

MILANO 21/03/2016



**LA DIAGNOSI DELLE CARDIOPATIE CONGENITE IN UN OSPEDALE SENZA  
CARDIOPEDIATRIA.  
LE CARDIOPATIE “FREQUENTI E SEMPLICI” NEL BAMBINO CHE NON  
NECESSITANO DI TRASFERIMENTO NEL CENTRO HUB**

**LUCA RAGNI**

**CARDIOLOGIA PEDIATRICA E DELL'ETA' EVOLUTIVA - POLICLINICO S.ORSOLA-MALPIGHI –  
UNIVERSITA' DEGLI STUDI DI BOLOGNA**



# DIAGNOSI MANCATA / RITARDATA

**Table 1.** Missed or undiagnosed critical congenital heart disease

First author	Years	CCHD				Missed CCHD		
		live born		/1,000 live births	deaths	n	% CCHD	% deaths
		prenatal Dx	postnatal Dx					
Aamir [19]	1999–2004	18	94	0.2	–	47	50	–
Abu-Harb [22]	1985–1990	–	–	–	185	56	–	30
Brown [4]	1999–2002	56	230 <sup>1</sup>	–	–	73	32	–
Chang [21]	1989–2004	–	–	–	898	152	–	17
de Wahl-Granelli [6]	2004–2007	2	60 <sup>2,3</sup>	1.3	–	19	32	–
		9	109 <sup>4</sup>	1.0	–	28	28	–
Koppel [16]	1989–1999	9	11	1.8	–	3	27	–
Kuehl [20]	1981–1989	–	4,390	–	800	76	–	9.5
Liske [17]	2000–2002	–	62 <sup>5</sup>	2.78	–	15	25	–
		–	110 <sup>6</sup>	–	–	–	–	–
Meberg [23]	2005–2006	31	50 <sup>7</sup>	1.2	–	6	12	–
		7	48 <sup>8</sup>	–	–	11	23	–
Mellander [24]	1993–2001	–	259 <sup>9</sup>	–	–	51	20	–
Schultz [25]	2000–2003	31	45 <sup>10</sup>	–	–	12	27	–
Wren [15]	1985–2004	55	614	0.97	–	198	32	15 <sup>11</sup>

Neonatology 2011;99:1–9

**30 % DI CHD NON RICONOSCIUTE ALLA DIMISSIONE**

**Pulse oximetry as a screening test for congenital heart defects in newborn infants: a test accuracy study with evaluation of acceptability and cost-effectiveness**

AK Ewer, AT Furnston, LJ Middleton, JJ Deeks, JP Daniels, HM Pattison, R Powell, TE Roberts, P Barton, P Auguste, A Bhoyar, S Thangaratinam, AM Tonks, P Satodia, S Deshpande, B Kumararatne, S Sivakumar, R Mupanemunda and KS Khan

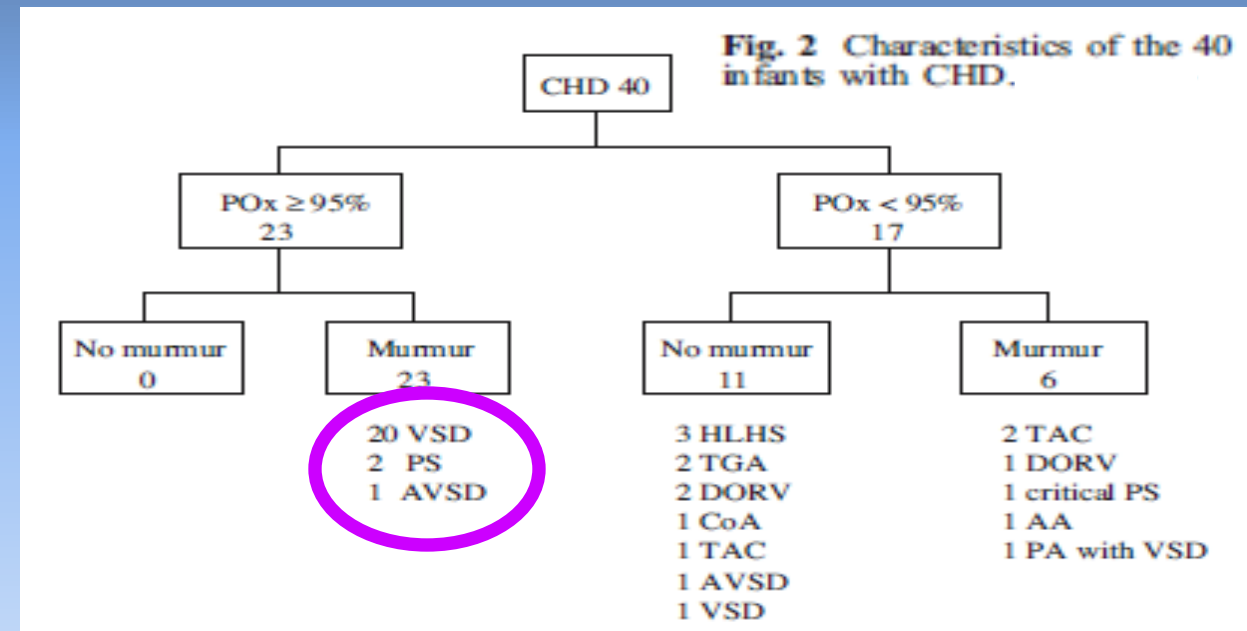
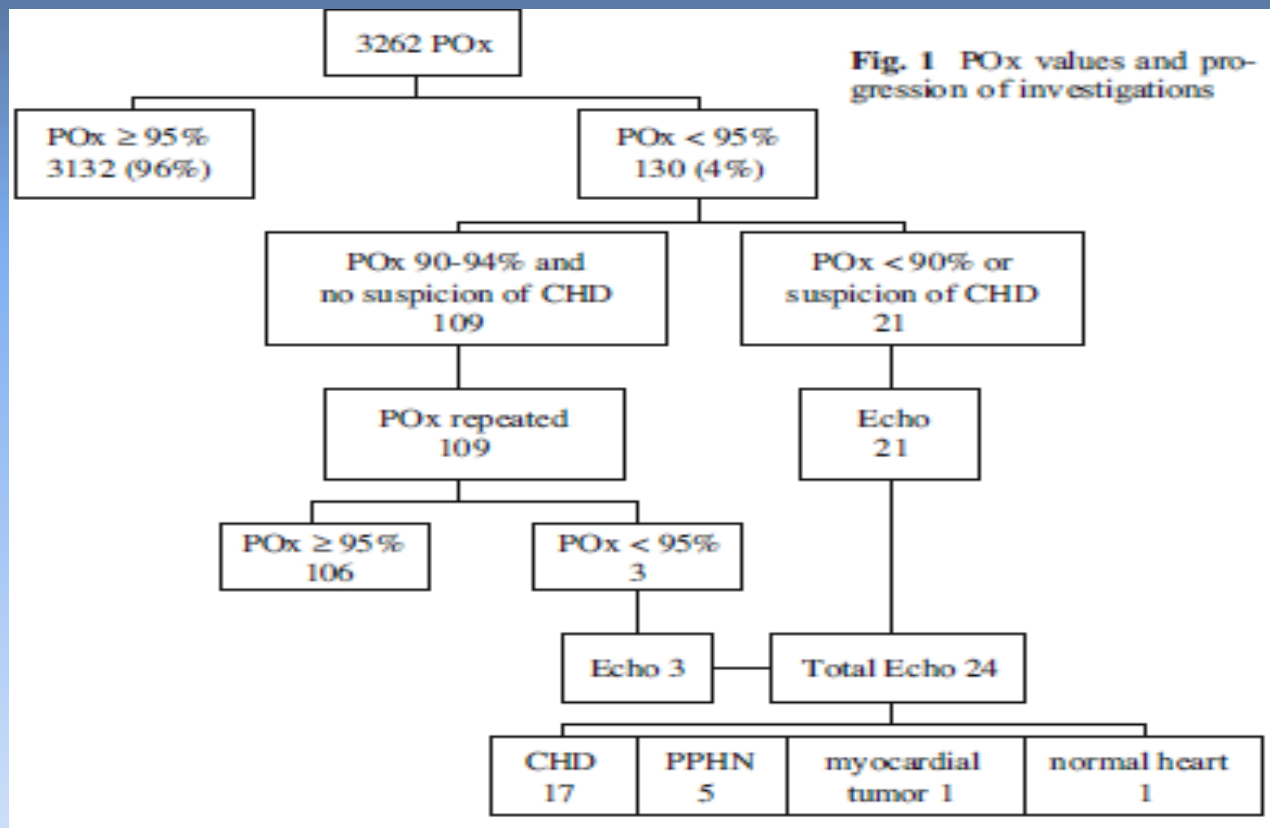
## **AHA/AAP Scientific Statement**

### **Role of Pulse Oximetry in Examining Newborns for Congenital Heart Disease**

**A Scientific Statement From the American Heart Association and American Academy of Pediatrics**

William T. Mahle, MD, FAHA, FAAP, Chair; Jane W. Newburger, MD, MPH, FAHA, FAAP; G. Paul Matherne, MD, FAHA, FAAP; Frank C. Smith, MD; Tracey R. Hoke, MD, FAAP; Robert Koppel, MD, FAAP; Samuel S. Gidding, MD, FAHA, FAAP; Robert H. Beekman III, MD, FAHA, FAAP; Scott D. Grosse, PhD; on behalf of the American Heart Association Congenital Heart Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Cardiovascular Nursing, and Interdisciplinary Council on Quality of Care and Outcomes Research; and the American Academy of Pediatrics Section on Cardiology and Cardiac Surgery, and Committee on Fetus and Newborn

