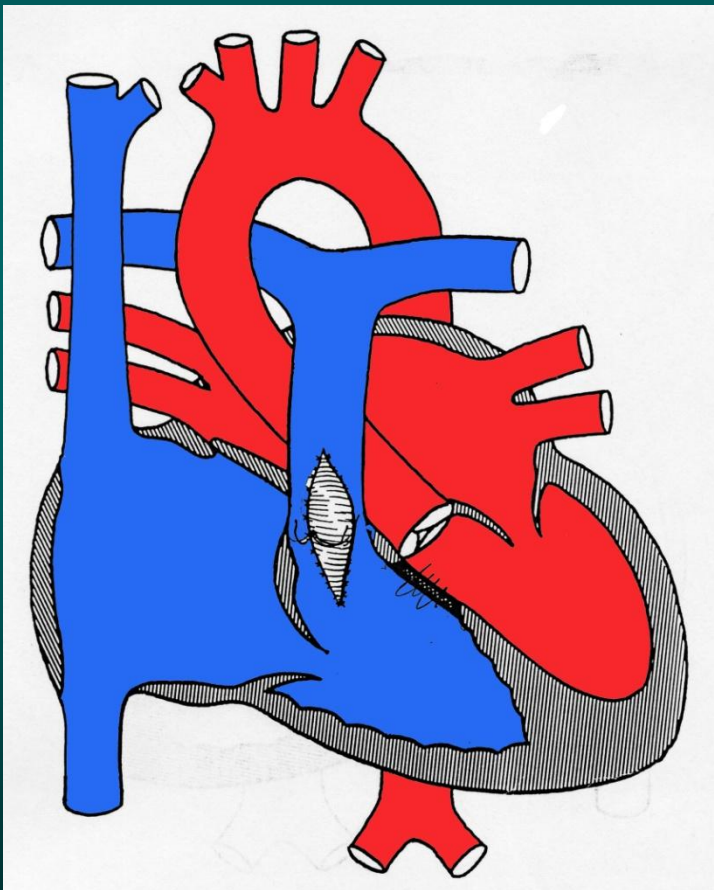
- ❖ Fisiologia biventricolare con ventricolo sistemico morfologicamente destro
- ❖ Fisiologia univentricolare con ventricolo sistemico di ogni tipo
- ❖ Fisiologia biventricolare con difetti residui
- ❖ Sequele/complicanze emodinamiche
- ❖ Ipossiemia cronica
- ❖ Aritmie
- ❖ Patologie concomitanti/intercorrenti
- ❖ Effetti iatrogeni

I cuori biventricolari

- ❖ La stragrande maggioranza dei pazienti adulti con cardiopatia congenite, operati e non, ha una fisiologia di tipo biventricolare
- ❖ La disfunzione ventricolare può coinvolgere in diversa misura entrambi i ventricoli, secondo la situazione anatomica e fisiopatologica

Il ventricolo destro polmonare

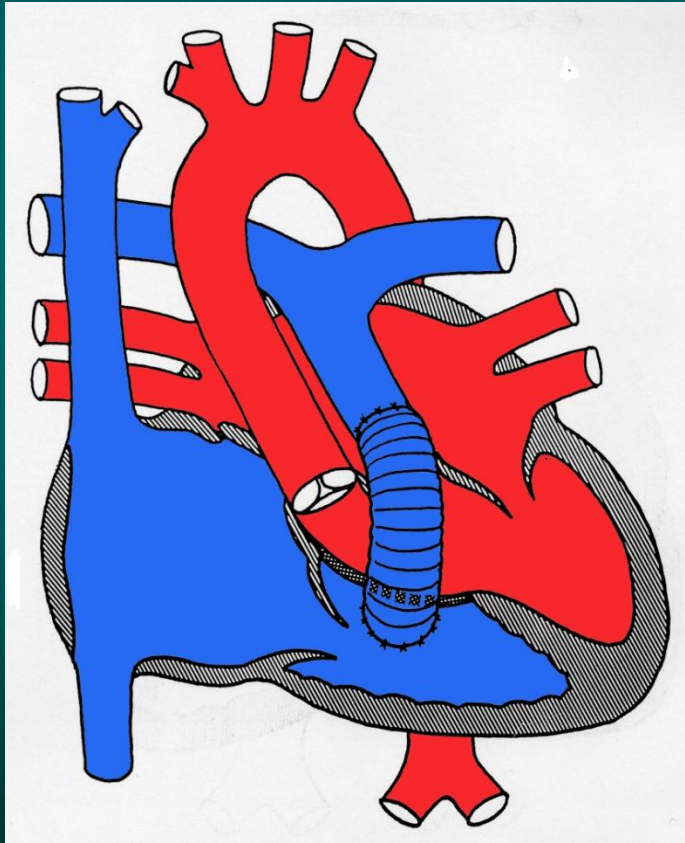
❖ La Tetralogia di Fallot



- ❖ RVOTO residuo
- ❖ Disfunzione sistolica VD
- ❖ Insuff. Tricuspidale
- ❖ Insuff. Polmonare
- ❖ Ectasia Ao asc. - IAo
- ❖ Aritmie
 - Sopraventricolari
 - Ventricolari
 - BAV
- ❖ Shunt residuo

Il ventricolo destro polmonare

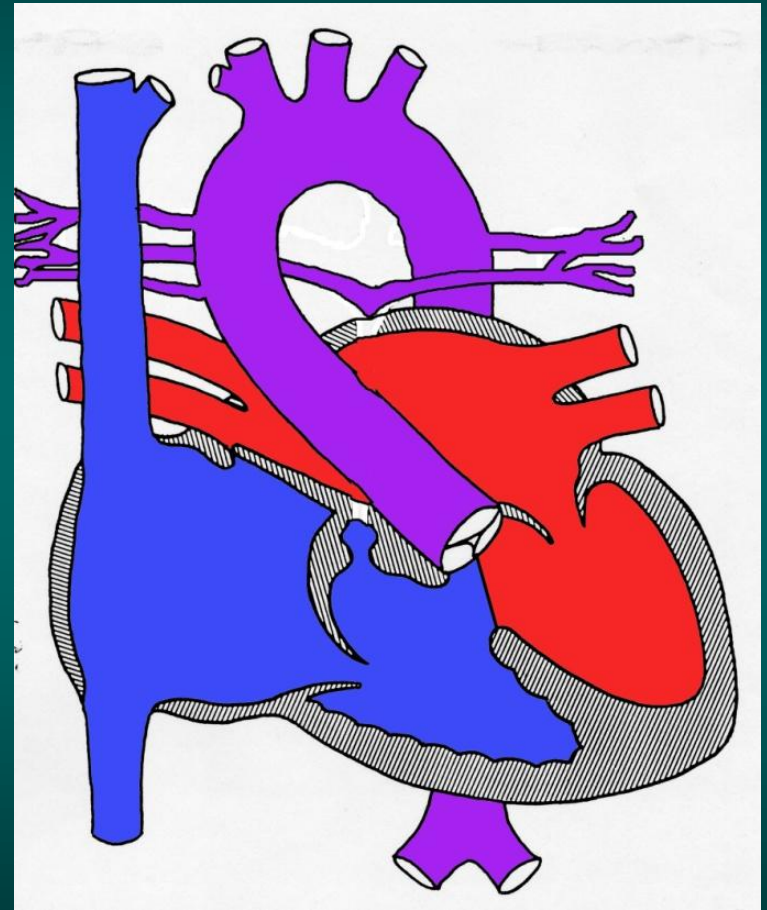
❖ La TGA post Rastelli



- ❖ Degenerazione condotto
 - stenosi/insufficienza
- ❖ Disf. sistolica VD
- ❖ Insuff. tricuspидale
- ❖ Aritmie
 - Sopra Ventricolari
 - Ventricolari
- ❖ Shunt residuo

