

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 ¹	–	–	73	32	–
Chang [21]	1989–2004	–	–	–	898	152	–	17
de Wahl-Granelli [6]	2004–2007	2	60 ^{2,3}	1.3	–	19	32	–
		9	109 ⁴	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 ⁵	2.78	–	15	25	–
		–	110 ⁶	–	–	–	–	–
Meberg [23]	2005–2006	31	50 ⁷	1.2	–	6	12	–
		7	48 ⁸	–	–	11	23	–
Mellander [24]	1993–2001	–	259 ⁹	–	–	51	20	–
Schultz [25]	2000–2003	31	45 ¹⁰	–	–	12	27	–
Wren [15]	1985–2004	55	614	0.97	–	198	32	15 ¹¹

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

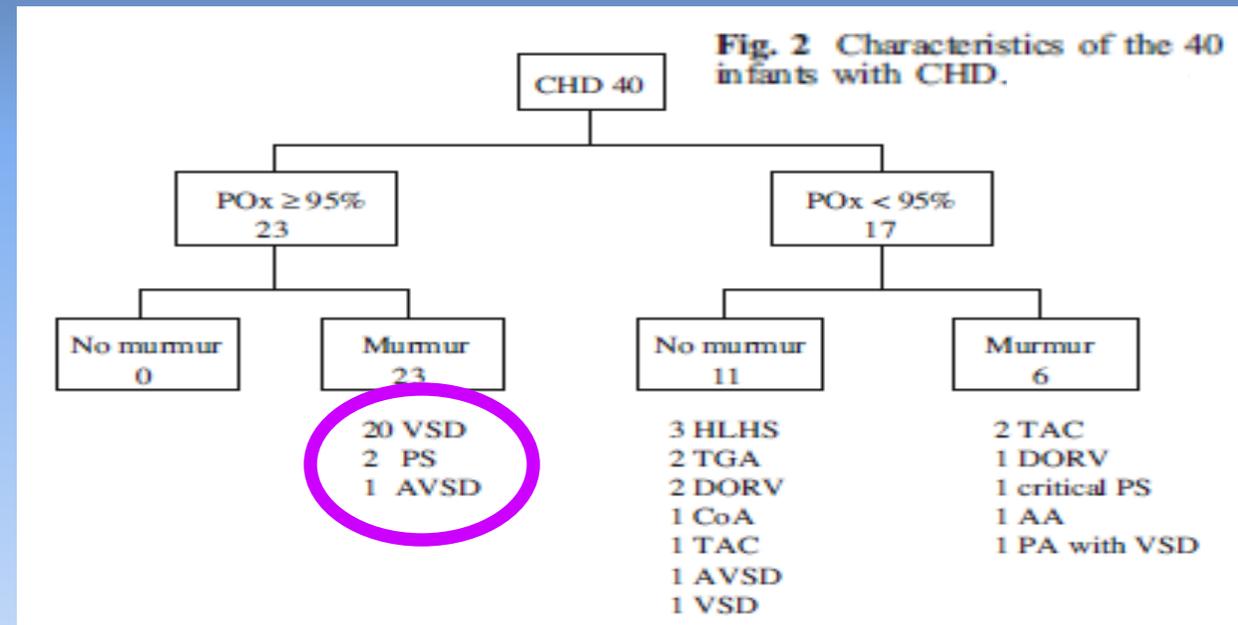
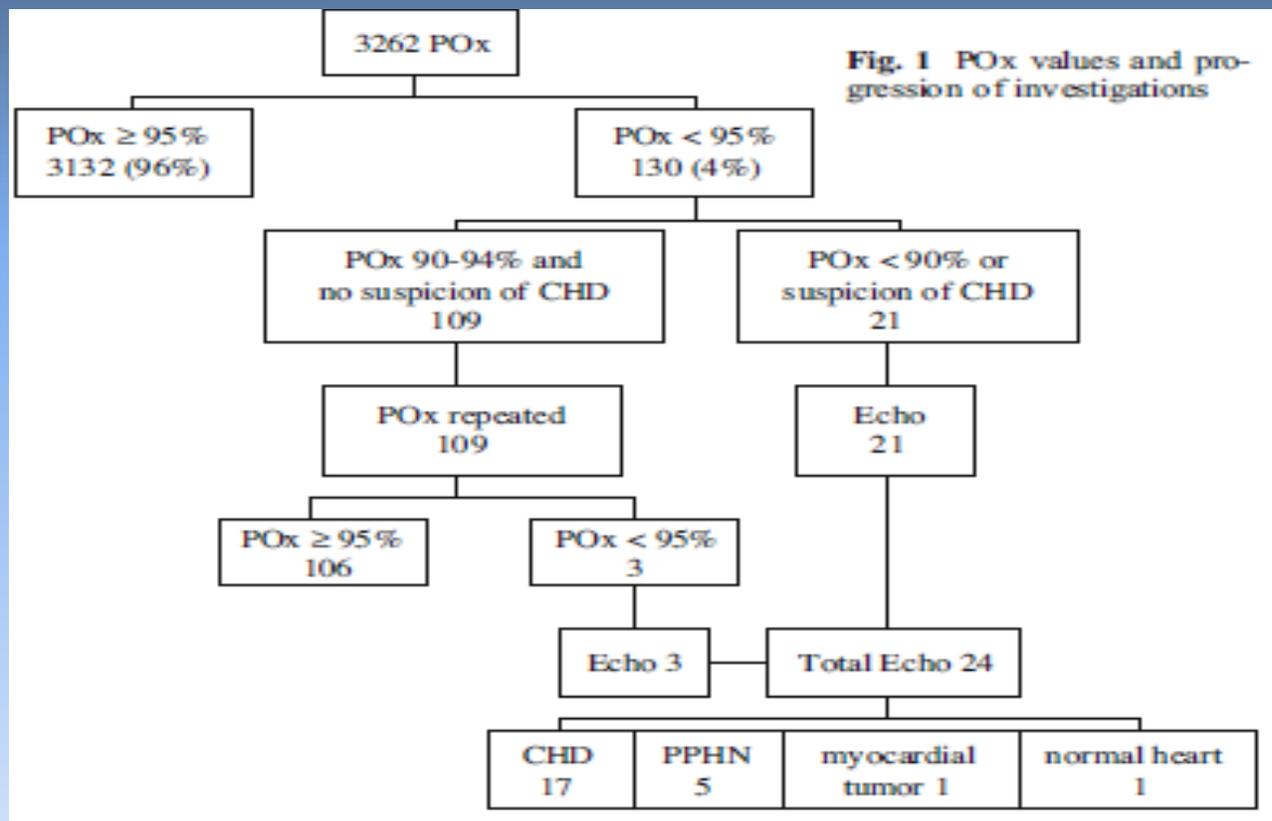
Role of Pulse Oximetry in Examining Newborns for Congenital Heart Disease