## The contribution of pulse oximetry to the early detection of congenital heart disease in newborns



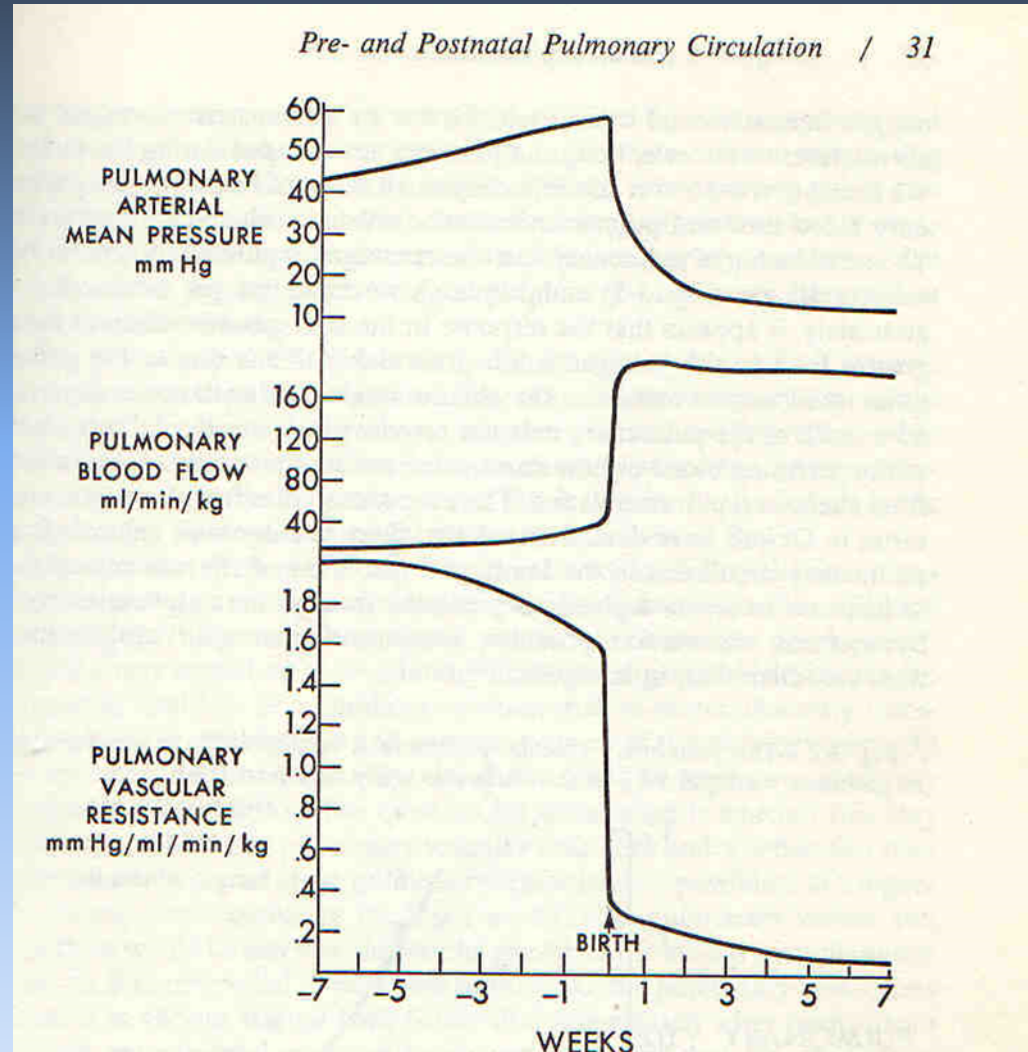


# SHUNT SINISTRO-DESTRO

## IPERAFFLUSSO POLMONARE

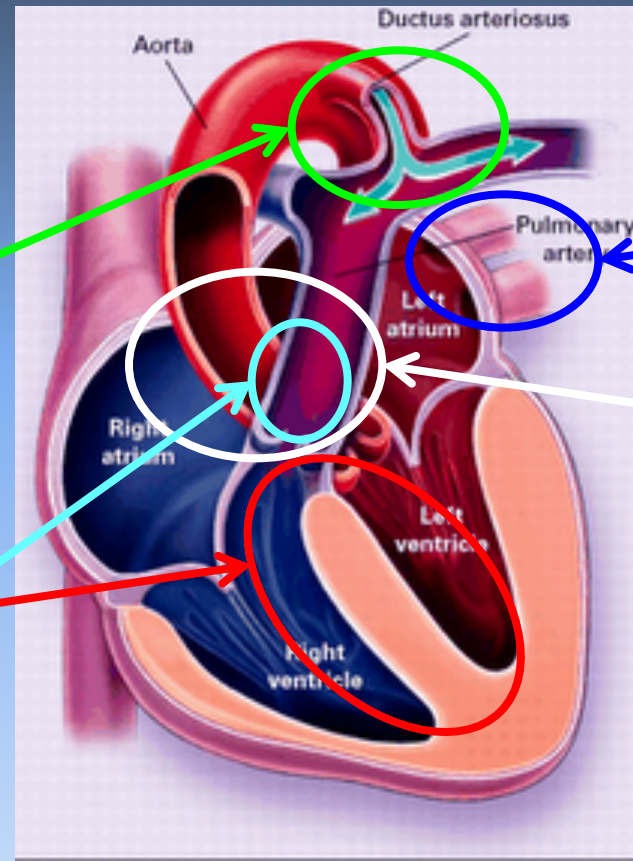
- ✓ Difetto interatriale (DIA)
- ✓ Ritorno venoso anomalo polmonare parziale (RVPAP)
- ✓ Difetto interventricolare (DIV)
- ✓ Dotto di Botallo (PDA)
- ✓ Canale atrio-ventricolare (CAV)

# RESISTENZE VASCOLARI POLMONARI



# SHUNT SINISTRO-DESTRO

## SHUNT PRE-TRICUSPIDALICI



## SHUNT POST-TRICUSPIDALICI

✓ PDA

✓ DIV

FINESTRA AORTO-POLMONARE

✓ RVPAP

✓ DIA - PFO

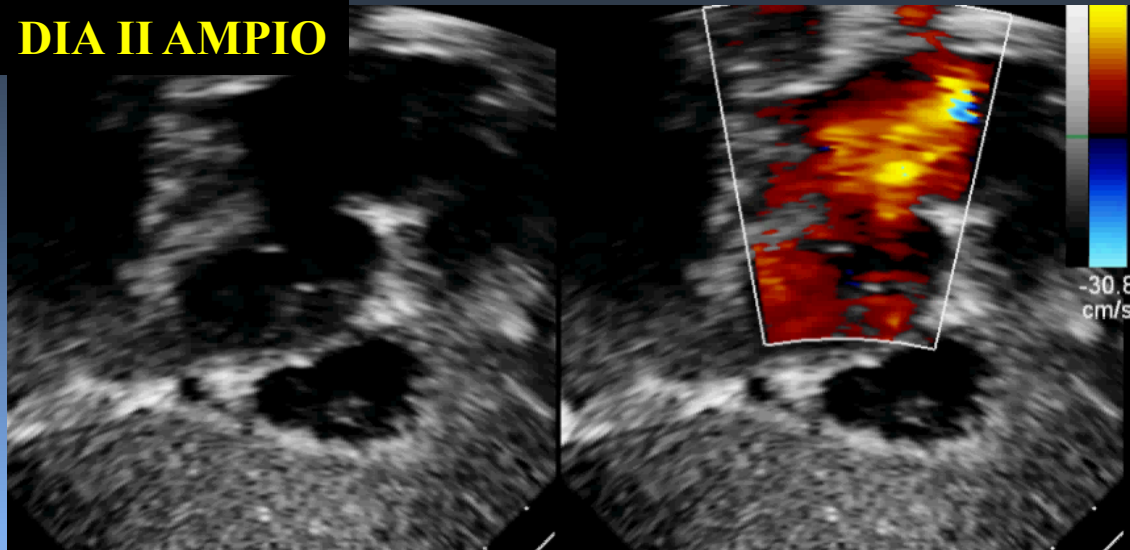
# SHUNT PRE-TRICUSPIDALICI

LE MANIFESTAZIONI CLINICHE IN GENERE COMPAIONO DOPO LA TERZA DECADE

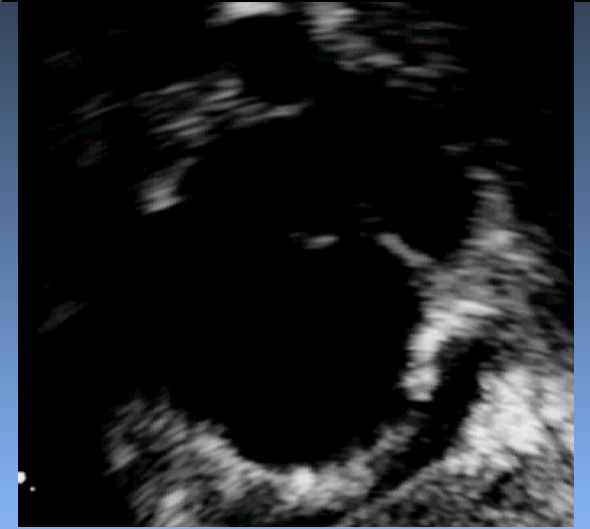
- ✓ **ASINTOMATICI**
- ✓ **SOFFIO SISTOLICO**
- ✓ **FLOW MURMUR (soffio diastolico)**
- ✓ **SDOPPIAMENTO FISSO II TONO**
- ✓ **DILATAZIONE DELLE CAVITÀ CARDIACHE DESTRE**