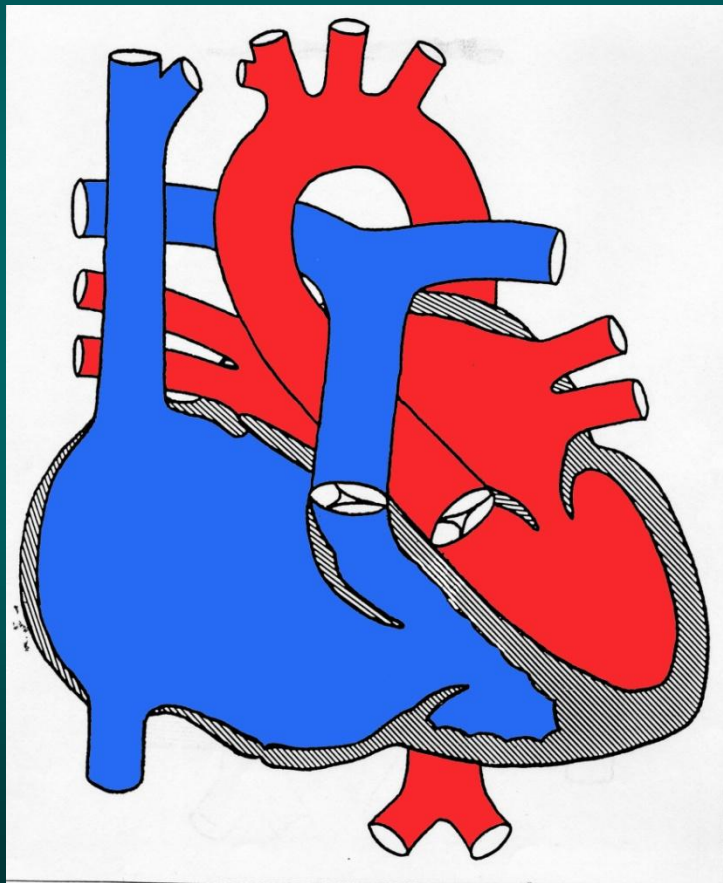
Atresia polmonare+DIV in storia naturale

- ❖ Totale assenza di continuità tra VD e AP
- ❖ Ampio DIV da malallineamento
- ❖ Flusso polmonare da collaterali sistemico polmonari
- ❖ Albero polmonare vero variamente ipoplasico o assente

