

# LE CARDIOPATIE CONGENITE OPERATE COME AVVICINARSI AL PAZIENTE

*Piccoli cuori crescono*

**Marco Bonvicini**

**CARDIOLOGIA E CARDIOCHIRURGIA  
PEDIATRICA E DELL' ETÀ EVOLUTIVA  
CENTRO PER IL TRATTAMENTO DEL  
CONGENITO ADULTO POLICLINICO  
S ORSOLA MALPIGHI BOLOGNA**



# Cardiopatie congenite

Integrità  
cardiovascolare  
fisiologica

100

Inizio  
scompenso  
cardiaco  
sintomatico

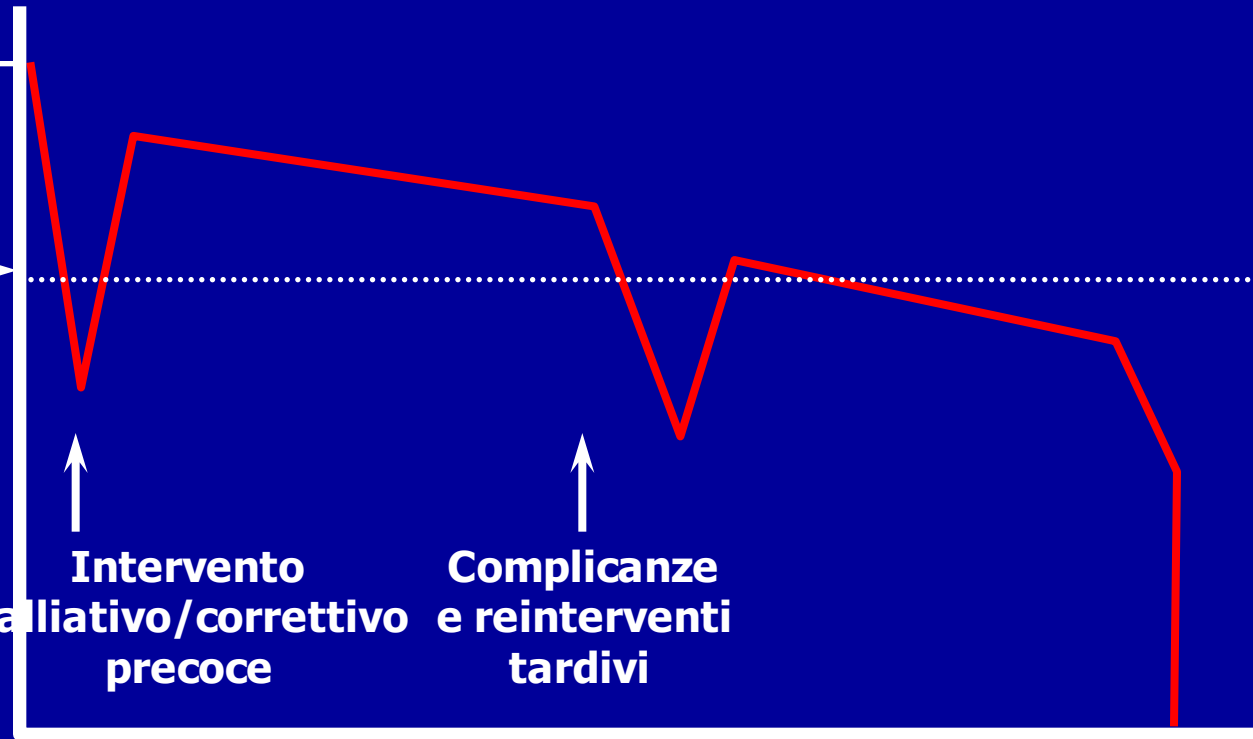


Intervento  
palliativo/correttivo  
precoce

Complicanze  
e reinterventi  
tardivi

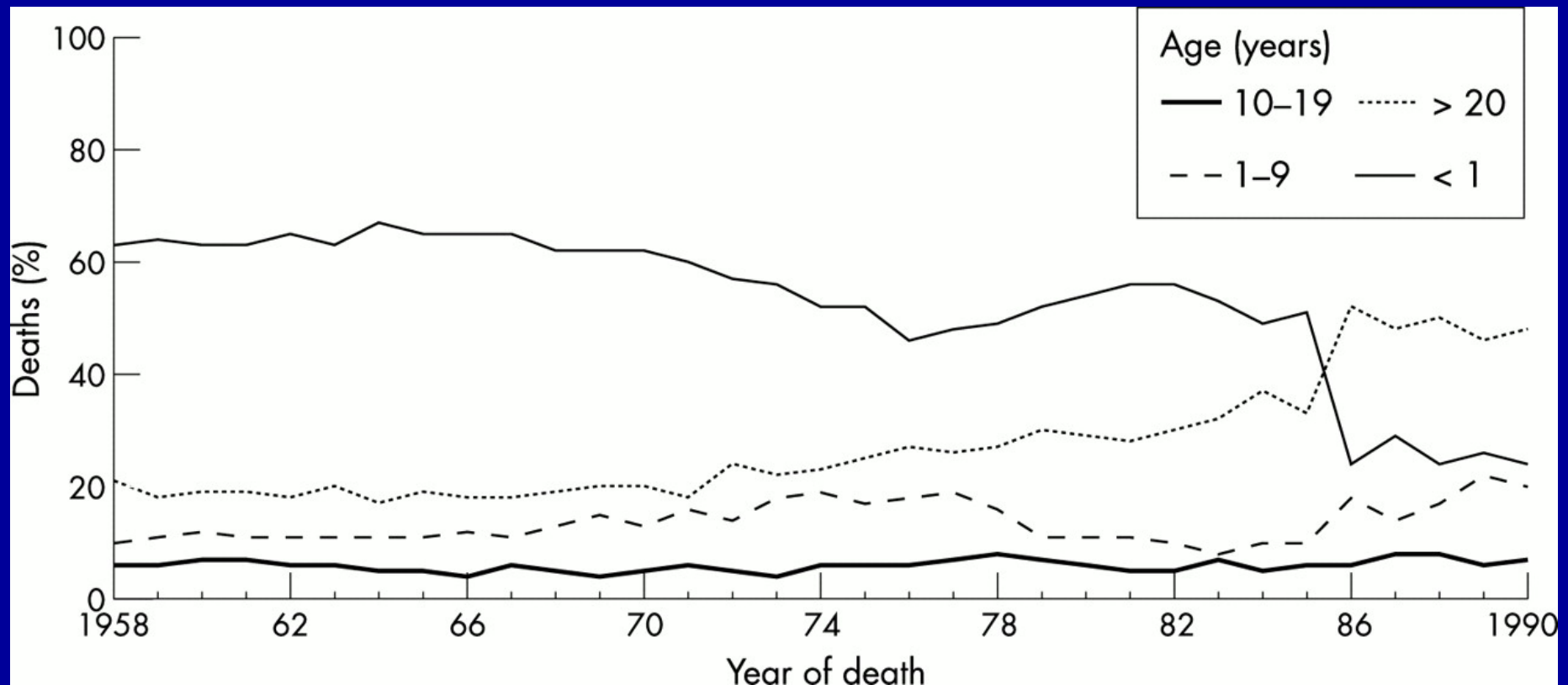
Nascita

tempo

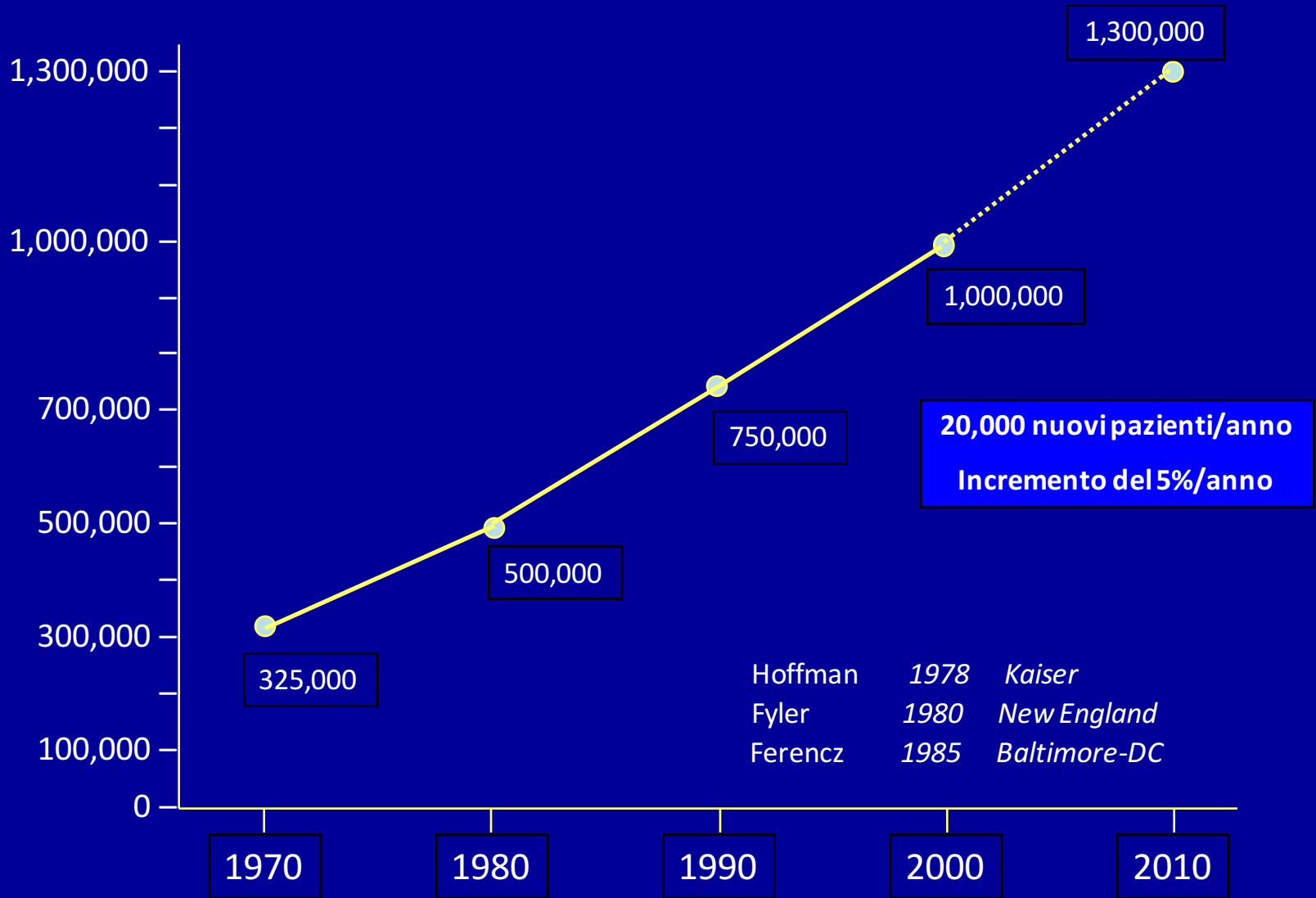


**Data compiled from the statistics of the Office of Population Census and Surveys for England and Wales showing reported deaths from congenital heart disease in the various age groups.**

**Nel 1958 la mortalita' era piu' alta nella fascia di eta' pediatrica mentre a partire dal 1986 la mortalita' piu' alta si riscontra nella fascia di eta' sopra i 20 anni**



# Pazienti con cardiopatie congenite che raggiungono l'eta' adulta (popolazione USA)



# Fattori di rischio



Tempo (eta' all'intervento/durata follow-up)



Sequela emodinamiche:

- Disfunzione ventricolare
- Valvulopatie
- Ipertensione polmonare



Sequela aritmiche:

- Tipologia intervento
- Condizione emodinamica
- Durata follow-up

# Cardiopatico congenito operato



Recupero funzionale



Evolutivita' (morbidita' - mortalita')



Qualita' di vita

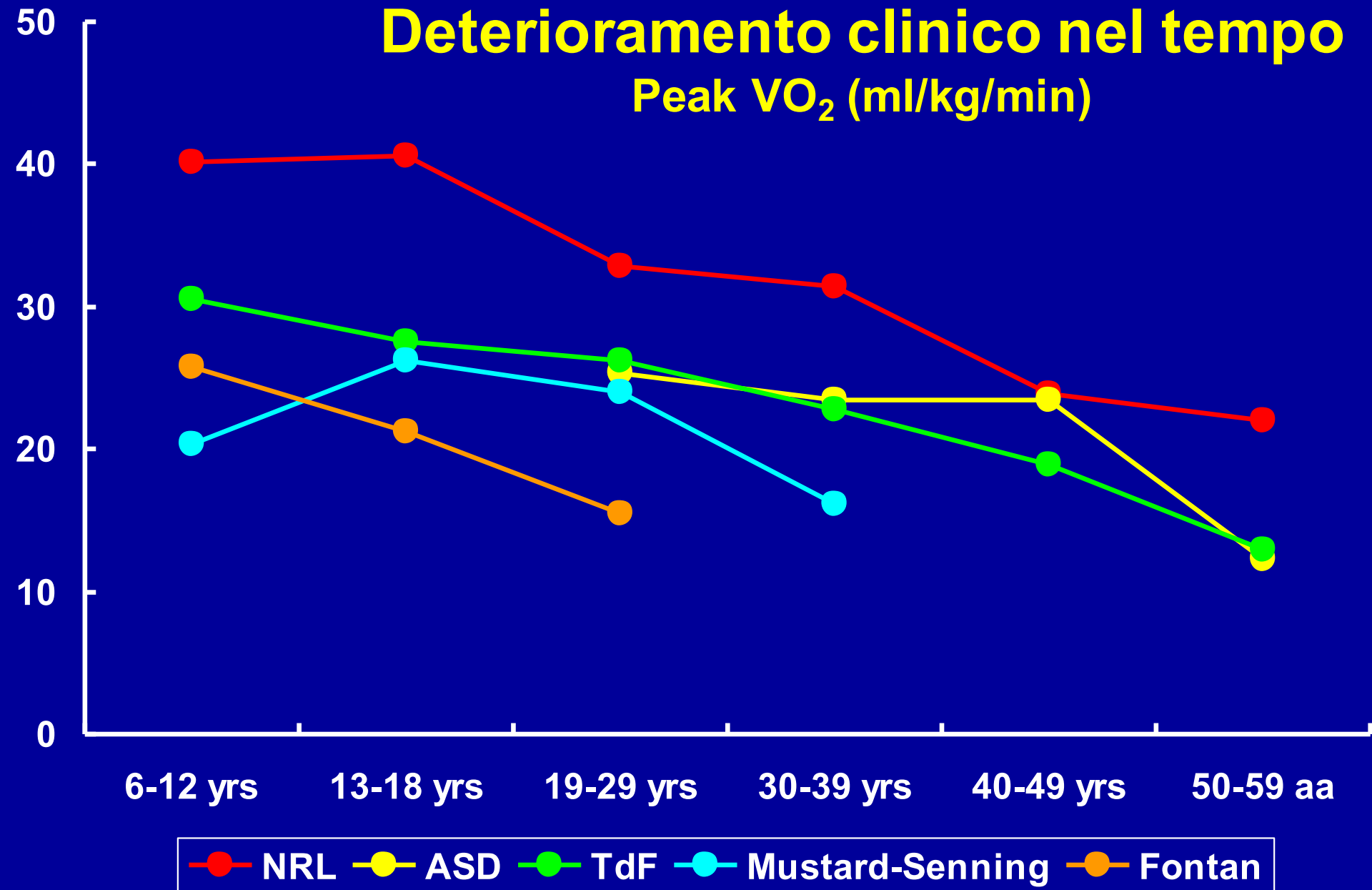
# Recupero funzionale = abilita'

Valutato in base allo standard di normalita' per tipologia di cardiopatia congenita

- Ottimo (normale) per le cardiopatie con shunt Sn-Dx
- Buono soddisfacente nelle cardiopatie piu' complesse

