

**Come identificare il neonato critico: il
problema delle cardiopatie dotto dipendenti
Diagnosi e terapia per stabilizzare il neonato**

AM Colli

Servizio di Cardiologia Pediatrica

**UOC Cardiologia IRCCS Fondazione Ospedale Maggiore Ca
Granda Policlinico di Milano – Università degli Studi di Milano**

Cardiopatie congenite

- Interessano l' 1% dei nati vivi
- Il 50 % necessita interventi nel primo anno di vita
- Il 20% delle cardiopatie si presenta acutamente nel periodo neonatale, necessitando interventi terapeutici urgenti
- **Provocano il 20-35% di tutti i decessi in epoca neonatale e il 50% delle morti in infanzia causate da malformazioni congenite.**
- **Da 1-2/100.000 decessi dovuti a mancato riconoscimento tempestivo della cardiopatia**

Botto et al Pediatrics 2001: 107; e32

Riehle-Colarusso et al Congenit Heart Dis 2007, 2:376

Chang RK Circulation 2001;103:1269-1273

Cardiopatie congenite a presentazione neonatale

Lo spettro di gravità e la storia naturale sono molto variabili:

- Ipoplasi del cuore sinistro mortalità 90% entro un mese**
- TGA mortalità spontanea 50% a un mese**
- DIV perimembranoso 40% chiusura spontanea o significativa riduzione di calibro**
- DIV muscolare isolato 98% chiusura completa**

**Identificazione del neonato cardiopatico: modalità
– Hospital for Sick Children- London
286 neonati in 3 anni - tutti outborn**

20% ca diagnosi prenatale

**55% identificati predimissione dal punto
nascita**

**25% identificati dopo la dimissione dal punto
nascita**

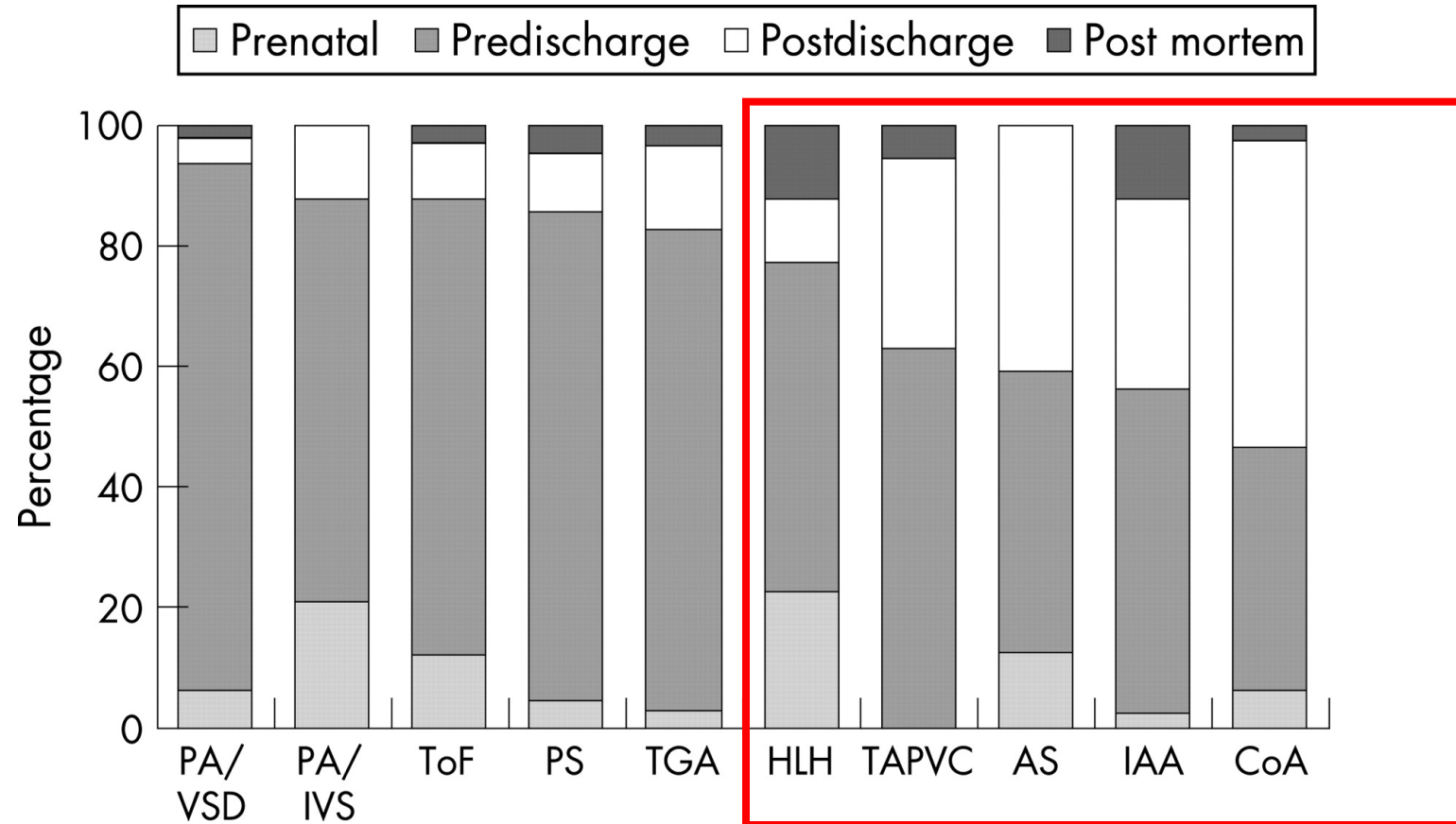
**Brown KI, Ridout DA, Hoskote A, Verhulst L, Ricci M , Bull C,
Heart 2006;92;1298-1302**

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%

Figure 2 Time of diagnosis for individual malformations (ranked according to probability of pre-discharge diagnosis). For abbreviations see table 1.



Wren, C et al. Arch. Dis. Child. Fetal Neonatal Ed. 2008;93:F33-F35



Cardiopatie congenite “critiche”

**DOTTO
DIPENDENTI**

Tra i 2 e 14
giorni di vita

- **Ostruzione severa del flusso polmonare**

- A livello tricuspидale
- A livello del VD
- A livello della valvola o arteria polmonare

- **Ostruzione severa del flusso sistemico**

- A livello della valvola mitrale
- A livello del VS
- A livello della valvola aortica
- A livello dell'arco aortico