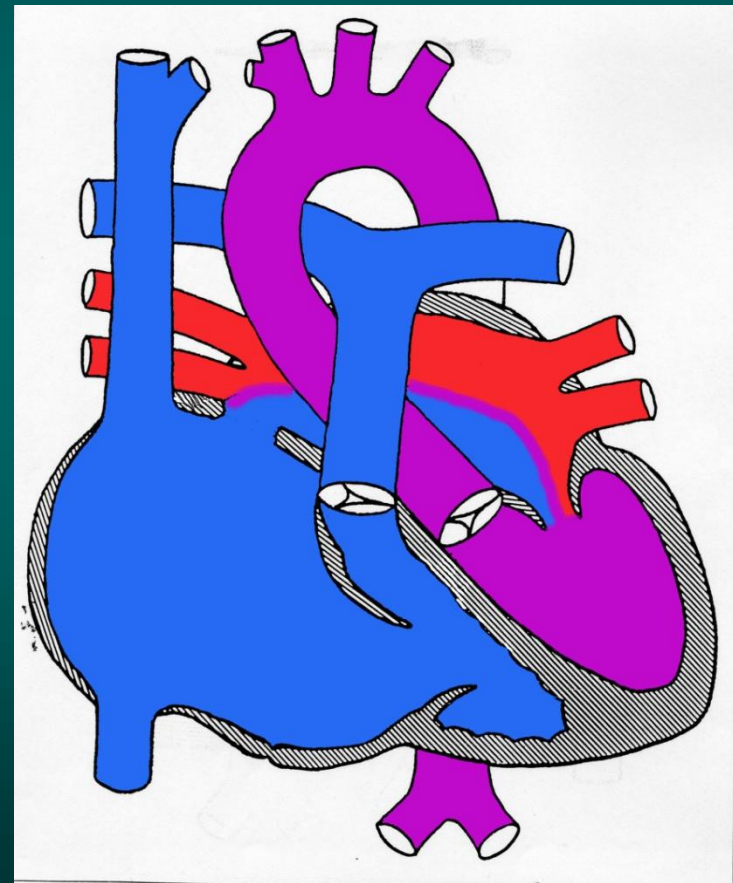


I ventricoli nell'Ebstein

❖ Ebstein senza DIA

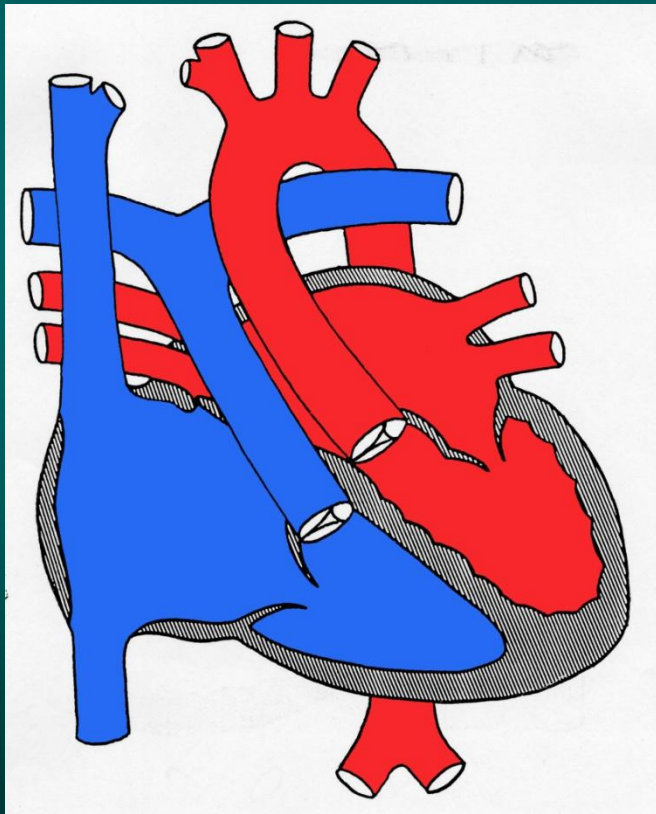


❖ Ebstein + DIA



Il ventricolo destro sistemico

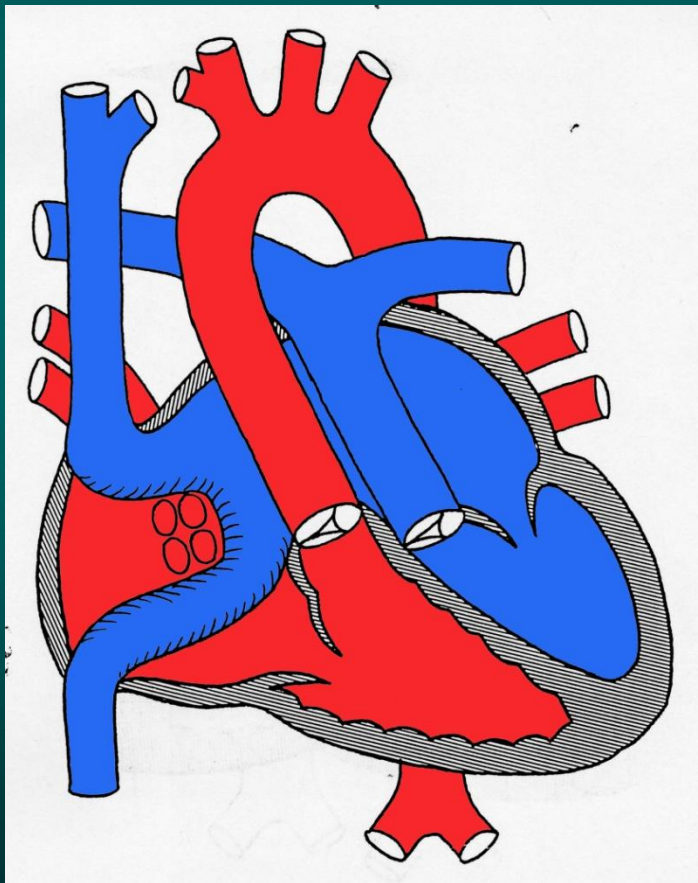
❖ La TCGA: un esperimento della natura



- ❖ Disfunzione sistolica del VD sistemico
- ❖ Insufficienza tricuspидale
- ❖ Ipertensione polmonare secondaria
- ❖ Aritmie:
 - BAV
 - Flutter/fibrillazione atriale

Il ventricolo destro sistemico

❖ La TGA post Mustard-Senning



- ❖ Disfunzione sistolica del VD sistemico
- ❖ Insufficienza tricuspидale
- ❖ Ipertensione polmonare secondaria (rara)
- ❖ Aritmie:
 - Malattia del nodo del seno
 - Ventricolari e SV

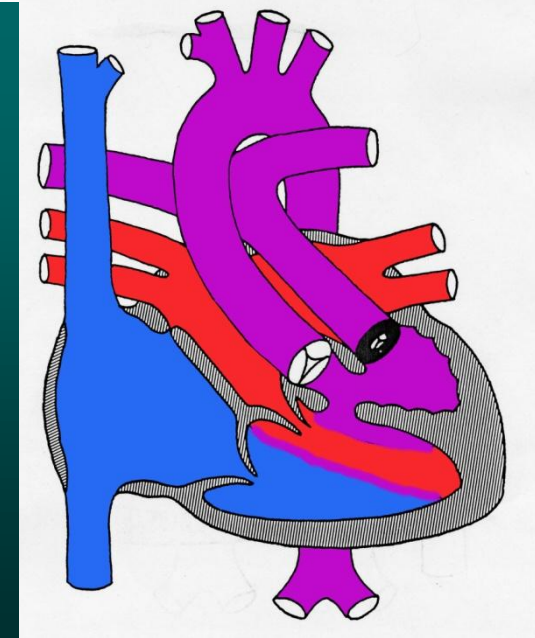
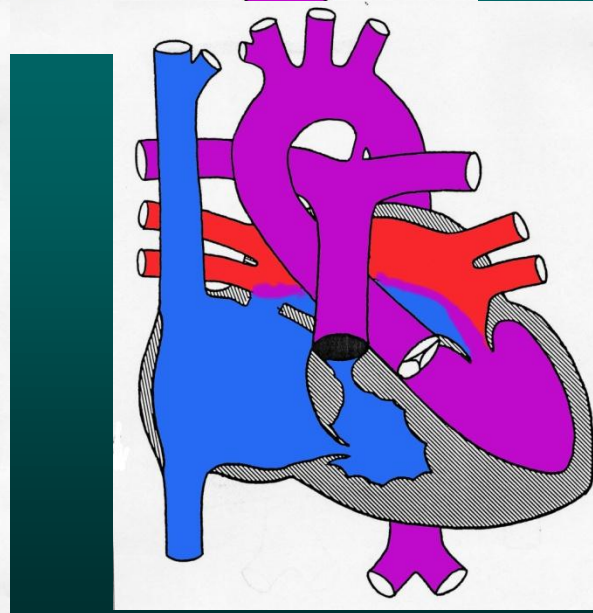
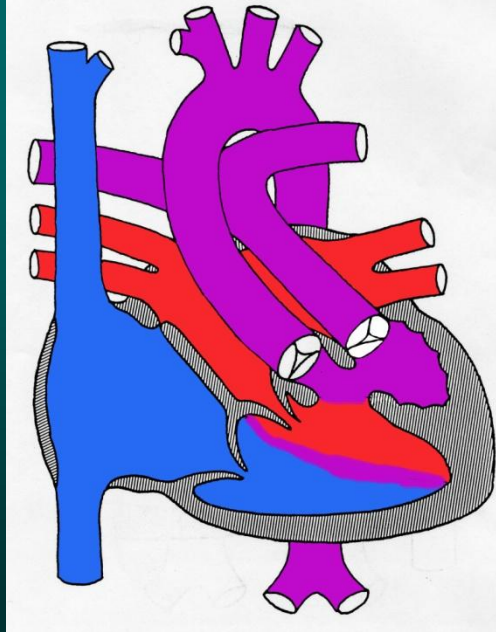
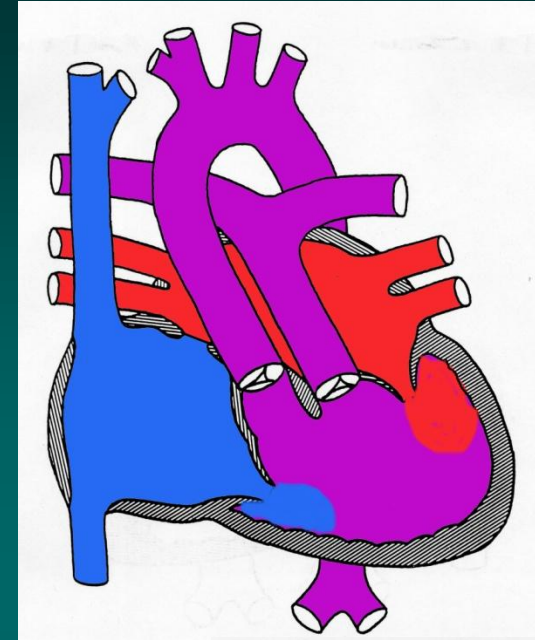
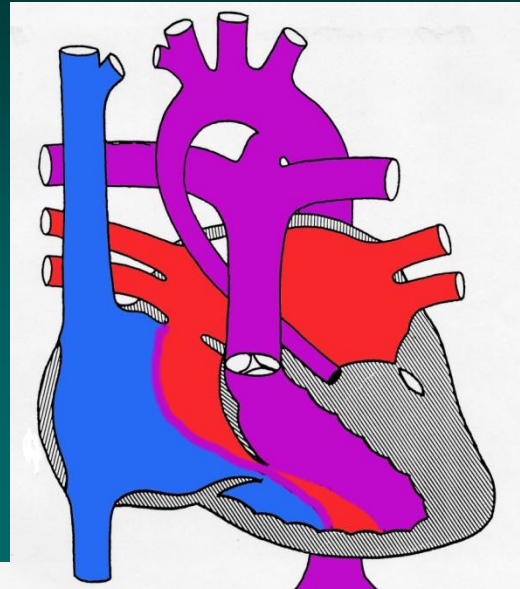
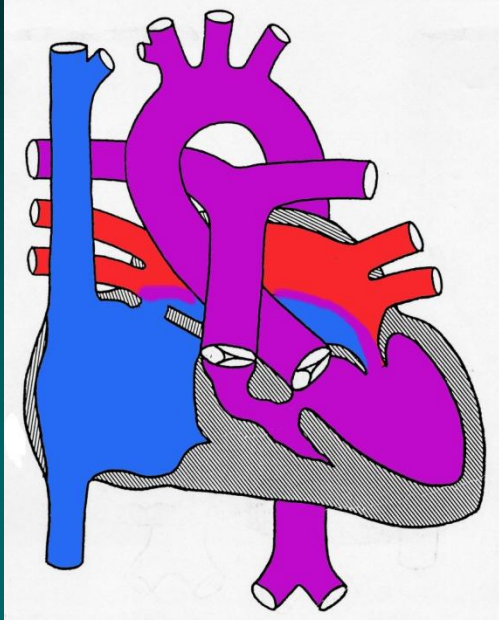
I cuori univentricolari