# Deterioramento clinico nel tempo

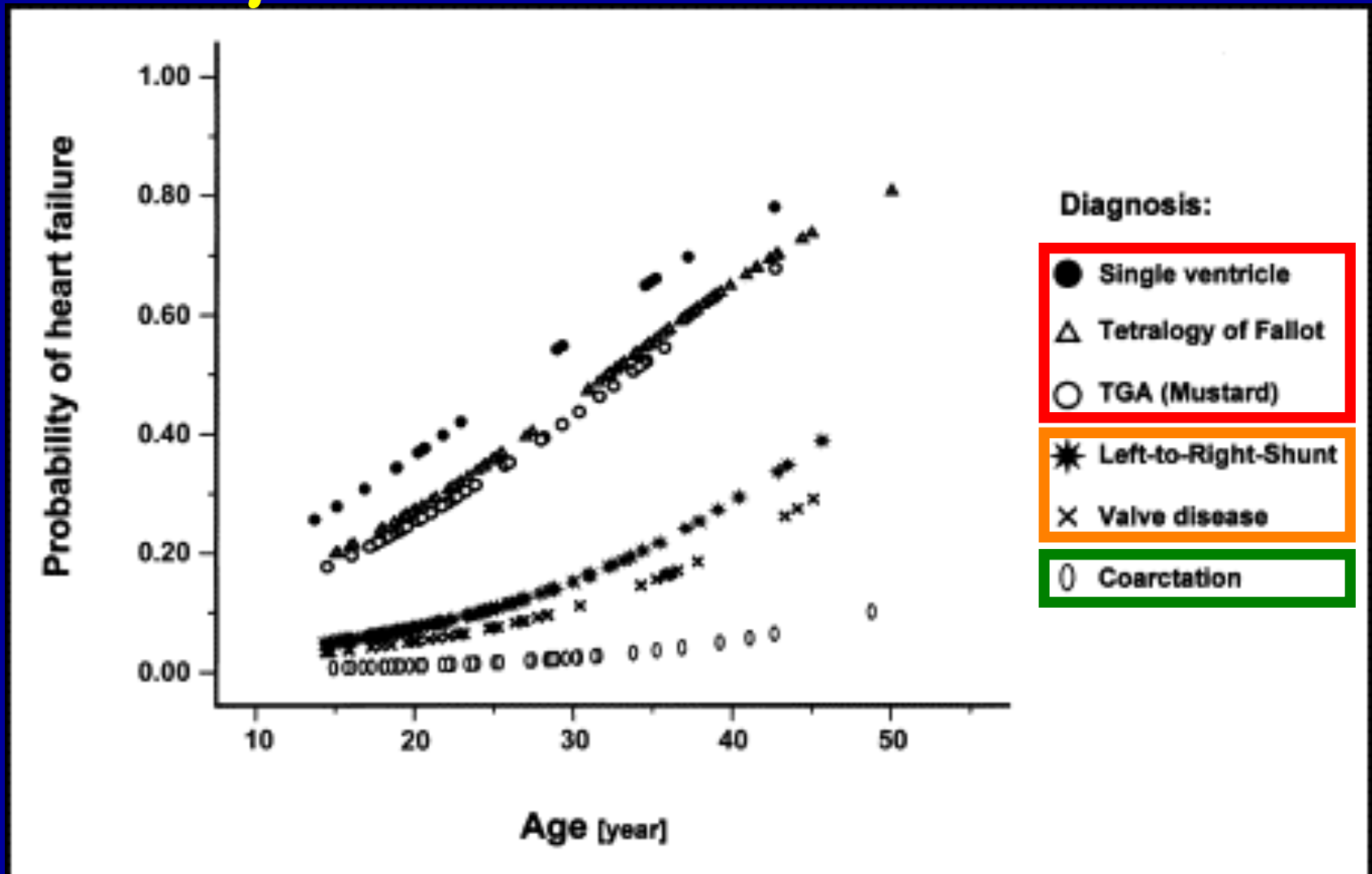
## Peak VO<sub>2</sub> (ml/kg/min)



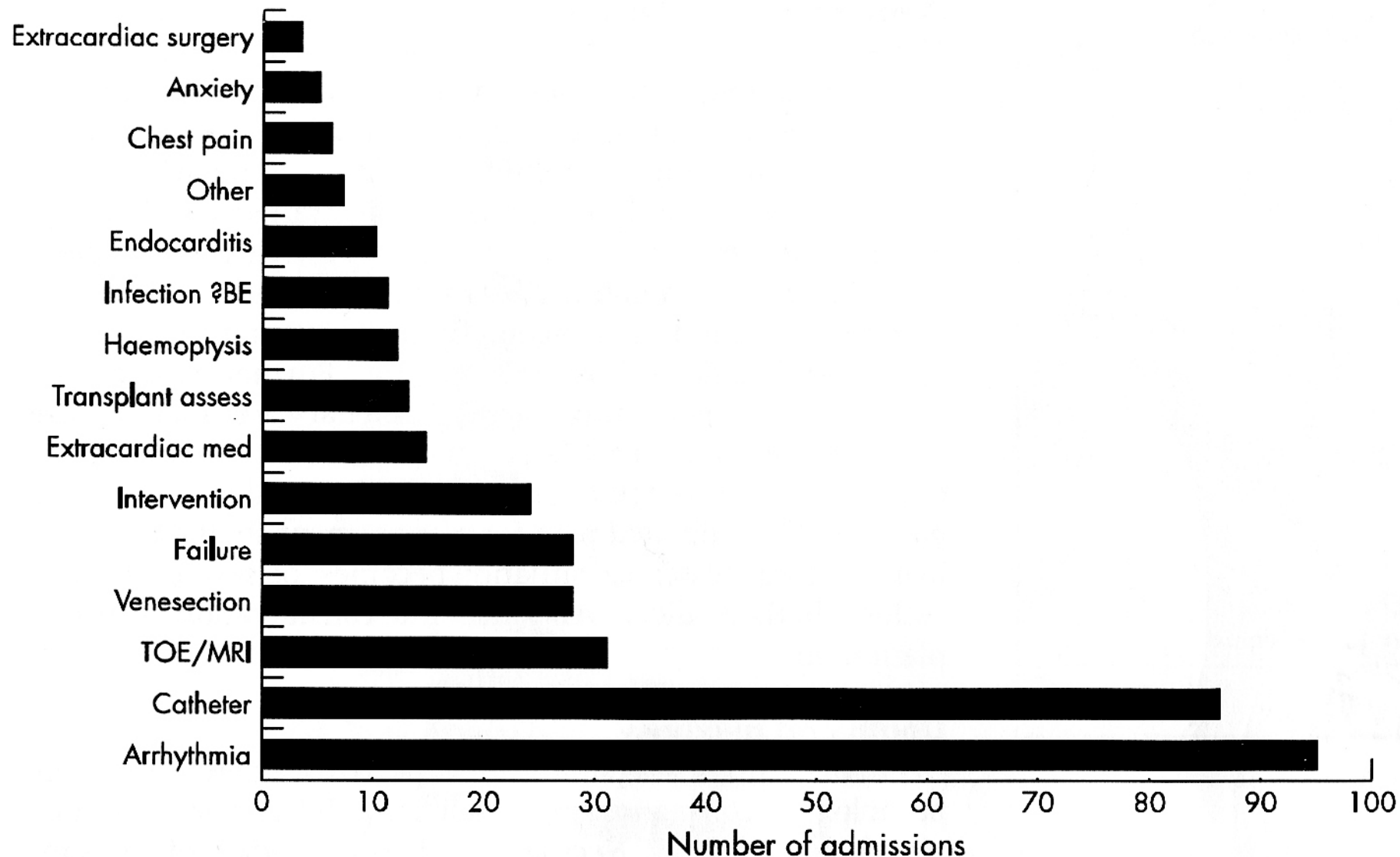
—●— NRL —●— ASD —●— TdF —●— Mustard-Senning —●— Fontan



# *Scompenso cardiaco nel GUCH*



# Medical admissions at Royal Brompton Hospital (1997)

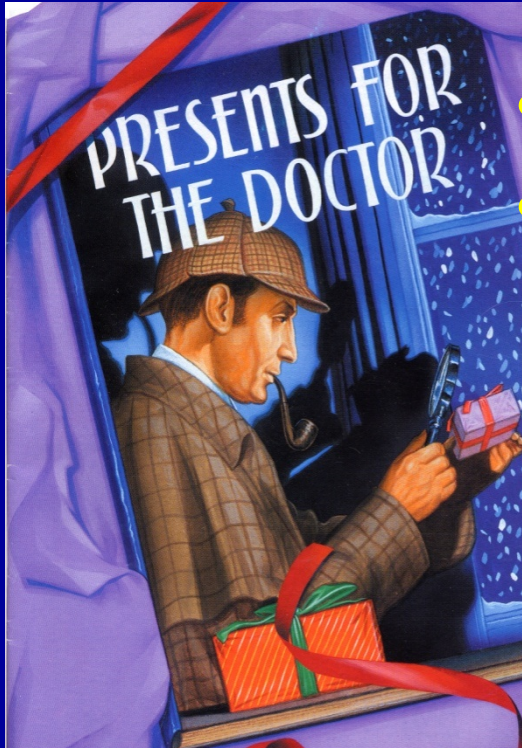


# Modalita' di verifica

- Esame clinico
- Classe funzionale o indice di abilita'
- Esami strumentali

Eco --> Holter --> Esercizio --> RMN --> SEF

## ANAMNESI



- Pregressi interventi cardiocirurgici
- Non basta conoscere la cardiocirurgia di oggi ma bisogna conoscerne la storia (gli interventi di 20 anni fa sono diversi da quelli attuali)

## ESAME OBIETTIVO

# *SCOMPENSO CARDIACO*

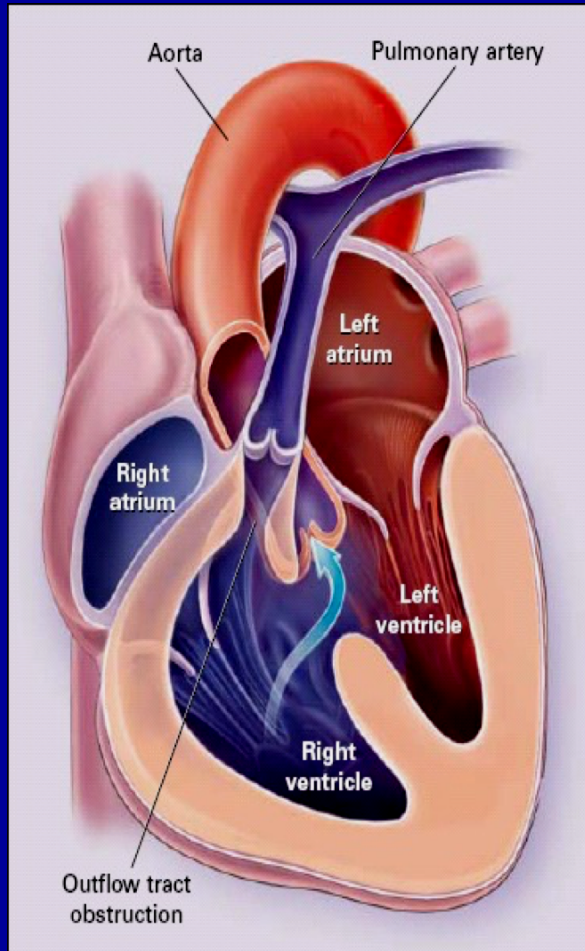
## *Cardiopatie acquisite*

- ❖ *VSN dilatato-ipocinetico*
- ❖ *Disfunzione diastolica vsn*

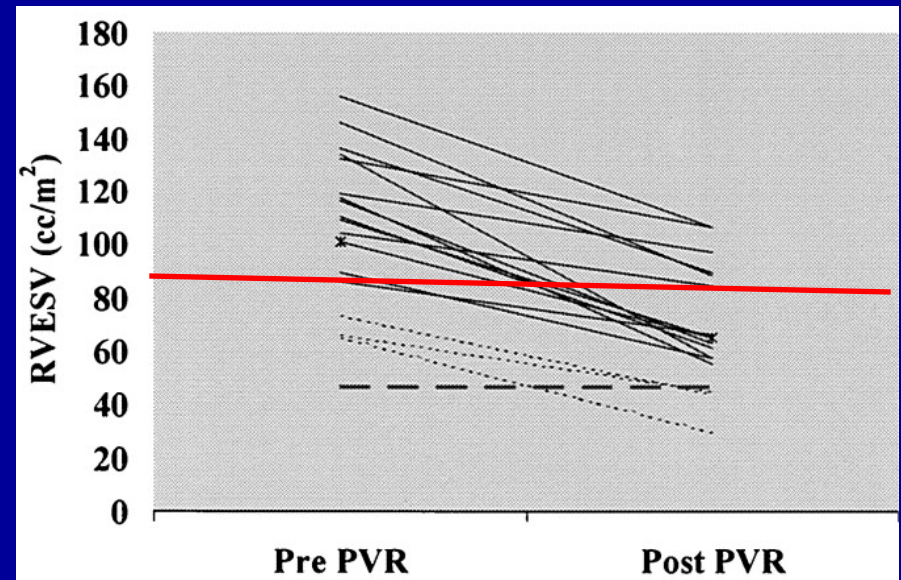
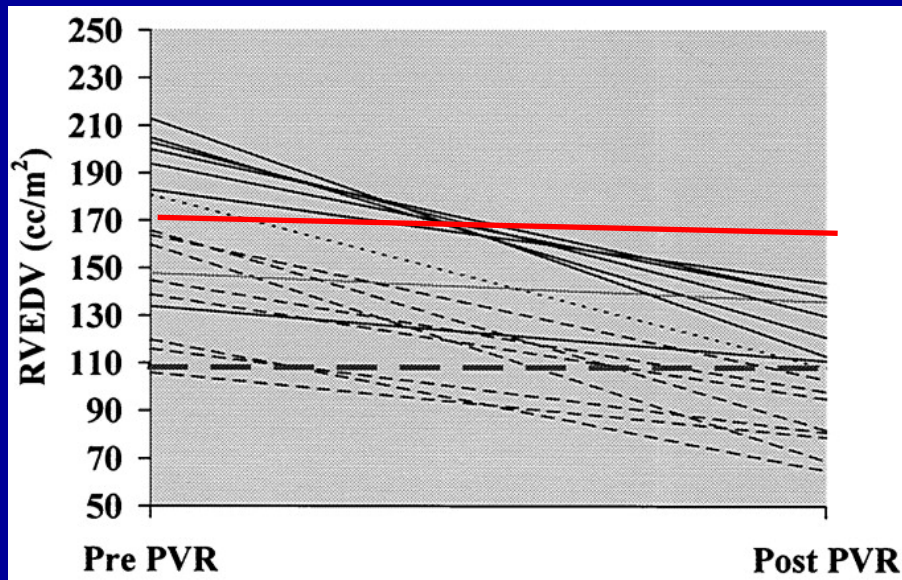
## *GUCH*

- ❖ *VDX iperteso*
- ❖ *VDX dilatato*
- ❖ *Ventricolo unico*

# *Ventricolo destro dilatato: Insufficienza polmonare nel Fallot*



# TIMING DEL REINTERVENTO PER PRESERVARE LA FUNZIONE VDX

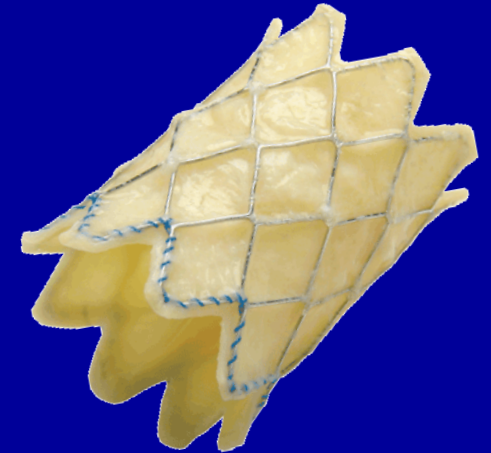


## Optimal Timing for Pulmonary Valve Replacement in Adults After Tetralogy of Fallot Repair

Judith Therrien, MD, Yves Provost, MD, Naeem Merchant, MD, William Williams, MD,  
Jack Colman, MD, and Gary Webb, MD