TGA

Circolazione in
parallelo

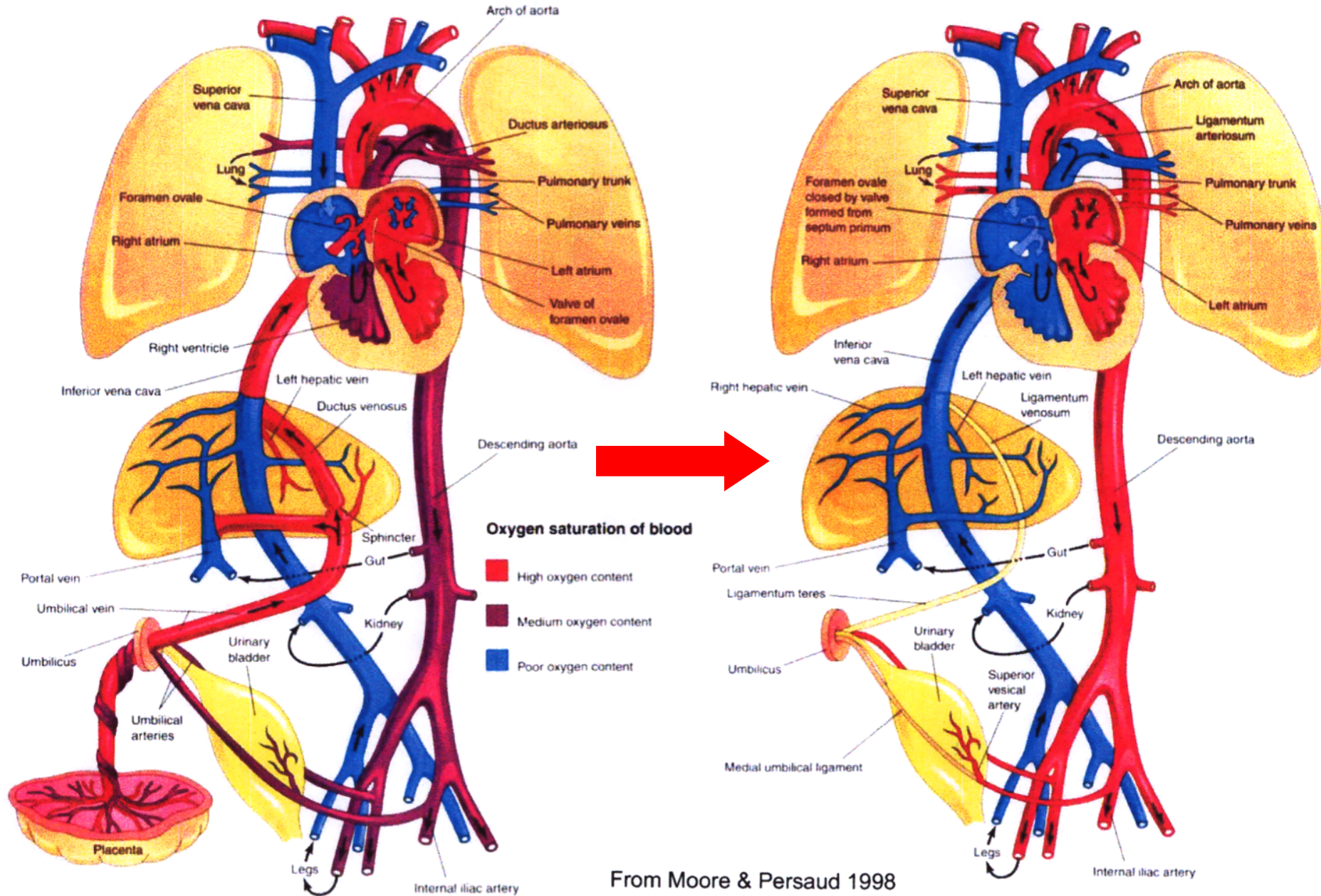
cardiomiopatie

**NON Dotto
Dipendente**

RVPAT ostruito

Alla
nascita

Perinatal Circulation



From Moore & Persaud 1998

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*

Valutazione emodinamica del neonato

- **Dati obiettivi**
 - **Colorito e perfusione periferica**
 - **Pattern respiratorio e frequenza respiratoria**
 - **Simmetria e volume dei polsi periferici (POLSI FEMORALI!!!!*)**
 - **Frequenza cardiaca**
 - **Soffi**
 - **PA ai 4 arti**
 - **Saturazione arto superiore destro e un arto inf (pre e post duttale)**
 - **Emogasanalisi**
 - **Ecocardiografia colorDoppler (morfologia, funzione e calcolo portate)**
- *sempre confrontare polsi femorali con brachiali ascellari o carotidei**

Cianosi centrale

Cute
+
mucose



- Labbra
- Lingua
- Mucose

Cianosi periferica (acrocianosi)

Cattiva perfusione distrettuale (alterato controllo autonomico del flusso cutaneo)
• Ipotermia • Policitemia

Bassa



Sat. O2

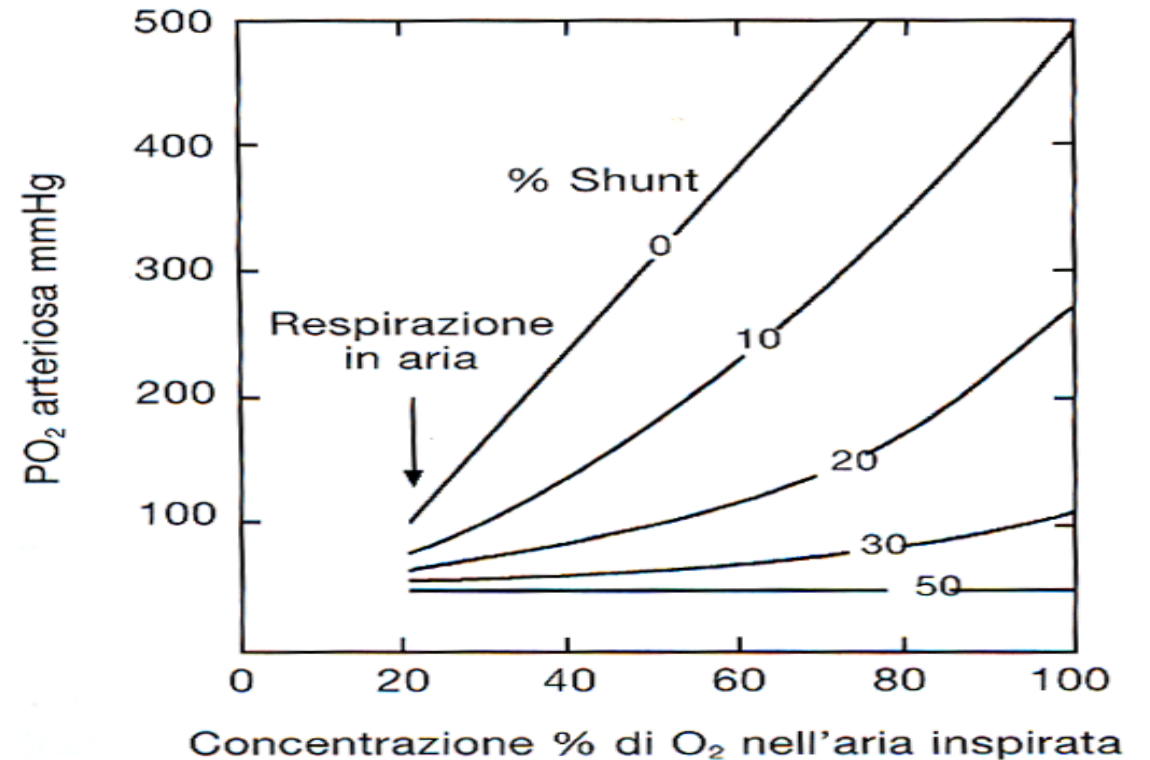


Normale



Test dell'iperossia

- **Soggetto cianotico \pm distress respiratorio**
- **Somministrazione di O₂ 80-100% per dieci minuti**
- **Emogasanalisi dopo 10 minuti**
 - **PaO₂ > 250 mmHg** esclude diagnosi di cardiopatia
 - **PaO₂ > 160 mmHg** cardiopatia improbabile
 - **Cambiamenti minimi o assenti** fortemente suggestiva di cardiopatia



Sintomi principali

- **Cianosi centrale**

- **Da ridotto flusso polmonare (stenosi polmonare associata a difetto settale)**
- **Da mixing completo**
- **Da malallineamento dei segmenti cardiaci**