- ❖ La popolazione di cardiopatici congeniti adulti con cuore univentricolare in storia naturale è limitata a pochi individui con un equilibrio emodinamico particolarmente favorevole (VU di tipo sinistro con SP, ma flusso polmonare adeguato)
- ❖ Più numerosa e decisamente in aumento la popolazione post intervento di palliazione definitiva tipo Fontan

Interventi tipo Fontan

- ❖ "Famiglia" di interventi per la correzione fisiologica delle cardiopatie *con ventricolo anatomicamente o funzionalmente unico*, o così complesse da non poter essere trattate altrimenti
- ❖ La separazione del grande e piccolo circolo viene ottenuta convogliando passivamente nell'albero polmonare il ritorno venoso sistemico, mentre il ventricolo unico sostiene solo il circolo sistemico. L'AD può essere o meno incluso nel circuito

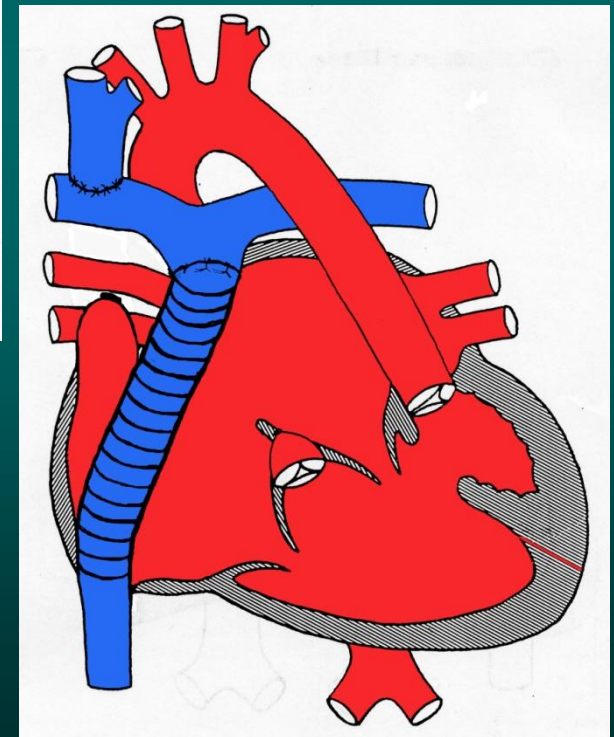
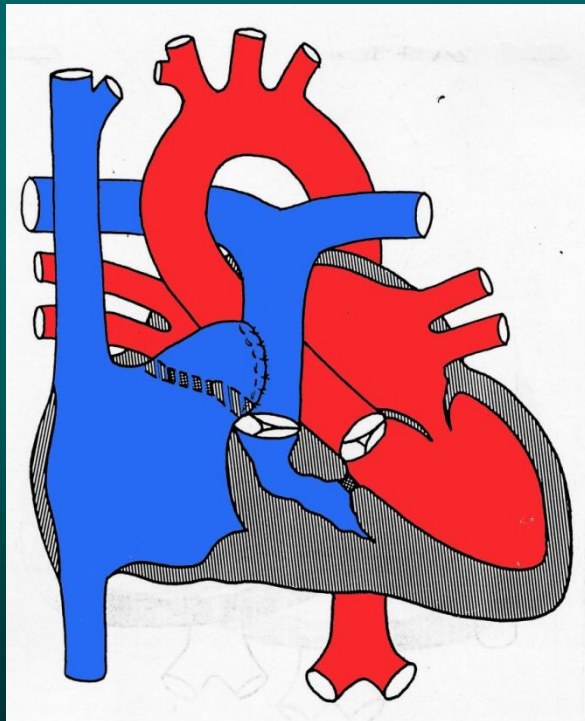
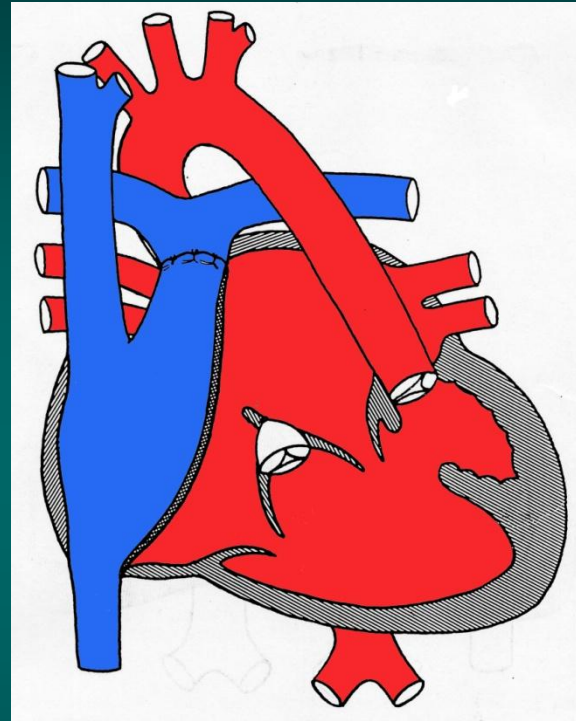
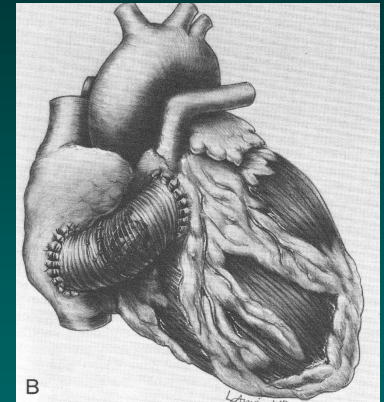
I ventricoli unici



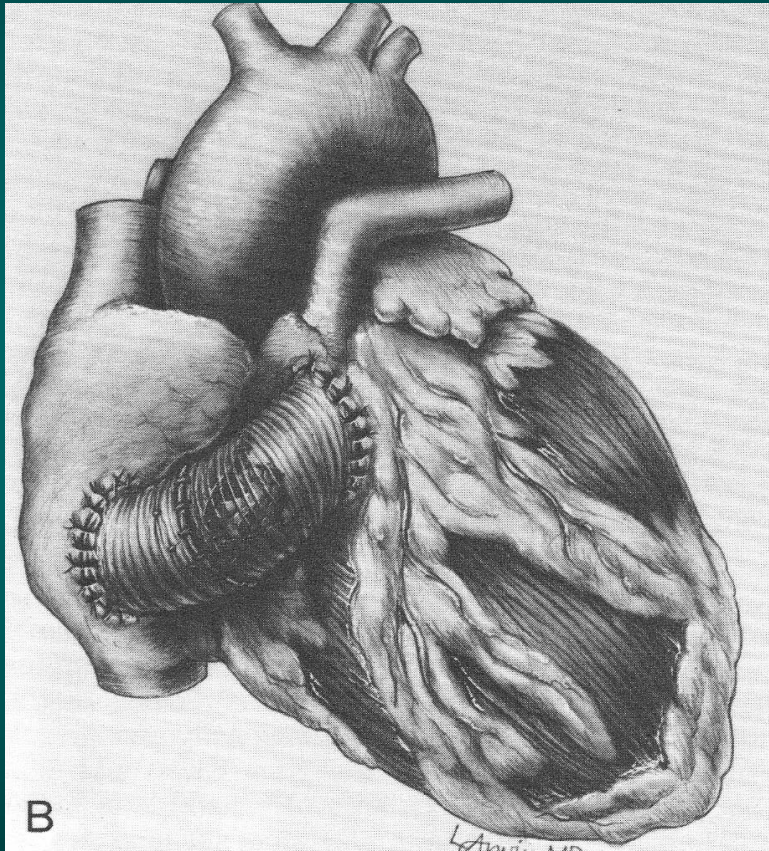
Interventi tipo Fontan

- ❖ Anastomosi tra AD ed efflusso VD, con o senza interposizione di protesi (Fontan classica)
- ❖ Anastomosi diretta tra AD e AP
- ❖ Connessione bicavo-polmonare totale (TCPC)
 - Glenn bidirezionale + connessione VCI-AP (intra o extracardiaca)