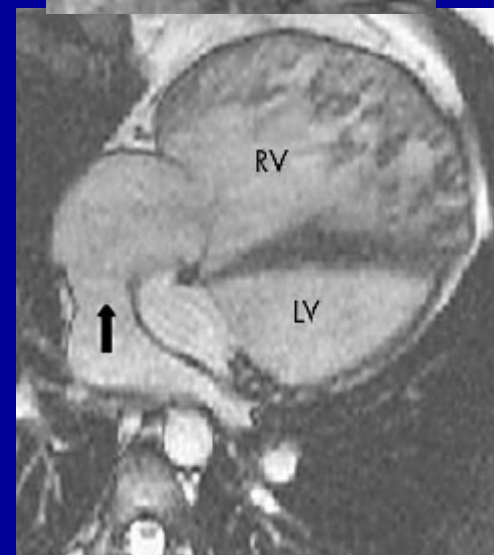
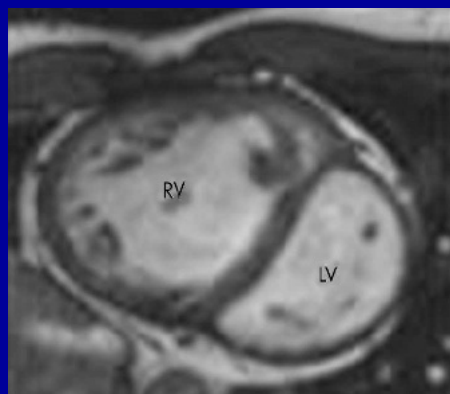
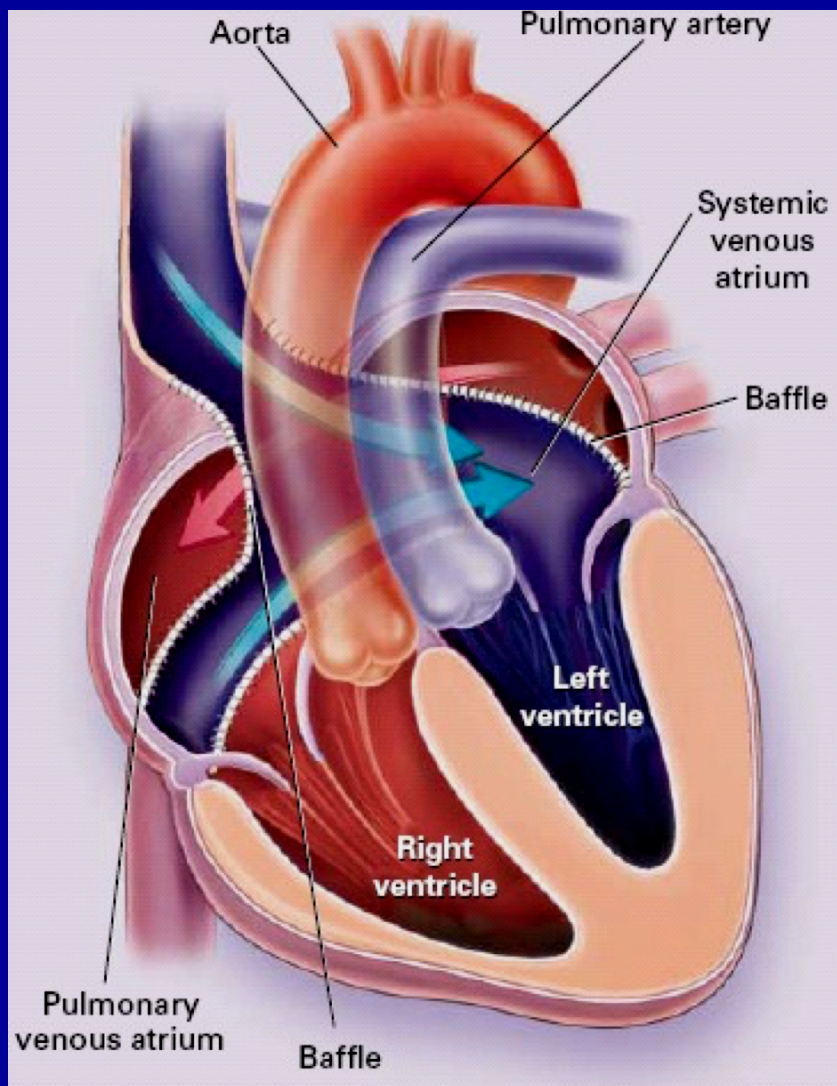
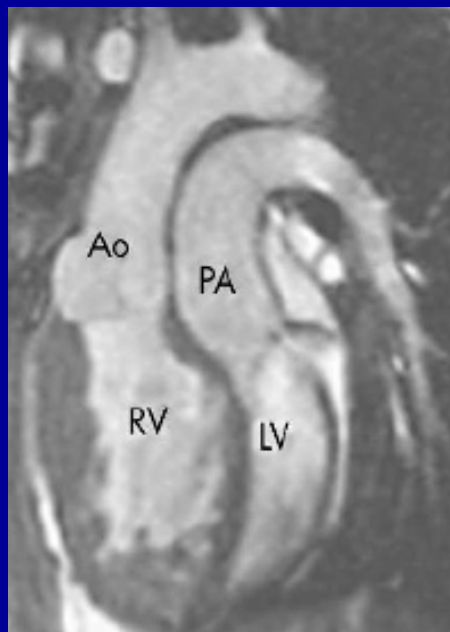
# VALVOLA POLMONARE PERCUTANEA

- Indicazioni:  
**Disfunzione condotto VDX-AP**  
Stenosi, insufficienza, entrambe
- Obiettivi
  - Risolvere la stenosi senza provocare rigurgito
  - Risolvere l'insufficienza
  - Preservare la funzione vdx
  - Prolungare la durata del condotto, ritardare l'intervento chirurgico



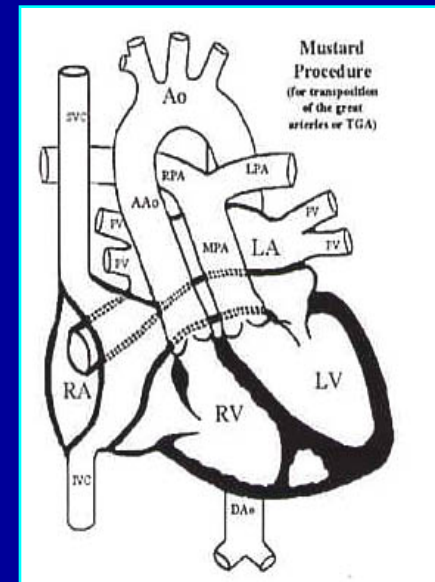
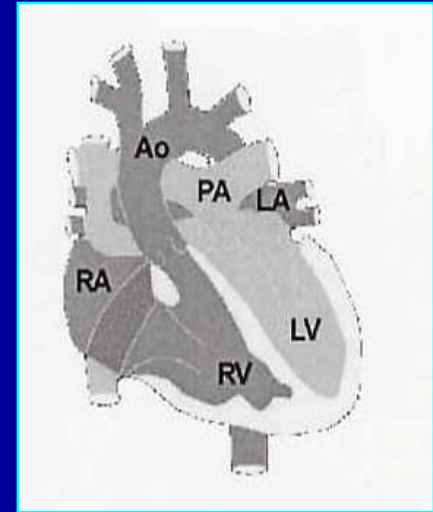


# Ventricolo destro sistemico: TGA S/P Mustard-Senning

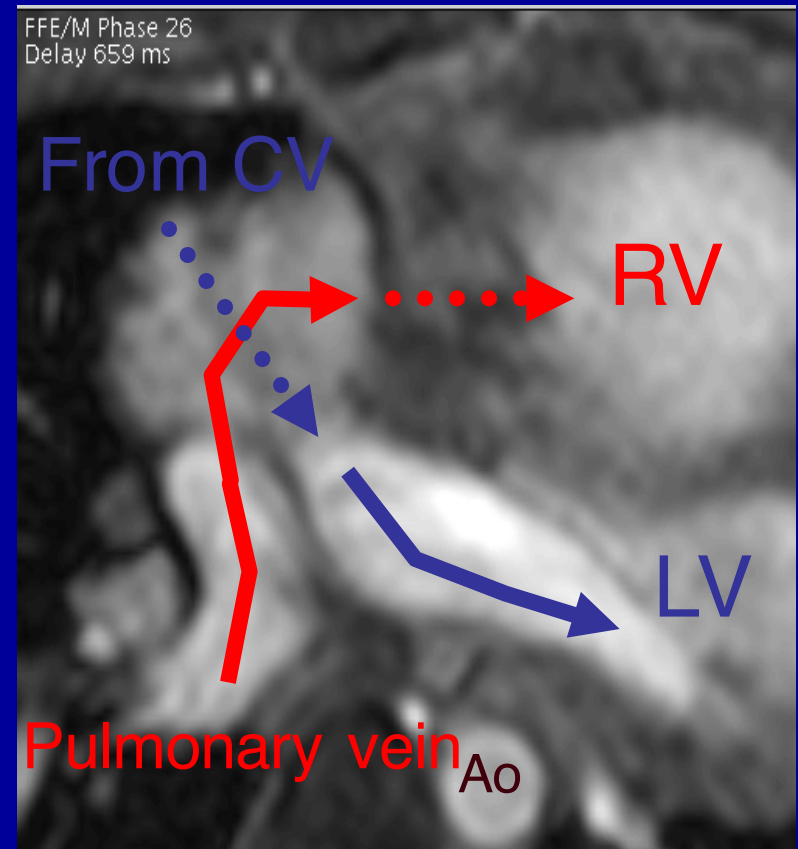
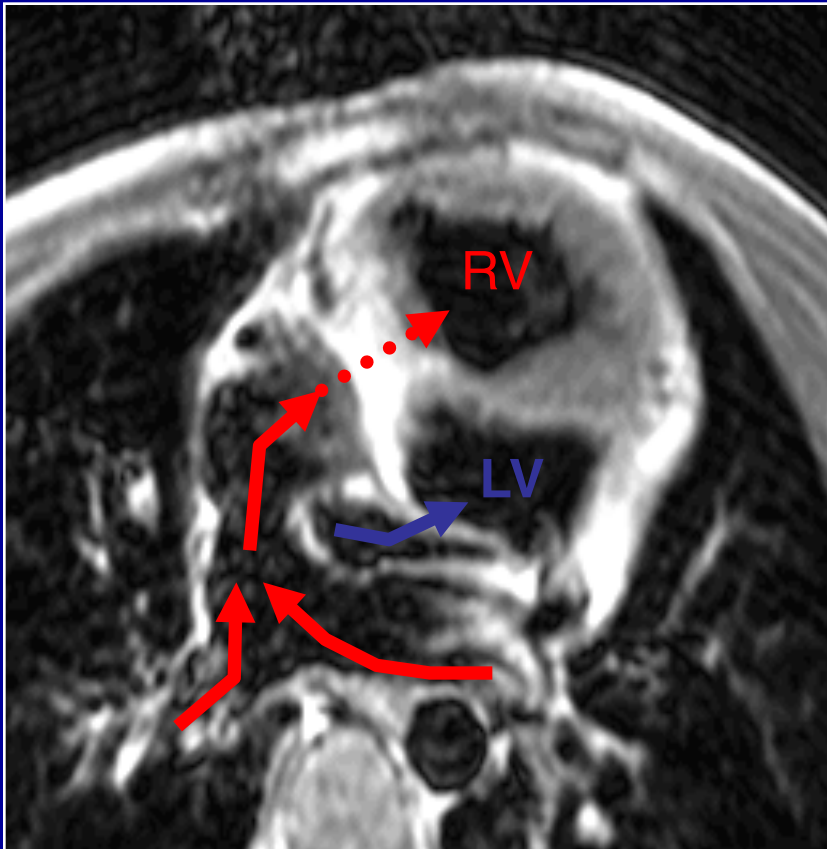


# Switch atriale: complicazioni

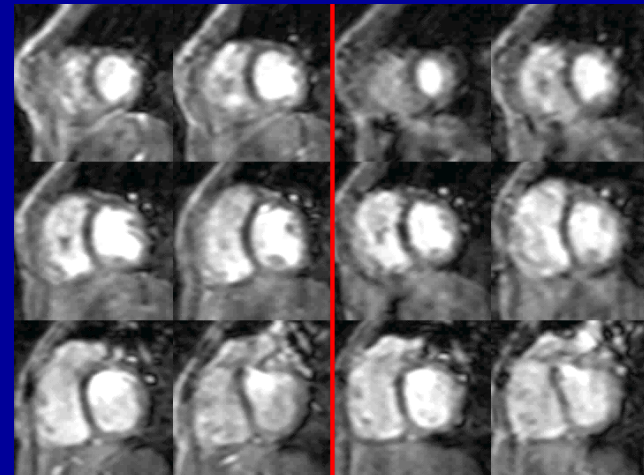
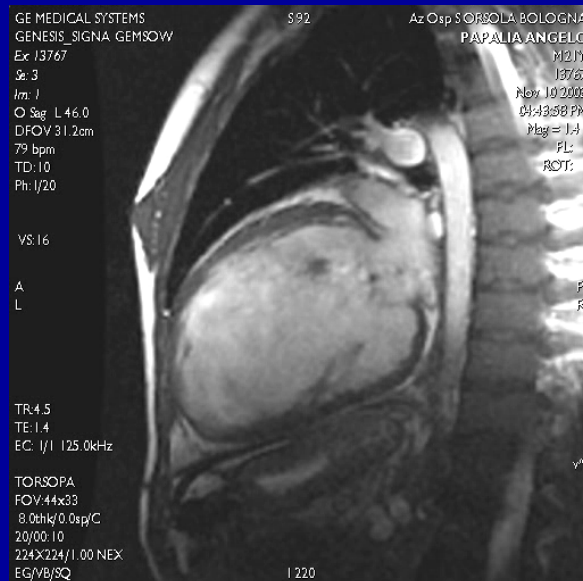
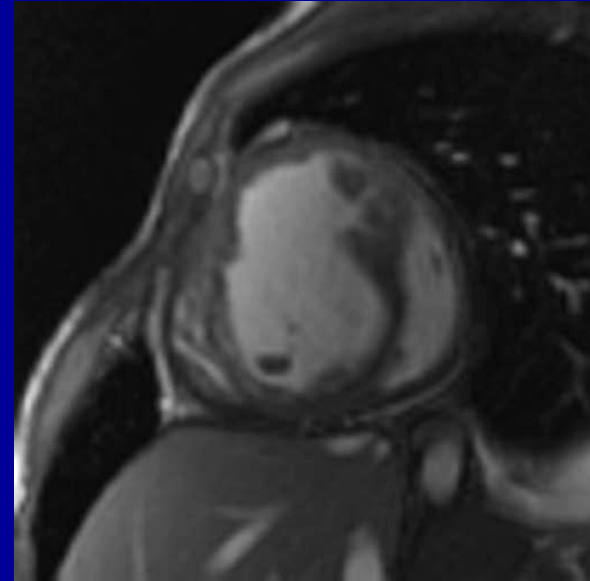
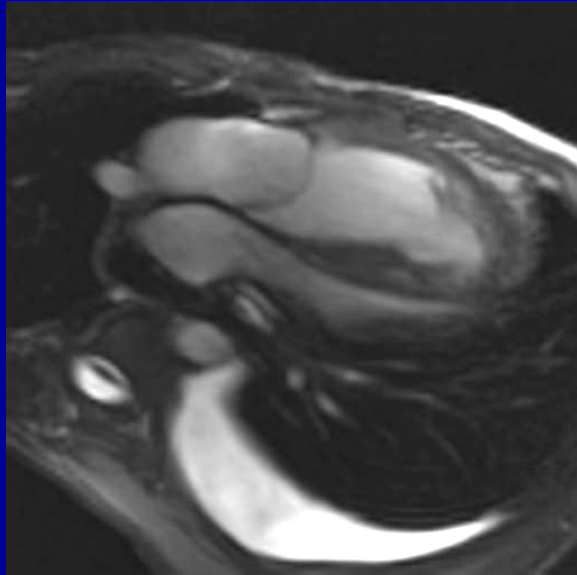
- Ostruzione o difetti del baffle
- Disfunzione del RV  $\pm$  IT
- Aritmie da dilatazione atriale
- Sviluppo di bradiaritmie
- Ipertensione polmonare



# Tecnica di Mustard/Senning per TGA

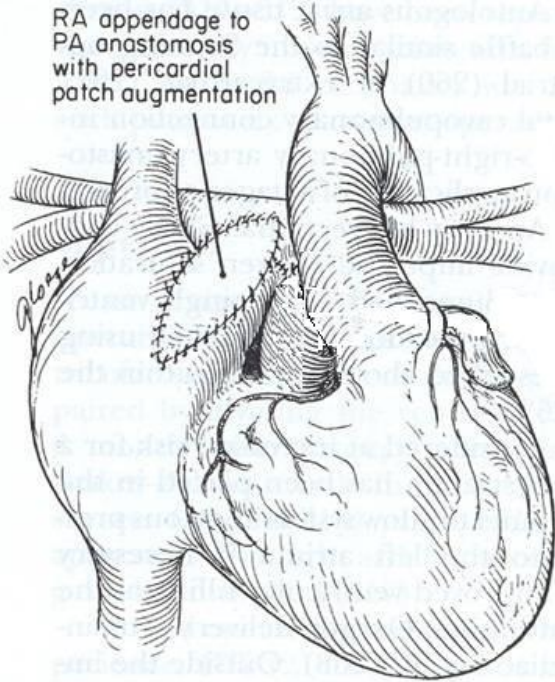


# Switch atriale: Studio funzionale del VDx

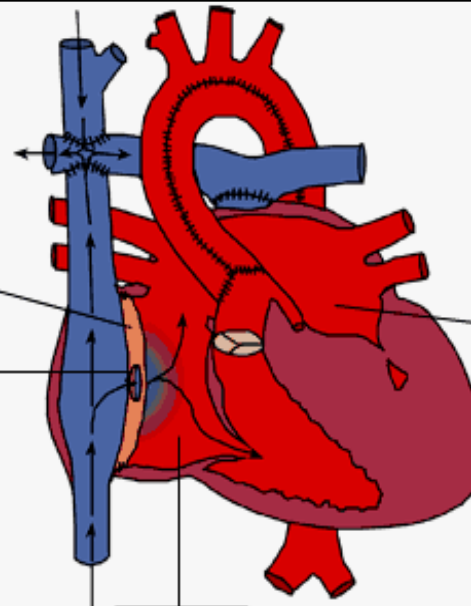


# Correzione univentricolare

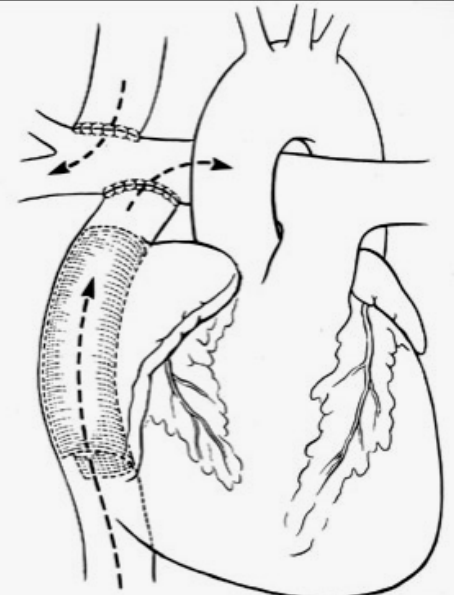
RA appendage to PA anastomosis with pericardial patch augmentation