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

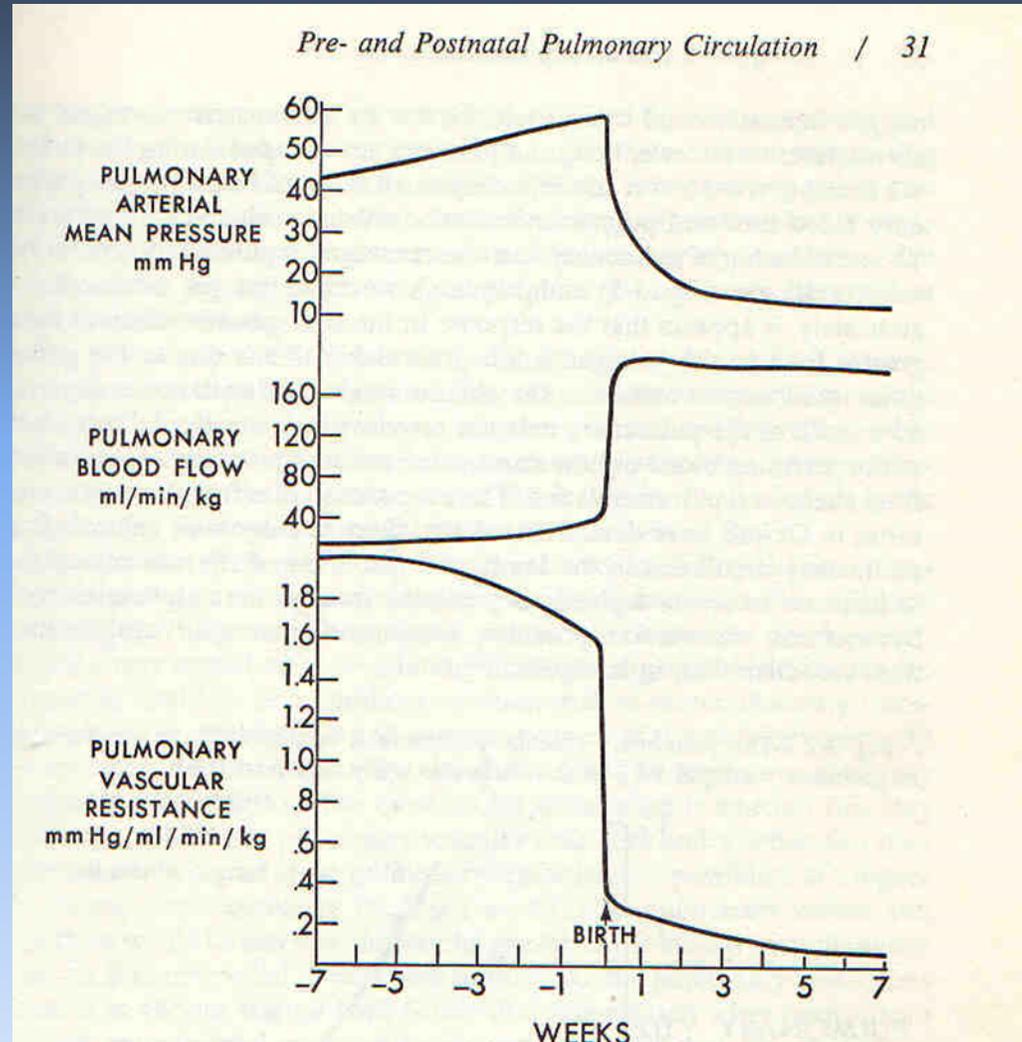


SHUNT SINISTRO-DESTRO

IPERAFFLUSSO POLMONARE

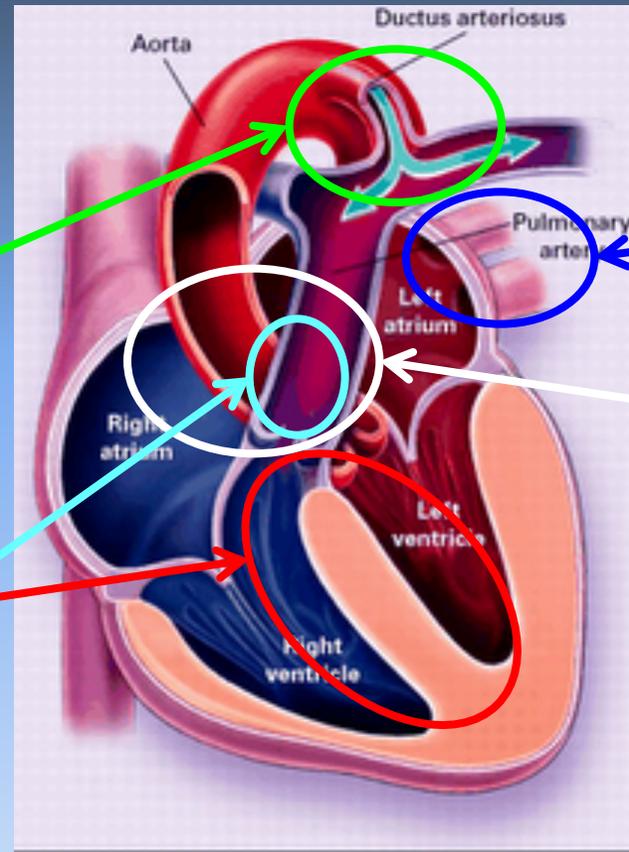
- ✓ Difetto interatriale (DIA)
- ✓ Ritorno venoso anomalo polmonare parziale (RVPAP)
- ✓ Difetto interventricolare (DIV)
- ✓ Dotto di Botallo (PDA)
- ✓ Canale atrio-ventricolare (CAV)

