

VIII Congresso Nazionale ECOCARDIOCHIRURGIA

Minicorso CARDIOPEDIATRIA:

In Pronto Soccorso

Milano, 22 Marzo 2016

*LE PROBLEMATICHE PIU' COMUNI CHE PORTANO
IN P.S. IL CARDIOPATICO CONGENITO OPERATO*

Dott. Angelo Micheletti



*Dipartimento di Cardiologia-Cardiologia Pediatrica & Cardiopatie Congenite Dell'Adulto
IRCCS - Policlinico San Donato - San Donato Milanese, Milano*

In Pronto Soccorso

- ▶ Prevalenza di Cardiopatie Congenite: 8/1000 nati vivi.
- ▶ Ampio spettro di complessità e severità.
- ▶ Continui miglioramenti diagnostico-terapeutici → numero crescente di cardiopatici congeniti (CC) in grado di superare periodo neonatale e di crescere.
- ▶ La maggior parte di CC sono operati in epoca neonatale/infanzia.



In Pronto Soccorso

- ▶ >85% dei bambini con CC raggiungono età adulta.
- ▶ Alcuni gruppi di CC rimangono “a rischio”, dopo la dimissione, nonostante buon risultato chirurgico e buona ripresa.
- ▶ CC con cuore univentricolare o con patologie associate: gruppi “a rischio” più elevato.



In Pronto Soccorso

- ▶ Le urgenze / emergenze in età pediatrica del cardiopatico congenito operato vanno inquadrare nei seguenti ambiti:
 - 1) tipo di cardiopatia congenita sottostante
 - 2) chirurgia e tipo di cardiocirurgia effettuata
 - 3) età del paziente
 - 4) presenza di quadri malformativi/patologie associate



1) Tipo di cardiopatia congenita sottostante

- Cardiopatie congenite con shunt sinistro-destro
 - Difetto interatriale
 - Difetto interventricolare
 - Dotto Arterioso pervio

- Cardiopatie congenite con ipossiemia
 - con flusso polmonare diminuito
 - Tetralogia di Fallot
 - Atresia polmonare con DIV e collaterali sistemico-polmonari
 - con circolazioni in parallelo
 - Trasposizione delle grandi arterie



1) Tipo di cardiopatia congenita sottostante

- Cardiopatie con camera comune
 - Ritorno venoso polmonare anomalo totale
 - Ventricolo funzionalmente unico
 - Sindrome cuore sinistro ipoplasico
 - Truncus arteriosus
- Patologie ostruttive del cuore destro
 - Stenosi valvolare polmonare
 - Stenosi critica del neonato
 - Atresia polmonare a setto interventricolare intatto
- Patologie ostruttive del cuore sinistro
 - Cor triatriatum
 - Stenosi mitralica
 - Stenosi aortica
 - Coartazione aortica



1) Tipo di cardiopatia congenita sottostante

- Lesioni rigurgitanti del cuore destro e/o sinistro
 - Displasia della mitrale
 - Displasia della tricuspide
 - Anomalia di Ebstein

- Dotto-dipendenza del circolo sistemico
 - Stenosi valvolare polmonare / aortica critica neonatale
 - Interruzione dell'arco aortico
 - Sindrome del cuore sinistro ipoplasico



2) Chirurgia e tipo di intervento chirurgico

- Palliazioni con shunt sistemico-polmonare
- Palliazioni con bendaggio arteria polmonare
- Valvulotomia o sostituzione valvolare aortica
 - Intervento di Ross
- Correzione coartazione aortica
- Chirurgia atriale semplice
 - DIA, RVPA, Canale atrioventricolare (CAV) parziale



2) Chirurgia e tipo di intervento chirurgico

- Chirurgia atriale complessa
 - Glenn, CAV completo, Senning, DIV
- Chirurgia con ventricolotomia destra o sinistra
 - TOF, AP+DIV, VDDU, DIV
- Chirurgia con materiale protesico
 - Intervento di Rastelli, Fontan extracardiaca, truncus arteriosus, sostituzioni valvolari.
- Chirurgia “ibrida”
 - Sindrome cuore sinistro ipoplasico



3) Età del paziente

- Nei primi due anni di vita rischio aumentato di bronchiolite da VRS per alcuni gruppi di pazienti.
- Problemi cardiaci che si manifestano con “quadro respiratorio”.
- Problemi cardiaci che si manifestano con disturbi dell'alimentazione.



4) Quadri malformativi / patologie associate

- Sindrome di Down: infezioni vie respiratorie, ipertensione polmonare.
- Sindrome di Di George: deficit immunologici.
- Sindrome di Noonan: cardiomiopatia ipertrofica.
- Associazione VACTERL, sindrome di Charge: rischio di infezioni intercorrenti.



In Pronto Soccorso: **dolore toracico**

- ▶ Sindrome post-pericardiotomica.
- ▶ Infezione ferita chirurgica.
- ▶ Infezione vie respiratorie.
- ▶ Pericardite / miocardite infettiva.
- ▶ Angina pectoris.



In Pronto Soccorso: **dolore toracico**

- ▶ **Sindrome post-pericardiotomica.**
- Incidenza estremamente variabile: 1-40%.
- Diagnosi: ≥ 2 su 5 criteri
 - 1) Dolore toracico pleuritico.
 - 2) Febbre senza “evidenti” cause.
 - 3) Rumore da sfregamento.
 - 4) Evidenza di versamento pericardico nuovo o in peggioramento.
 - 5) Versamento pleurico con evidenza di infiammazione sistemica (PCR aumentata).
- Tempo medio di insorgenza: 7-8 giorni (5 gg – 3 mesi).



In Pronto Soccorso: **dolore toracico**

- ▶ **Sindrome post-pericardiotomica.**
 - Più frequente dopo chirurgia “atriale”.
 - Lieve versamento pericardico alla dimissione: fattore predittivo per sviluppo di Spp.
 - Patogenesi immunologica.
 - Buona risposta alla terapia antiinfiammatoria.
 - Buona prognosi.