# SHUNT PRE-TRICUSPIDALICI

**DIA II AMPIO**

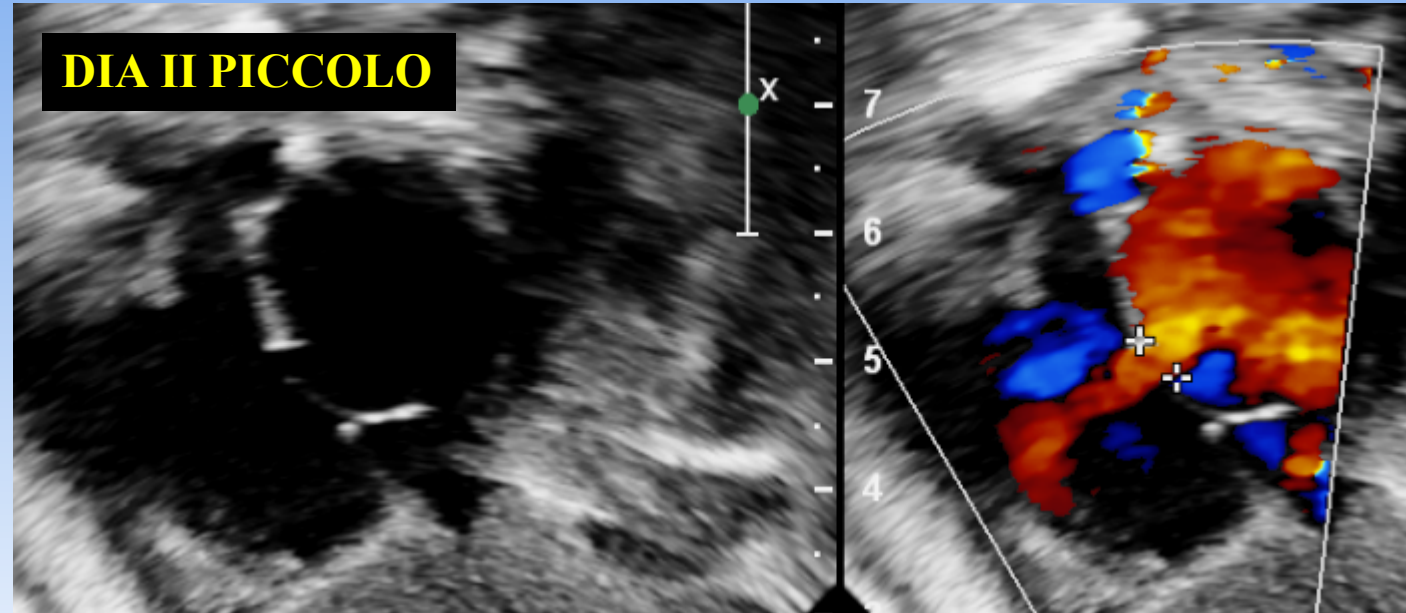


**DIA SENO VENOSO SUP.**



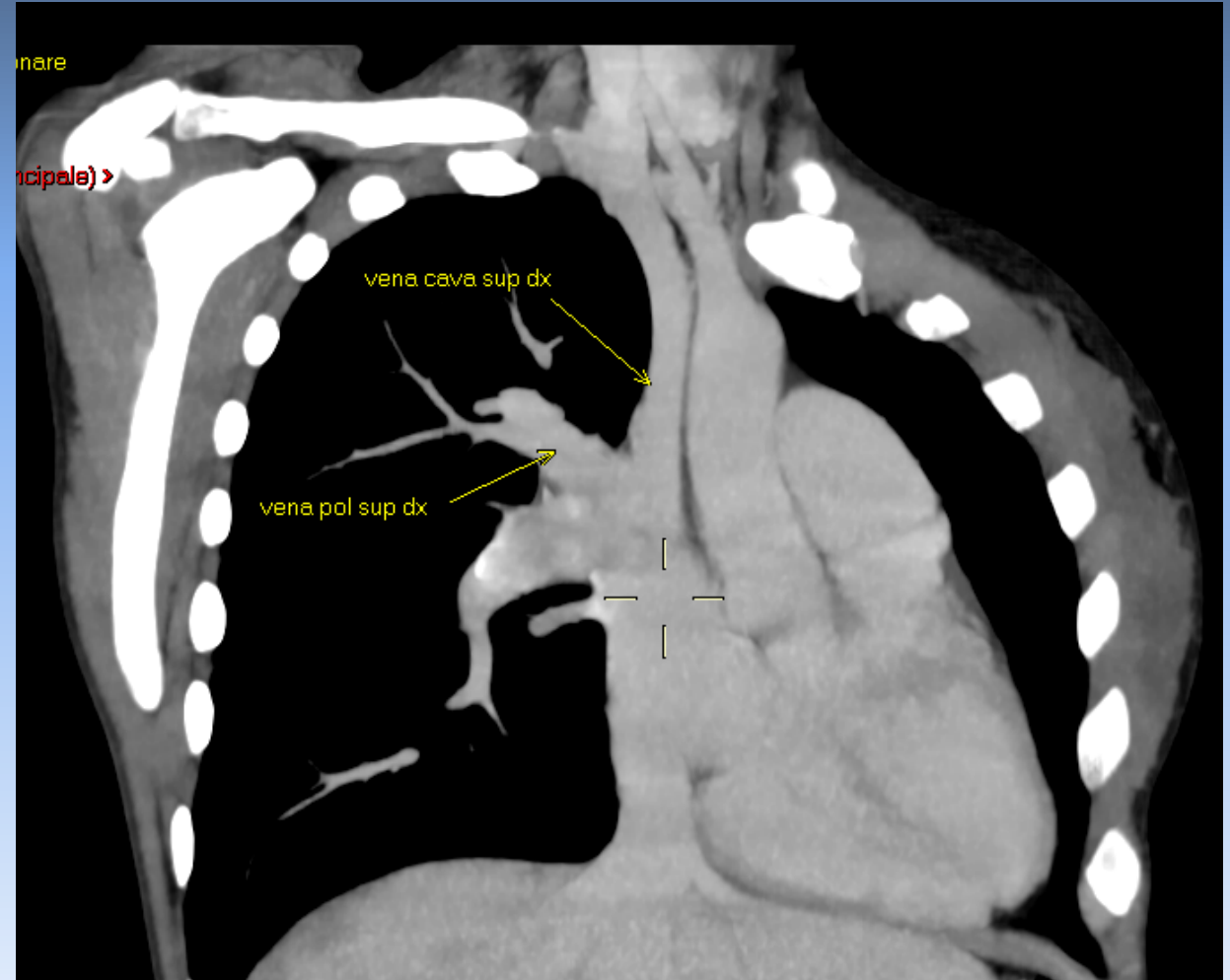
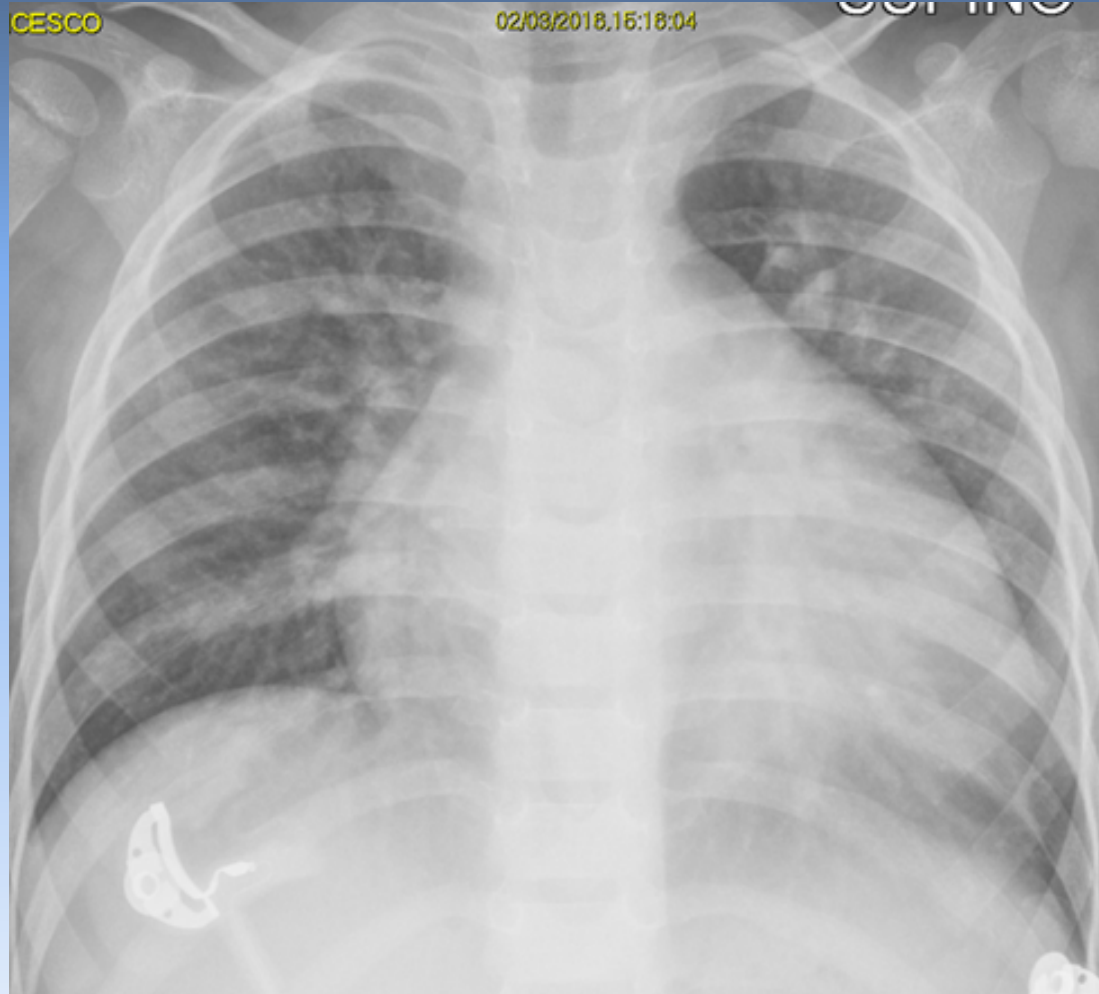
- PFO
- DIA
- RVAPP

**DIA II PICCOLO**



# SHUNT PRE-TRICUSPIDALICI

## RVPAP





# SHUNT PRE-TRICUSPIDALICI

- ✓ INFEZIONI RESPIRATORIE RICORRENTI
- ✓ SCARSO ACCRESCIMENTO
- ✓ SCOMPENSO



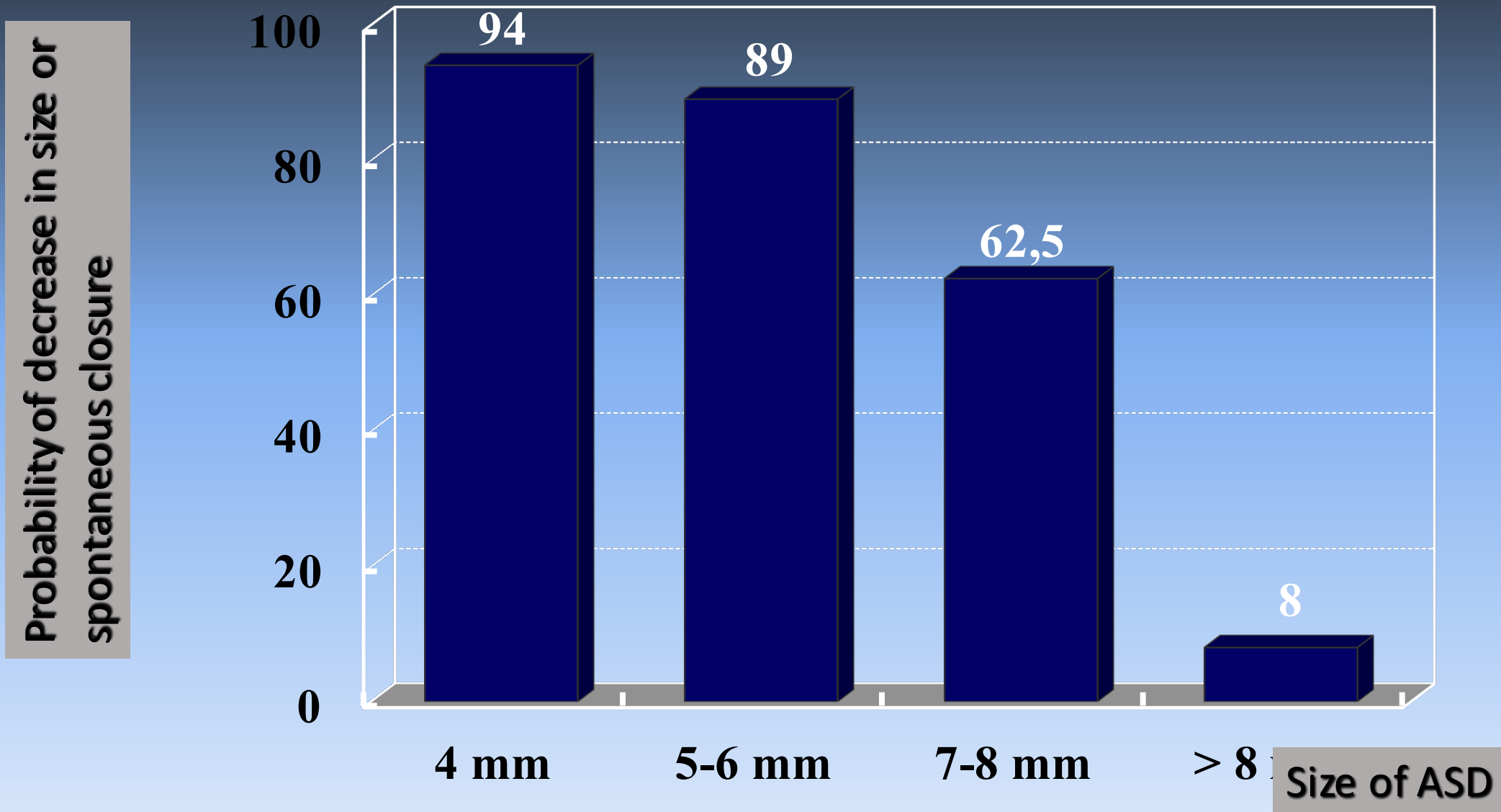
**INDICATO INTERVENTO  
CHIRURGICO NEL  
LATTANTE O PRIMA  
INFANZIA**

**SE BEN TOLLERATO CLINICAMENTE : RASSICURARE I GENITORI E  
PROGRAMMARE LA CORREZIONE IN ELEZIONE DECIDENDO PER TIMING E  
TIPO DI PROCEDURA PIU' APPROPRIATA PER LE CARATTERISTICHE  
ANATOMICHE DEL DIFETTO**



# DIA OSTIUM SECUNDUM

CHIUSURA SPONTANEA



## SHUNT PRE-TRICUSPIDALICI

- **DIA SENO VENOSO (SUP. O INF.)**
- **RVPAP**
- **DIA OSTIUM II AMPIO ASSOCIATO A DILATAZIONE DELLE CAVITA' CARDIACHE DESTRE**