Interventi tipo Fontan

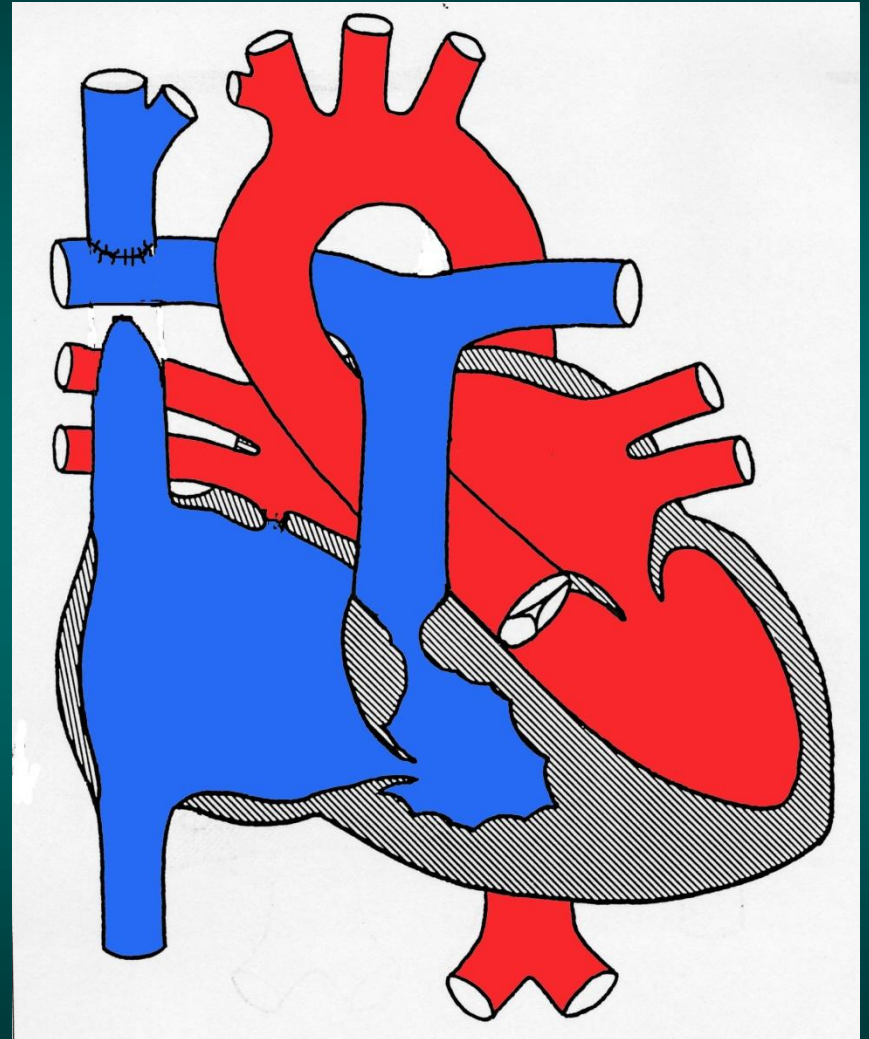
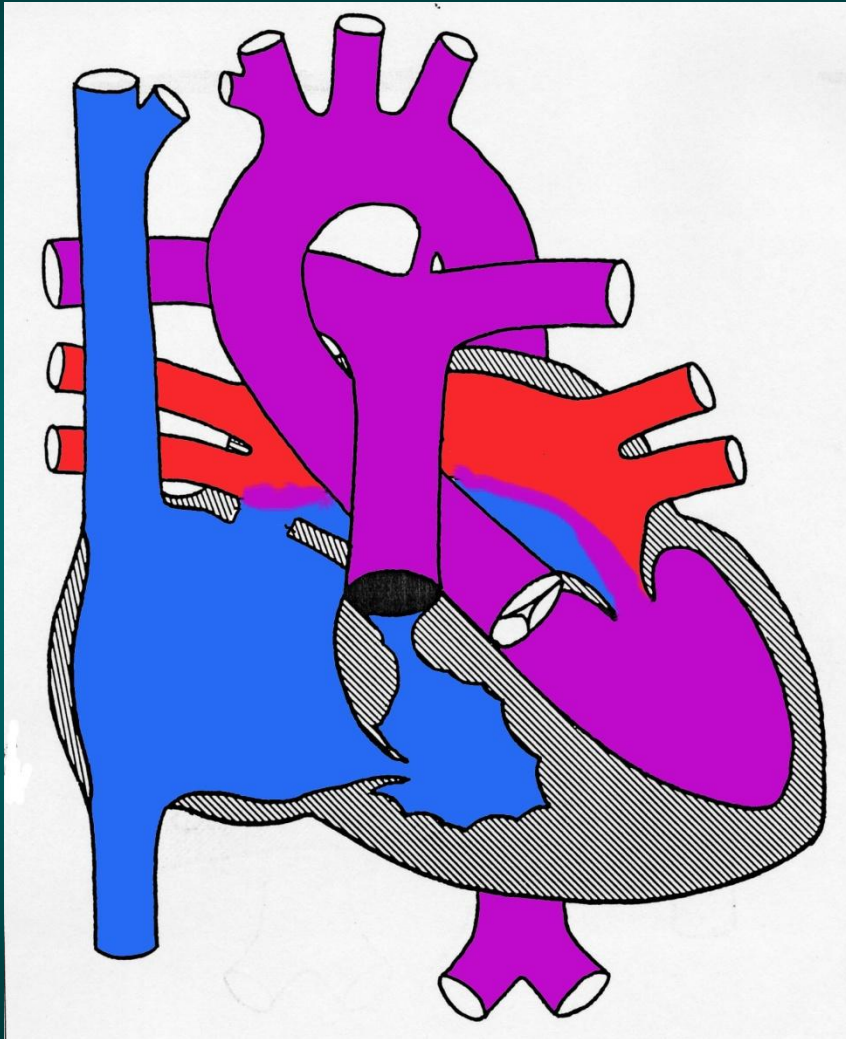


Interventi tipo Fontan



- ❖ Ipertensione venosa sistemica
- ❖ Congestione venosa sistemica
- ❖ Disfunzione sistolica del ventricolo sistemico
- ❖ Insuff valv.AV
- ❖ Aritmie Ventricolari
- ❖ Dilatazione AD
- ❖ Compressione VP
- ❖ Trombosi AD
- ❖ Aritmie SV

Correzione a 1 ventricolo e 1/2



ENDOCARDITE

- ❖ L'endocardite batterica è il principale problema infettivologico dei GUCH
- ❖ L'uso di materiale protesico, condotti, protesi valvolari, devices vari, elettrodi a permanenza aumenta il rischio di localizzazioni infettive
- ❖ Spesso *diagnosi tardiva* (settimane!)
- ❖ Elevata incidenza di *complicanze (48%)* e *necessità di intervento (25%)*
- ❖ **Mortalità 4-8%**