- **Cause probabili**

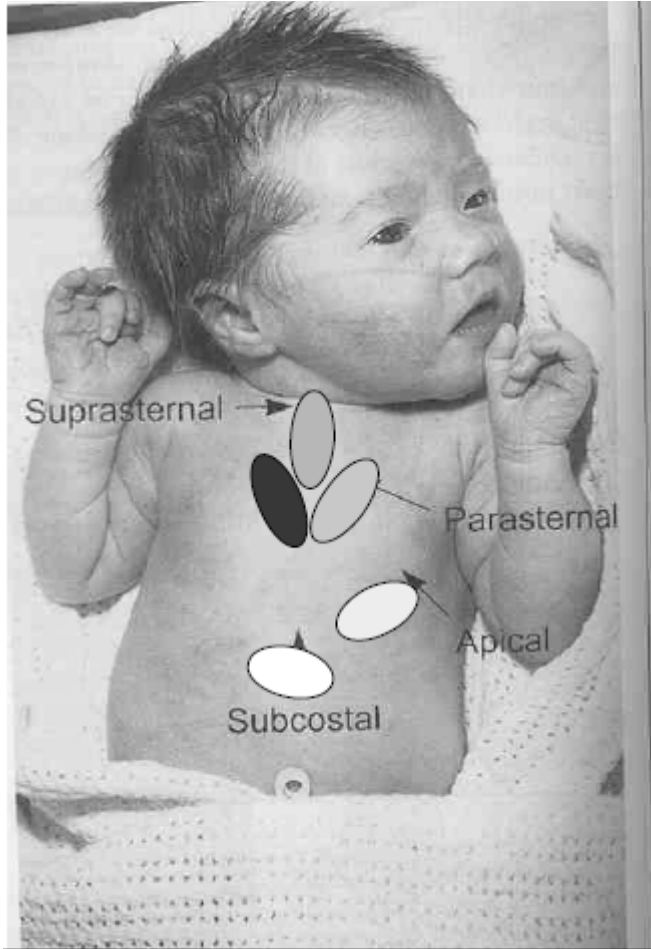
- **DIV + stenosi polmonare , tetralogia di Fallot**
- **Ipertensione polmonare persistente (nei primi giorni di vita)**
- **Canale atrioventricolare**
- **Cuore univentricolare**
- **Trasposizione dei grossi vasi**

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)
 - Ritorno venoso polmonare anomalo ostruito
 - Stenosi mitralica
 - Ipoplasia del cuore sinistro e varianti
 - Coartazione aortica e varianti

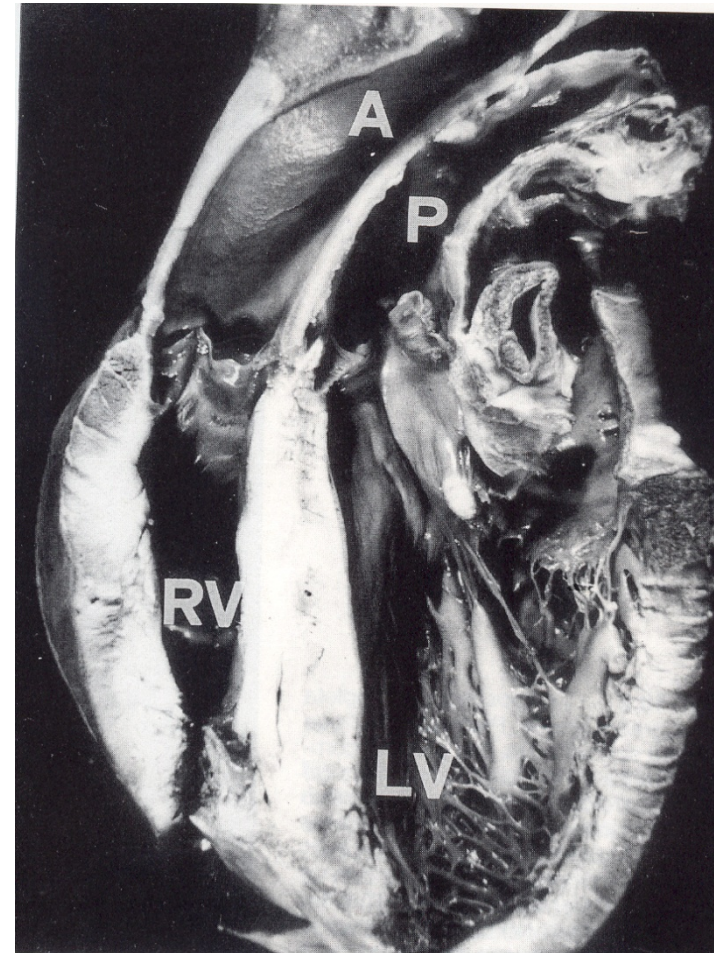
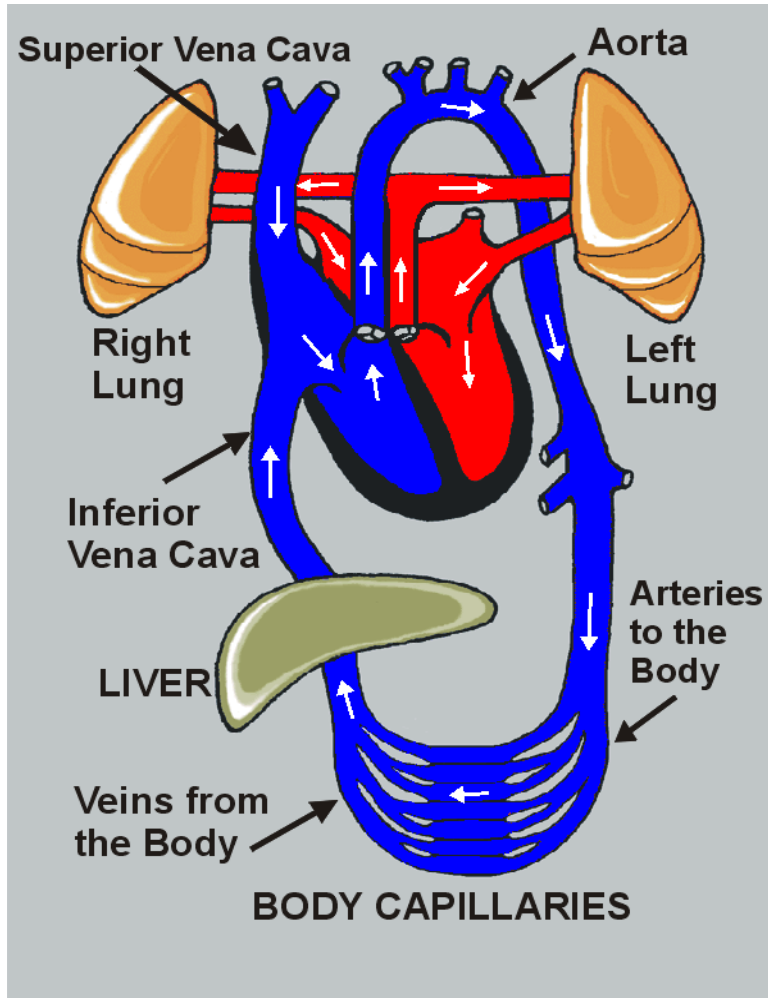
Al distress respiratorio si associa grado variabile di ipoperfusione sistemica con acidosi metabolica o mista

ecocardiogramma da cosa capisco la dotto dipendenza?