**NECESSARIA LA  
CORREZIONE CHIRURGICA  
IN ELEZIONE SENZA  
CARATTERE DI URGENZA**

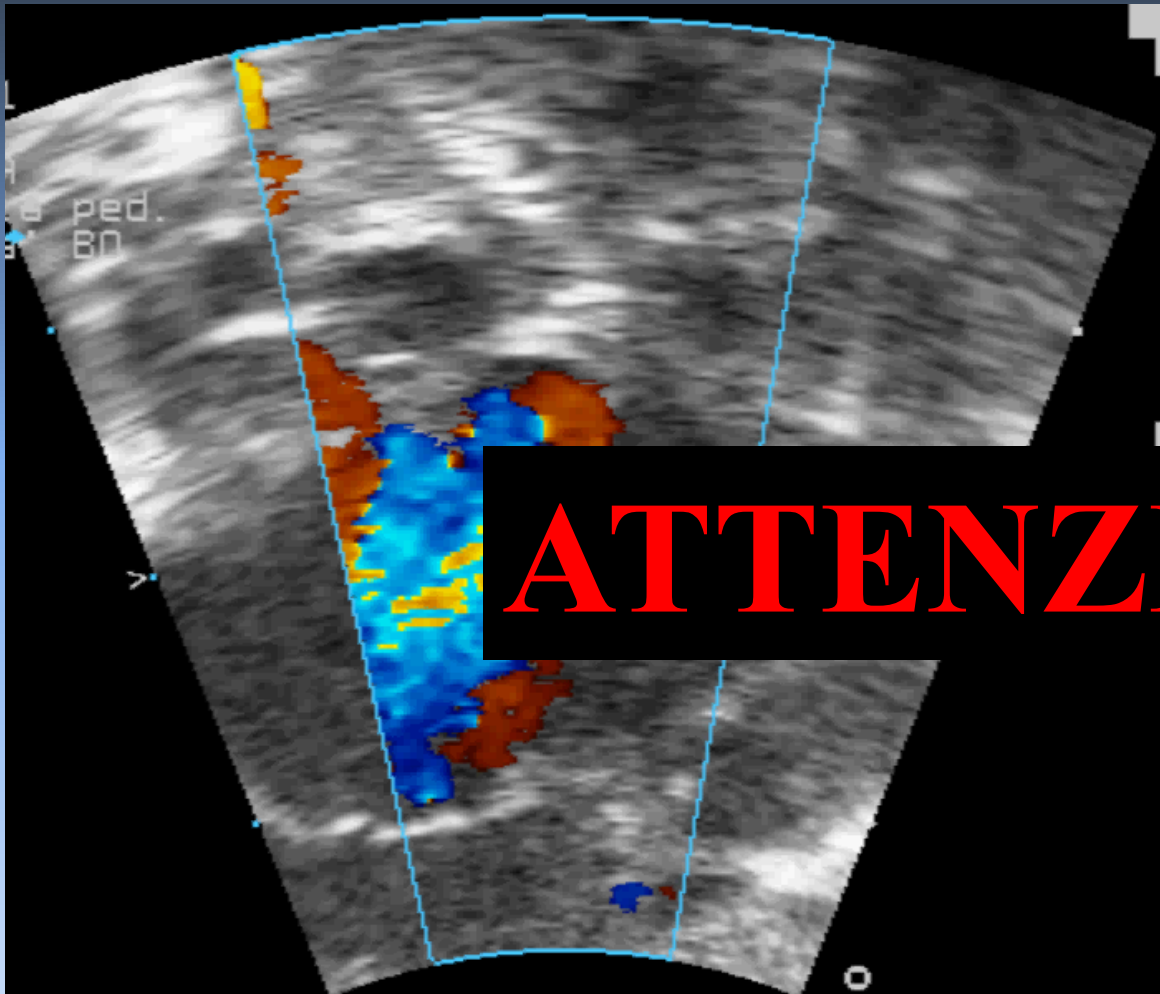
## **SHUNT PRE-TRICUSPIDALICI**

**IN GENERE I PAZIENTI PEDIATRICI RESTANO  
ASINTOMATICI E NON NECESSITANO DI TERAPIA MEDICA**

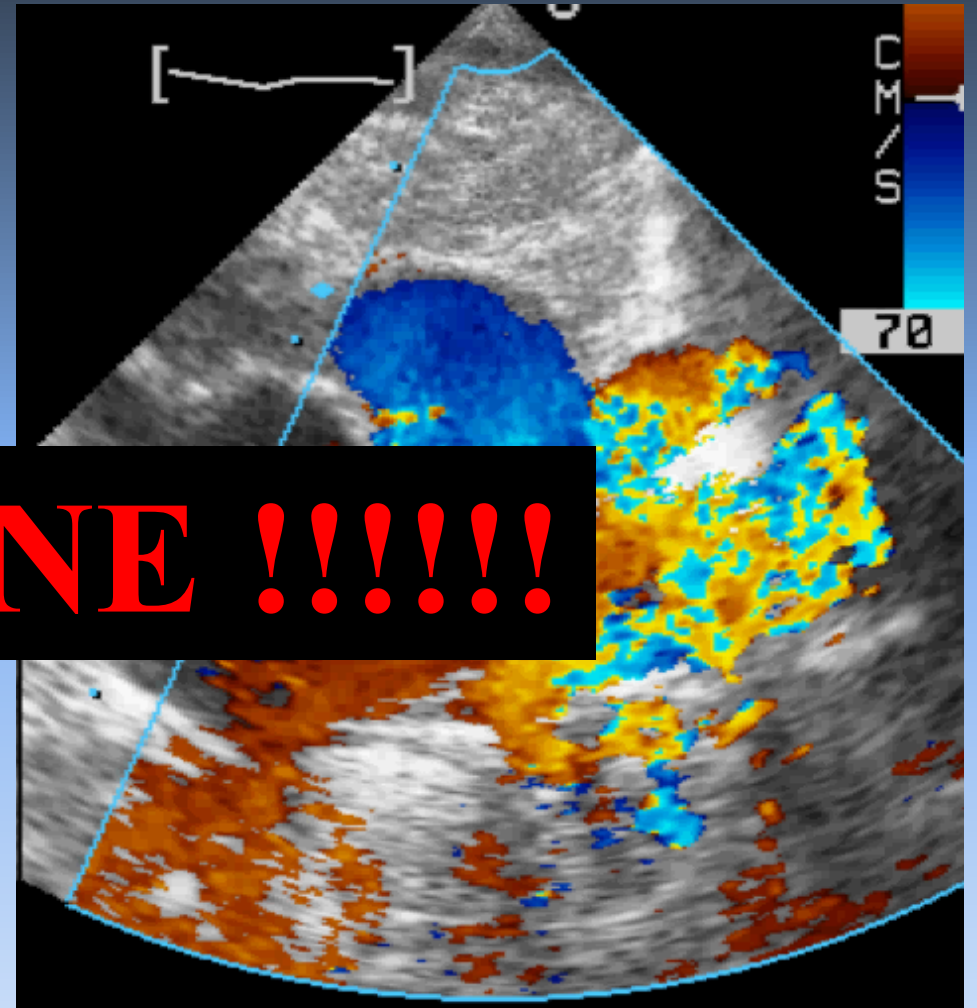
**SONO RARI I CASI CON QUADRO CLINICO EVIDENTE.  
IN QUESTI CASI UNA TERAPIA DIURETICA PUO' ESSERE  
INDICATA NELL'ATTESA DELLA CORREZIONE DEL  
DIFETTO**

# SHUNT PRE-TRICUSPIDALICI

**SHUNT DESTRO-SINISTRO OBBLIGATO**



**RVPAT - OSTRUITO**



**ATTENZIONE !!!!!!!**

- EDEMA POLMONARE
- BASSA PORTATA SISTEMICA

**CENTRO HUB (CARDIOCHIRURGIA PEDIATRICA)**

➤ DIV

➤ PDA

## SHUNT POST-TRICUSPIDALICI

### SHUNT SIGNIFICATIVO

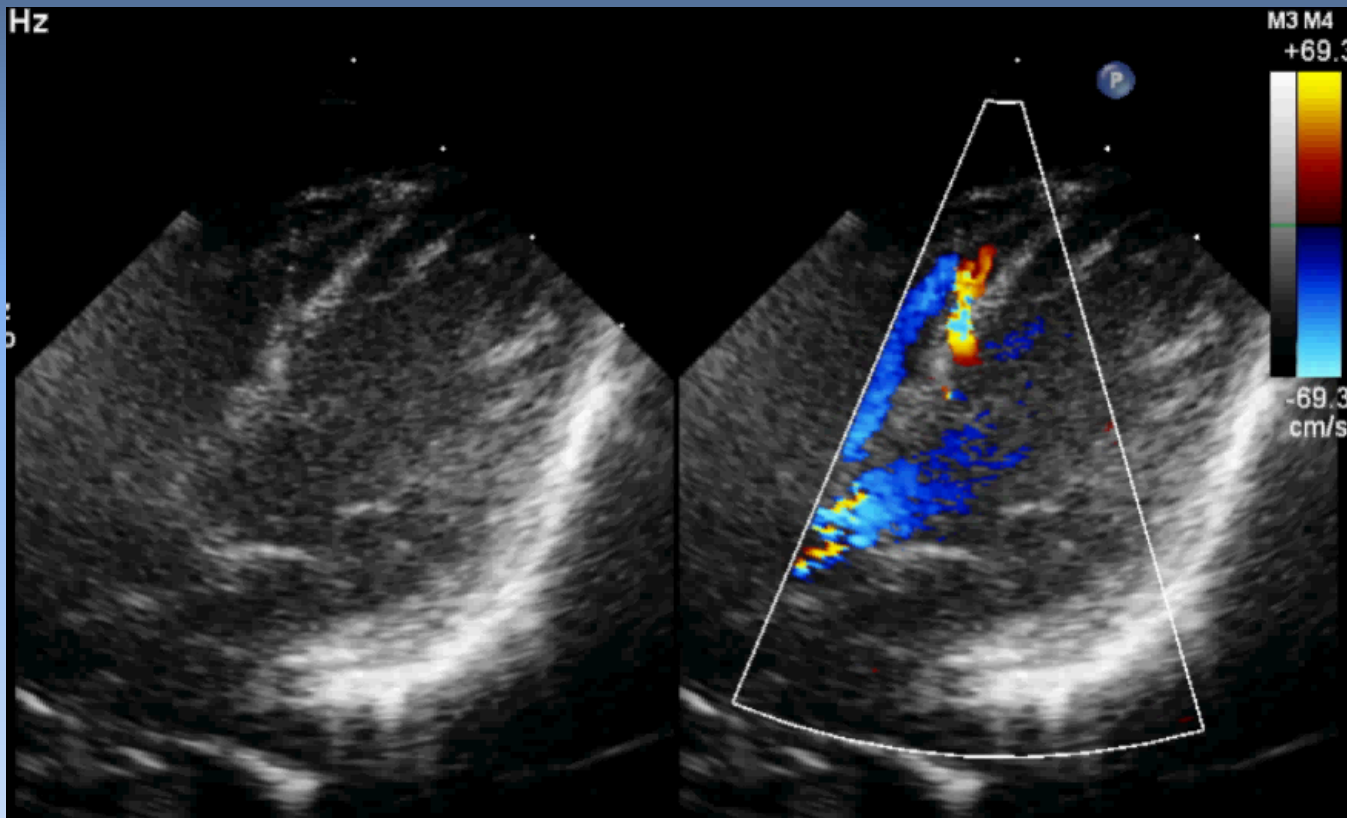
- ✓ SOFFIO SISTOLICO
- ✓ SOFFIO SISTO-DIASTOLICO (PDA AMPIO)
- ✓ RITMO DI GALOPPO
- ✓ POLIPNEA
- ✓ EPATOMEGALIA
- ✓ SCARSA TOLLERANZA ALIMENTARE
- ✓ SCARSO ACCRESCIMENTO PONDERALE
- ✓ POLSO ARTERIOSO AMPIO E SCOCCANTE (PDA AMPIO)