TUNNEL  
LATERALE  
TCPC  
1980

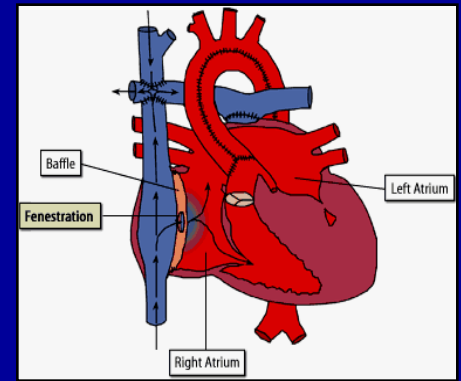


CONDOTTO  
EXTRACARDIACO  
1990-95



ANASTOMOSI  
ATRIO-  
POLMONARE  
1971

# *Il ventricolo unico - La Fontan*



*Stenosi circuito*

*Stenosi A. polmonari*

*Compressione VPo*



*RAP*

*Disfunzione ventricolare*

*Insuff. valvole AV*

*Aritmie*

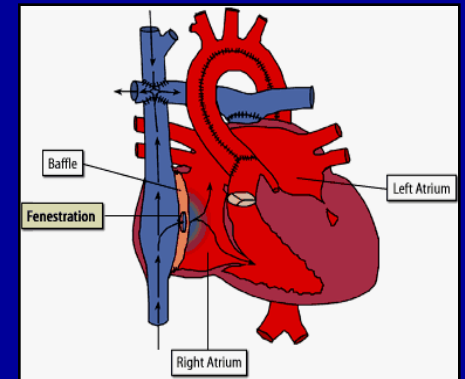
*Enteropatia*

*Proteino-disperdente*

**Scompenso  
cardiaco**

# *Ventricolo unico - Fontan*

## *Terapia dello scompenso cardiaco*



*Angioplastica  
± stent*

*Embolizzazione  
Collaterali sist-Po*

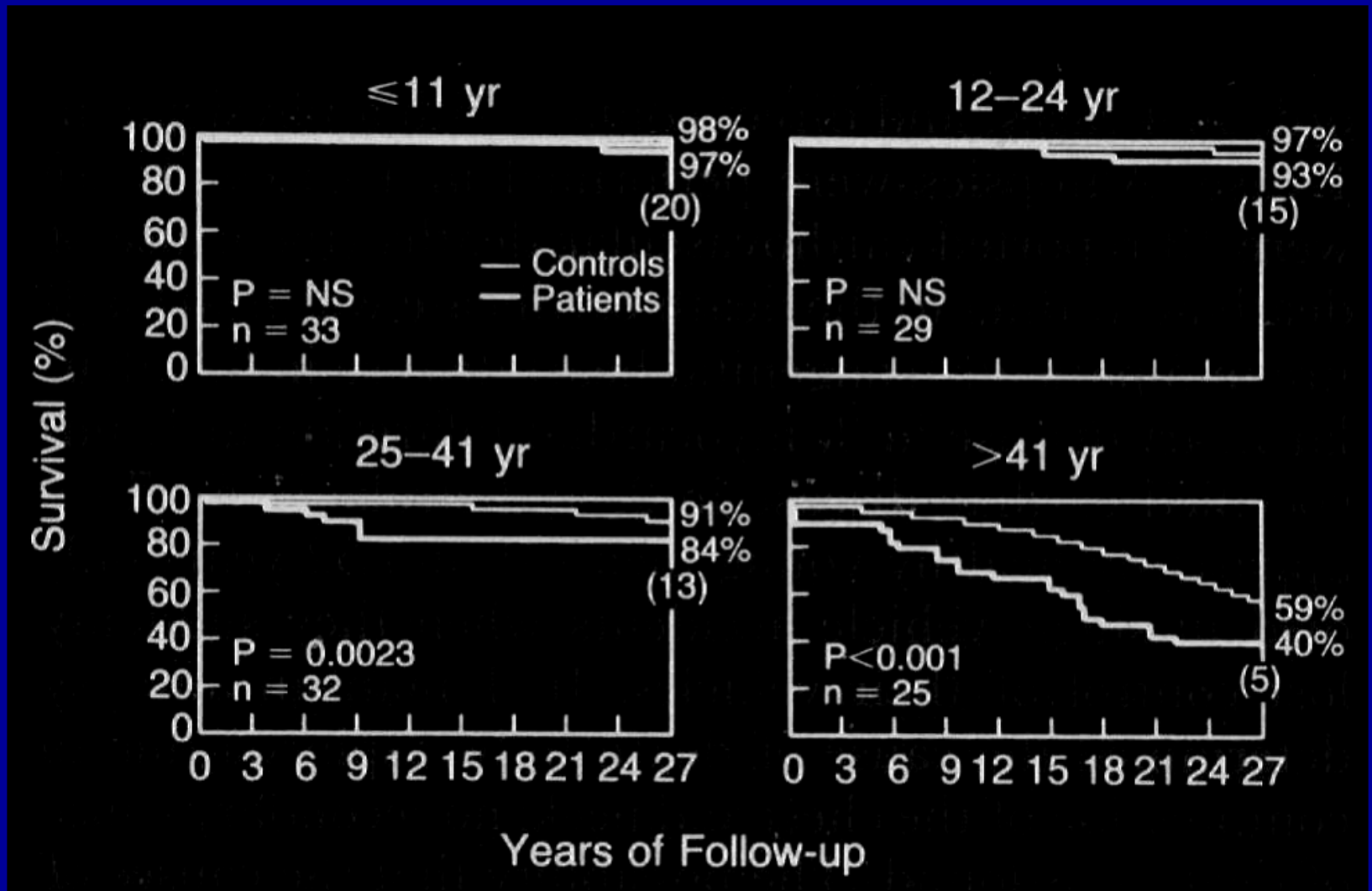
*Fenestrazione circuito*

*Conversione a  
Cavopolmonare totale*

*Trapianto cardiaco*

*Terapia medica  
convenzionale ??*

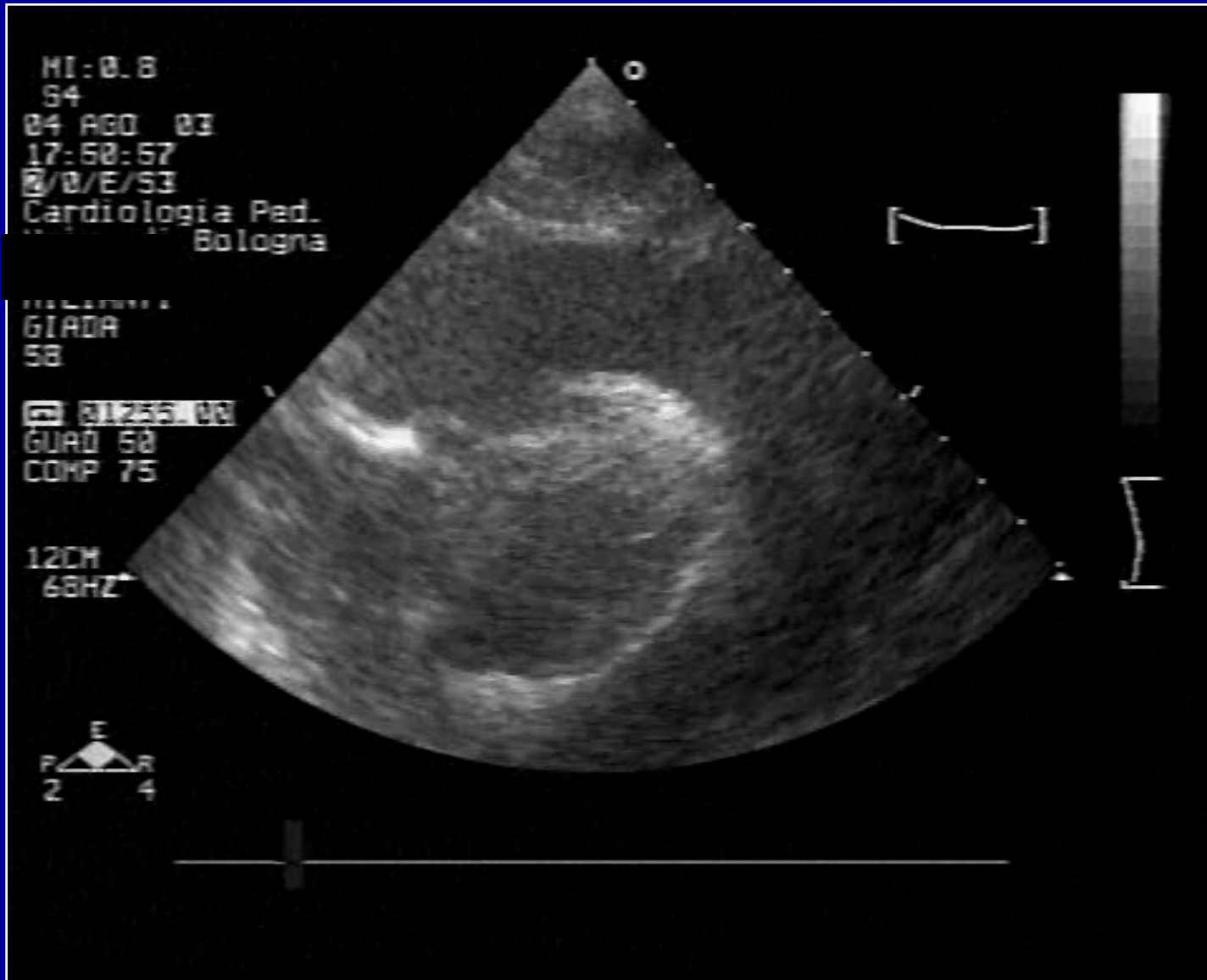
# DIA II



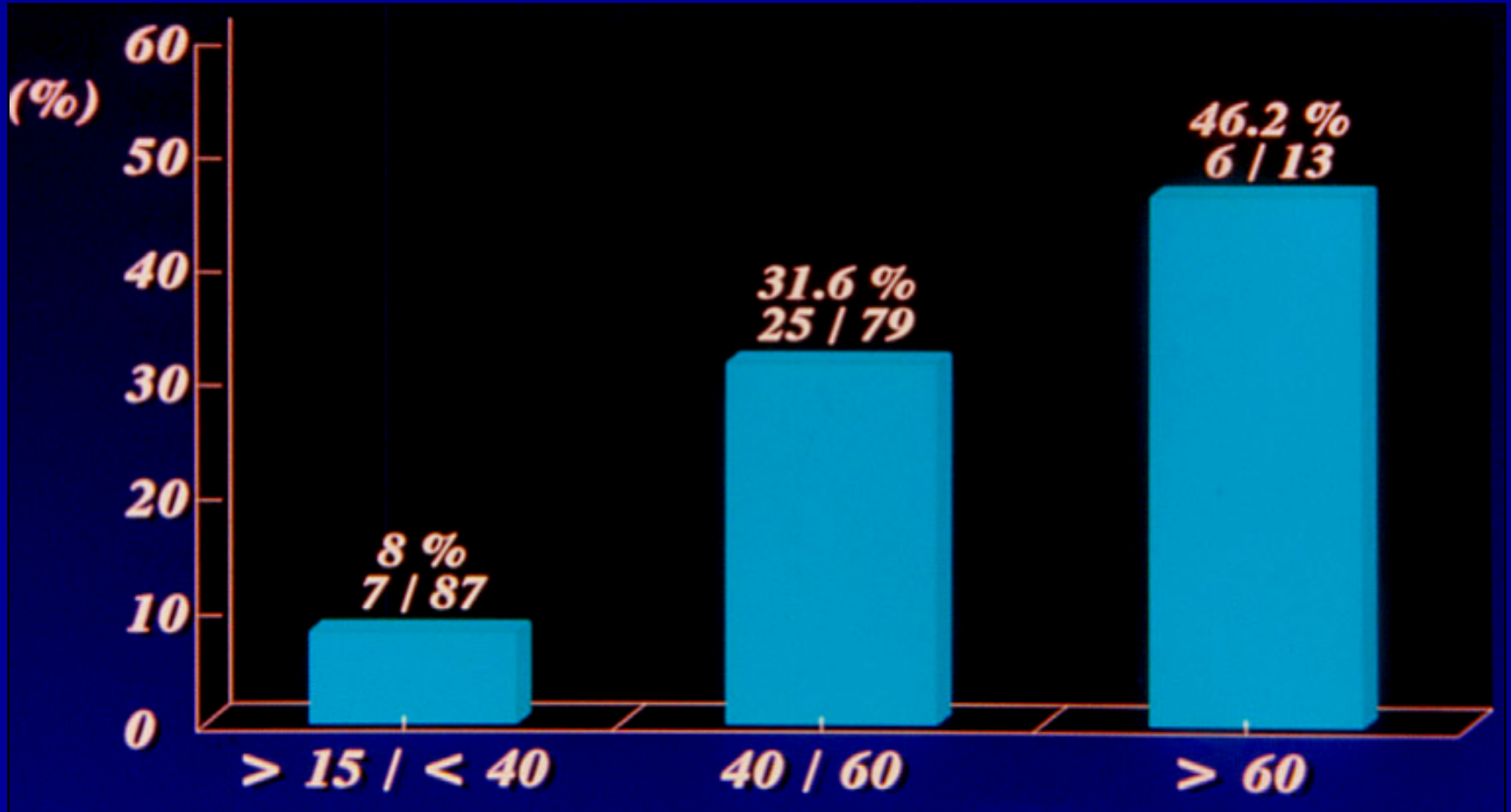


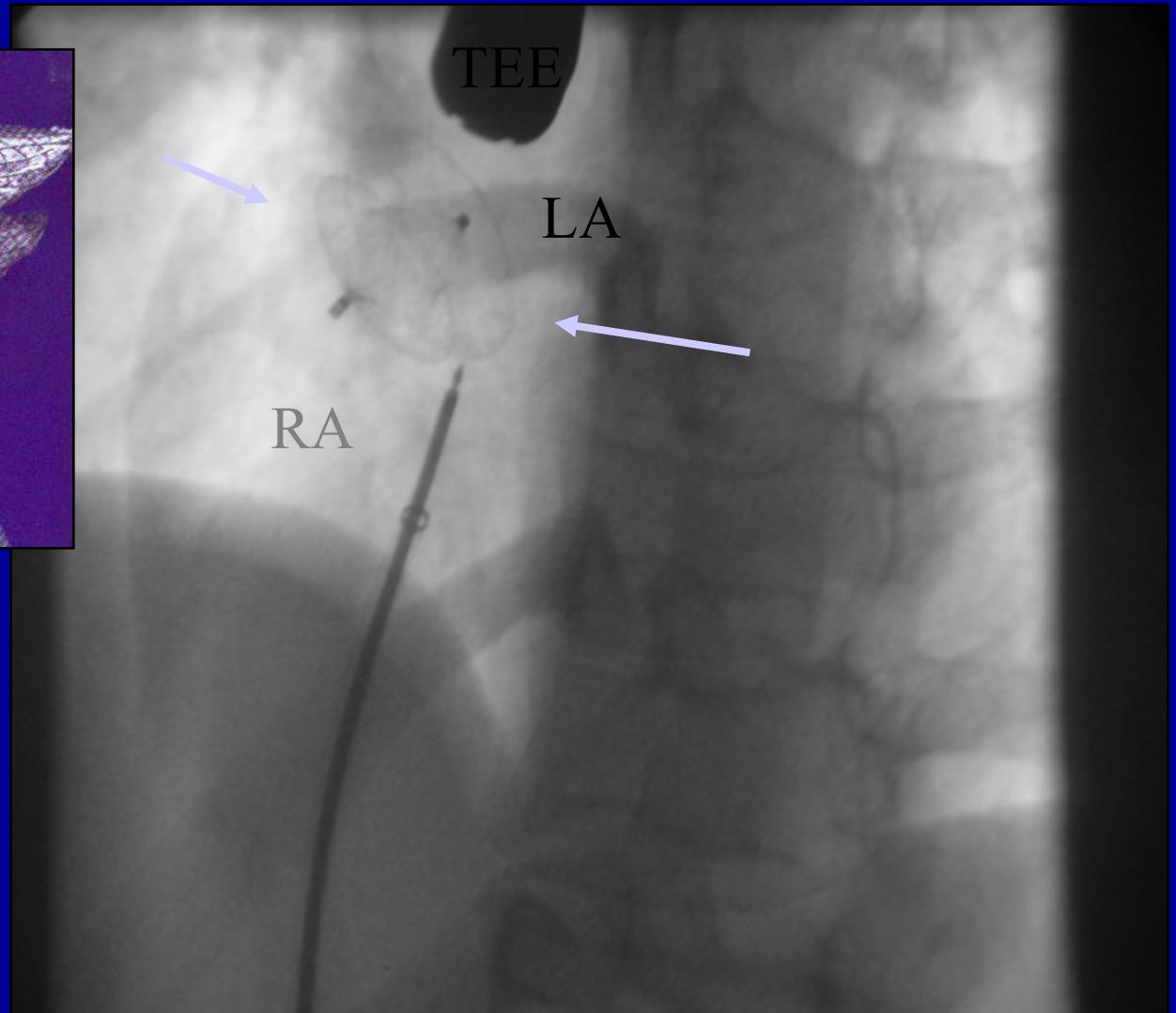
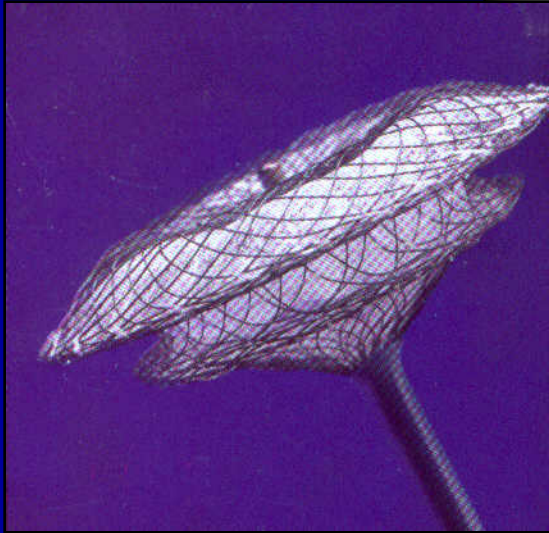
M. G., 5 aa