- Presenza di una ostruzione ad uno o all'altro degli efflussi
- Dotto pervio
- Flusso duttale centripeto rispetto all'efflusso ostruito
 - Verso la valvola aortica o aorta trasversa ed ascendente se ostruzione dell'efflusso sinistro o dell'arco aortico
 - Verso la valvola polmonare e i rami polmonari se vi è stenosi/atresia polmonare o comunque ostruzione destra

Circolazione in parallelo: trasposizione grandi arterie e la cardiopatia dotto dipendente per eccellenza



TGA - Clinica

- **Neonato di buon peso – M:F 70:30**
- **Cianosi centrale**
- **Test dell' iperossia negativo**
- **Soffi possono essere assenti se non ci son malformazioni cardiache associate**

272 Hz



Cianosi con ipoafflusso polmonare

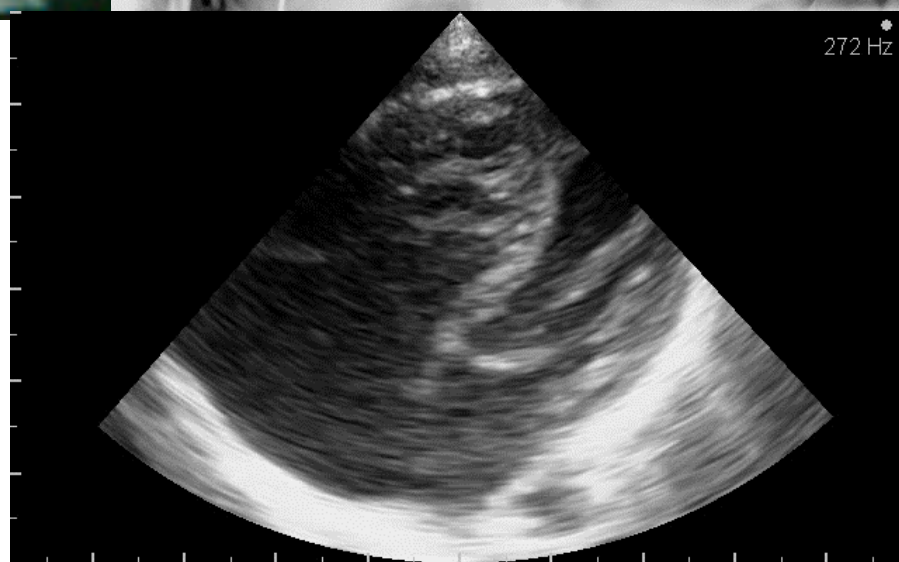
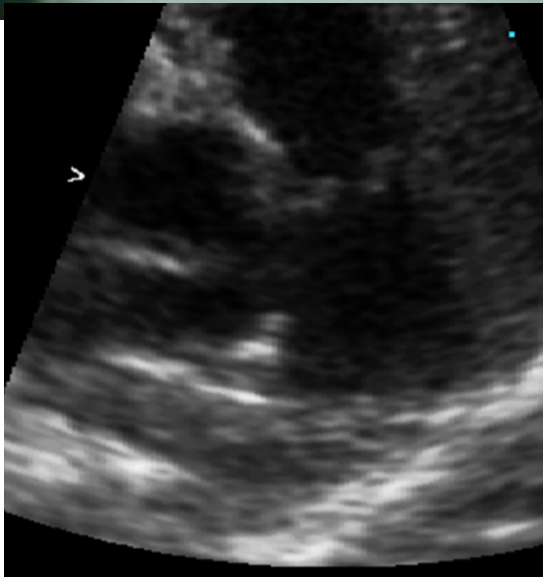
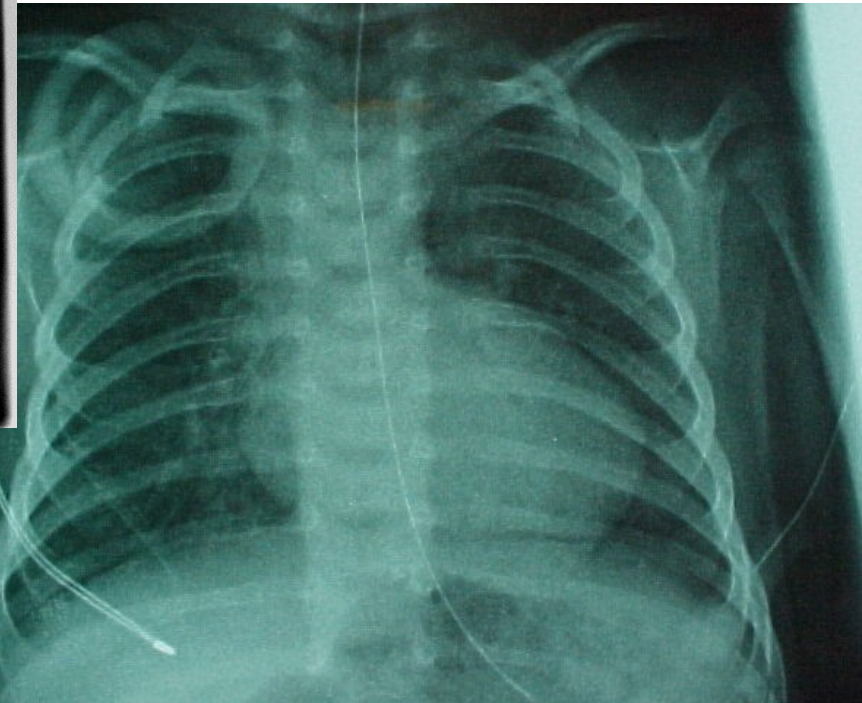
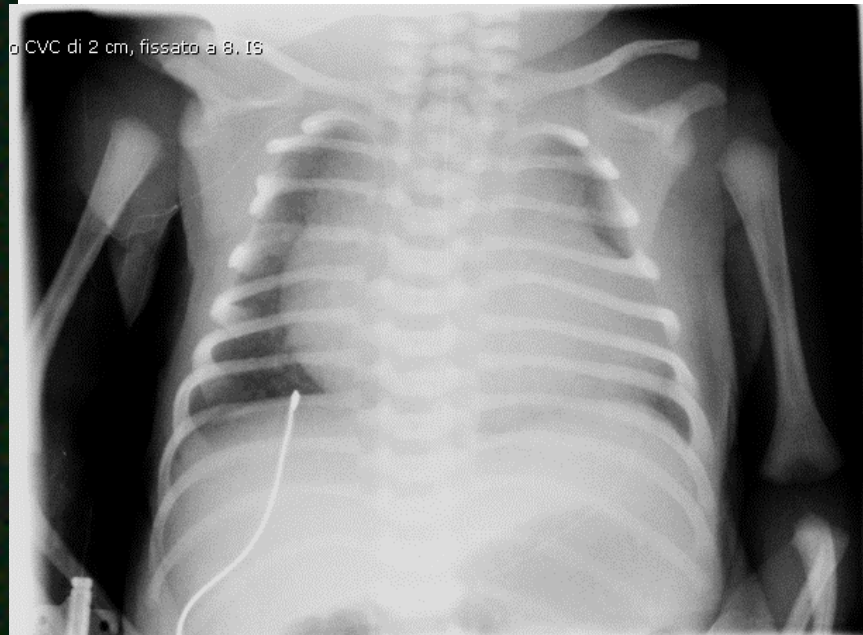
Dotto-Dipendenza Circolazione Polmonare