Imazio M., Jama 2014;321(10):1016-23

Heching H.J., Ped Card, 2015;36(3):498-502

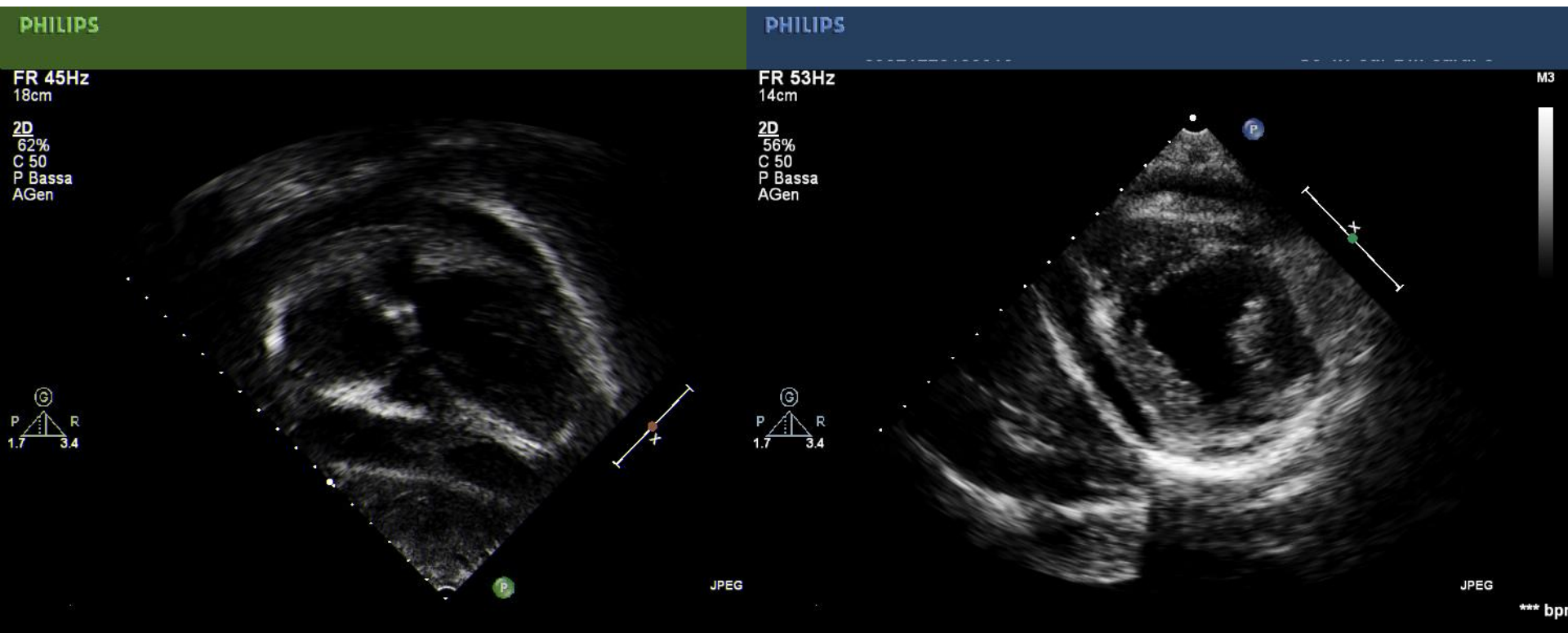


In Pronto Soccorso: **dolore toracico, caso clinico.**

- ▶ Z.C., F, 12 aa. Peso 42 Kg. Altezza 156 cm.
- ▶ Diagnosi: DIV perimembranoso, insufficienza aortica.
- ▶ 1/2015, intervento CCH: chiusura DIV con patch, plastica valvolare aortica.
- ▶ 3/2015: accesso in PS per dolore toracico (spalla sinistra), febbre (39 C).
- ▶ Esami ematici: GB normali. PCR 31.7 (v.n. < 0.5). VES 65. Sierologia virale negativa. Emocolture negative. Tampone faringeo negativo. TAS normale.



In Pronto Soccorso: dolore toracico, caso clinico



In Pronto Soccorso: **dolore toracico, caso clinico.**

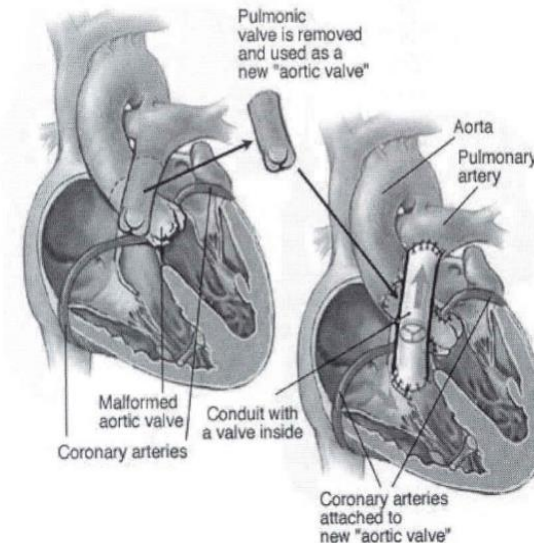
- ▶ Iniziativa terapia con indometacina 50 mg x3/die. Quasi scomparsa della falda di versamento.
- ▶ Alla dimissione: PCR 1.4
- ▶ Dopo una settimana: accesso in P.S. per ripresa del dolore toracico e febbre.
- ▶ All'ecocardiogramma: aumento della falda di versamento.
- ▶ Aggiunta terapia con colchicina 0.5 mg.
- ▶ **Valutazione reumatologica:** ENA anti SM presenti, anti RNP presenti, anti SCL-70 presenti, ANA positivi 1:160. LAC negativo.



In Pronto Soccorso: **dolore toracico, caso clinico**

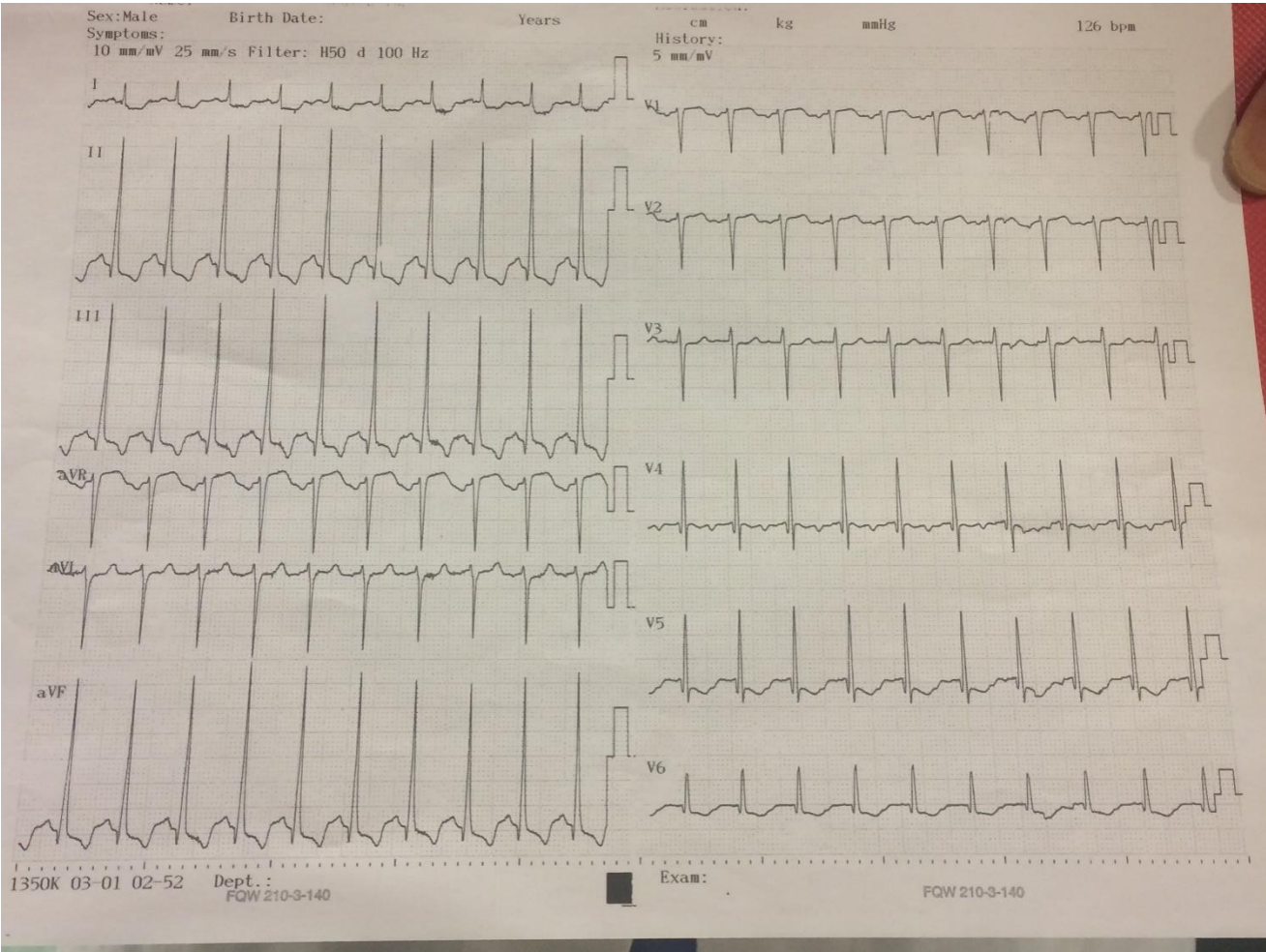
- ▶ M.A., M, 11 aa. Peso: 35 Kg. Altezza 146 cm.
- ▶ Bicuspidia aortica con steno-insufficienza di grado severo