### SHUNT RESTRITTIVO

- ✓ SOFFIO SISTOLICO

# SHUNT POST-TRICUSPIDALICI

## DIV MUSCOLARE CON SHUNT RESTRITTIVO

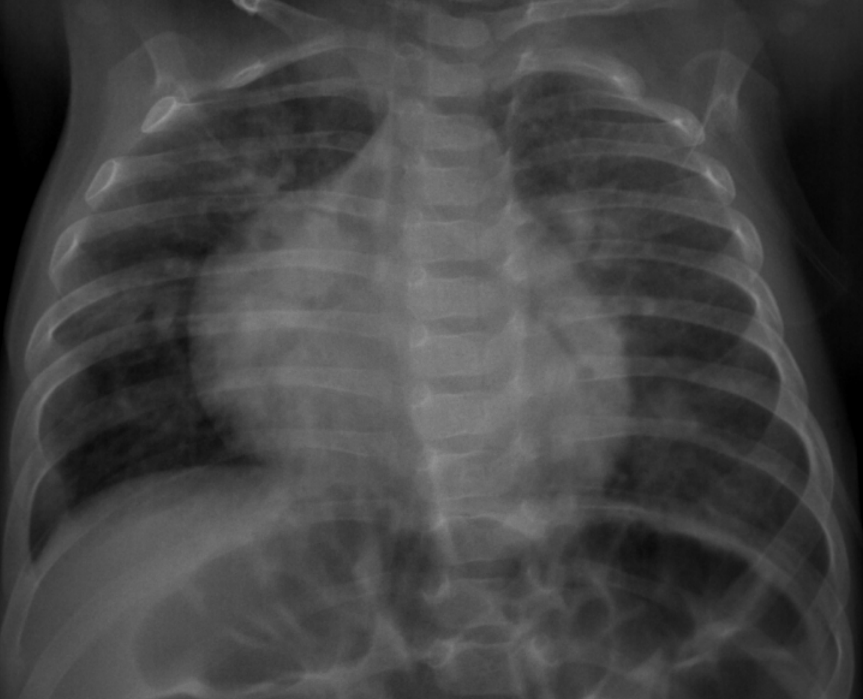


- ✓ SOFFIO SISTOLICO
- ✓ PAZIENTE ASINTOMATICO
- ✓ CAVITA CARDIACHE DI DIMENSIONI NORMALI
- ✓ NESSUNA ALTERAZIONE ECG
- ✓ NON NECESSITA DI ALCUN TRATTAMENTO
- ✓ NESSUNA CONTROINDICAZIONE PER  
L'ATTIVITA' SPORTIVA
- ✓ PROFILASSI ENDOCARDITE BATTERICA?????
- ✓ ALTA PROBABILITA' DI CHIUSURA SPONTANEA
- ✓ FOLLOW UP PERIODICO

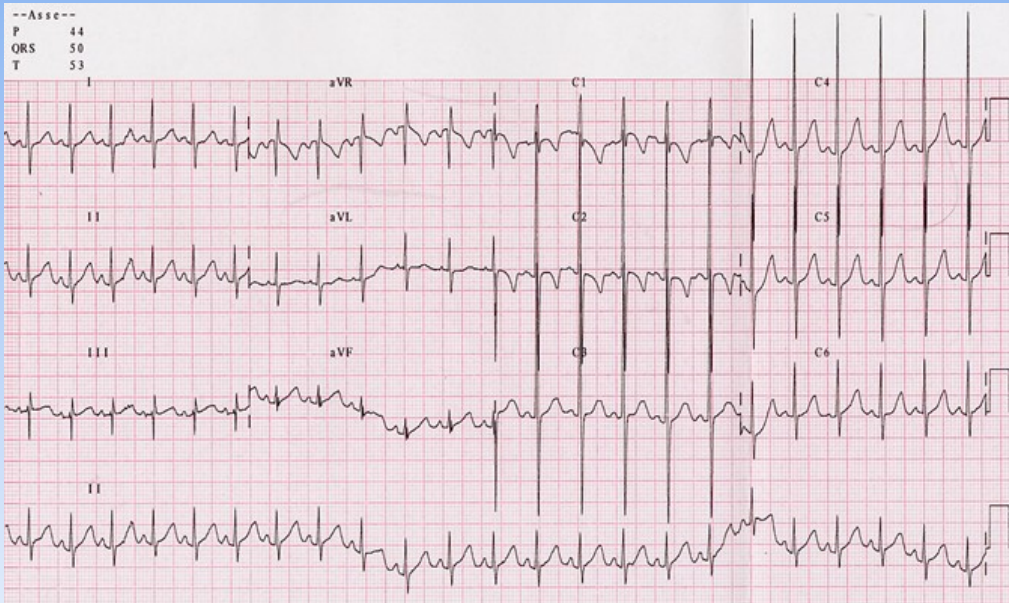
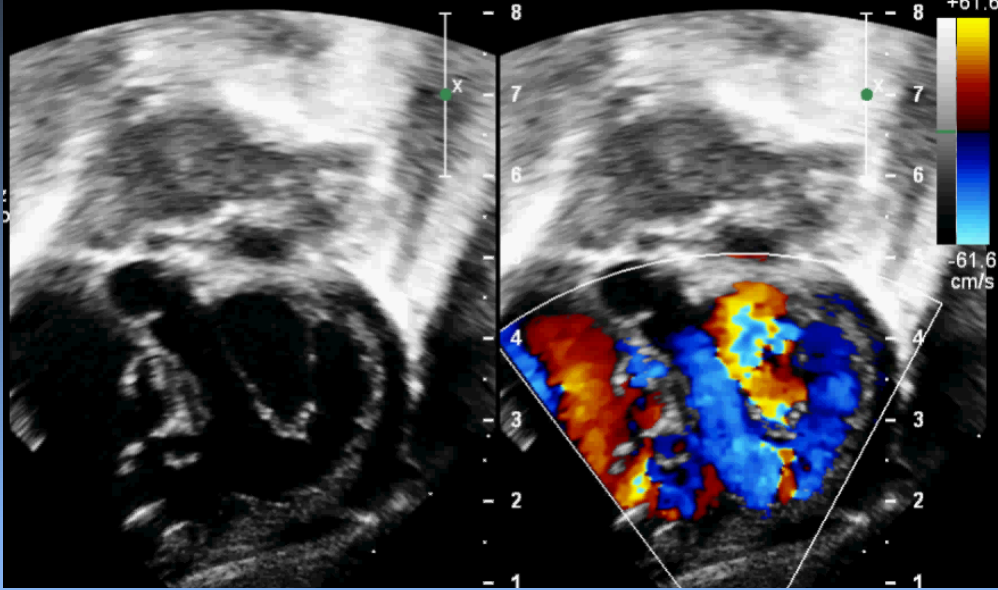
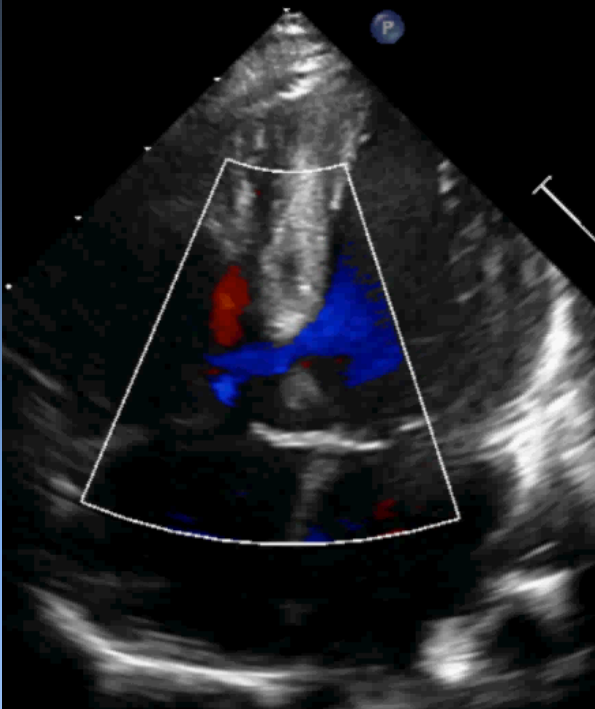


# SHUNT POST-TRICUSPIDALICI

**AMPIO DIV MUSCOLARE**



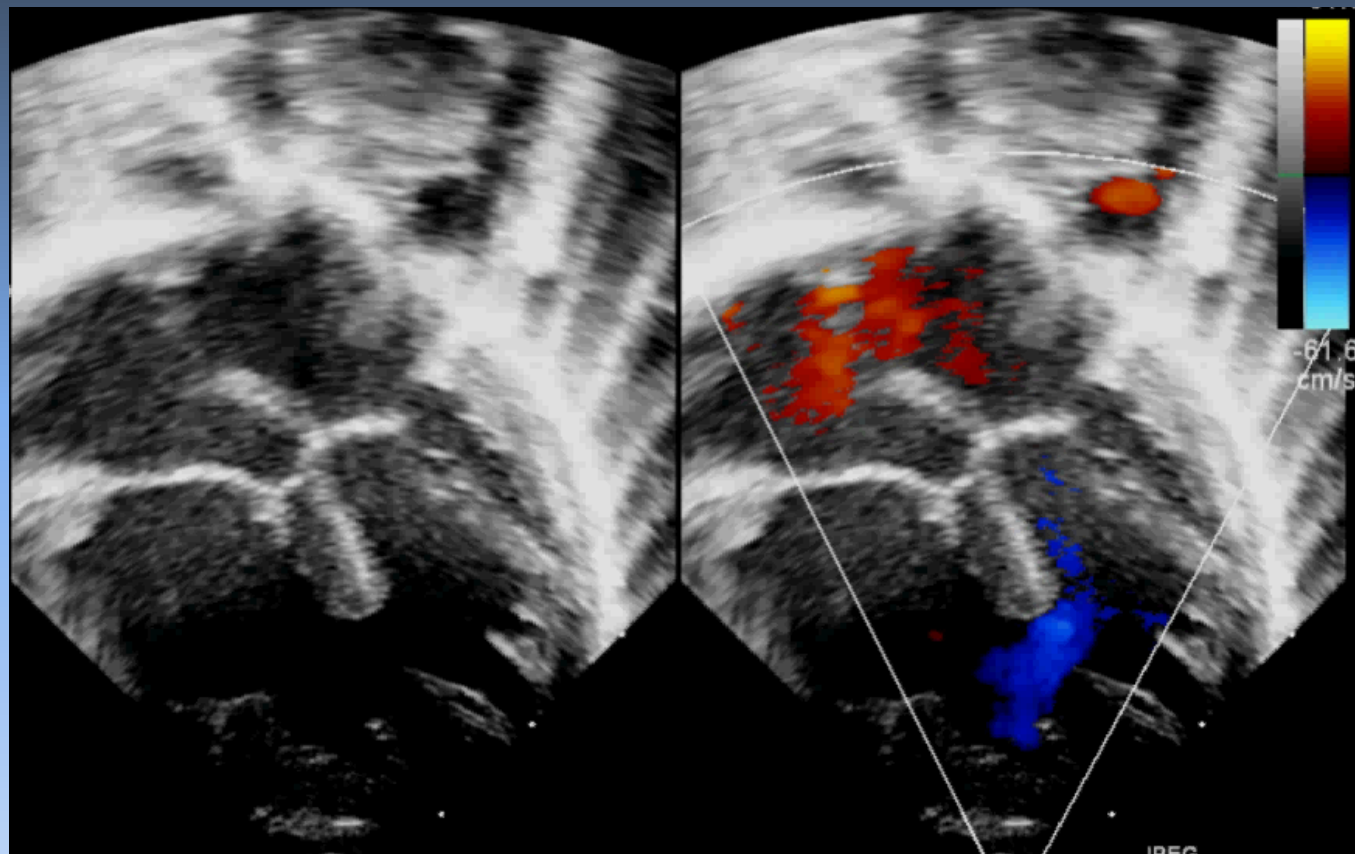
**DILATAZIONE DELLE CAVITA' CARDIACHE DI SINISTRA**





# SHUNT POST-TRICUSPIDALICI

## AMPIO DIV MUSCOLARE APICALE



### ✓ TERAPIA MEDICA

- DIURETICI
- ACE-I
- DIGOSSINA??