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

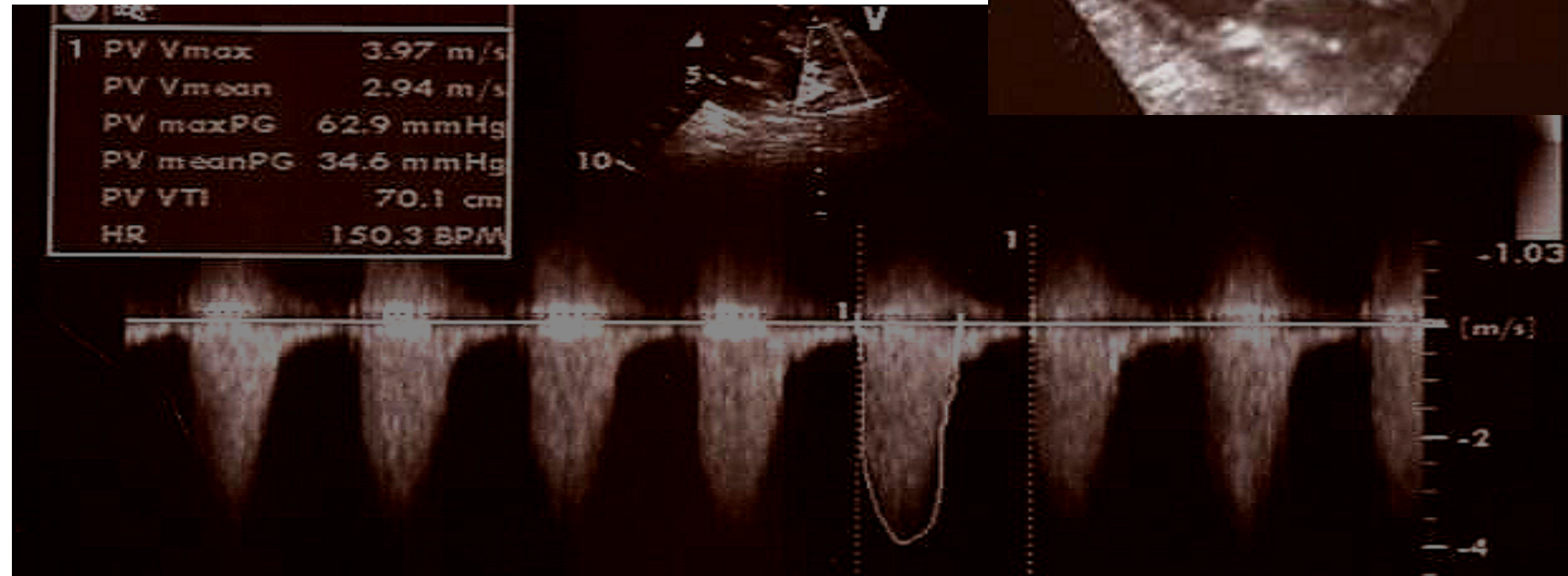
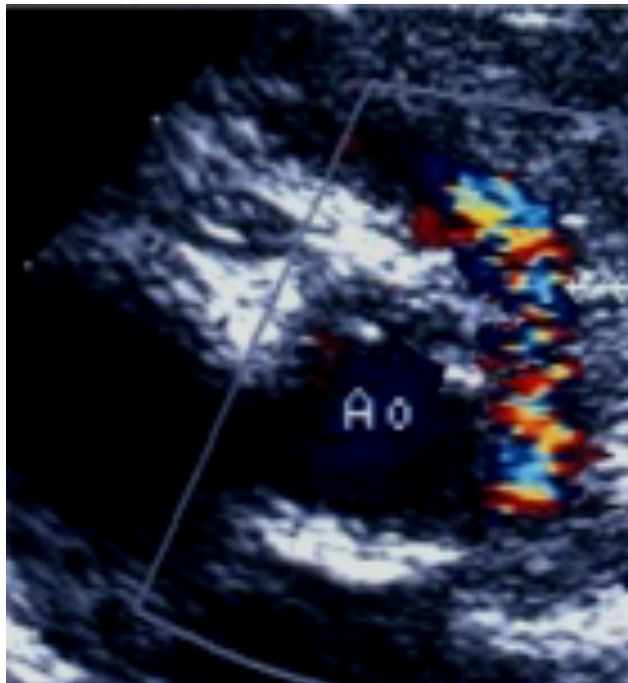
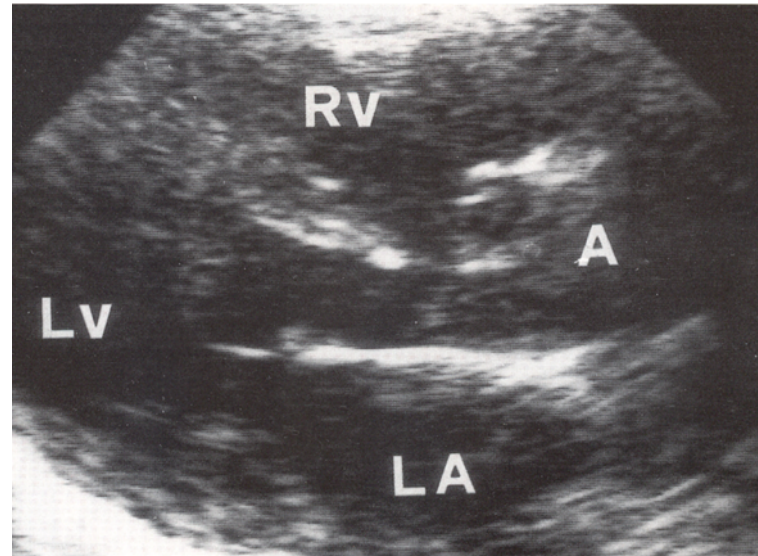
Ostruzioni severe dell'efflusso destro

- **Cianosi variabile**
- **Soffio espulsivo sul focolo polmonare quasi la regola**
- **Test dell'iperossia negativo (la PaO₂ non si alza significativamente con FiO₂ 1)**
- **ECG IVD o (se VD ipoplasico) deviazione assiale sinistra**
- **Rx torace variabile ma spesso cuore piccolo e campi polmonari poveri di vascolarizzazione**
- **Ecocardiogramma: VD ipertrofico**
- **Può esserci div sotto aortico con aorta a cavaliere**
- **Flusso duttale verso il piano valvolare polmonare**

Ostruzione critica del flusso polmonare



Tetralogia di Fallot



Crisi asfittiche

- **Ginocchia flesse sul torace**
- **O₂ al 100%**
- **Morfina cloridrato 0,1 mg/ Kg sottocute**
- **Propranololo 0,1 mg/Kg ev in 3-4' ripetibile**
- **Esmololo 500/mcg/kg/min**
- **Bicarbonato di Na 1 mEq/kg**
• **(se crisi è grave e dura da alcuni minuti)**
- **Nel caso persista piccolo PDA :
prostaglandine 0,01mg/Kg /ora**



CC con grave ostruzione sistemica

- **Chiusura PDA nei primi giorni di vita o costrizione del collettore venoso polmonare nel punto di inserzione**
- **SEGNI CLINICI**
 - **Distress respiratorio (tachidispnea, difficoltà ad alimentarsi, tosse non comune nemmeno nell'edema polmonare)**
 - **POLSI FEMORALI RIDOTTI O ASSENTI**
 - **SEMPRE CONFRONTARLI CON BRACHIALI ASCELLARI O CAROTIDEI**
 - **Ridotta perfusione periferica (refill capillare marezzeria acrocianosi)**
 - **epatomegalia**
 - **contrazione della diuresi**