- ▶ 12/2015 Intervento di Ross



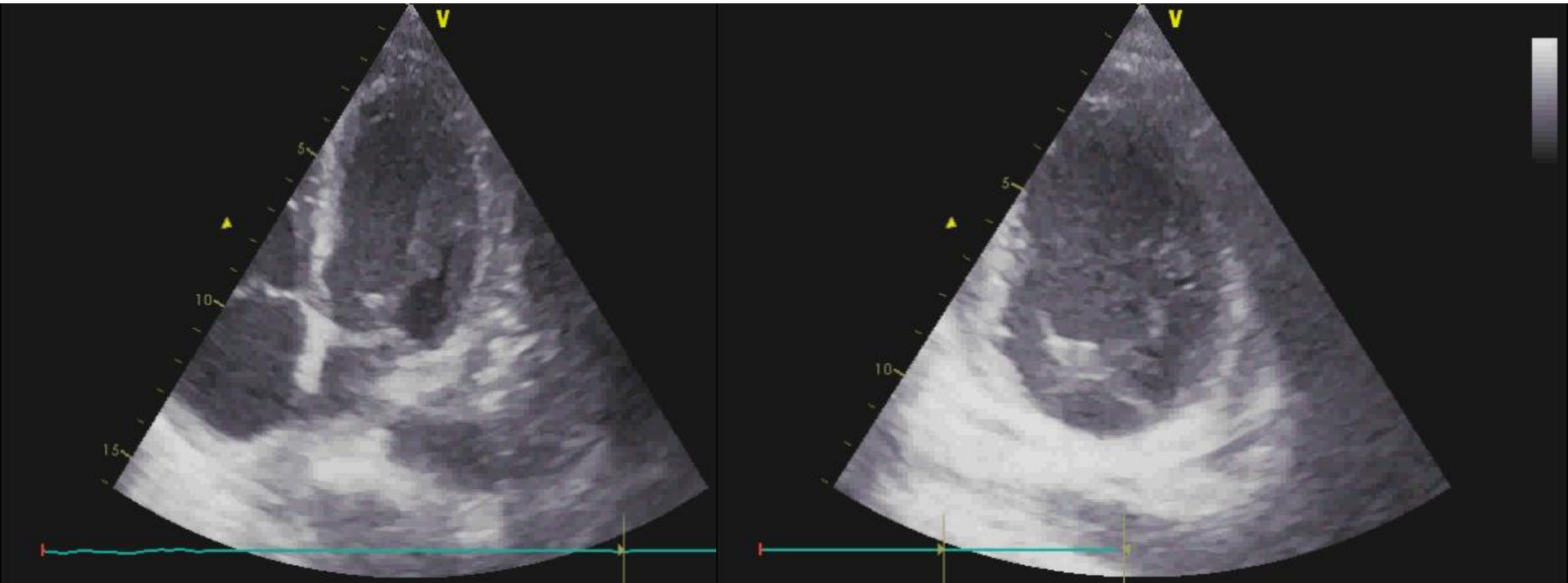
- ▶ Accesso al PS il 18/1/2016 per dolore toracico sia a riposo sia da sforzo.
- ▶ Esami ematici: aumento troponina T e CK.

Elettrocardiogramma

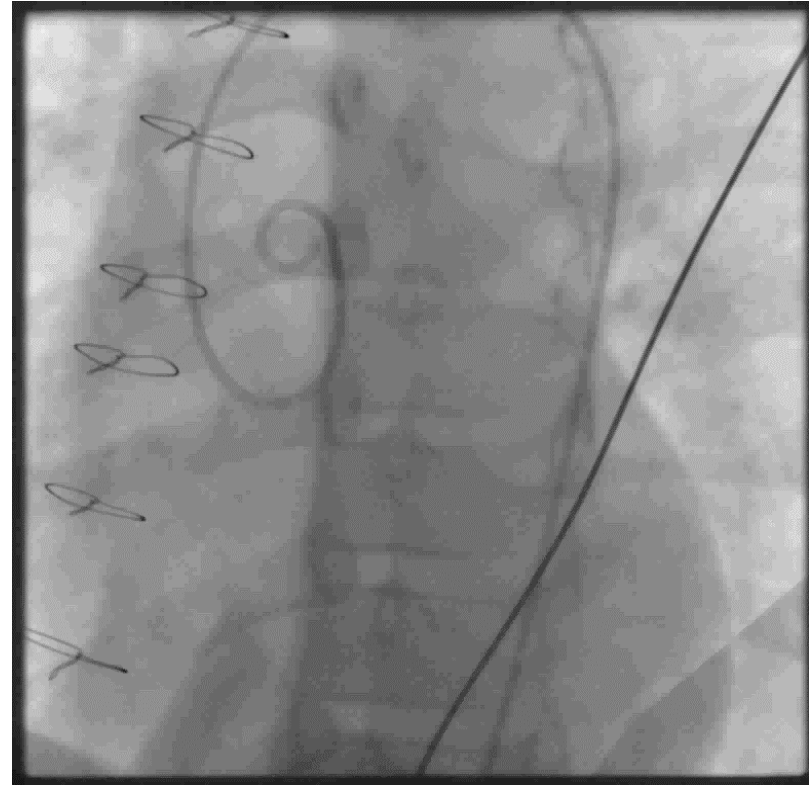
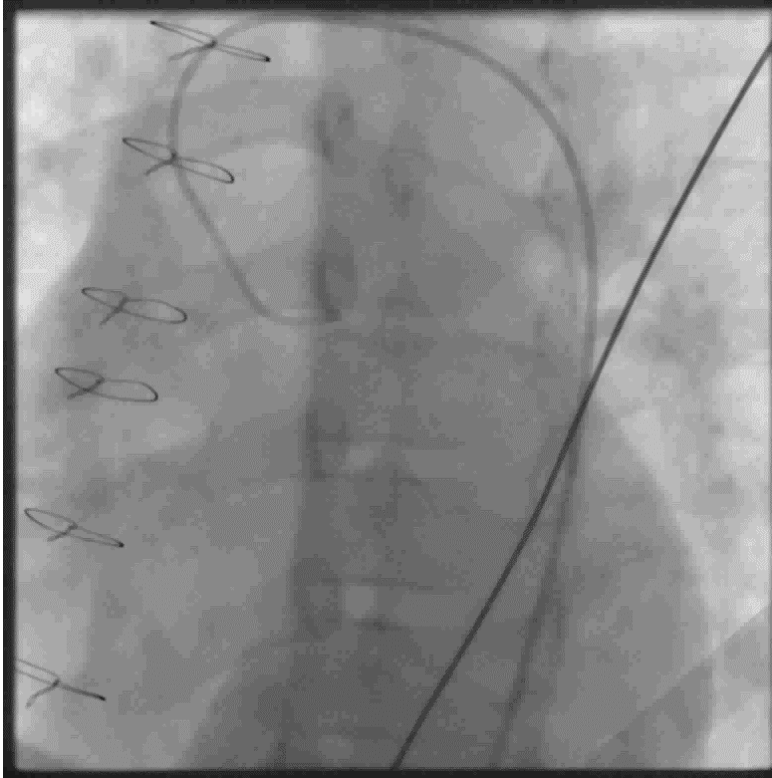


*Dipartimento di Cardiologia-Cardiochirurgia Pediatrica & Cardiopatie Congenite dell'Adulto
IRCCS - Policlinico San Donato*