### ✓ TERAPIA CHIRURGICA

- BENDAGGIO POLMONARE (PESO PZ. ; POSIZIONE E DIMENSIONI DIV)
- CORREZIONE (SCOMPENSO; PESO ADEGUATO)

AMPIO DIV  
+  
CONTESTO SINDROMICO

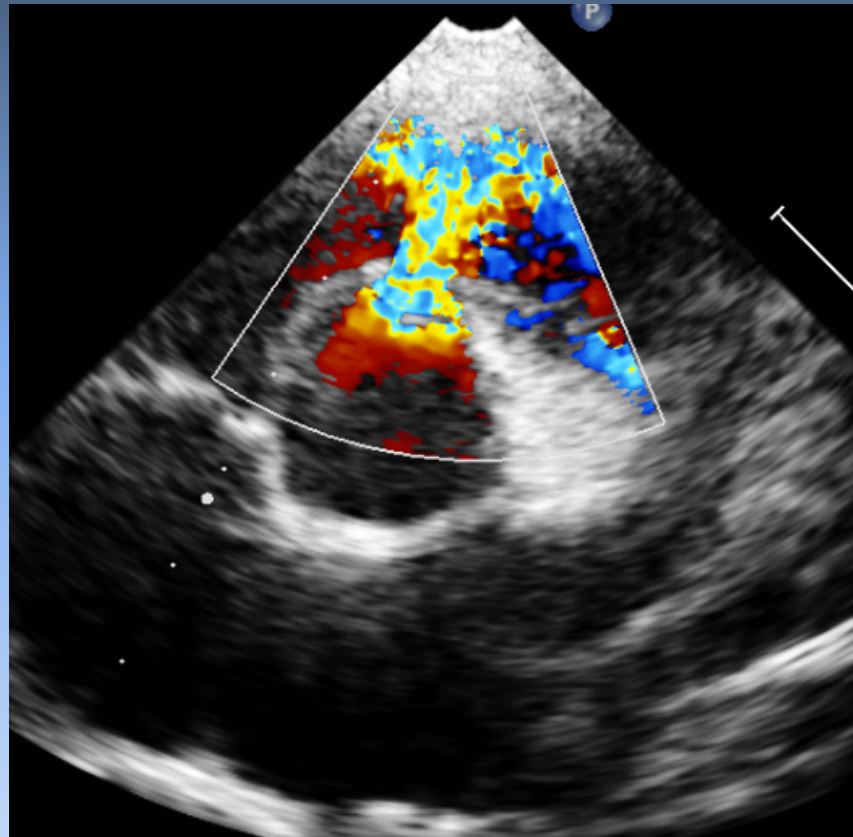
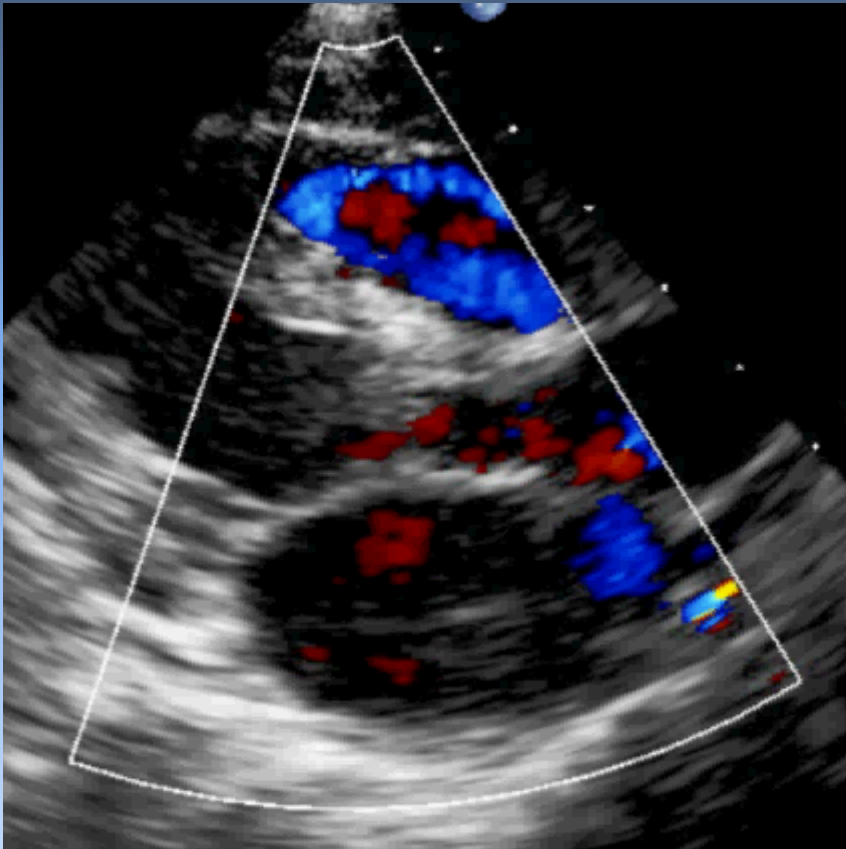


RISCHIO DI POSSIBILE  
PRECOCE DANNO  
INTERSTIZIO  
POLMONARE

# SHUNT POST-TRICUSPIDALICI

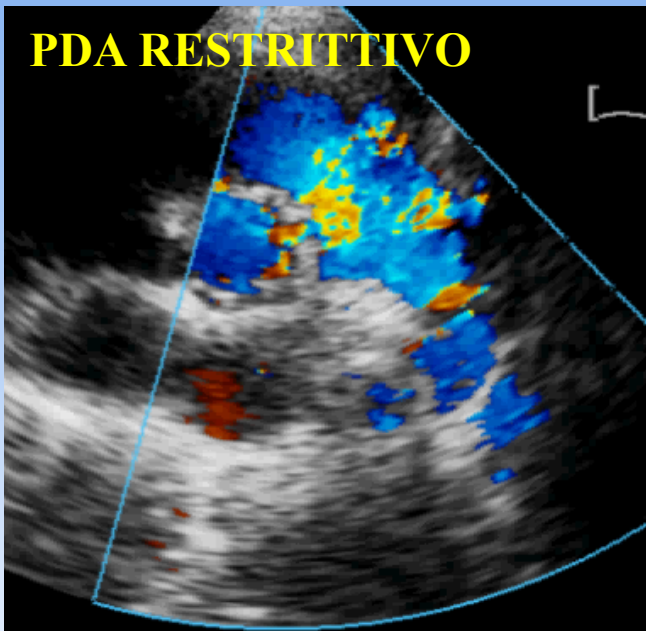
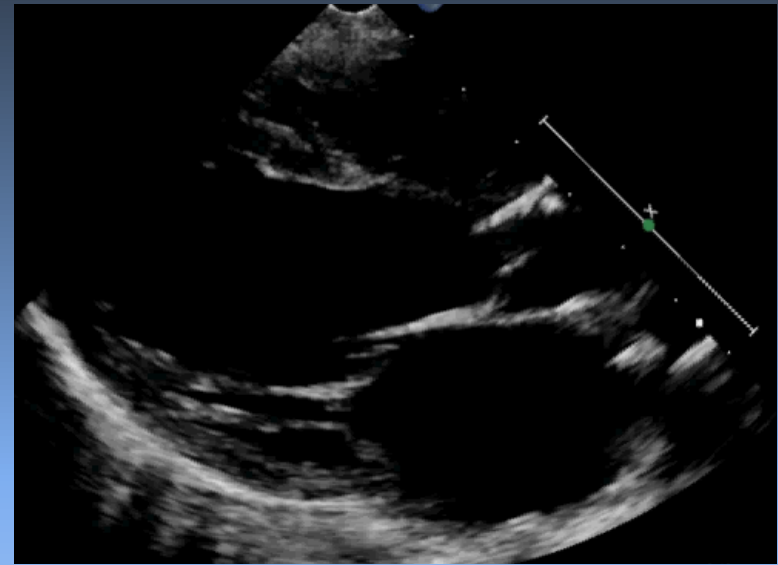
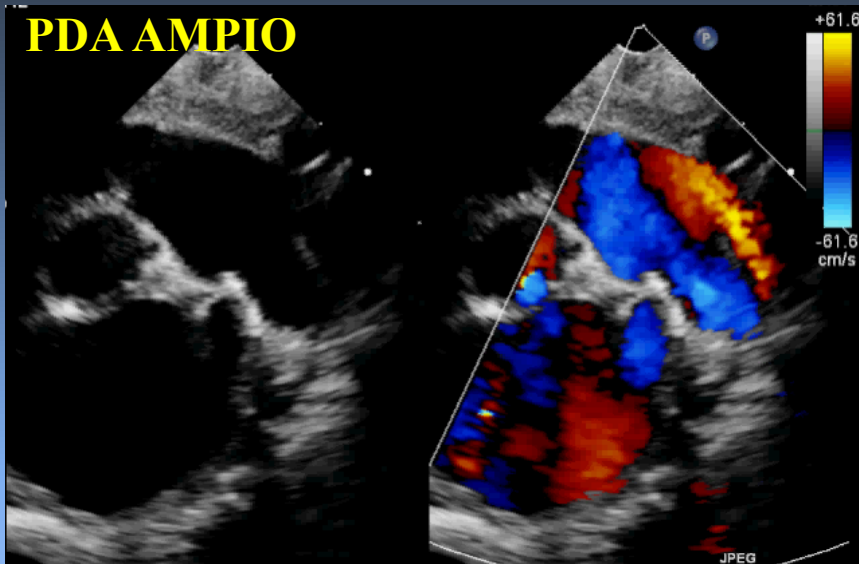
**DIV PERIMEMBRANOSO + IA<sub>0</sub>**

**DIV CONALE ± IA<sub>0</sub>**



**INDICAZIONE ALLA  
CORREZIONE CHIRURGICA**

# SHUNT POST-TRICUSPIDALICI



- SOFFIO SISTOLICO (PDA RESTRITTIVO)
- SOFFIO SIST-DIAST. (PDA AMPIO)
- PDA NEONATO PREMATURO
  - AUMENTATO RISCHIO DI COMPLICANZE DEL PREMATURO

# SHUNT POST-TRICUSPIDALICI

## PERVIETA' DOTTO ARTERIOSO

### ✓ TRATTAMENTO MEDICO (PDA AMPIO):

- VASODILATATORI SISTEMICI
- DIURETICI
- IBUPROFENE (NEL PREMATURO)

### ✓ CHIUSURA PERCUTANEA (Peso > 4 – 5 Kg)

### ✓ TRATTAMENTO CHIRURGICO

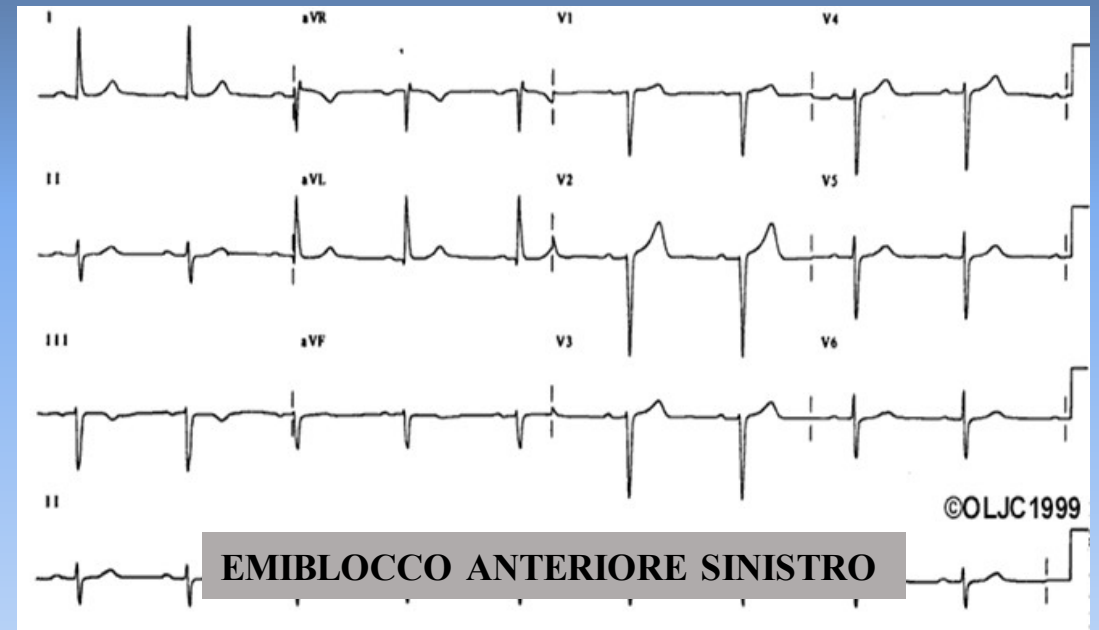
- NEL PREMATURO (VLBW; ELBW)
- FALLIMENTO DELLA TECNICA PERCUTANEA
- ESITI DELLA CHIUSURA PERCUTANEA