RESISTENZE VASCOLARI POLMONARI



SHUNT SINISTRO-DESTRO

SHUNT PRE-TRICUSPIDALICI



SHUNT POST-TRICUSPIDALICI

✓ PDA

✓ DIV

FINESTRA AORTO-POLMONARE

✓ RVPAP

✓ DIA - PFO

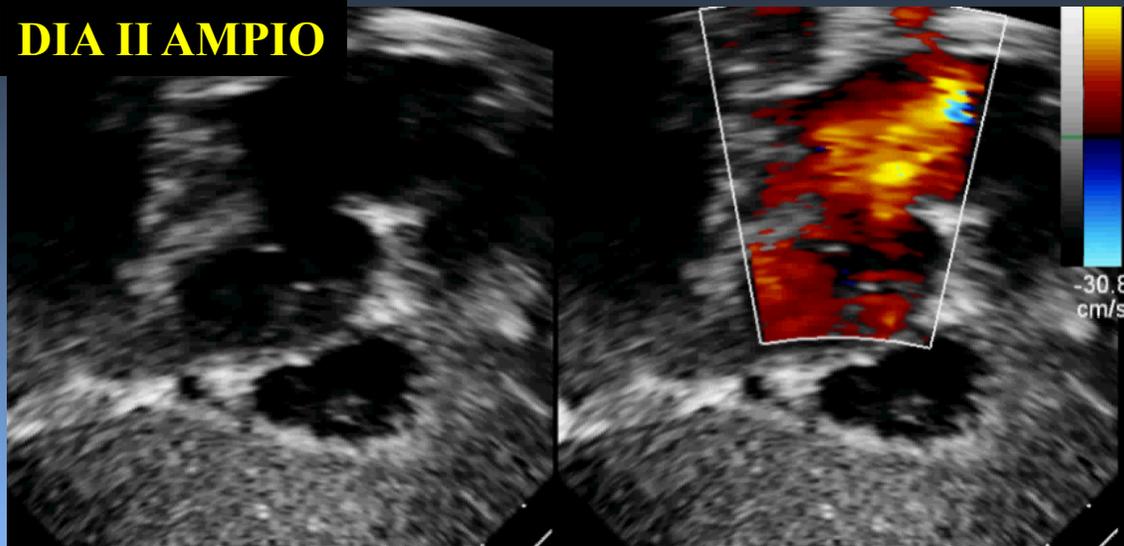
SHUNT PRE-TRICUSPIDALICI

LE MANIFESTAZIONI CLINICHE IN GENERE COMPAIONO DOPO LA TERZA DECADE