Ecocardiogramma pre-cateterismo

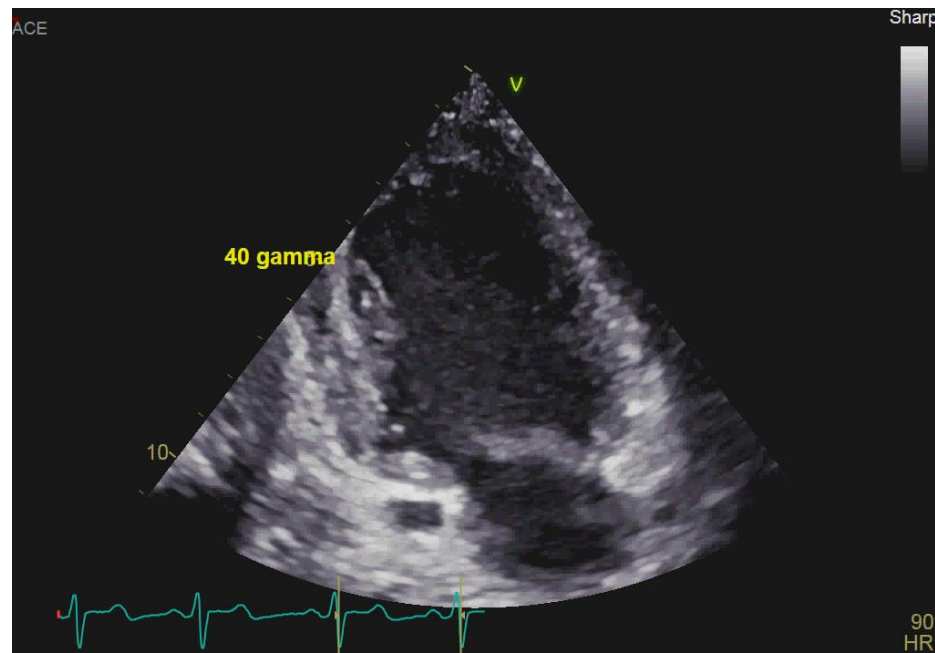
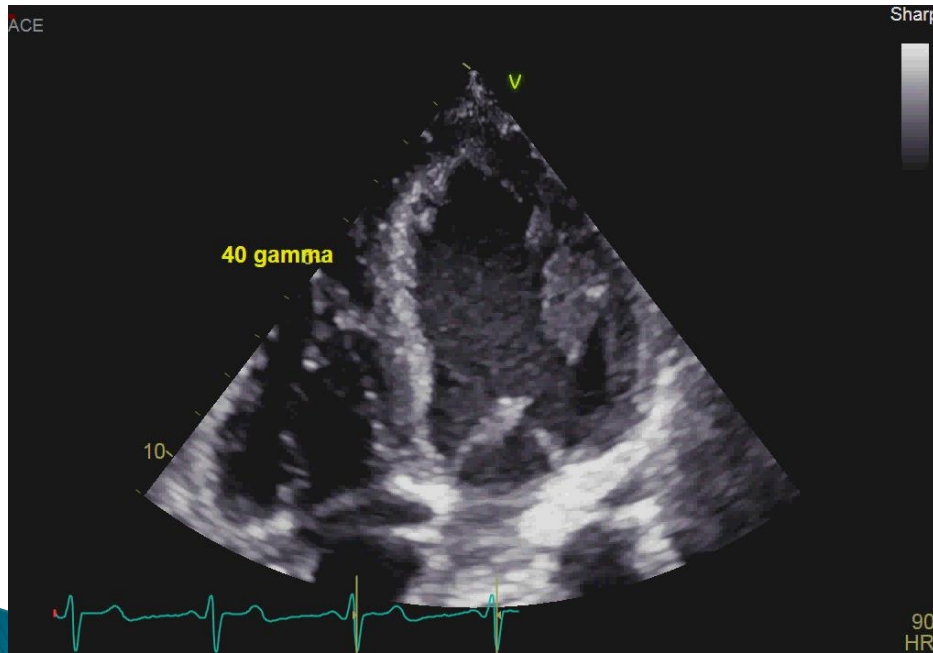


Cateterismo: stenosi lunga del tronco comune

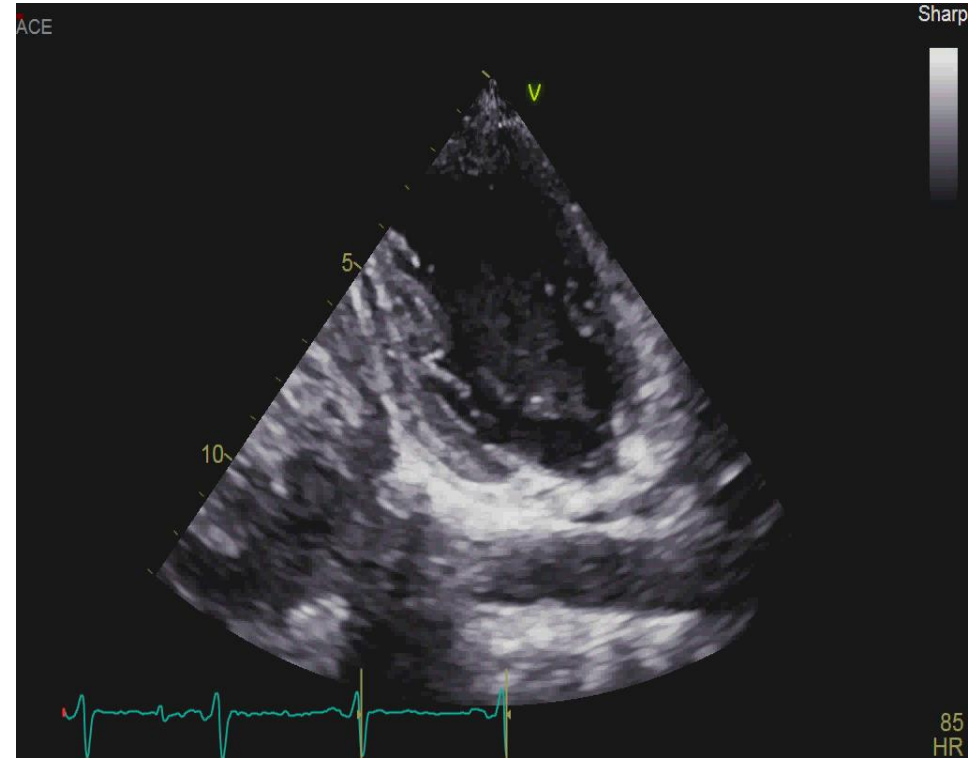
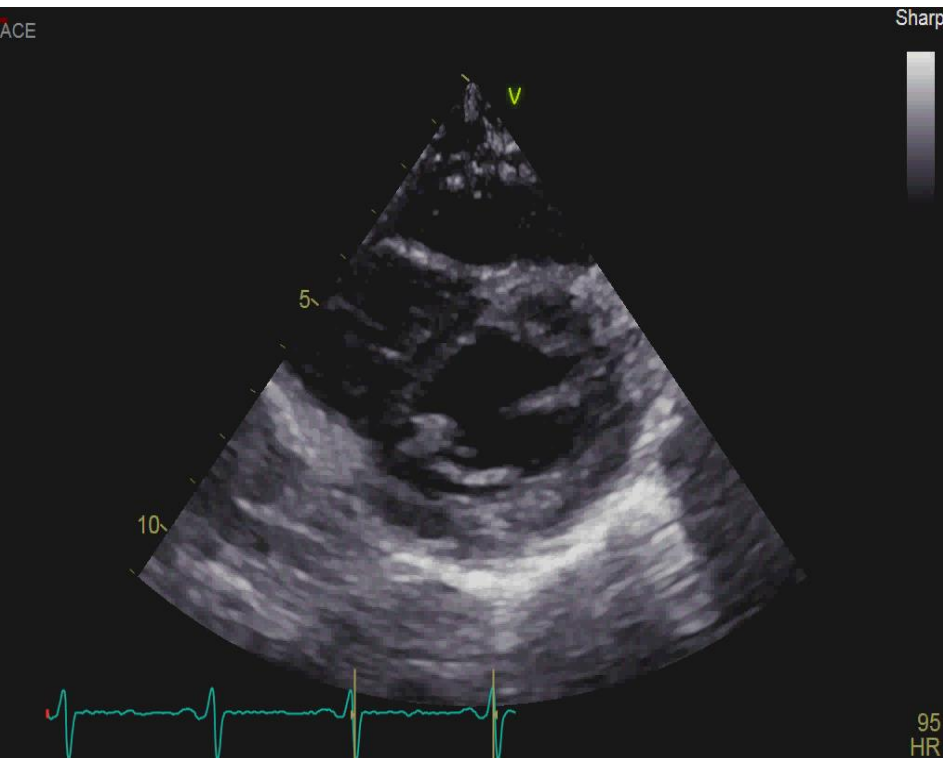


In Pronto Soccorso: **dolore toracico, caso clinico**

- ▶ Intervento CCH d'urgenza: BY PASS Ao-IVA con safena.
- ▶ Terapia postoperatoria: carvedilolo, ramipril , ASA.
- ▶ ECO stress (dobutamina): ad alte dosi, negativo per ischemia inducibile.

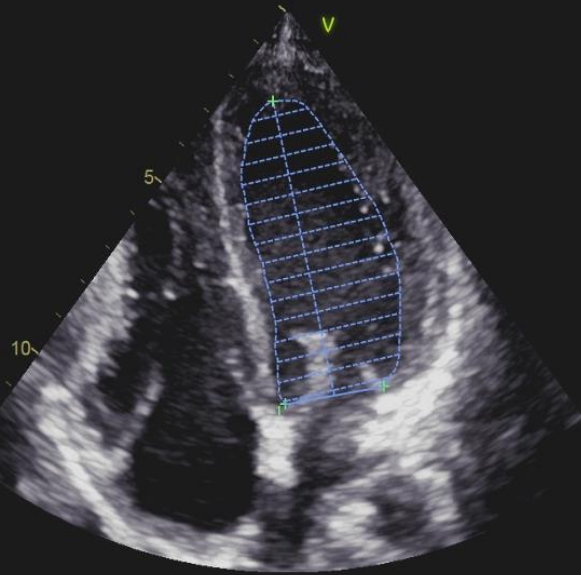


Ecocardiogramma pre dimissione: recupero della funzione.