CIANOSI

❖ In storia naturale

- AP +DIV + coll. sistemico-polmonari
- TCGA + DIV + SP
- Ebstein + DIA
- Cardiopatie complesse + SP
- S. di Eisenmenger

❖ Cardiopatie operate

- AP + DIV s/p shunt
- Card. Compl. + SP s/p shunt
- s/p Fontan (shunt residui, coll. veno-venosi, fistole AV polmonari)
- Shunt residui
- Ipertensione polmonare post correzione

SINDROME DI EISENMENGER

Fisiopatologia

- ❖ Cardiopatia congenita con ampio shunt sinistro destro
- ❖ >>> ipertensione polmonare con elevate resistenze vascolari
- ❖ >>> inversione dello shunt
- ❖ >>> cianosi centrale

Prognosi

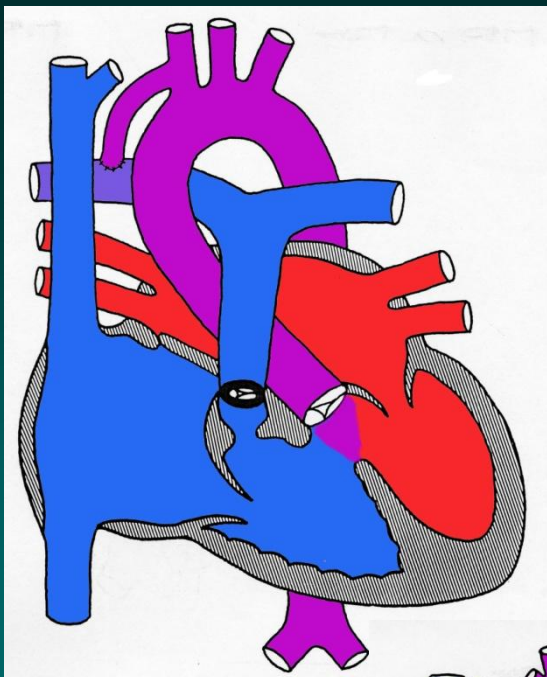
- ❖ Durata media della vita intorno a 30-40 anni
- ❖ Efficacia delle nuove terapie ancora da validare
- ❖ Disfunzione del VD e ridotta capacità funzionale sono fattori prognostici negativi

Pazienti molto impegnativi, sempre!

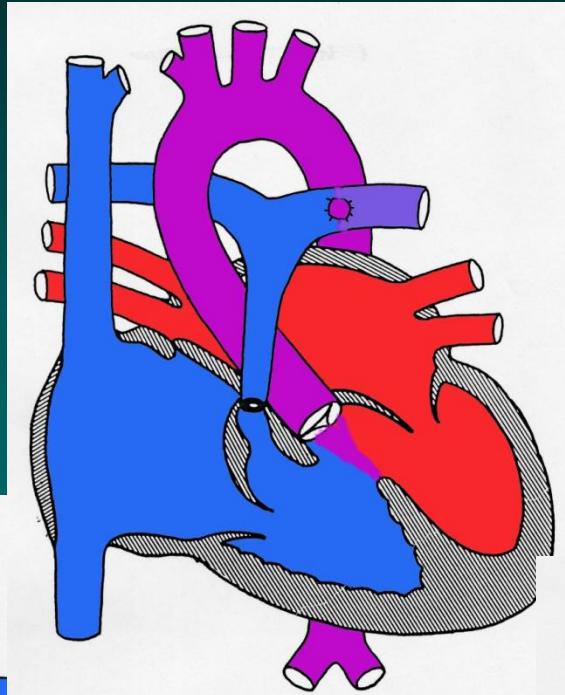
Interventi palliativi

- ❖ Generalmente eseguiti per modulare il flusso polmonare
- ❖ Problemi legati alla cardiopatia di base
- ❖ Shunt inadeguato
 - cianosi, poliglobulia
- ❖ Shunt eccessivo
 - scompenso, ipertensione polmonare
- ❖ Bendaggio AP inadeguato
 - Scompenso, ipertensione polmonare
 - Cianosi, poliglobulia

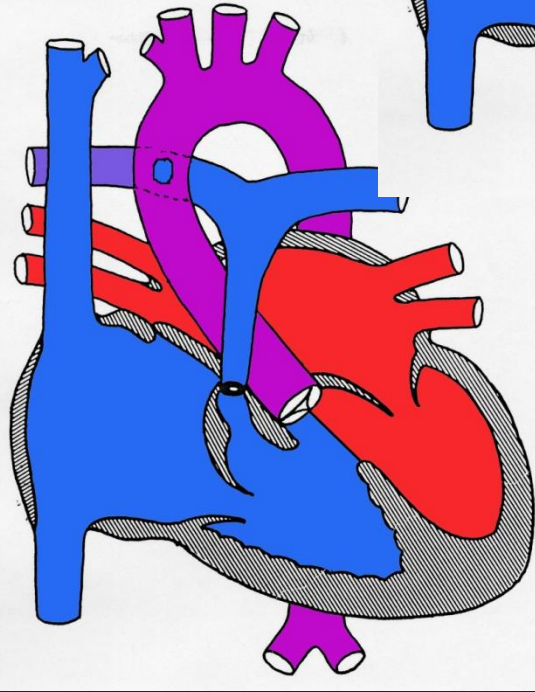
Interventi "storici"



Blalock Taussig
(classica)