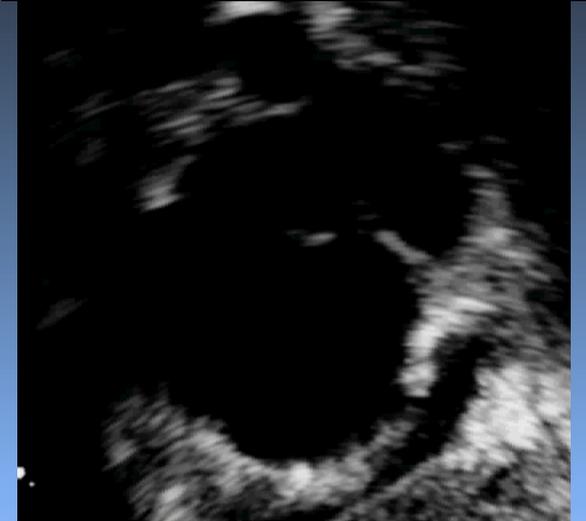
- ✓ **ASINTOMATICI**
- ✓ **SOFFIO SISTOLICO**
- ✓ **FLOW MURMUR (soffio diastolico)**
- ✓ **SDOPPIAMENTO FISSO II TONO**
- ✓ **DILATAZIONE DELLE CAVITÀ CARDIACHE DESTRE**

SHUNT PRE-TRICUSPIDALICI

DIA II AMPIO

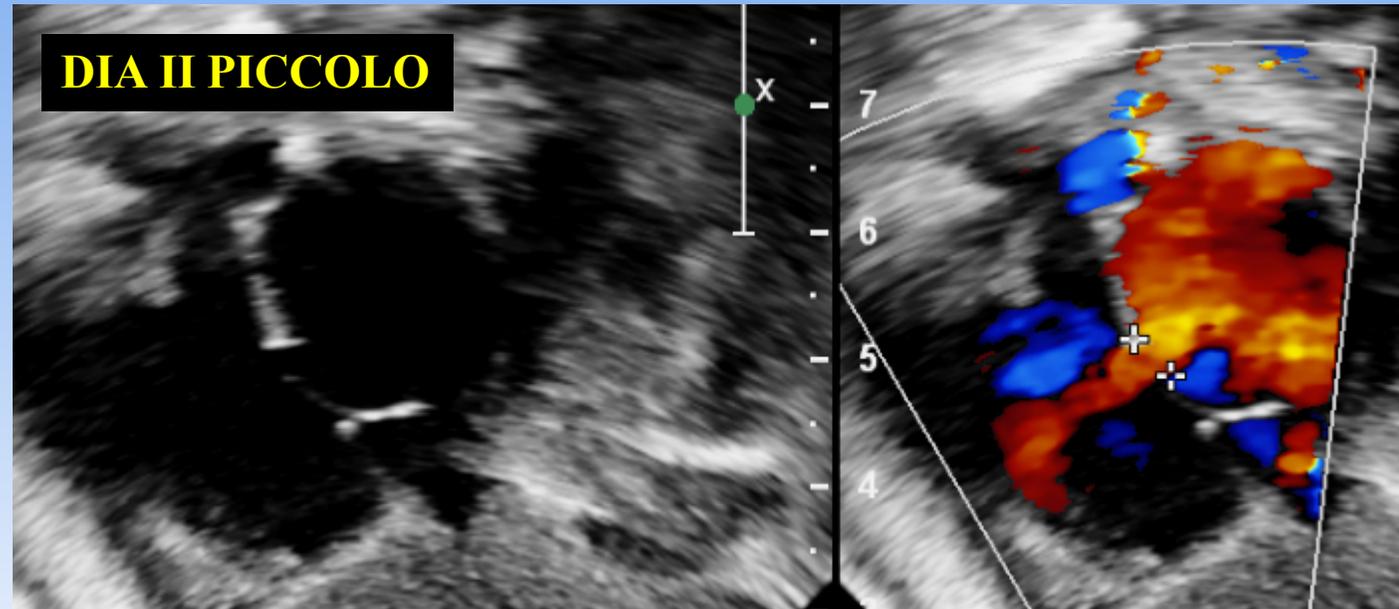


DIA SENO VENOSO SUP.