# Tamponamento cardiaco



# *ASD II- Follow-up Incidence of AF or AFL*

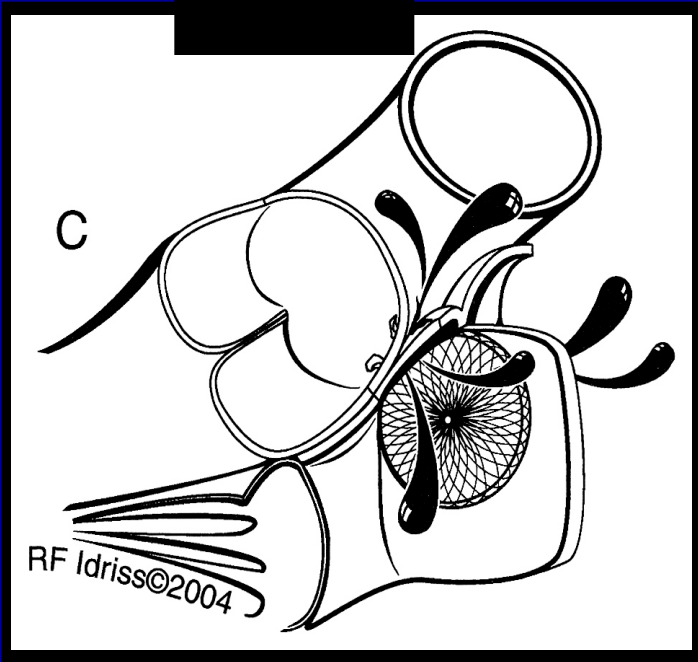




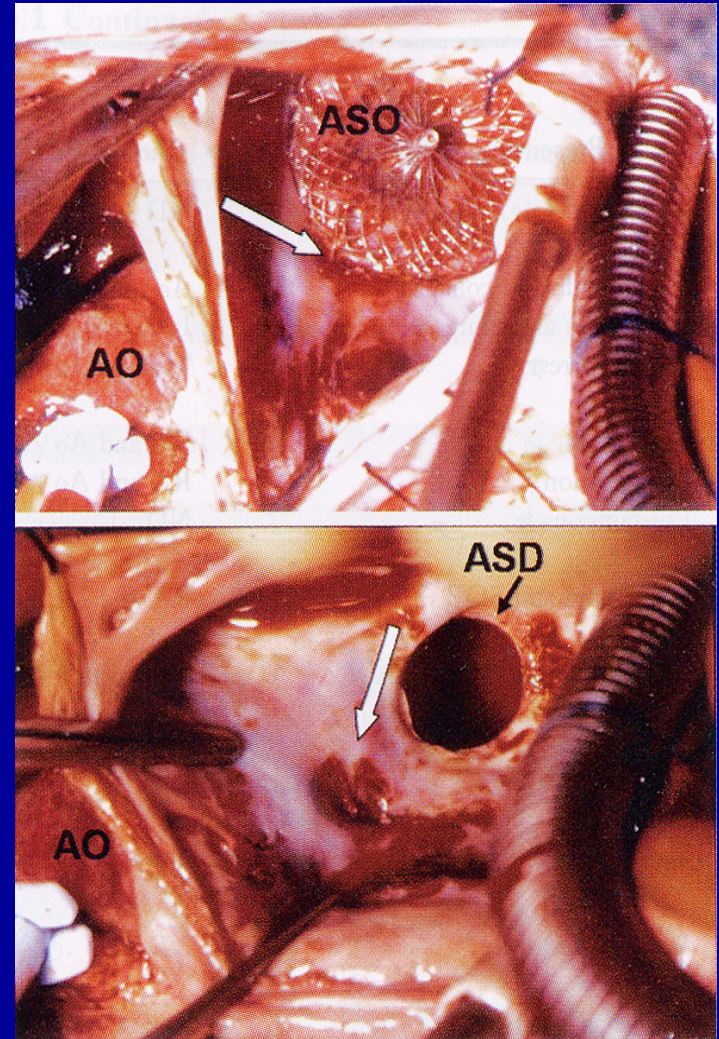
**Chiusura percutanea del DIA**

# Erosione

## Fattori di rischio

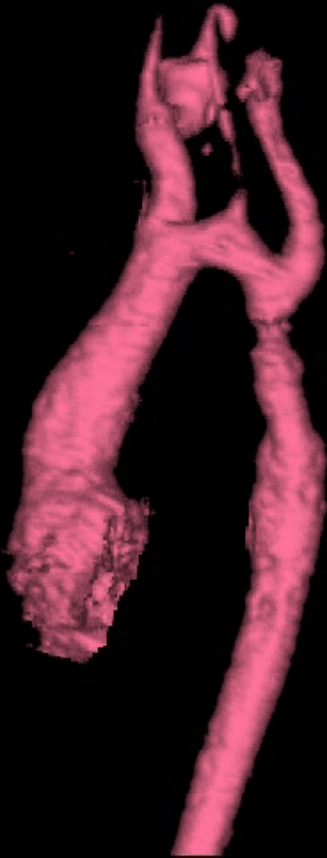


- ❖ DIA alto/anteriore (89%)  
deficit bordo aortico/superiore
- ❖ Device sovradimensionato  
( > 4mm dello “stretched”  $\varnothing$  )



Coartazione aortica

Aneurisma aortico



Ricoartazione aortica

# Follow-up della coartazione aortica

## Ipertensione arteriosa basale/da sforzo

Interessa il 20-40% dei pazienti ed e' piu' frequente se correzione >6 anni di vita

Solo una piccola percentuale legata a ricoartazione

Eziologia multifattoriale

# Quali GUCH non necessitano di cure in centri specializzati?

- **Valvulopatie semplici**

- Stenosi aortica isolata

- Valvulopatia mitralica isolata (non paracadute o cleft) valvulopatia tricuspidalica (non Ebstein)

- Stenosi polmonare lieve isolata

- **CC semplici con shunt**

- DIA piccoli o corretti senza residui

- DIV piccoli, isolati o corretti senza residui

- PDA piccoli o chiusi senza residui

# Competenze necessarie nel centro GUCH ideale

Dovrebbero essere disponibili specialisti focalizzati sulle specifiche problematiche relative alle seguenti aree:

- Ginecologia/diagnostica prenatale
- Ematologia
- Chirurgia generale
- Genetica medica
- Nefrologia
- Ortopedia
- .....



# Competenze necessarie nel centro GUCH ideale

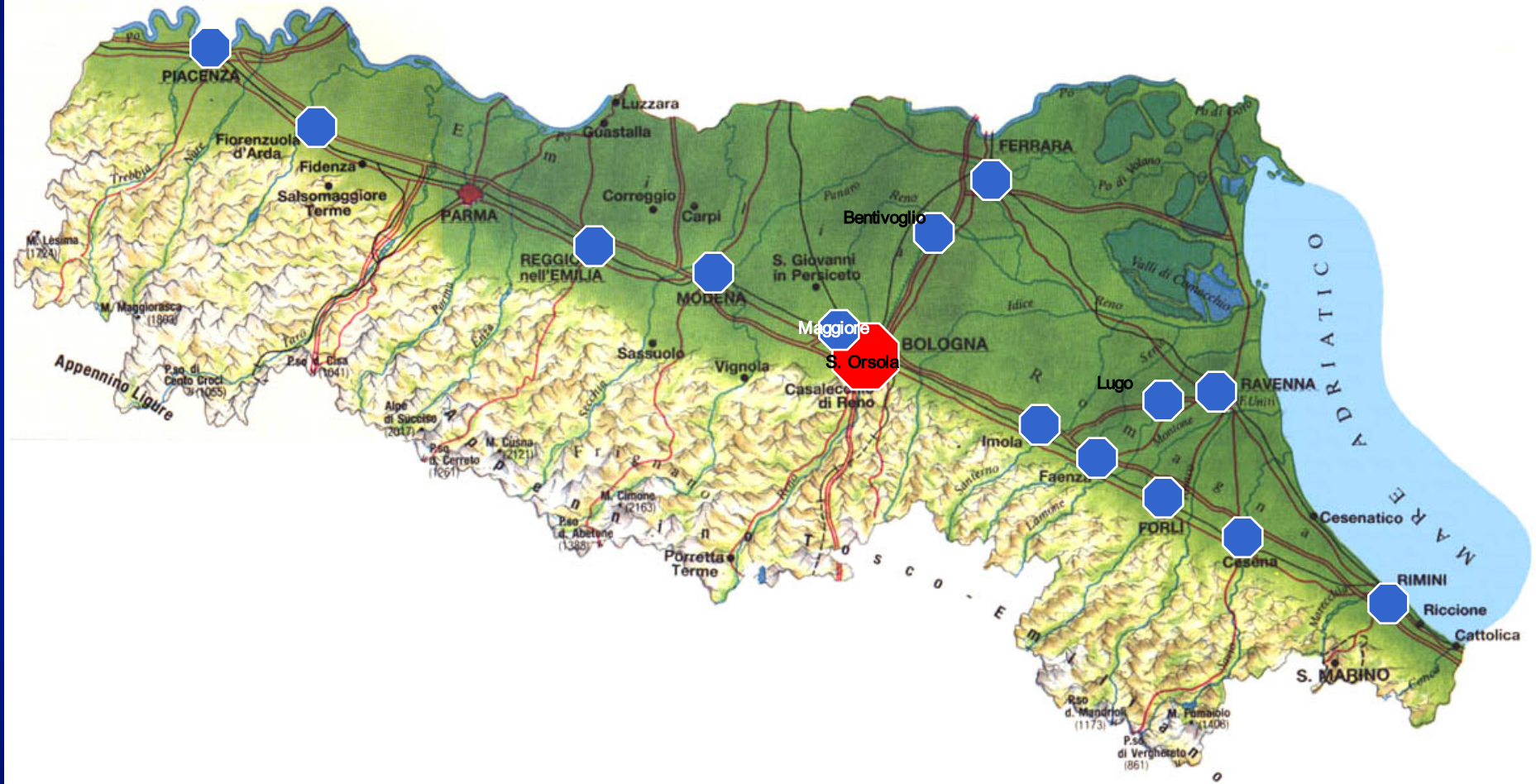
Il centro dovrebbe essere in grado di fornire:

- Eco 2D e TEE
- Laboratorio di emodinamica (diagnosi e terapia)
- TAC e RMN
- CPET
- SEF
- Cardiochirurgia del GUCH
- Trapianto cardiaco
- Centro per l'ipertensione polmonare
- Supporto psicologico
- Anestesia/rianimazione

# **Una possibile soluzione organizzativa del problema**

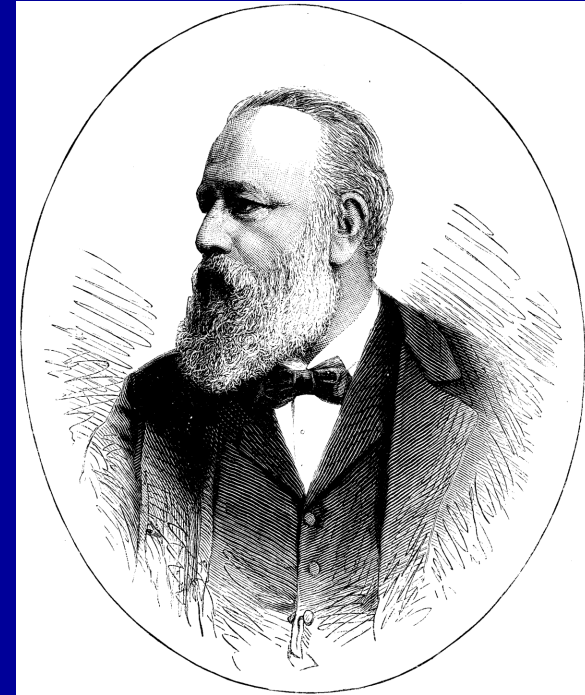
- **La cura dei GUCH dovrebbe essere regionalizzata**
- **Dovrebbero essere individuati dei centri di eccellenza che forniscano una popolazione di 5-10 milioni di persone**
- **Fare in modo che sia i pazienti che i loro medici possano accedervi facilmente**
- **Stabilire una forte rete di relazioni con altri centri regionali ed incoraggiare la cooperazione**

# Una possibile soluzione organizzativa: l'Hub and Spoke



*Educazione, educazione, educazione!!!*

## Christian Albert Theodor Billroth



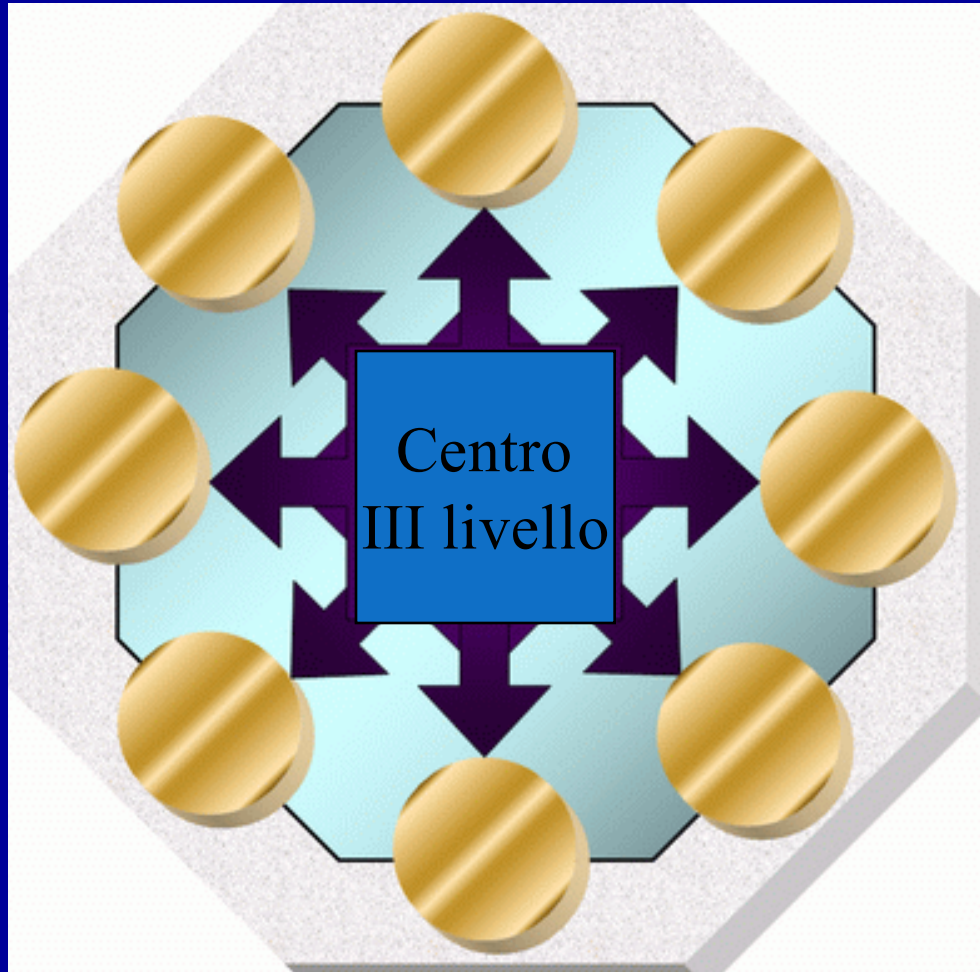
~~"Any surgeon who wishes to preserve the respect of his colleagues, would never attempt to suture the heart"~~