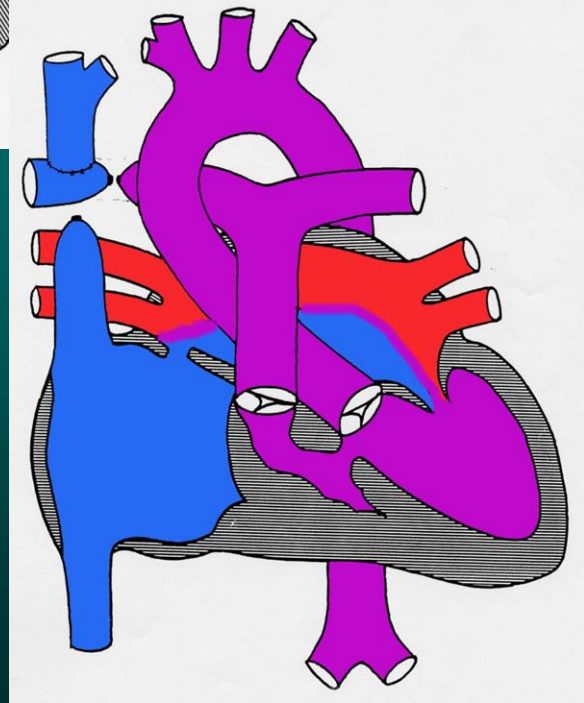


Glenn
classica

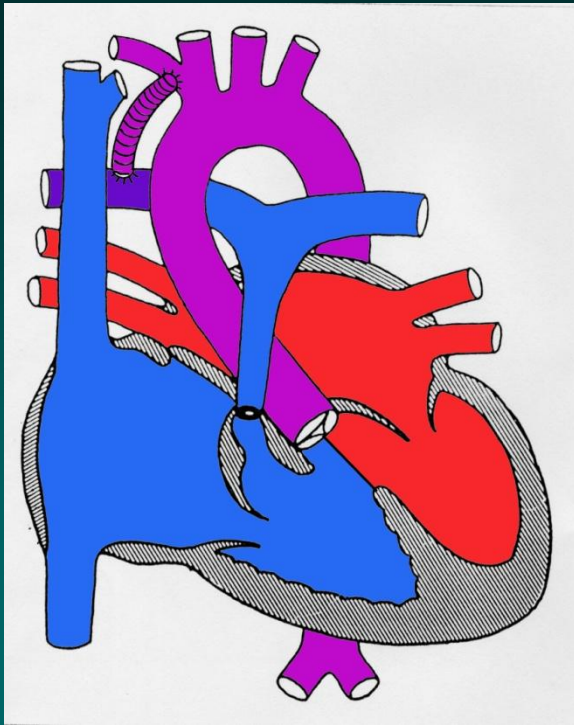


Waterston

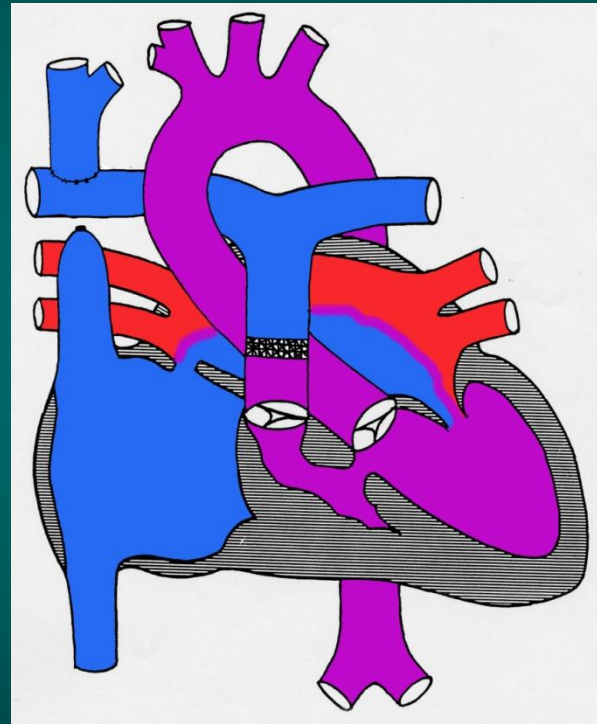
Potts



Interventi palliativi

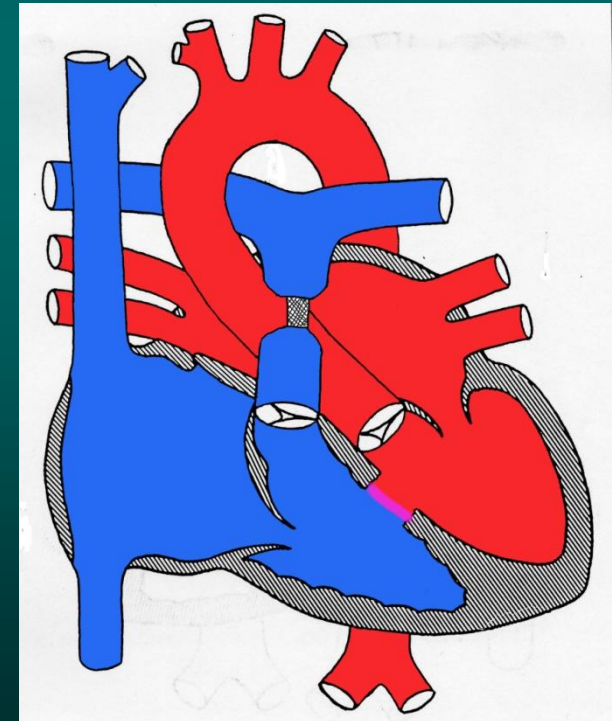


Shunt PTFE
(Blalock-Taussig modificata)



Glenn bidirezionale

Bendaggio AP



I problemi più insidiosi

- ❖ Sindrome postpericardiotomica nell'immediato postoperatorio
- ❖ Sincope/aritmie nei soggetti a rischio di morte improvvisa
- ❖ Endocardite batterica
- ❖ Ascesso cerebrale
- ❖ Ipertensione polmonare/Eisenmenger
- ❖ Patologie iatrogene

Ecocardiografia

Pregi

- ❖ Risoluzione d'immagine buona /ottima
- ❖ Qualità di informazioni funzionali buona/ottima
- ❖ Non invasività
- ❖ Assenza di rischio biologico
- ❖ Ripetibilità illimitata
- ❖ Facile reperibilità
- ❖ Relativa economicità
- ❖ Apparecchiatura portatile (possibilità di esami al letto)
- ❖ Semplicità di esecuzione

Difetti

- ❖ Tecnologia sofisticata
- ❖ Limitazioni intrinseche
 - Dimensioni del paziente
 - Finestra acustica
 - "Cecità" per l'aria
- ❖ Operatore dipendente

TAC multistrato

Pregi

- ❖ Ricostruzione anatomica tridimensionale
- ❖ Minima invasività
- ❖ Basso rischio procedurale
- ❖ Rapidità e semplicità di esecuzione
- ❖ Poco operatore dipendente

Difetti

- ❖ Risoluzione d'immagine non sempre ottimale
- ❖ Uso di mezzo di contrasto iodato
- ❖ Esposizione ad elevate dosi di radiazioni ionizzanti
- ❖ Rischio biologico
- ❖ Costosa e poco disponibile
- ❖ Ripetibilità limitata

RMN

Pregi

- ❖ Ricostruzione anatomica tridimensionale
- ❖ Valutazione funzionale
- ❖ Misura quantitativa dei flussi
- ❖ Non invasività
- ❖ Rischio biologico assente o minimo
- ❖ Ripetibilità
- ❖ Indipendente dalle dimensioni del paziente
- ❖ Candidata a sostituire la fluoroscopia nel monitoraggio del cateterismo cardiaco

Difetti

- ❖ Esposizione ad intenso campo magnetico
- ❖ Effetti biologici a lungo termine sconosciuti
- ❖ Controindicata in pazienti con protesi ferromagnetiche o dispositivi elettromagnetici
- ❖ Apparecchiatura costosa e non trasportabile
- ❖ Tecnologia sofisticata e costosa
- ❖ Poco disponibile
- ❖ Ripetibilità limitata