CC con grave ostruzione sistemica

dotto dipendenza sistemica

- 1. Stenosi valvolare aortica critica**
- 2. Coartazione aortica severa**
- 3. Cuore sinistro ipoplasico (e varianti)**
- 4. Interruzione dell'arco aortico**

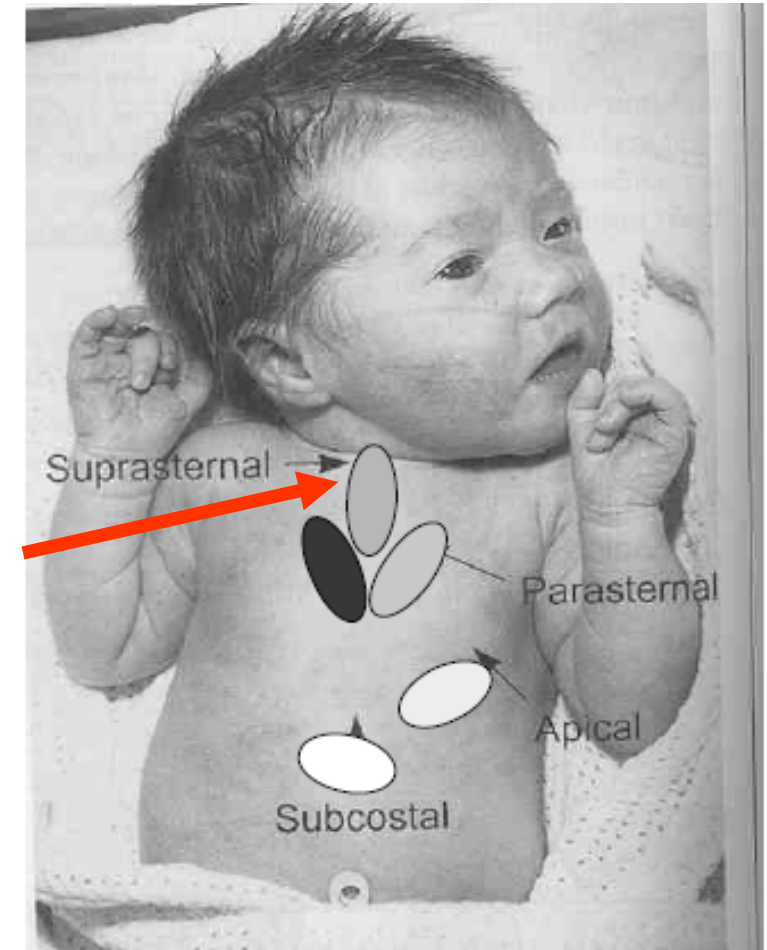
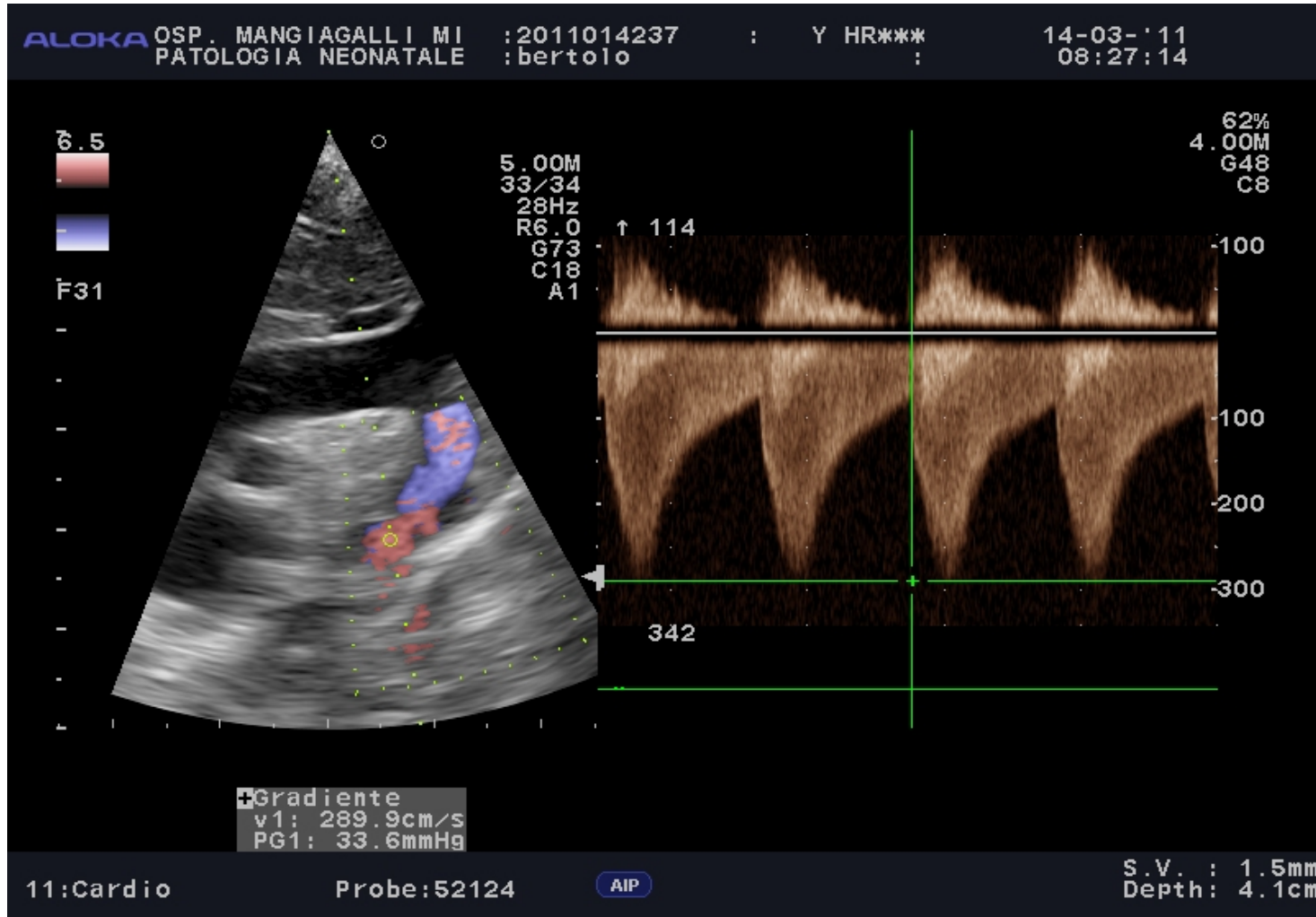
Ritorno Venoso Polmonare Anomalo Totale OSTRUITO