*Vienna Medical Society, intorno al 1880*





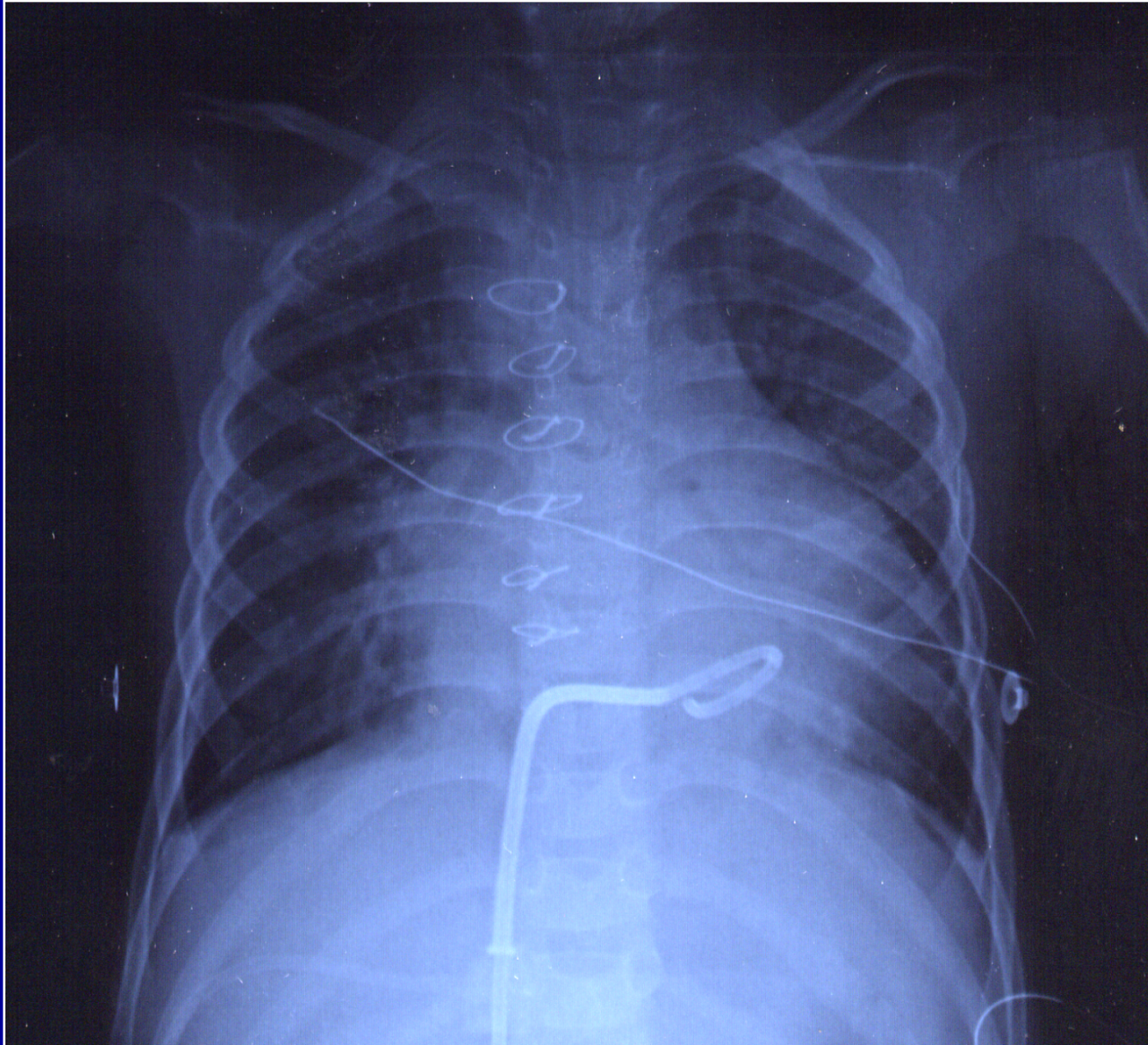
# Come gestire il cardiopatico congenito adulto



- ❖ Conoscenza
- ❖ Esperienza
- ❖ Collaborazione

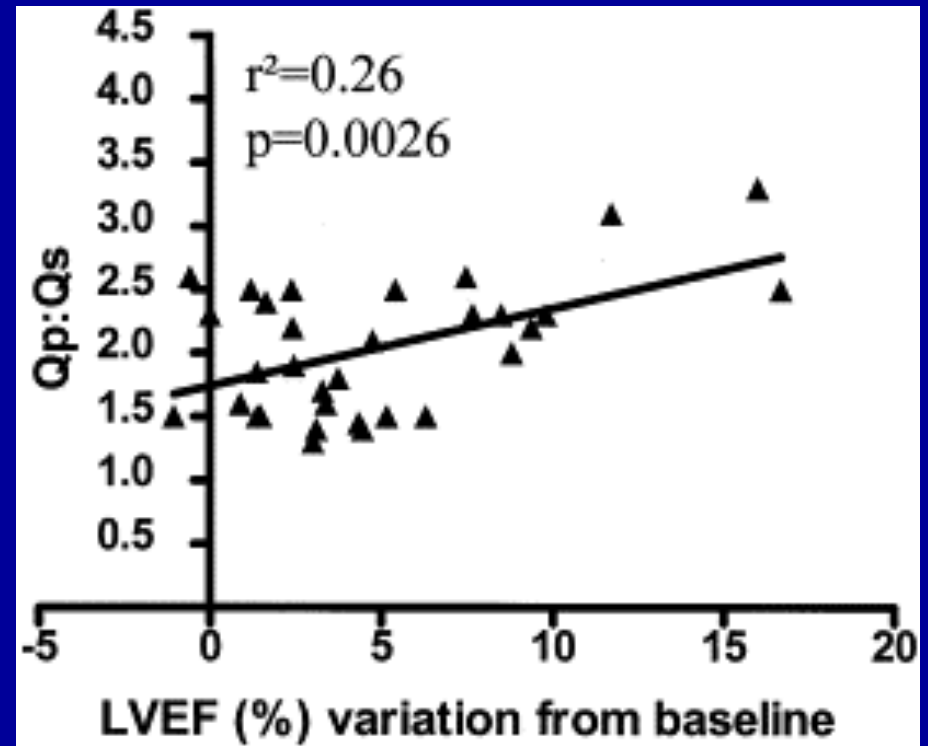
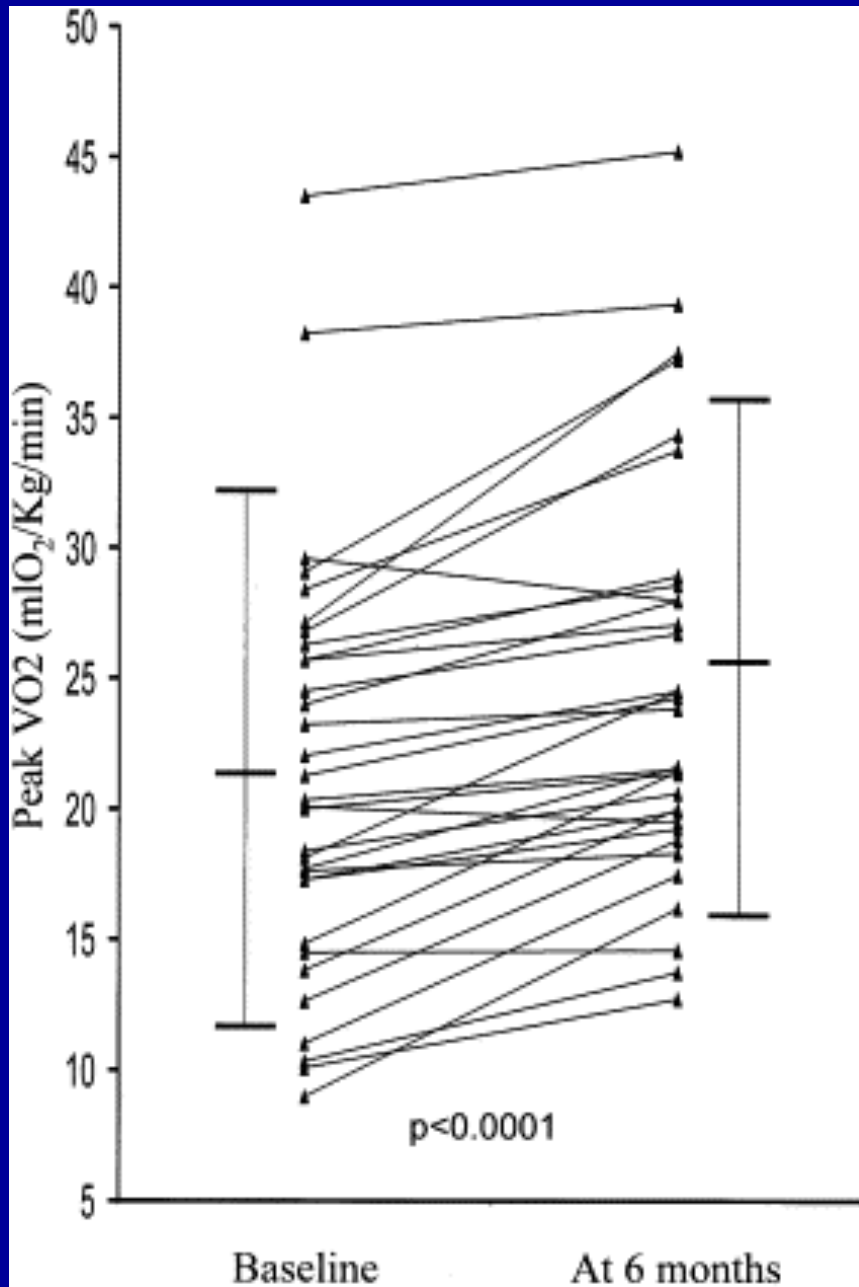
M. G., 5 aa

# Tamponamento cardiaco





## La chiusura del DIA II migliora la capacità funzionale



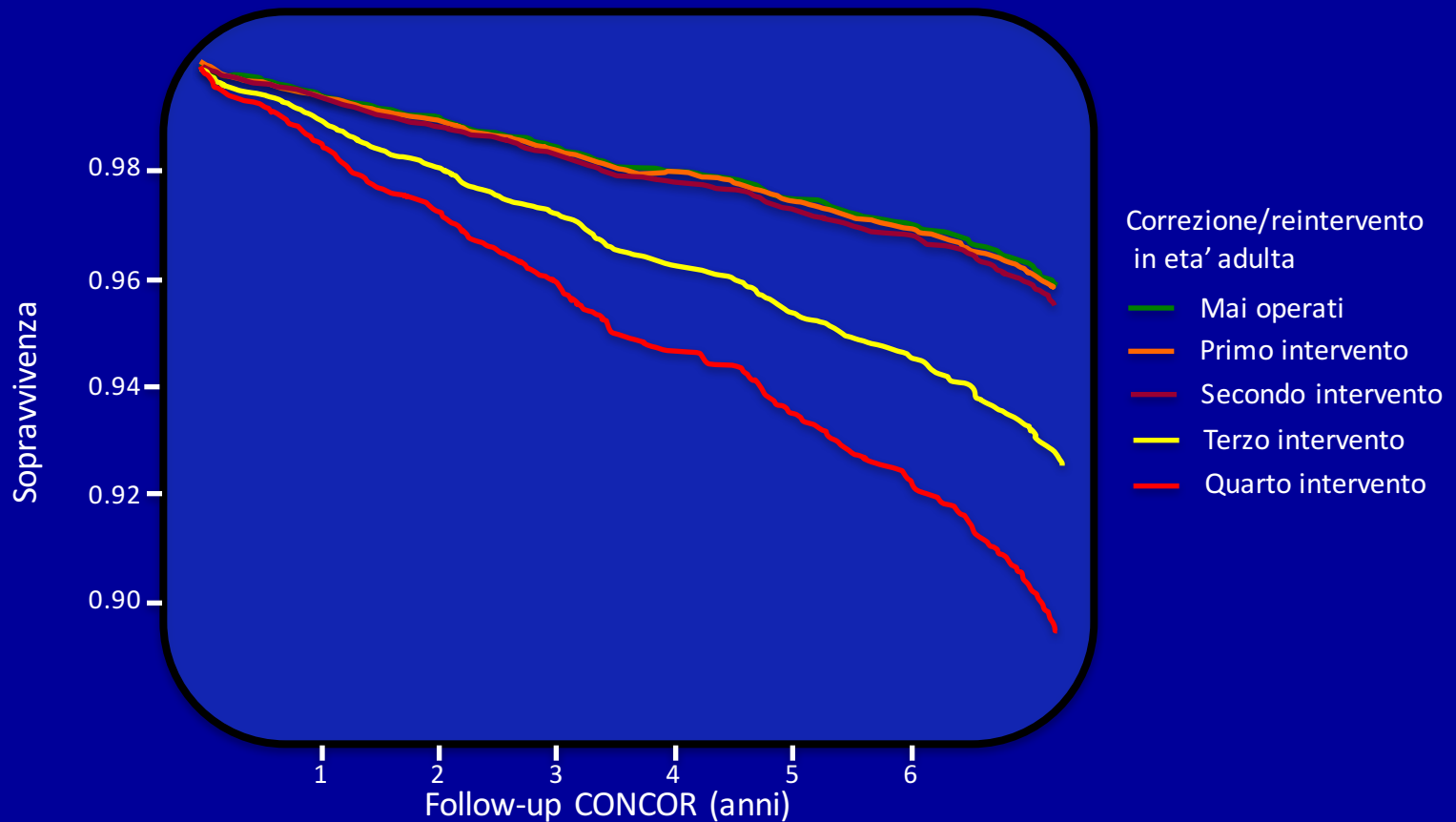
## Christian Albert Theodor Billroth



~~“Any surgeon who wishes to preserve the respect of his colleagues, would never attempt to suture the heart”~~

*Vienna Medical Society, intorno al 1880*

# Sopravvivenza in pazienti adulti con cardiopatie congenite in base al numero di correzioni/reinterventi eseguiti in eta' adulta (CONCOR database)



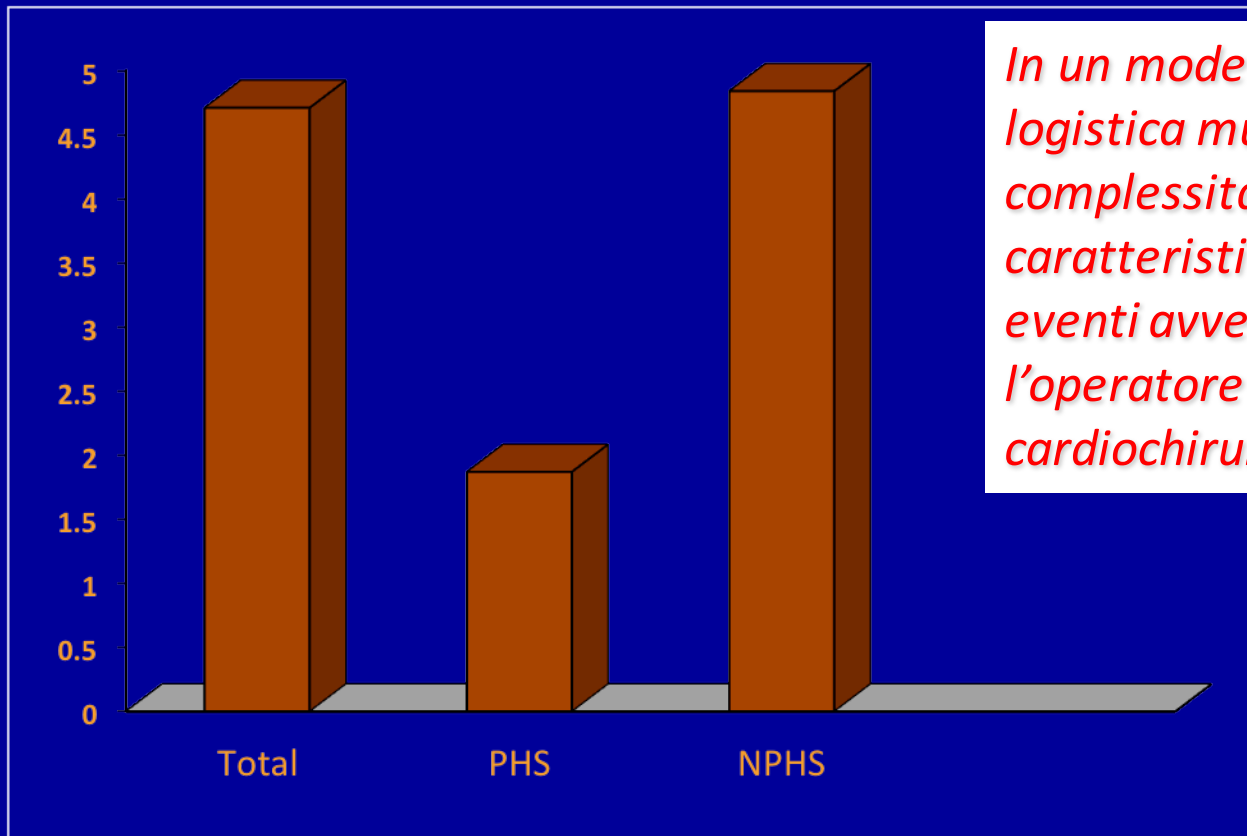
# Chirurgia

(Karamlou, *Circulation*, 2008)

Stima dei tassi di mortalita' per procedure chirurgiche per trattare difetti cardiaci congeniti scorporate in base alla tipologia di operatore.