Angiografia

Pregi

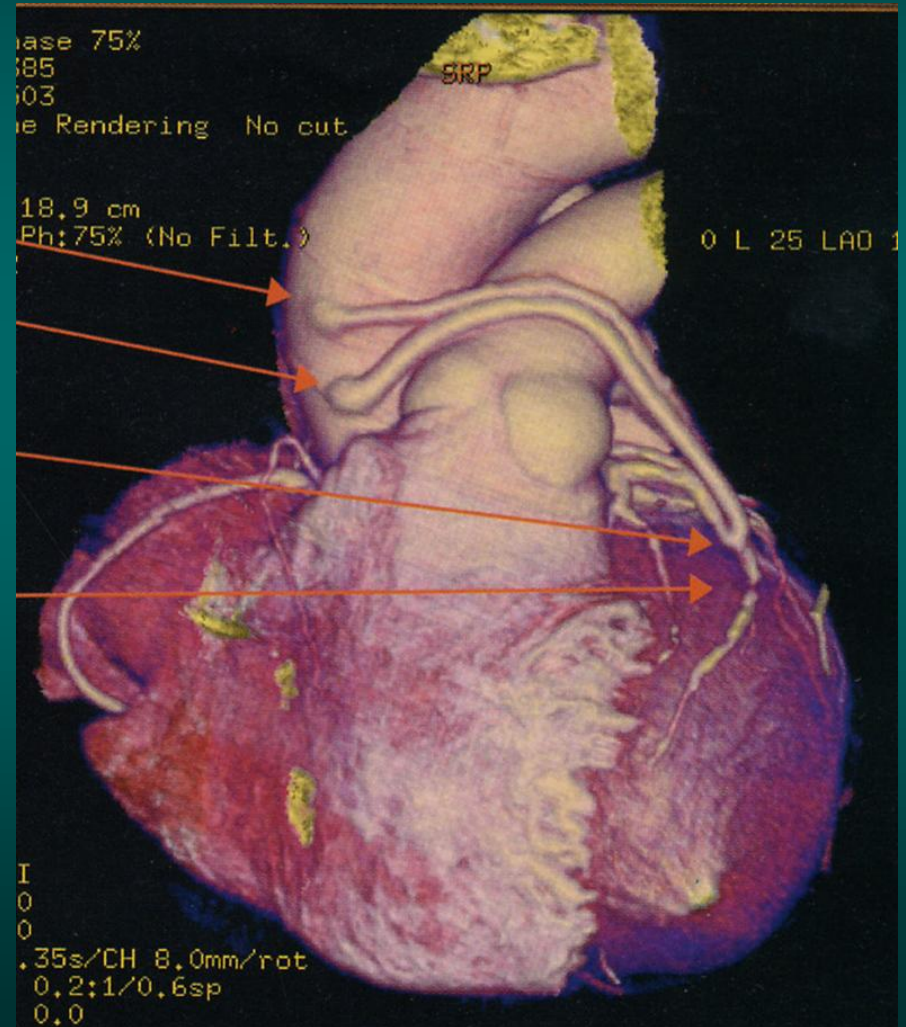
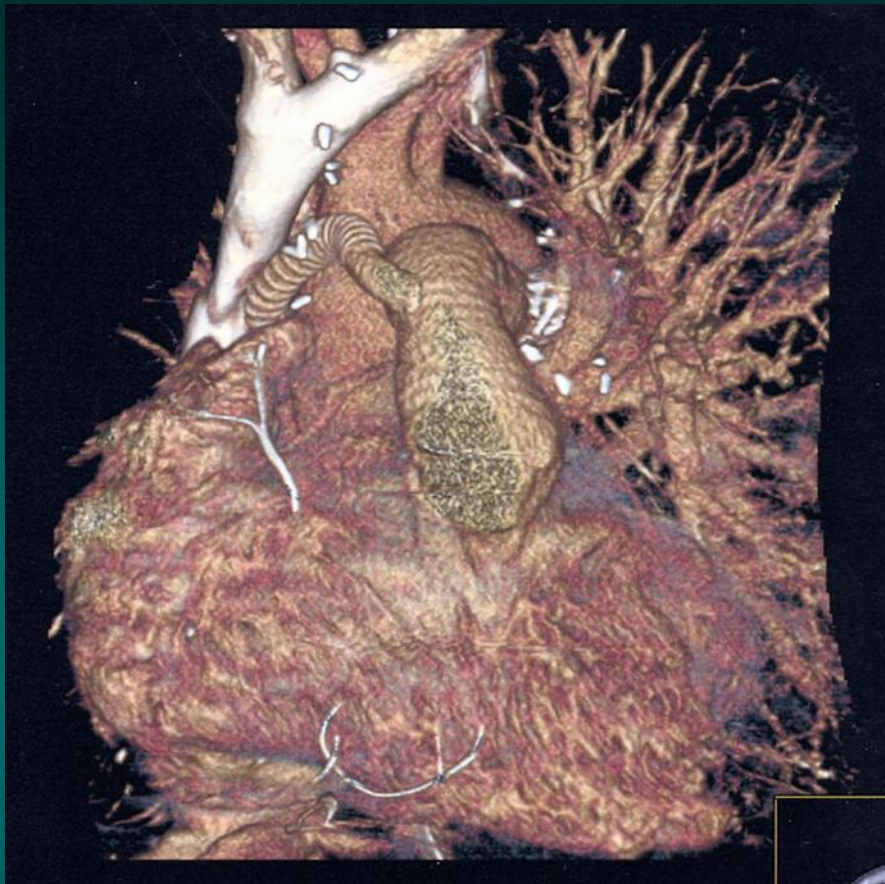
- ❖ Ottima risoluzione d'immagine
- ❖ Ottima qualità di informazioni funzionali
- ❖ Spesso esaustivo
- ❖ Possibilità di manovre terapeutiche
- ❖ Indipendenza dalle condizioni del paziente
- ❖ Tecnologia relativamente semplice

Difetti

- ❖ Invasività
- ❖ Elevata esposizione a radiazioni ionizzanti
- ❖ Uso di mezzi di contrasto iodato
- ❖ Rischio procedurale e biologico
- ❖ Procedura costosa
- ❖ Apparecchiatura non/poco portatile
- ❖ Ripetibilità molto limitata
- ❖ Operatore dipendente

Conclusioni

- ❖ I cardiopatici congeniti adulti, operati e non, presentano spesso quadri di morbidità cardiaca o extracardiaca complessi e talvolta confondenti
- ❖ Un approccio razionale, che tenga conto degli elementi anamnestici, obiettivi e documentali è essenziale per orientarsi nelle molteplici situazioni cliniche urgenti che si possono presentare in pronto soccorso
- ❖ Gli ultrasuoni ed il cateterismo cardiaco svolgono tuttora un ruolo chiave nella diagnostica delle cardiopatie congenite
- ❖ La TC e la RMN si pongono sempre più come complementari o alternative alle tecniche convenzionali



Conclusioni

- ❖ La diagnosi accurata è oggi in teoria sempre possibile, ma la possibilità reale di scegliere determinate tecniche è inevitabilmente condizionata anche da fattori umani ed ambientali, quali la disponibilità di apparecchiature con tecnologia adeguata, la perizia e l'esperienza degli operatori, le disponibilità economiche etc.
- ❖ Le varie metodologie devono essere utilizzate ed integrate per ottenere il miglior risultato efficace, ottimizzando il rapporto rischio/beneficio per ciascun paziente

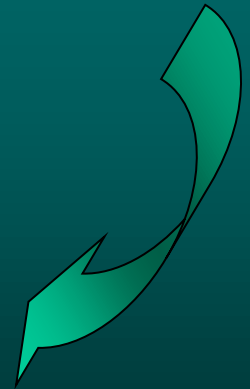
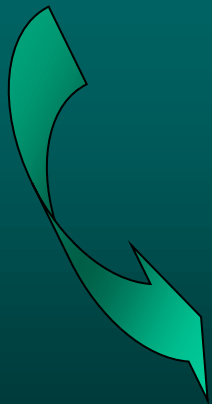
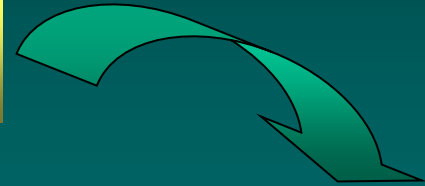
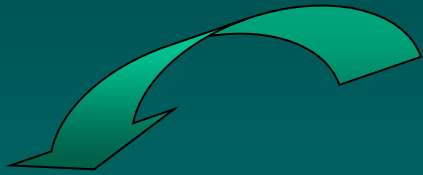
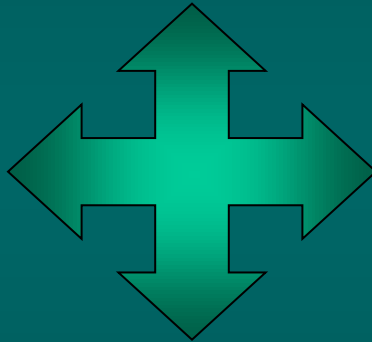
Tecniche di imaging

ECO

TAC

RMN

Angiografia



GRAZIE