Tratto comune: segni di congestione venosa ed edema polmonare alla lastra

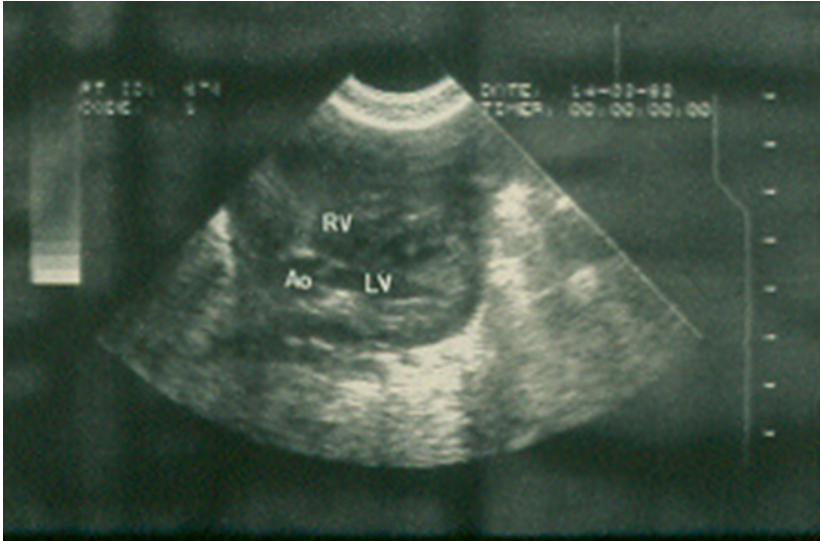
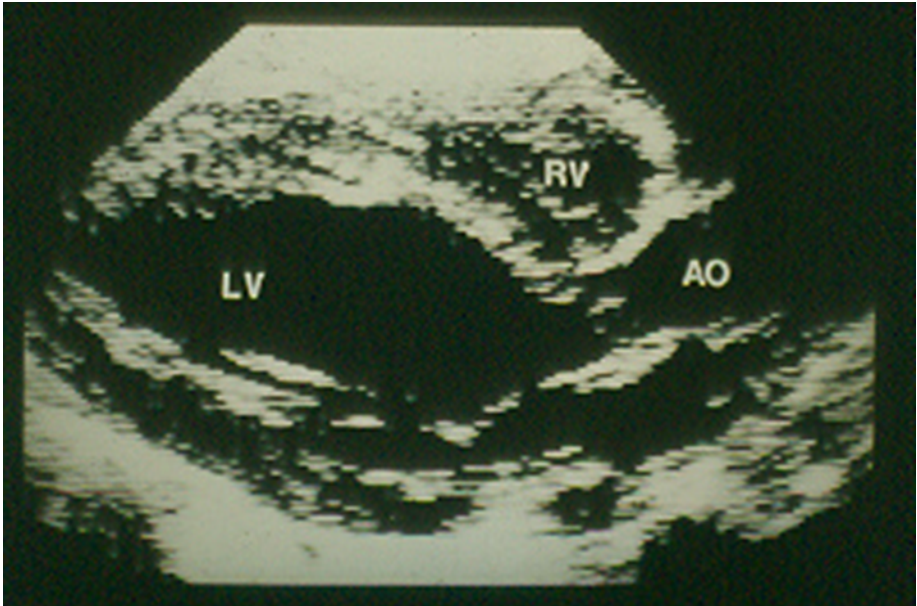
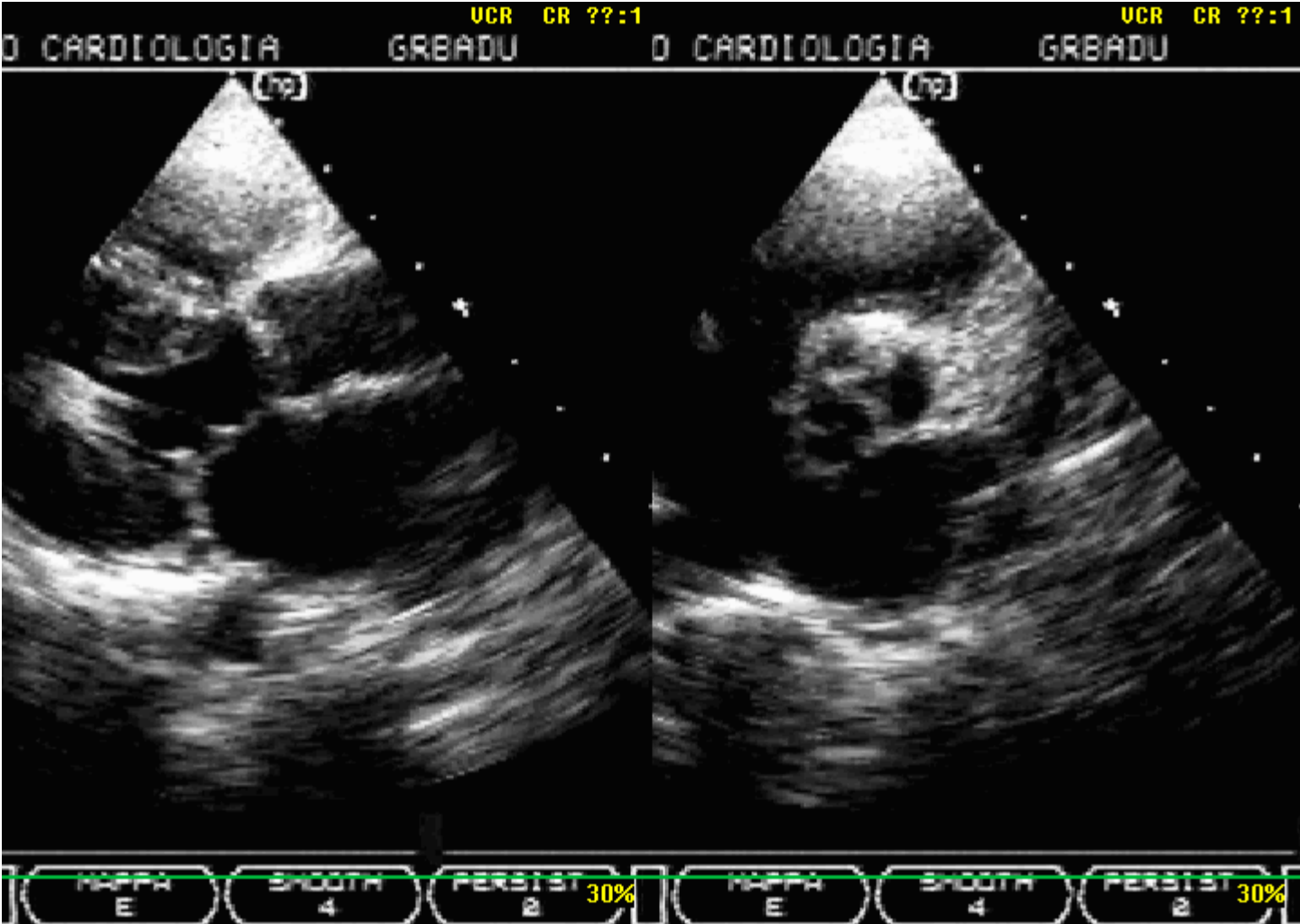