**SEPPURE IN ELEZIONE E' SEMPRE DA CHIUDERE!!**

# CANALE ATRIO-VENTRICOLARE

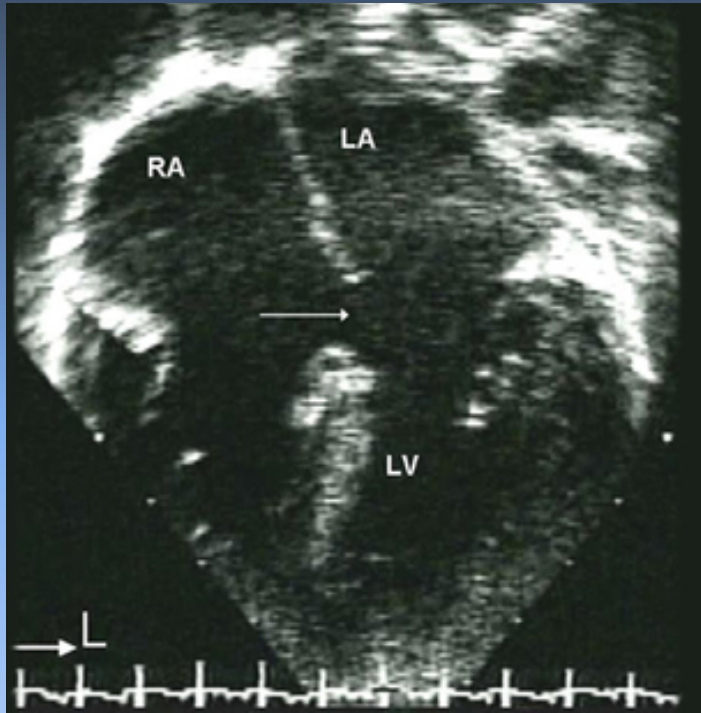
## QUANDO SOSPETTARLO?

- ✓ TRISOMIA 21
- ✓ SOFFIO SISTOLICO
- ✓ POLIPNEA
- ✓ EPATOMEGALIA
- ✓ SCARSA TOLERANZA ALIMENTARE
- ✓ ECG: EMIBLOCCO ANTERIORE SINISTRO



# CANALE ATRIO-VENTRICOLARE

## CANALE ATRIO-VENTRICOLARE PARZIALE



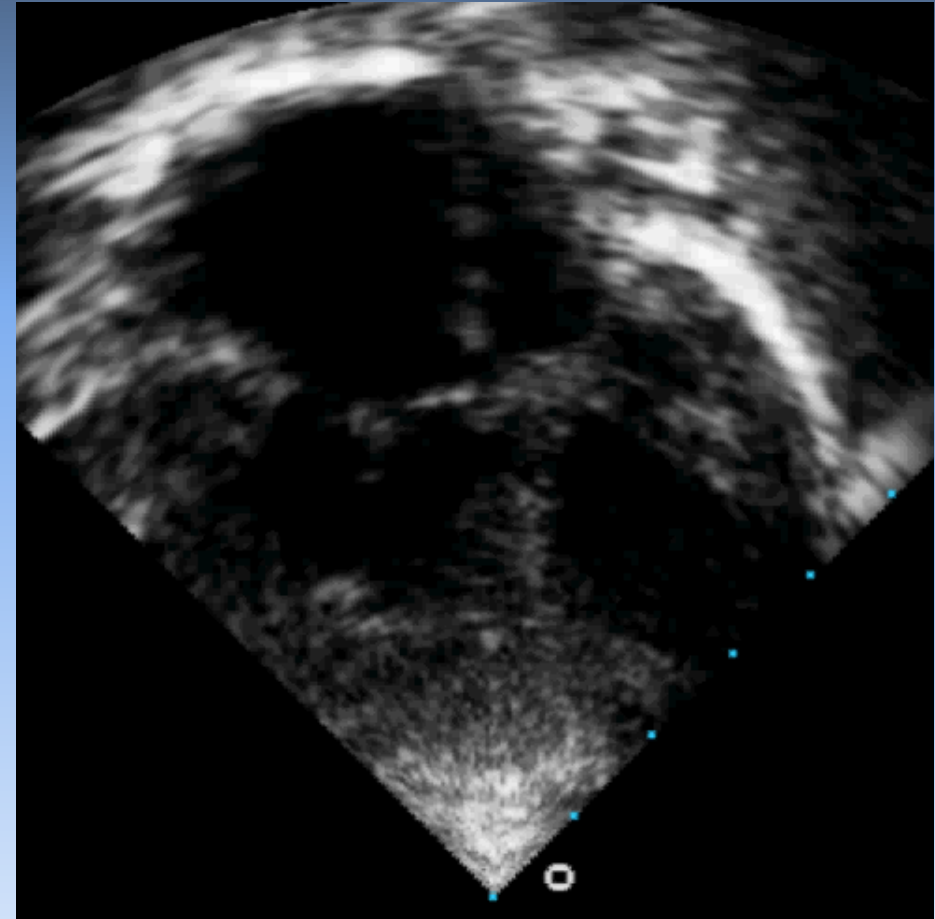
- ✓ **SPESSE ASINTOMATICO**
- ✓ **STESSA CLINICA DEL DIA OSTIUM II**
- ✓ **LA CLINICA DIPENDE DALL'ENTITA' DELL'INSUFFICIENZA MITRALICA E SOVRACCARICO VENTRICOLARE DESTRO**
- ✓ **DEVE SEMPRE ESSERE CORRETTO CHIRURGICAMENTE IN ELEZIONE**



# CANALE ATRIO-VENTRICOLARE

## CANALE ATRIO-VENTRICOLARE COMPLETO (DIA OSTIUM PRIMUM, VALVOLA UNICA-DIV INLET)

**SE NON ASSOCIATO A TRISOMIA 21  
CERCARE DIFETTI CARDIACI  
ASSOCIATI  
COME SBILANCIAMENTO  
VENTRICOLARE E COARTAZIONE  
AORTICA!!!**





# CANALE ATRIO-VENTRICOLARE

**CANALE ATRIO-VENTRICOLARE COMPLETO**

**DIURETICO  
ACE-I  
DIGITALE??**

**DIURETICO  
ACE-I  
DIGITALE??**

**COMPENSO  
CLINICO**

**SBILANCIAMENTO  
VENTRICOLARE**

**MANCATO  
COMPENSO  
CLINICO**

**BENDAGGIO  
POLMONARE ALLA  
NASCITA**

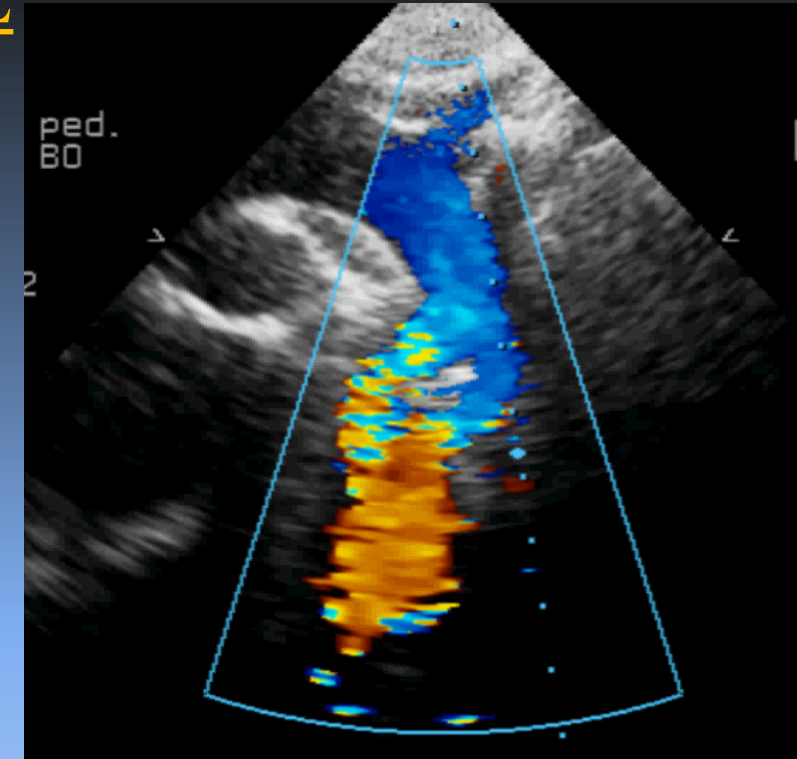
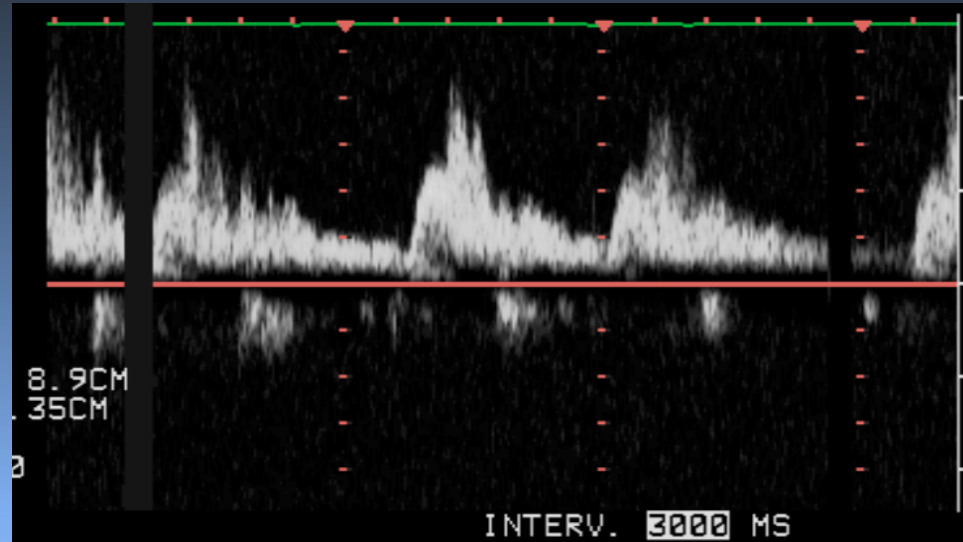
**BENDAGGIO  
POLMONARE**