PHS: operatore con formazione in cardiocirurgia pediatrica

NPHS: operatore senza formazione in cardiocirurgia pediatrica



*In un modello di regressione logistica multivariata, ponderato per complessita' delle lesioni e caratteristiche ospedaliere, l'OR per eventi avversi era di 4.5 se l'operatore non era stato formato in cardiocirurgia pediatrica*

# Pochi programmi offrono formazione avanzata in cardiopatie congenite dell'adulto rispetto alla domanda di specialisti

Negli ultimi 10 anni, 31 dei 6,500-7,000 specialisti americani ha completato una formazione di livello 2 in cardiopatie congenite dell'adulto.

1,032 pazienti sono in media seguiti da un singolo cardiologo negli Stati Uniti

Una stima conservativa ritiene che ci siano almeno 250,000 adulti con cardiopatie congenite severe in USA



Applicando il rapporto di 1,032 per cardiologo

**Circa 250 specialisti in cardiopatie congenite dell'adulto sono richiesti in USA!!**

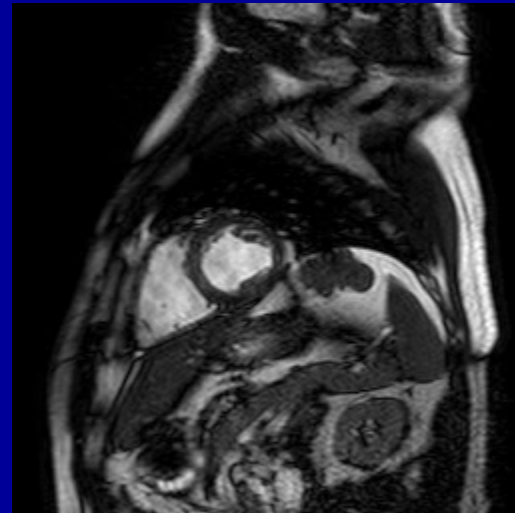
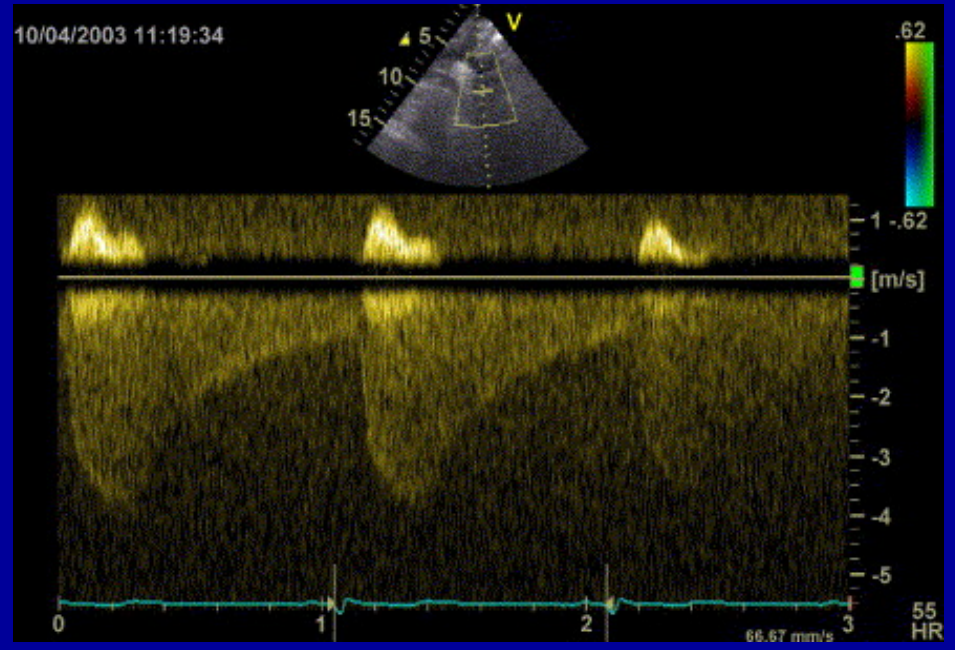
# Follow-up della coartazione aortica

## Ricoartazione aortica

Definita come delta P peak-to-peak al cateterismo > 20 mmHg, delta P eco > 35 mmHg, gradiente braccio-gamba > 20 mmHg, indice di ricoartazione alla RM < 0.5

Incidenza inversamente proporzionale all'età all'intervento (fino a 44% in neonati e 11% in bambini)

Associata ad ipertensione arteriosa, ipertrofia ventricolare sinistra e mortalità aumentata



# Follow-up della coartazione aortica

## (pseudo) Aneurisma istmico

Incidenza del 9%

Rischio di rottura

Piu' comune dopo reverse subclavian flap e patch di goretex, meno dopo anastomosi end-to-end

Indice di ricoartazione  $> 1.5$





# Follow-up della coartazione aortica

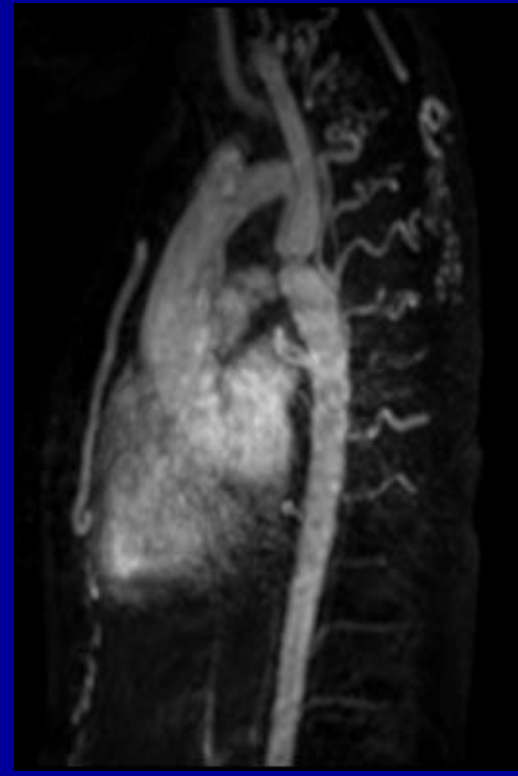
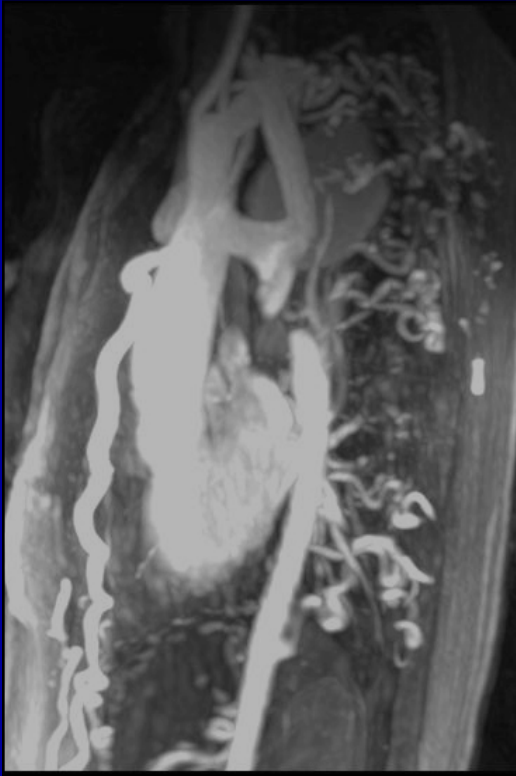
**Valvola aortica bicuspid**

**Endocardite** (sia in sede istmica che remota su valvulopatia associata. Rischio pari a 0.7-1.2 per 1000 pazienti/anno)

**Coronaropatia accelerata** (causa di 25-37% delle morti)

**Accidenti cerebrovascolari** (aneurismi del Willis nel 3-5%) anche nei pazienti normotesi

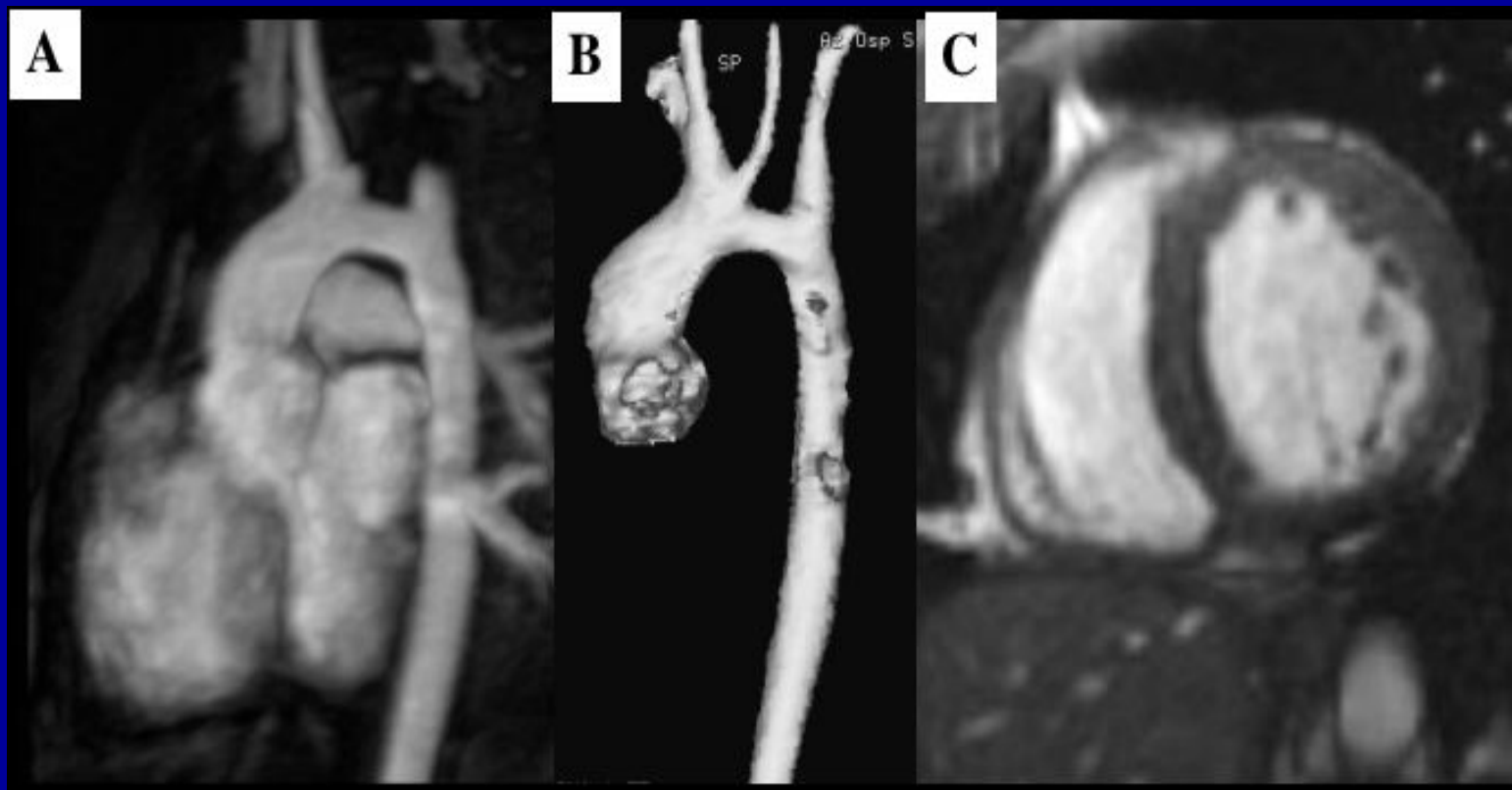
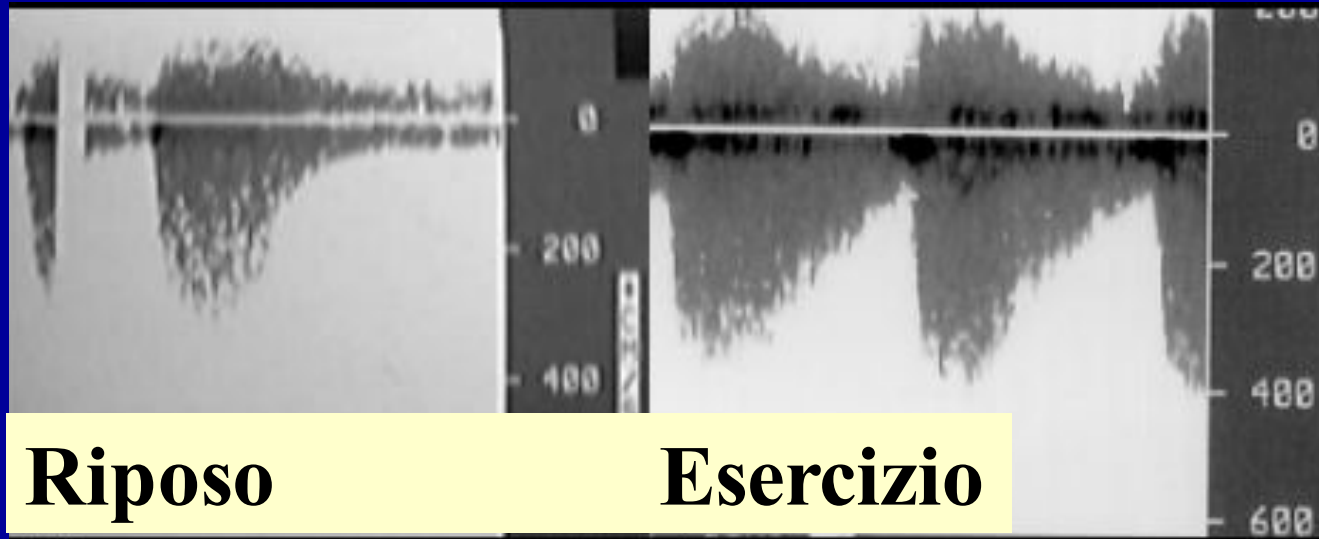
## Coartazione aortica



- Attualmente la diagnosi ed il trattamento avvengono in età pediatrica
- Diagnosi tardiva associata a notevole accorciamento della sopravvivenza
- Sopravvivenza in storia naturale pari a 10% a 50 aa