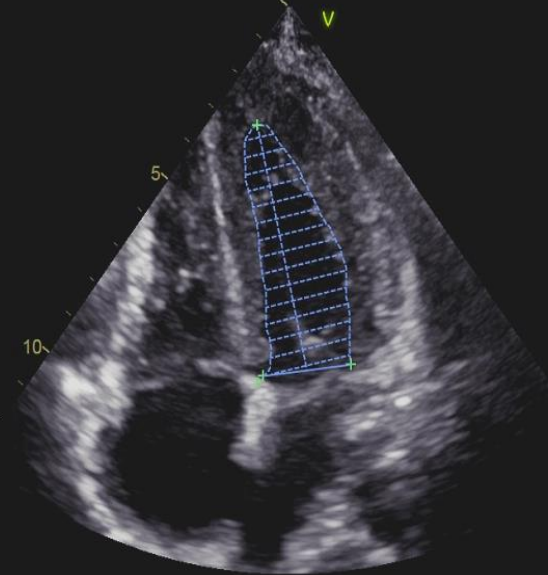


Ecocardiogramma pre dimissione

1 LVLd A4C 7.0 cm
LVEDV MOD A4C 44 ml



LVEF MOD A4C 68 %
SV MOD A4C 30 ml
2 LVLs A4C 5.7 cm
LVESV MOD A4C 14 ml
1 LVLd A4C 7.0 cm
LVEDV MOD A4C 44 ml



85
HR

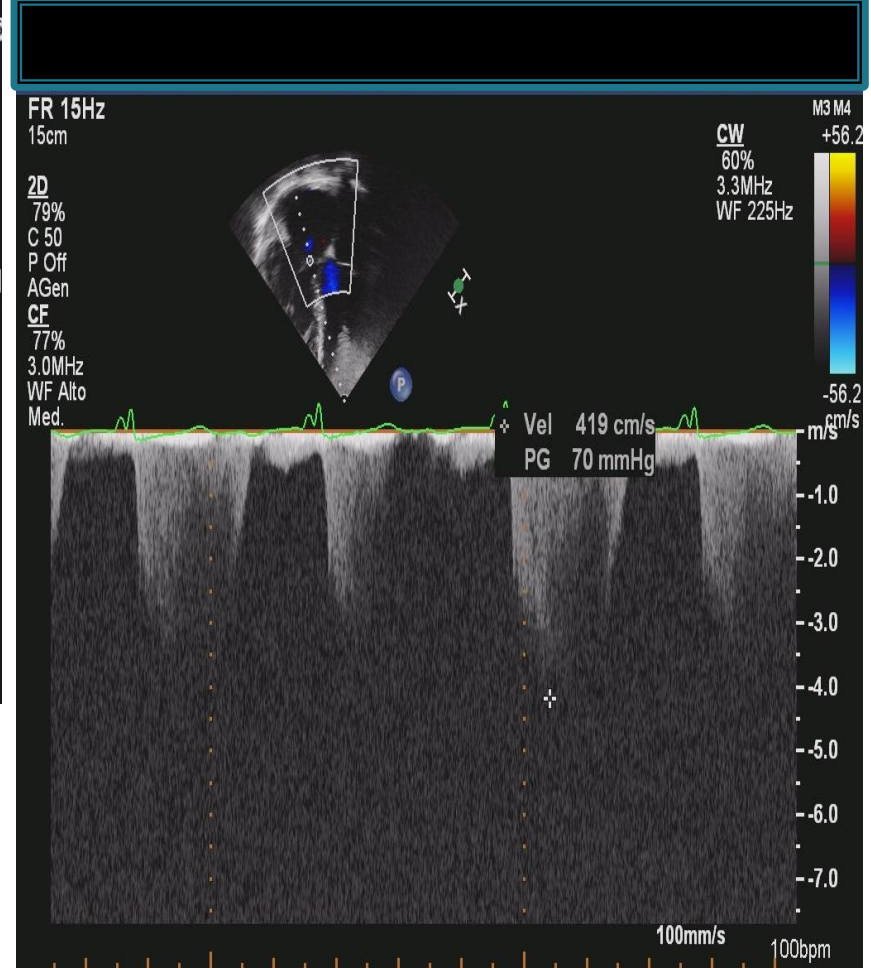
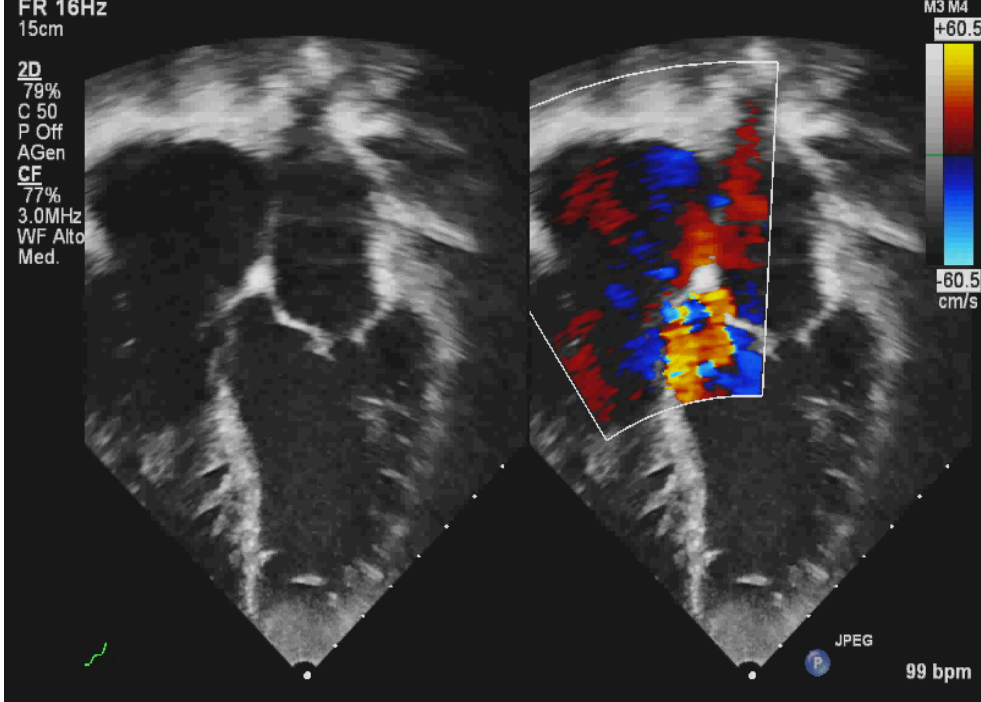
In Pronto Soccorso: **febbre**

- ▶ **Sindrome post-pericardiotomica.**
- ▶ **Infezione ferita chirurgica.**
- ▶ **Infezione vie respiratorie.**
- ▶ **Endocardite infettiva.**
Gruppi a rischio: CC cianogene, CC palliate; CC con materiale protesico.
- ▶ **Pericardite / miocardite.**



In Pronto Soccorso: **febbre, caso clinico**

- ▶ B.A., 15 aa. Peso 26 Kg. Altezza 130 cm.
- ▶ Diagnosi: Truncus arteriosus.
- ▶ S/P (1 aa) Correzione con condotto Hancock 14 mm;
- ▶ S/P (6 aa) Sostituzione condotto con Hancock 18 mm.
- ▶ Accesso al PS per febbre da circa un mese e scompenso cardiaco congestizio ingravescente.
- ▶ Esami ematici: PCR: 7,8 (<0.5); GB: 5,480; Hb: 8,6 g/dl.
- ▶ Emocoltura: stafilococcus epidermidis multiresistente.



- ▶ Severa disfunzione del ventricolo destro.
 - ▶ Severa stenosi all'efflusso destro.
- ↓
- ▶ Intervento cardiocirurgico.
 - ▶ Conferma di infezione del condotto.

In Pronto Soccorso: febbre, caso clinico



*Dipartimento di Cardiologia-Cardiochirurgia Pediatrica & Cardiopatie Congenite dell'Adulto
IRCCS - Policlinico San Donato*

In Pronto Soccorso: **cianosi e/o difficoltà respiratorie**

- ▶ Cianosi centrale / periferica
 - Intervento CCH palliativo o correttivo?
- ▶ Cianosi periferica e scompenso cardiaco.
- ▶ Anemia postoperatoria e cianosi.
 - EGA: sat a O₂, Hb, differenza A-V
- ▶ Infezioni polmonari nei lattanti.
- ▶ Difficoltà respiratorie/alimentari e scompenso cardiaco.