**CORREZIONE  
CARDIOCHIRURGICA A 6  
MESI CIRCA**

**PALLIAZIONE  
UNIVENTRICOLARE**

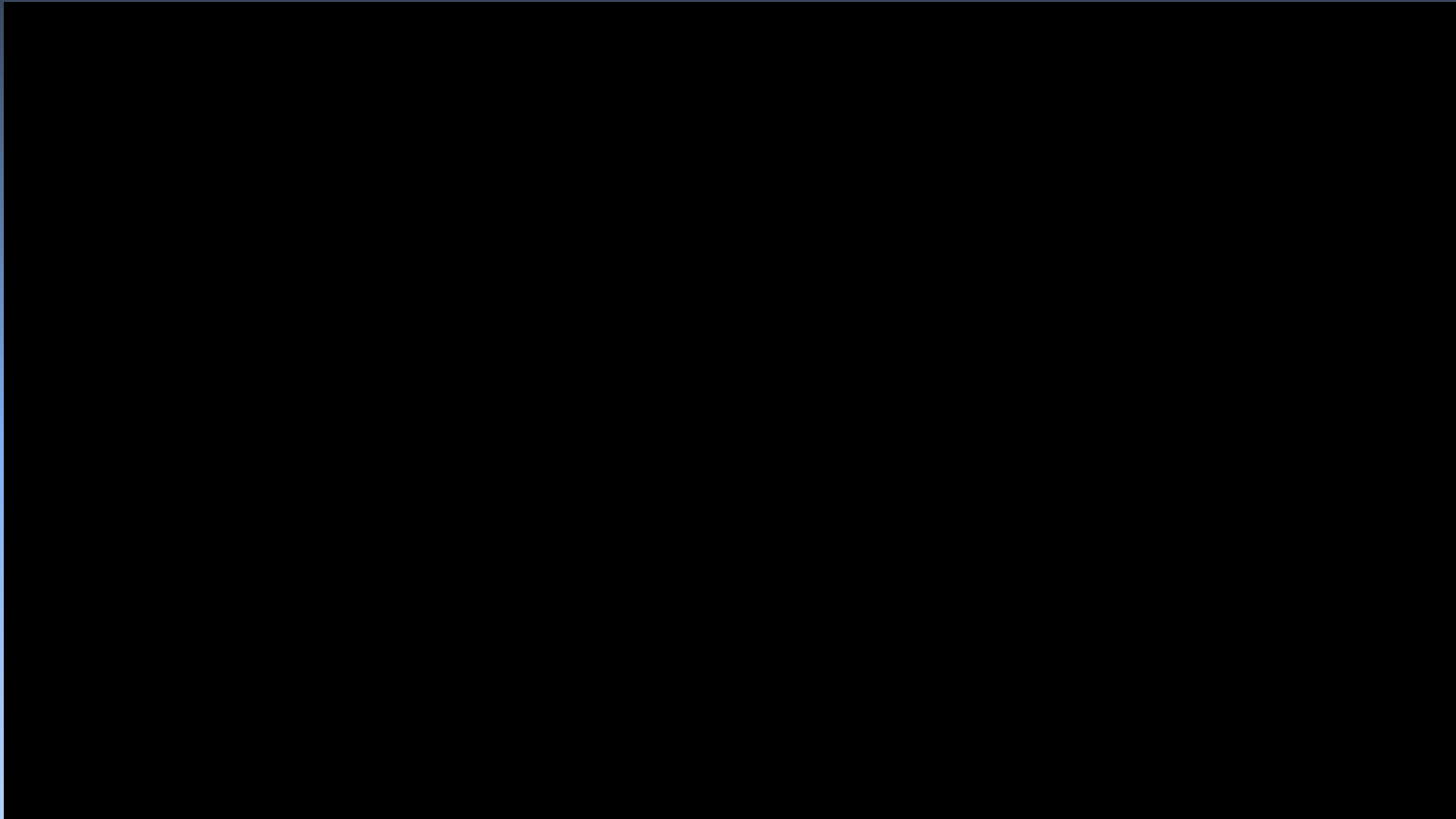
**CORREZIONE  
COMPLETA AL  
PESO ADEGUATO**

## COARTAZIONE AORTICA LIEVE



- ✓ PAZIENTE ASINTOMATICO
- ✓ RISCONTRO DI IPERTENSIONE ARTERIOSA SISTEMICA
- ✓ SOFFIO SISTOLICO, IRRADIAZIONE POSTERIORE
- ✓ POLSI FEMORALI LIEVE IPOFIGMIA
- ✓ GRADIENTE AS dx – A Inf = 20 mmHg
- ✓ GRADIENTE Aoasc – Aodisc: > 20mmHg

# COARTAZIONE AORTICA LIEVE

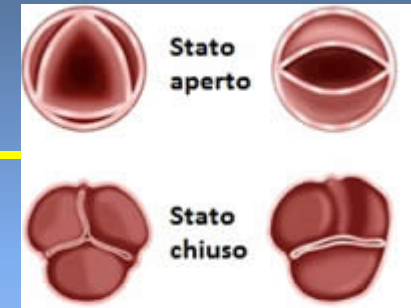


- ✓ **PROCEDURA IN ELEZIONE**
- ✓ **± STENT**
- ✓ **SOSPENSIONE DELLA TERAPIA**  
**ANTI-IPERTENSIVA**
- ✓ **POSSIBILE LA RECIDIVA**
- ✓ **NECESSARIO FOLLOW UP**

**ANGIOPLASTICA AORTICA**

# STENOSI VALVOLARE AORTICA LIEVE (AORTA BICUSPIDE)

- ✓ CLICK PROTOSISTOLICO
- ✓ SOFFIO SISTOLICO
- ✓ DIAGNOSI ECOGRAFICA

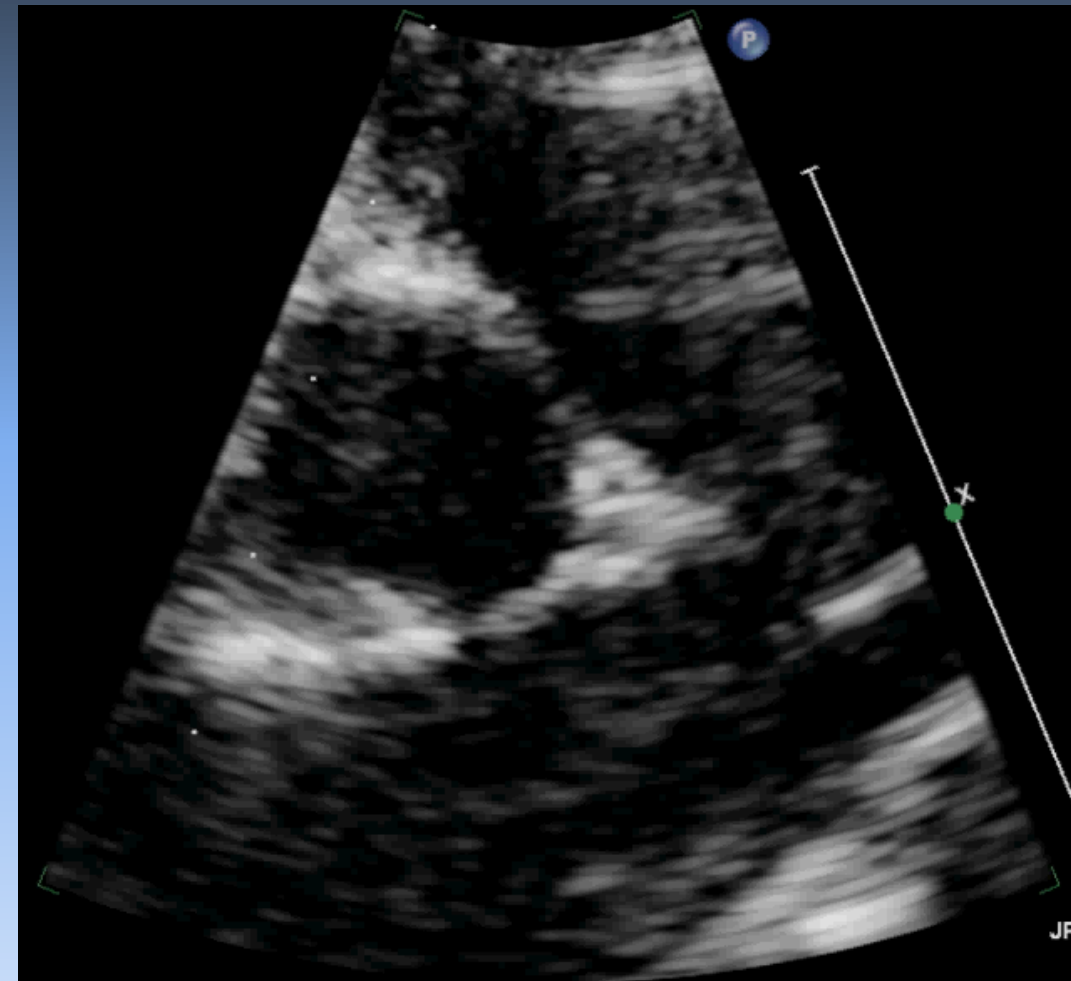


VALVOLA  
NORMOFUNZIONANTE  
GRAD MED < 20 mmHg

FOLLOW UP  
(AORTA ASCENDENTE)

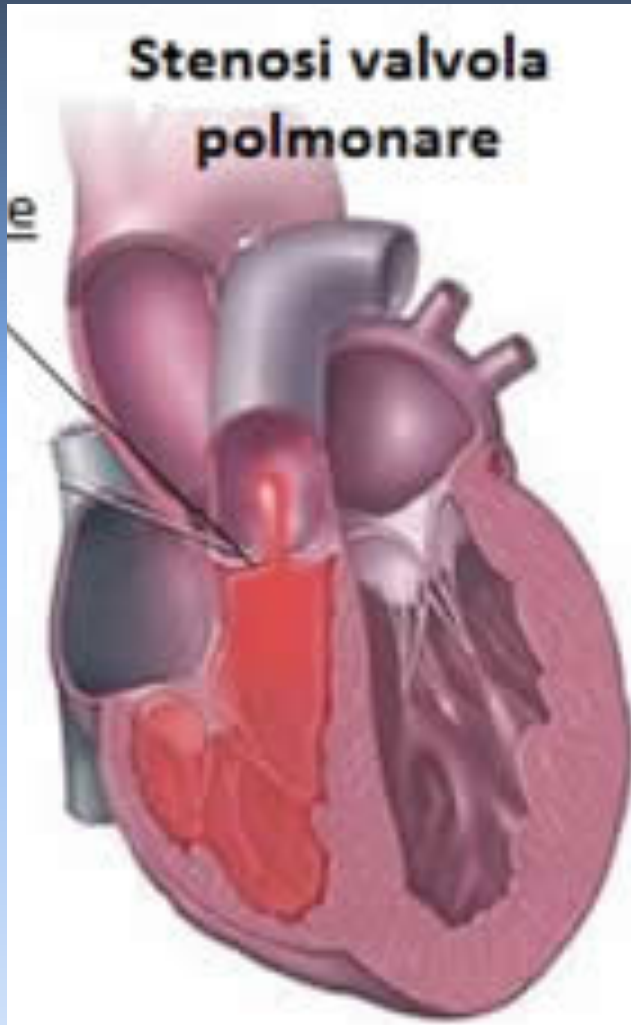
- ✓ GRAD. MED > 20 mmHg
- ✓ IAO ≥ MODERATA
- ✓ DILATAZIONE AO ASC.  
(> 2 SD)

CENTRO HUB



# STENOSI VALVOLARE POLMONARE LIEVE

- ✓ SOFFIO SISTOLICO
- ✓ CLICK PROTOSISTOLICO (VALV. POLM. BICUSPIDE)
- ✓ CONSIDERARE ASSOCIAZIONE CON SINDROMI (RASOPATIE)
- ✓ ECG (SPO + S.NOONAN): ASSE A NORD-OVEST



# CONCLUSIONI

## CARDIOPATIE SEMPLICI

- ✓ **NON EVOLVONO VERSO LO SCOMPENSO ACUTO, METTENDO A RISCHIO LA VITA DEL PAZIENTE**
- ✓ **HANNO LENTA EVOLUZIONE VERSO LO SCOMPENSO CARDIOCIRCOLATORIO**
- ✓ **TUTTE LE PROCEDURE VENGONO PROGRAMMATE IN ELEZIONE E MAI IN URGENZA**
- ✓ **LA MAGGIOR PARTE DELLE CHD SEMPLICI POSSONO ESSERE GESTITE PRESSO UN CENTRO SPOKE**
- ✓ **SOLO QUANDO PRESENTANO DETERMINATE CARATTERISTICHE VANNO VALUTATE DAL CENTRO HUB**