# Ipoplasia dell'arco trasverso

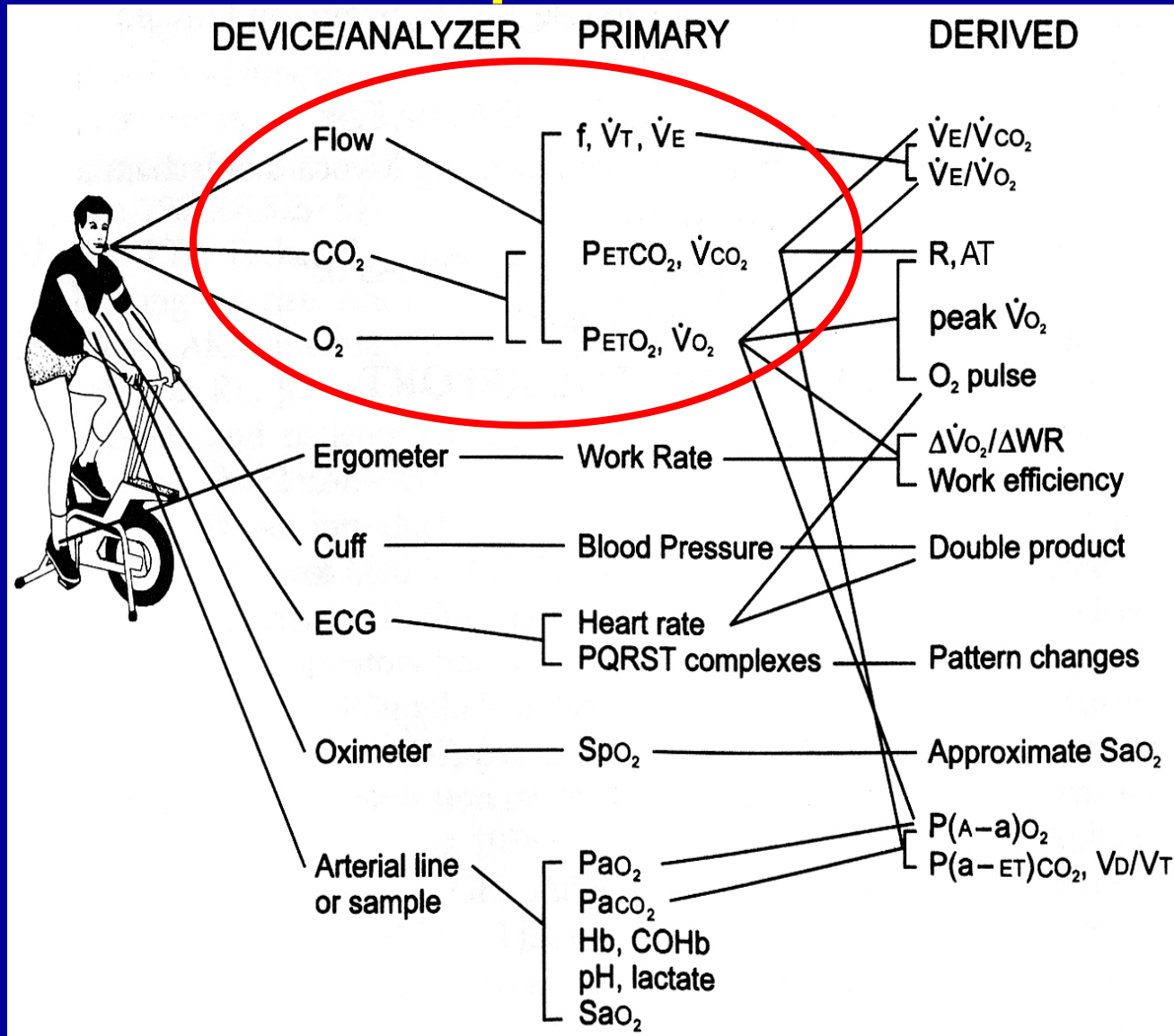




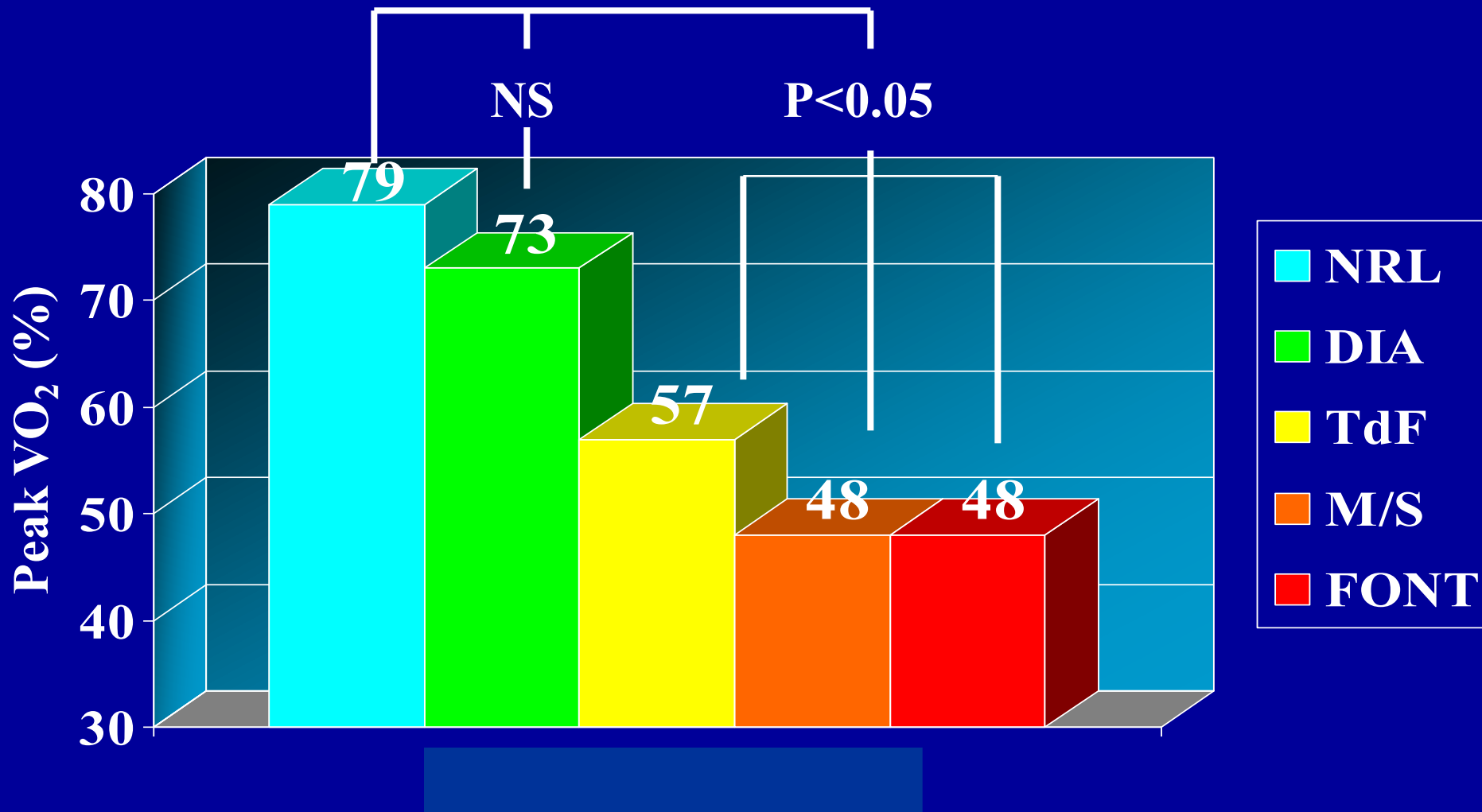
## Identificazione ed educazione del paziente

- Molti GUCH non ricevono controlli regolari e non conoscono i benefici che potrebbero riceverne
- Solo il 37 - 47% dei GUCH hanno una transizione efficace tra Cardiologo Pediatra e specialista GUCH
- Il 27% dei GUCH non effettua controlli dopo i 18 anni di eta'

# Cosa possiamo valutare con la prova da sforzo cardiopolmonare?



# Comparative severity of exercise intolerance





# *ToF - Arrhythmias*

## Identification of patients at risk

### Proven risk factors

Complex, frequent PVCs  $\pm$

NSVT

$\pm$  Hemodynamic sequelae

$\pm$  Older age at operation

# Emergency hospital admissions and three-year survival of adults with and without cardiovascular surgery for congenital cardiac disease

	Admissions	Percentage of total
Arrhythmia	66	53%
Supraventricular arrhythmias	58	47%
Ventricular tachycardia	4	3%
Symptomatic bradycardia	3	2%
ICD burst	1	1%
Acute congestive heart failure	24	19%
Syncope	3	2%
Cerebral ischemia	3	2%
Pacemaker problems	2	2%
Acute aortic dissection	2	2%
Pericardial tamponade/effusion	2	2%
Sudden cardiac death	1	1%
Total	103/124	83%

Endocarditis is classified as infectious emergency. *ICD*, Implantable cardioverter-defibrillator.

# **Necessità assistenziali nel paziente adulto con cardiopatia congenita**

**Scompenso cardiaco nei GUCH = causa  
importante di morbilità e mortalità**

**Limitazioni della chirurgia (correzione  $\neq$   
guarigione)**

**Attivazione neuroormonale dopo correzione anche  
in cuori *'quasi normali'***

**Effetti sul miocardio di anomalie persistenti di  
pressione, volume e flusso**

**Riduzione capacità funzionale ( $\text{VO}_2$  picco)**

**l'elemento centrale della quantificazione  
del danno nel cardiopatico è costituito  
dal "deficit funzionale"....**

# Sistemi di misura

Capacità funzionale

Test cardiopolmonare-  
capacità aerobica  
massima- $\text{VO}_2$  max

Rendimento funzionale

Test dei 6 min (six minute  
walk test)  
Questionari su Quality of life

Imaging funzionale

**RMN cardiaca**  
**Ecocardiogramma: 2D, 3D**  
**Laboratorio: troponina,**  
**Pro-BNP**

# The 1994 New York Heart Association Classification System

## Capacità funzionale

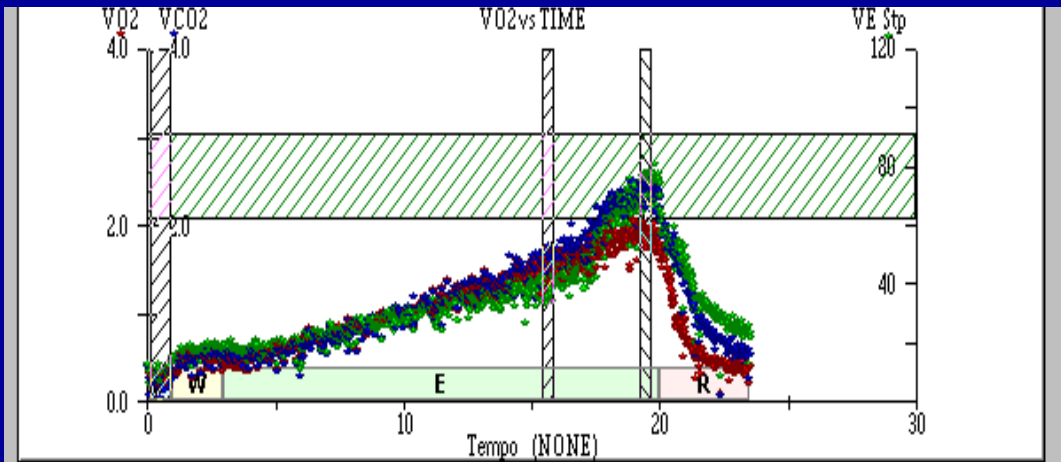
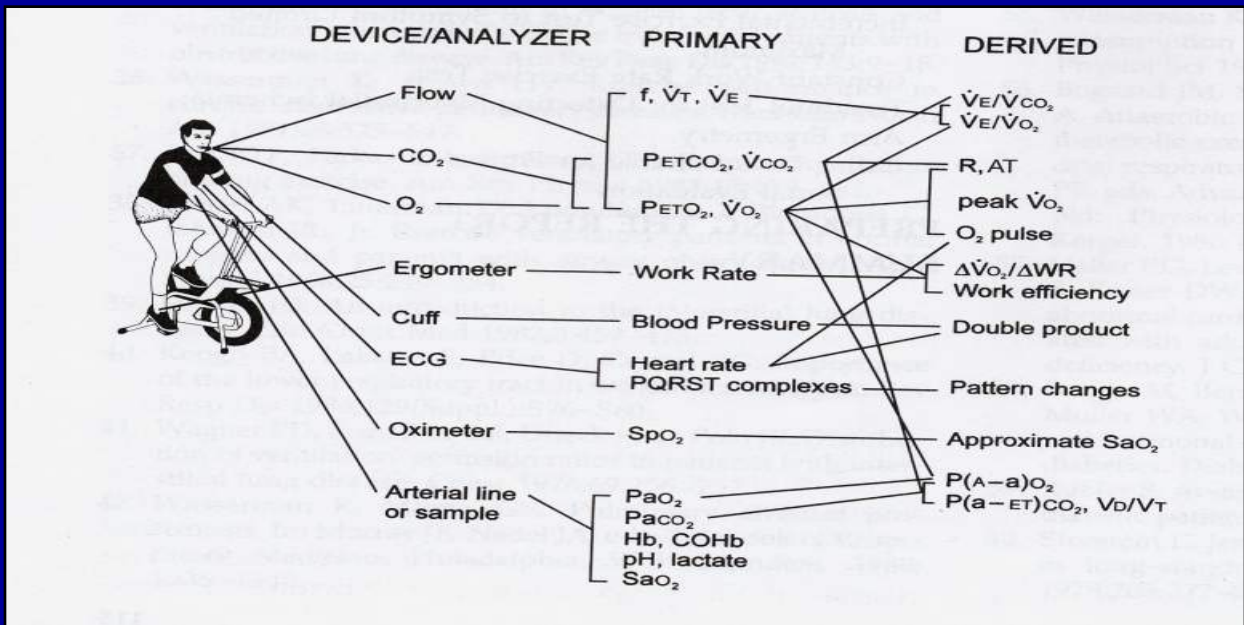
**Class I** *Ordinary physical activity* does not cause **undue** fatigue, palpitation, dyspnea or anginal pain

**Class II** patients with cardiac disease resulting in **slight** limitation of physical activity.

**Class III** patients with cardiac disease resulting in **marked** limitation of physical activity.

**Class IV** patients with cardiac disease resulting in inability to carry on any physical activity without discomfort. Symptoms may be present **at rest**.

**? NELLE CARDIOPATIE  
CONGENITE**



	Tempo Sec HH:MM	Lavoro Watts	HR BPM	VO2/kg mL/kg/min	O2 Pulse mL/Beat	VE(BTPS) L/min	RR BPM	RQ	SBP mmHg	DBP mmHg
Base	00:00:56		80	5.1	3.5	12.7	26	0.89	125	75
AT	00:15:55	134	159	27.6	9.5	48.1	43	1.04		
Pcco	00:19:42	172	183	34.7	10.4	90.4	64	1.26		
Max		174	184			92.0			170	80

# Conclusioni

**La valutazione funzionale è basata sul concetto di stato funzionale (capacità, rendimento, riserva)**

**Essa si basa su indicatore funzionali e di prognosi**

**Non esiste un rapporto tra stato funzionale, QoL e test di imaging funzionale!**



# Evolutivita'

## Morbidita'

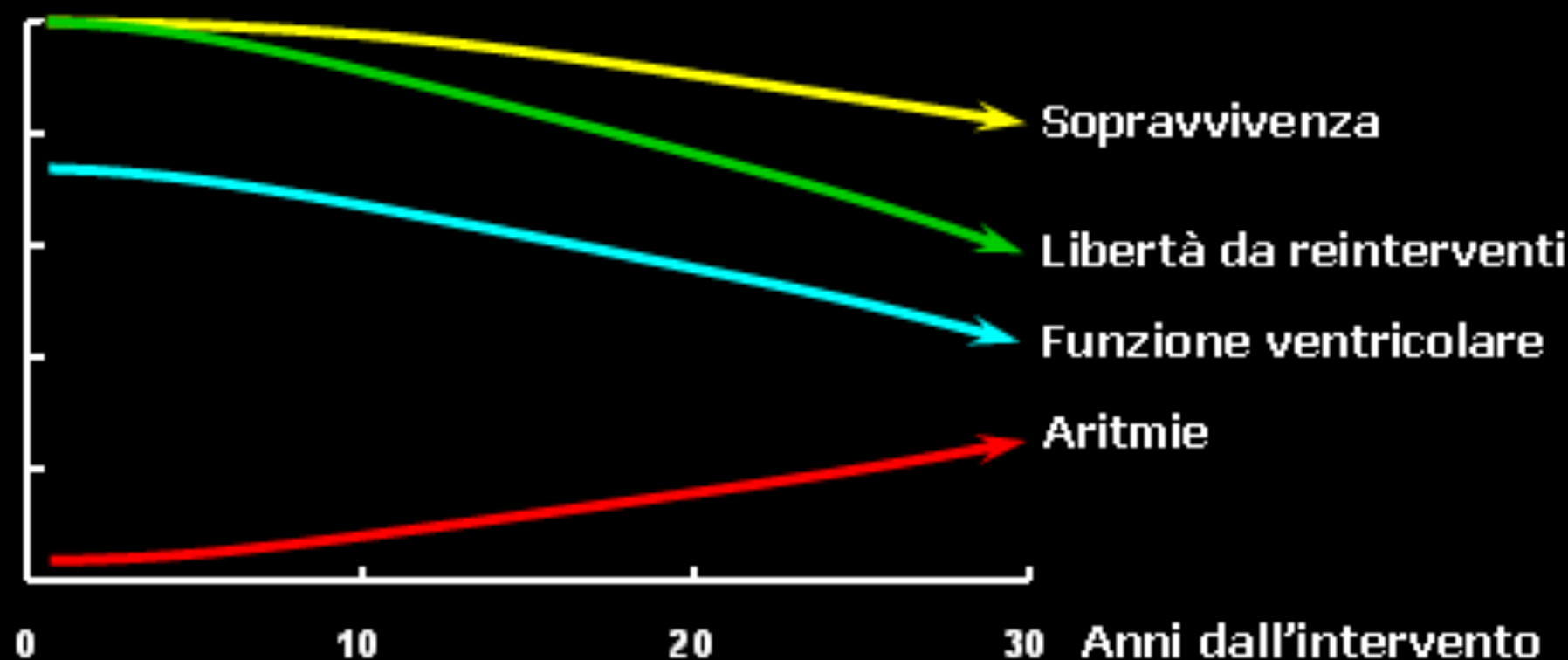
- Deterioramento clinico
- Complicanze emodinamiche-funzionali
- Scompenso
- Reinterventi
- Complicanze aritmiche
- Complicanze infettive

## Mortalita'

- Rischio di morte per complicanze
- Rischio di morte improvvisa

# Cardiopatie congenite operate

## Principio di evolutività clinico-funzionale



# The spectrum of adult congenital heart disease in Europe: morbidity and mortality in a 5 year follow-up period

The Euro Heart Survey on adult congenital heart disease