In Pronto Soccorso: **cianosi e/o difficoltà respiratorie, caso clinico**

- ▶ C.H., F, 3 aa. Peso 11,2 Kg. Altezza 85 cm
- ▶ Diagnosi: trasposizione congenitamente corretta grandi arterie, ipoplasia del ventricolo sistemico, interruzione dell'arco aortico.
- ▶ (10 gg) Intervento CCH ibrido: bendaggio selettivo dei rami polmonari e posizionamento di stent nel dotto arterioso.
- ▶ (10 mesi) intervento CCH: decoartazione aortica, debendaggio rami e bendaggio arteria polmonare.

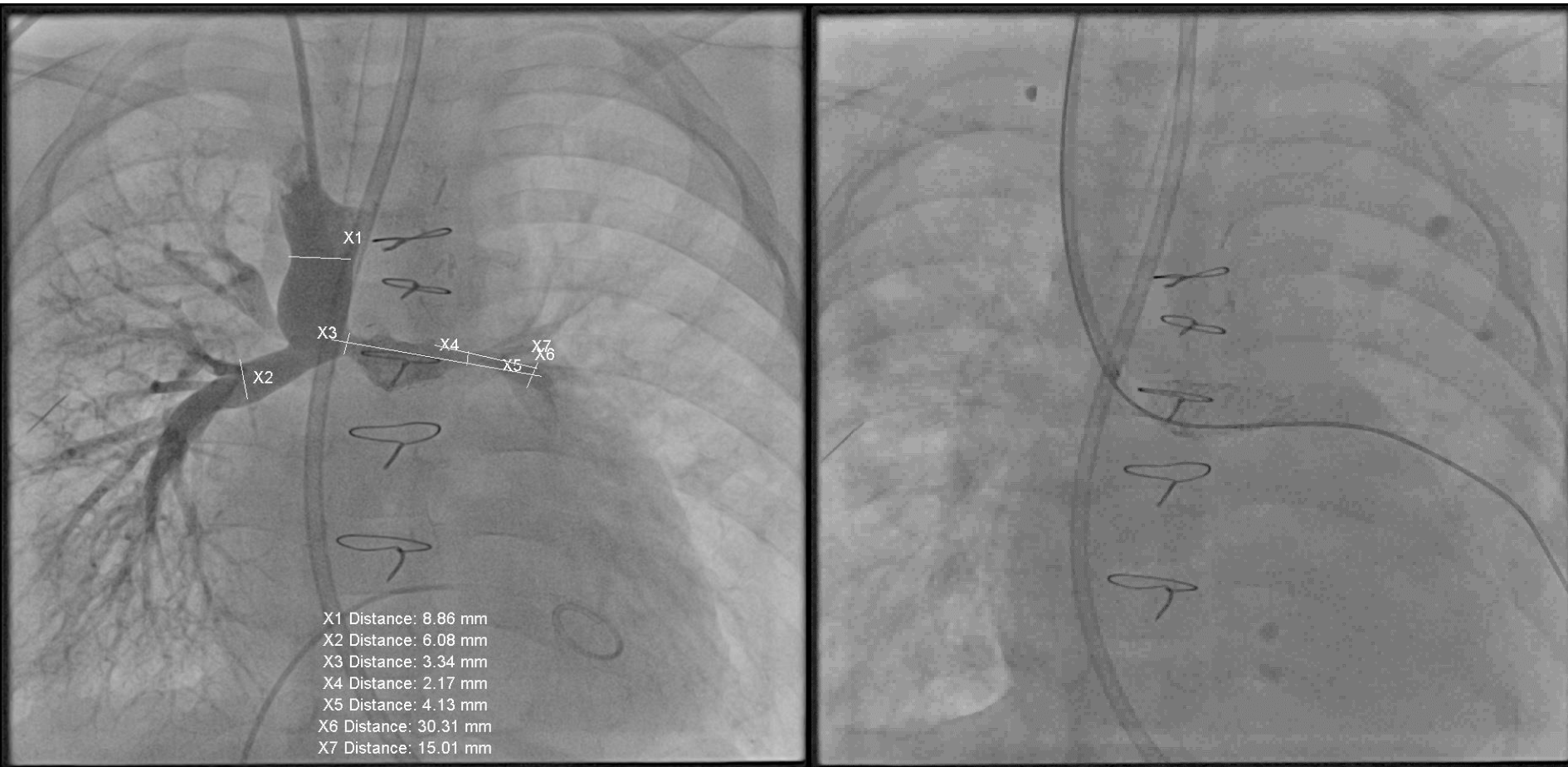
In Pronto Soccorso: **cianosi e/o difficoltà respiratorie, caso clinico**

- ▶ (18 mesi) impianto di stent nel ramo polmonare sx.
- ▶ (24 mesi) intervento CCG di Glenn, plastica ramo destro.
- ▶ 3/2016: accesso in P.S. per cianosi ingravescente (sat 68%-70%). Riscontro di edemi diffusi al distretto superiore.

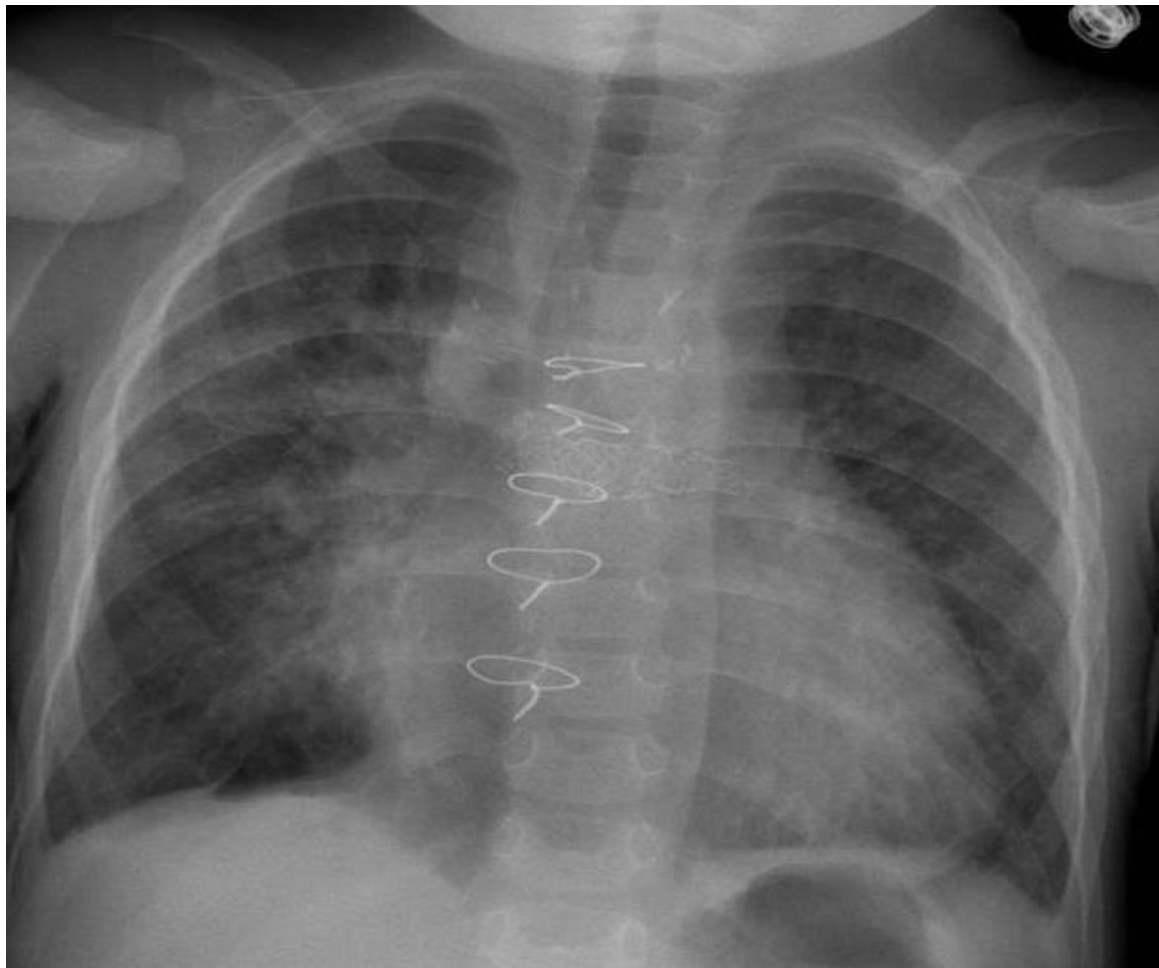
Rx torace



In Pronto Soccorso: cianosi e/o difficoltà respiratorie, caso clinico



Rx torace post-stent



*Dipartimento di Cardiologia-Cardiochirurgia Pediatrica & Cardiopatie Congenite dell'Adulto
IRCCS - Policlinico San Donato*

In Pronto Soccorso: **lipotimia**

- ▶ Terapie domiciliari: diuretico, ace-inibitore, beta-bloccante.
- ▶ Scompenso cardiaco.
- ▶ Aritmie.