**Nel neonato o lattante
l'edema polmonare e
praticamente sinonimo
di ostruzione sinistra**

Coartazione aortica



Stenosi aortica critica



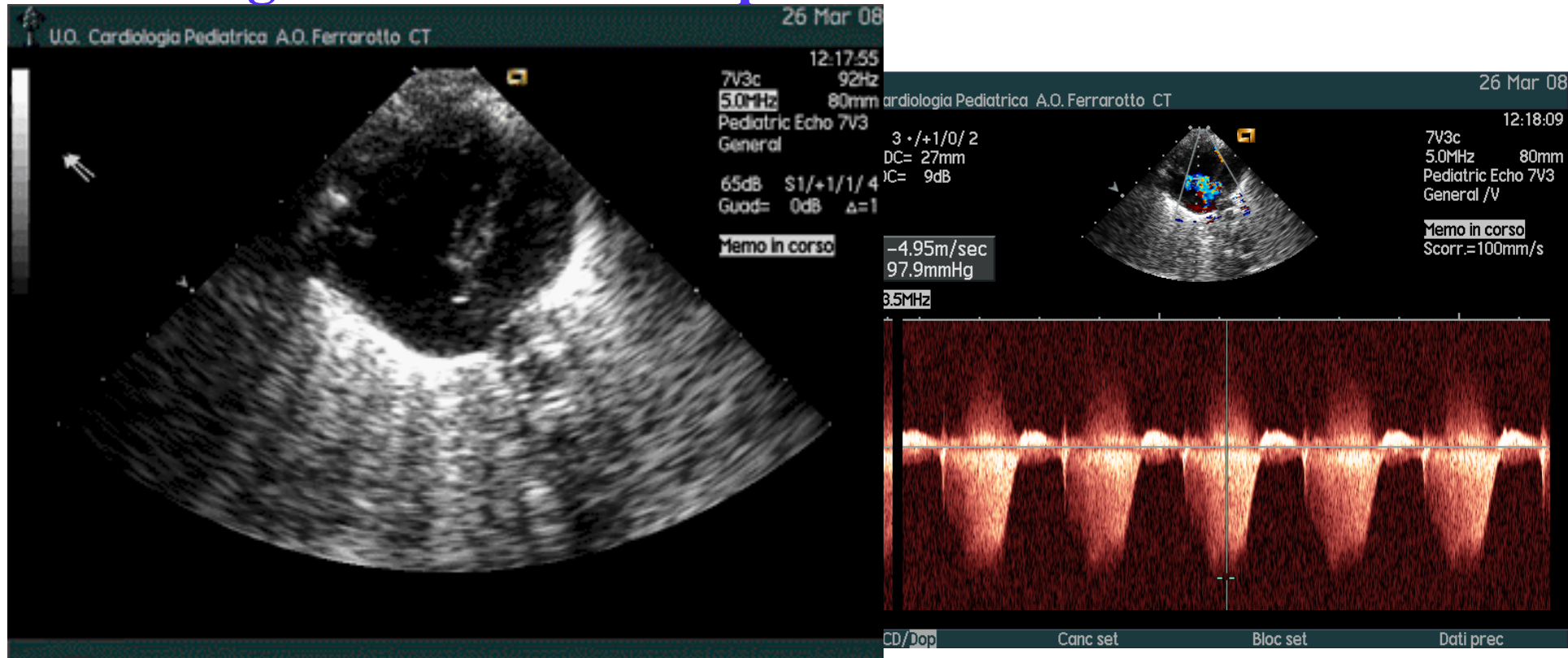
Ostruzione del ritorno venoso polmonare (drenaggio anomalo o in sede normale) *

- Insorgenza nei primi giorni di vita ma talvolta differita anche di settimane**
- Distress respiratorio con ipossia grave**
- Quadro radiologico di edema polmonare**

***anomalia rarissima ma una delle poche vere urgenze chirurgiche**

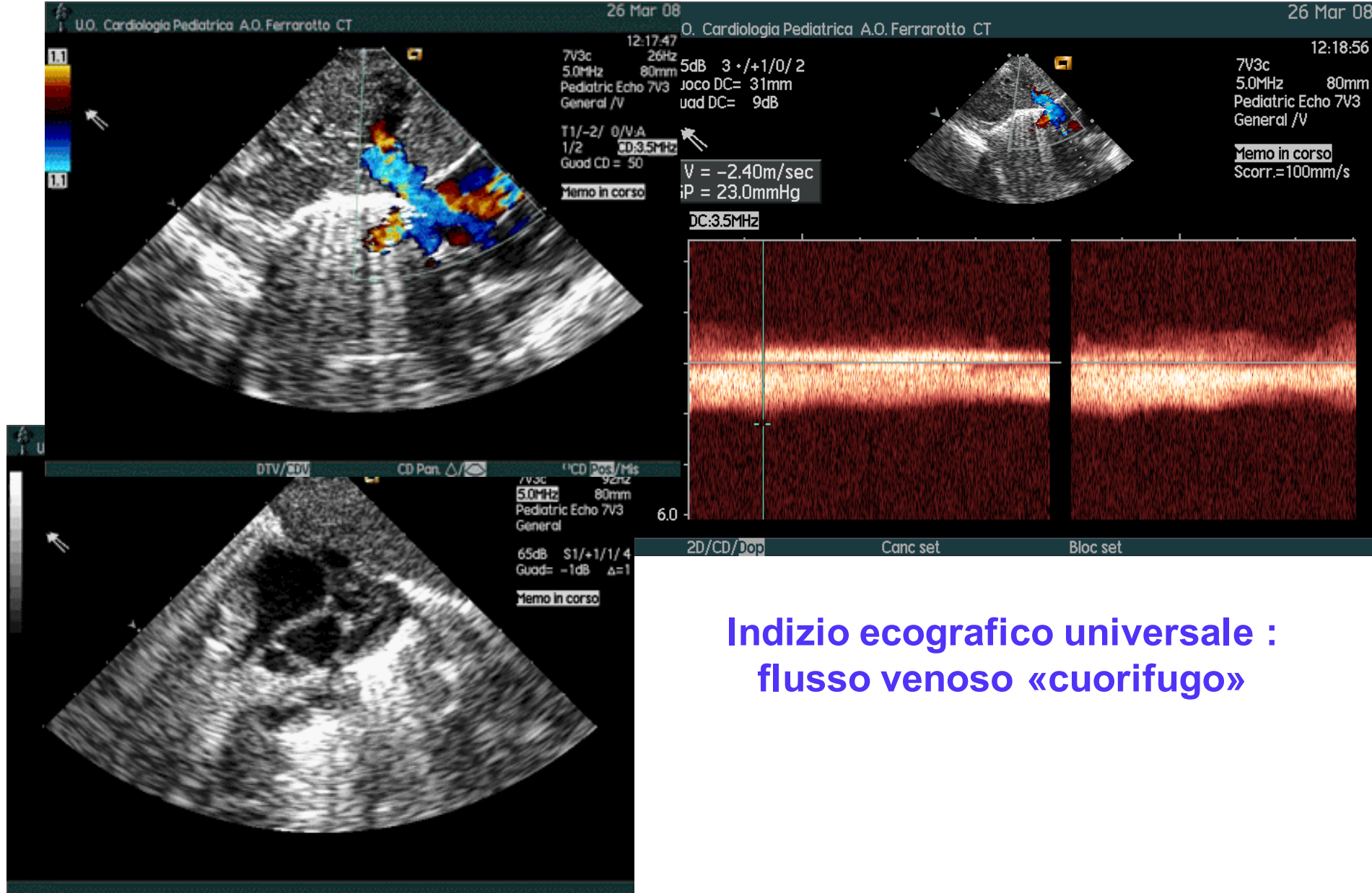
Caso clinico

- Neonato in prima giornata
- Giunge ad osservazione per soffio cardiaco



Dilatazione ventricolo destro
Ipertensione polmonare

RVPAT ostruito



Indizio ecografico universale :
flusso venoso «cuorifugo»

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

TERAPIA PER STABILIZZARE IL NEONATO

- **Essenziale e imprescindibile un accesso venoso SICURO (periferico o centrale che sia)**
- **Monitorare:**
 - **Frequenza Cardiaca**
 - **sat O2 pre e post duttale (arto sup destro e un arto inferiore)**
 - **Frequenza respiratoria**
 - **Equilibrio Acido Base**
- **Supporto respiratorio anche invasivo**

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)

Altre terapie in urgenza

- **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**

Grazie!!!