In Pronto Soccorso: **aritmia**

- ▶ Dopo qualsiasi chirurgia intracardiaca.
- ▶ Insorgenza anche tardiva (anni).
- ▶ Substrato fisiopatologico:
 - Rimaneggiamento anatomia intraatriale.
 - Cicatrici ventricolari.
 - Lesioni intra e sotto-hissiane.
- ▶ Aritmie sopraventricolari e DIA.
- ▶ Aritmie ventricolari e tetralogia di Fallot
- ▶ BAV II e III grado, transitori e/o permanenti, e Canale AV completo e DIV perimembranosi.



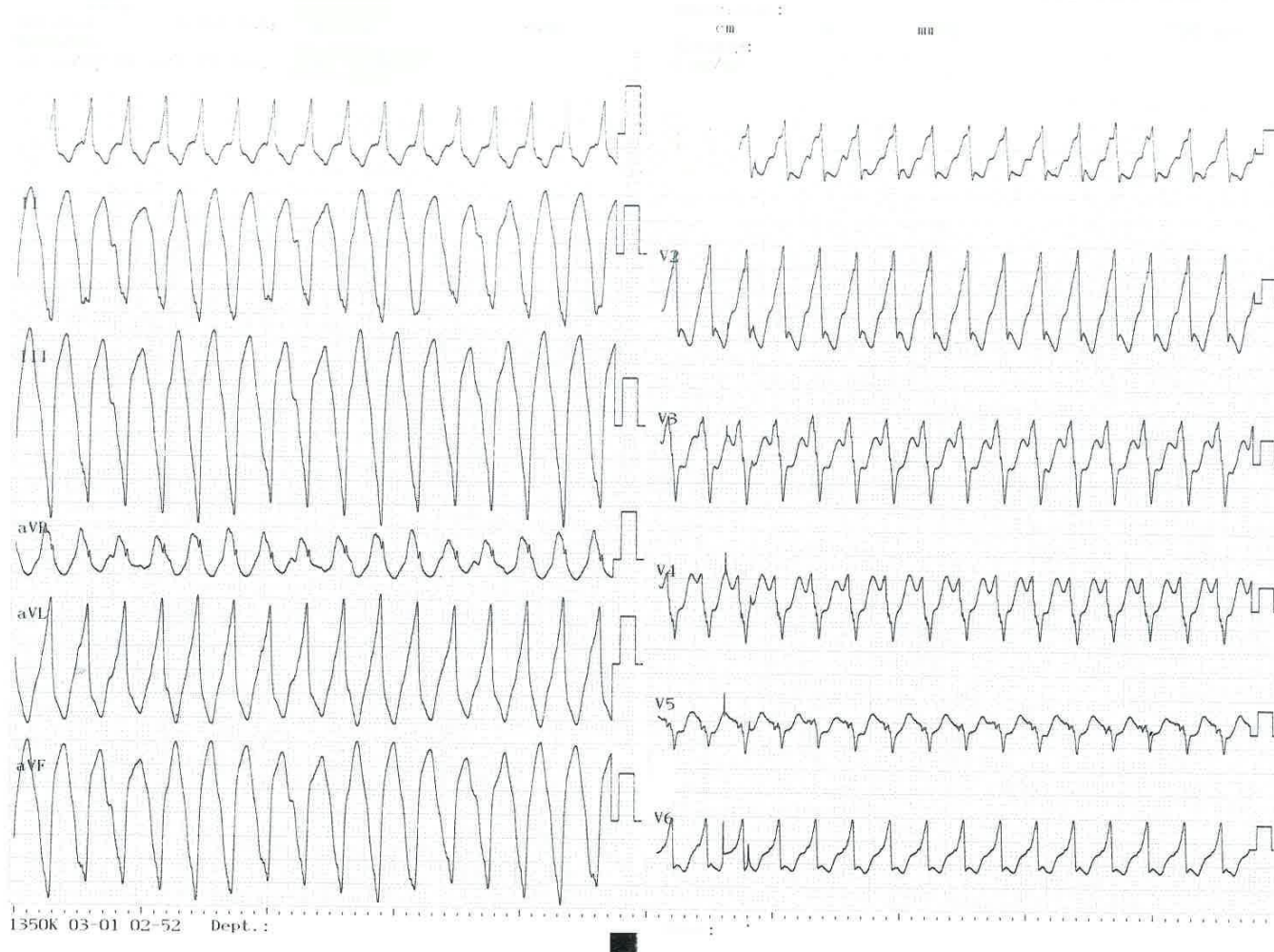
In Pronto Soccorso: **aritmia, caso clinico**

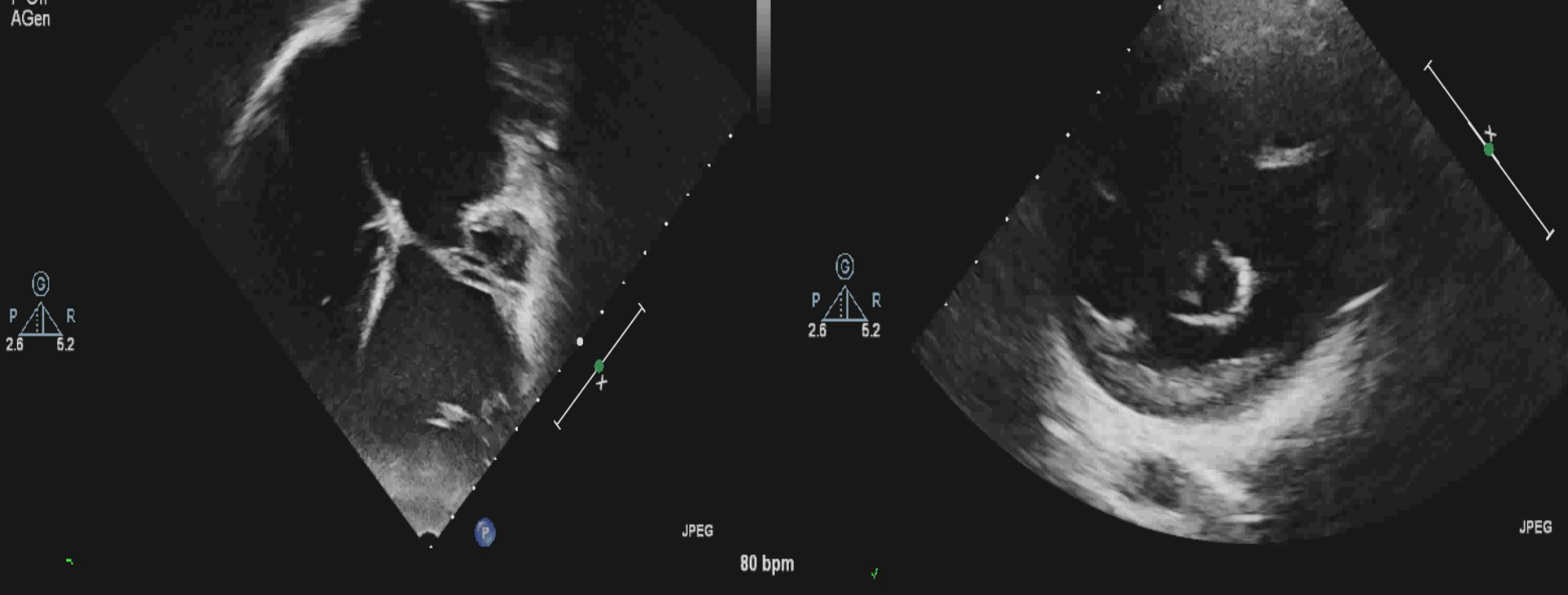
P.E., F, 9 aa. Peso 35 Kg. Altezza 136 cm

- ▶ S/P decortazione aortica.
- ▶ S/P correzione CAV parziale, complicata da dissezione coronarica con successivo sviluppo di aneurisma ventricolare sx
- ▶ S/P plastica mitralica.
- ▶ 11/2015 accesso in PS per tachiaritmia riscontrata dopo caduta da cavallo.



In Pronto Soccorso: aritmia, caso clinico





In Pronto Soccorso: **trombosi occlusiva**

- ▶ Eventi trombotici post cardiocirurgia: incidenza 11%
- ▶ Il 28%: clinicamente molto rilevanti.
- ▶ Necessità di terapie “aggressive” dato l’alto rischio di gravi complicazioni.
- ▶ Risoluzione del trombo: 35-50%.
- ▶ Rischio di sviluppo di sindrome post trombotica.

Manlhiot C.; J Pediatr 2016;169:146-53



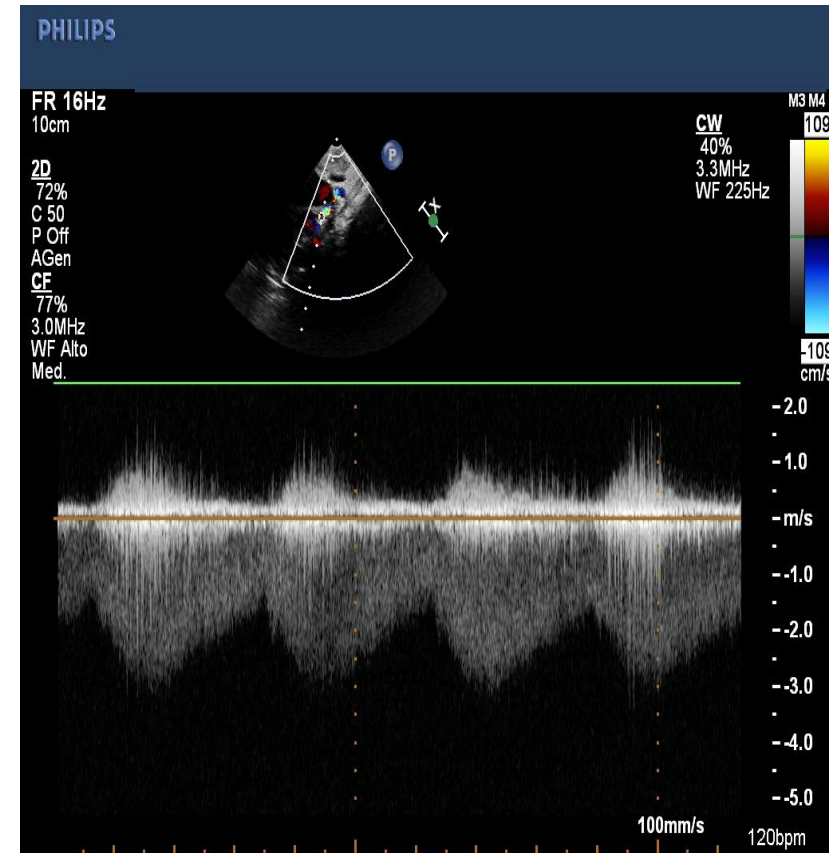
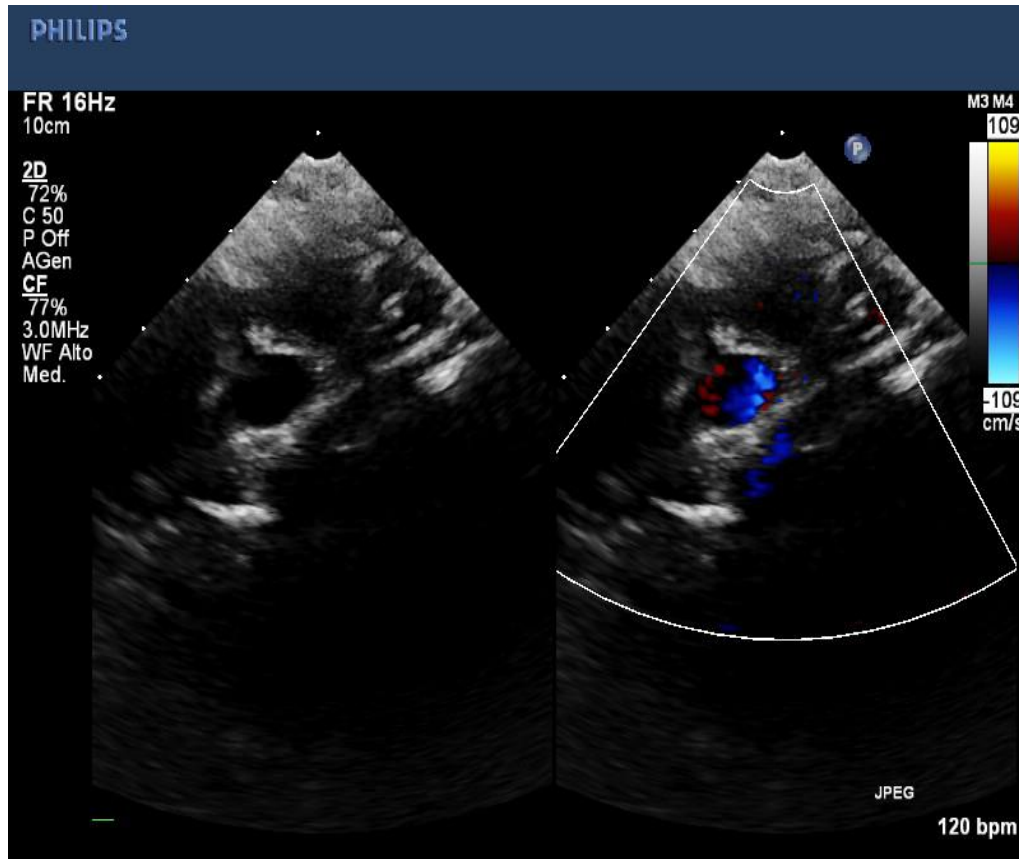
In Pronto Soccorso: **trombosi occlusiva, caso clinico**

V.F., F, 2aa. Peso 12.6 Kg. Altezza 90 cm.

- ▶ Diagnosi: tetralogia di Fallot.
- ▶ 3 mesi: intervento in urgenza di shunt S-P con GoreTex 5 mm a destra (art anonima e ramo destro).
- ▶ 8 mesi: accesso in P.S. per cianosi.



In Pronto Soccorso: trombosi occlusiva, caso clinico



CONCLUSIONI

- ▶ Continui miglioramenti diagnostico-terapeutici → numero crescente di cardiopatici congeniti (CC) in grado di superare periodo neonatale e di crescere.
- ▶ Alcuni gruppi di CC rimangono “a rischio”, dopo la dimissione, nonostante buon risultato chirurgico e buona ripresa.
- ▶ CC con cuore univentricolare o con patologie associate: gruppi “a rischio” più elevato.

CONCLUSIONI

- ▶ Le urgenze / emergenze vanno inquadrare nell'ambito del tipo di cardiopatia congenita sottostante, del tipo di cardiocirurgia effettuata, dell'età e della presenza di quadri malformativi/patologie associate.
- ▶ Le principali diagnosi di accesso al P.S., in ordine di frequenza:
 - Dolore toracico
 - Febbre
 - Cianosi / difficoltà respiratorie
 - Lipotimia
 - Aritmia

GRAZIE PER L'ATTENZIONE!

*Dipartimento di Cardiologia-Cardiologia Pediatrica e Cardiopatie Congenite dell'Adulto
IRCCS - Policlinico San Donato*

In Pronto Soccorso

- ▶ Studio bicentrico in Gran Bretagna (dal 2000-2009):
11% di neonati-CC muore entro 30 gg dalla chirurgia.
Ulteriore 7% muore prima di compiere 1 anno, nonostante buon esito chirurgico.
Circa metà del 7%: morti in comunità o dopo accesso in emergenza in P.S.

Brown KL., Open Heart 2015;2:e000157