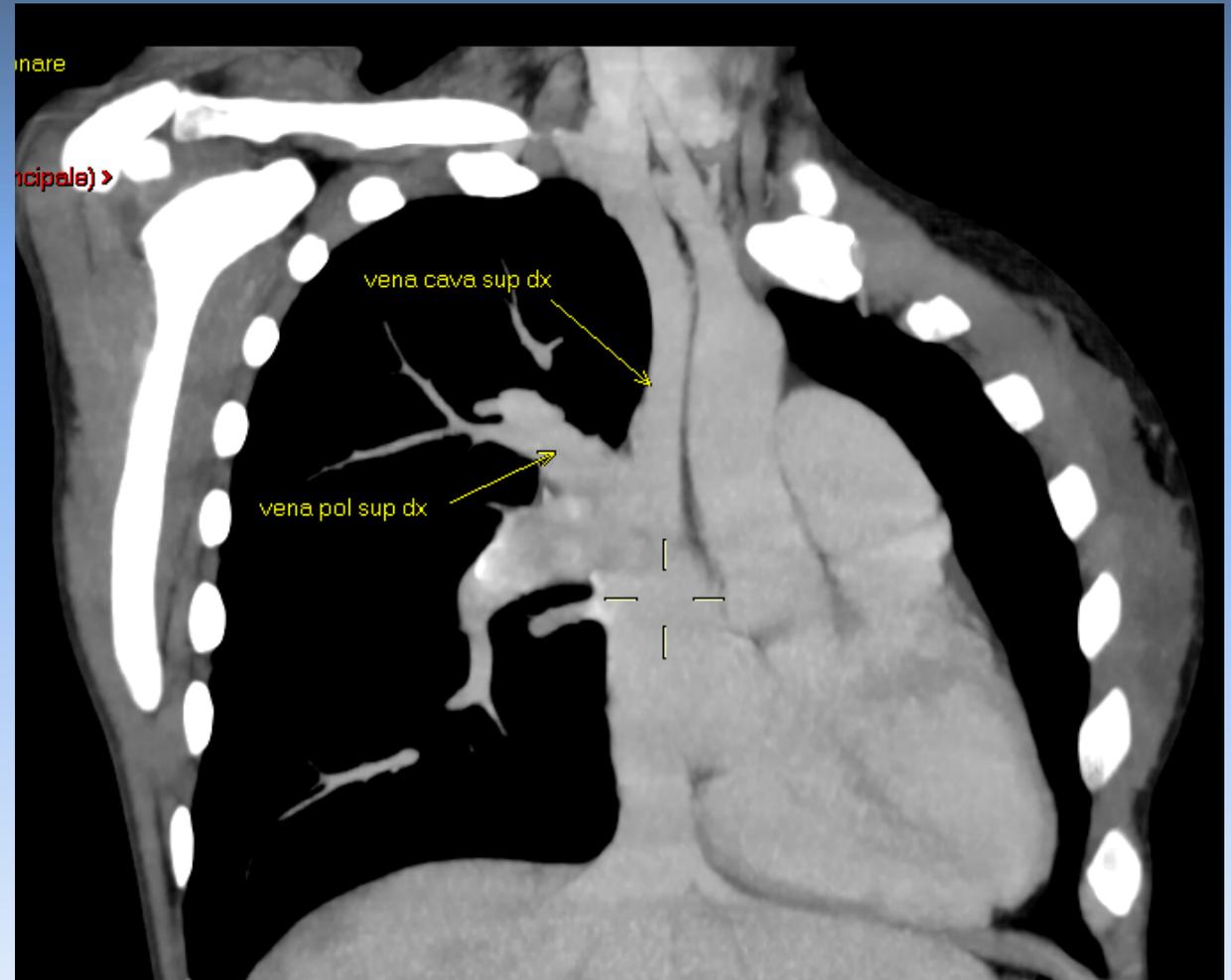
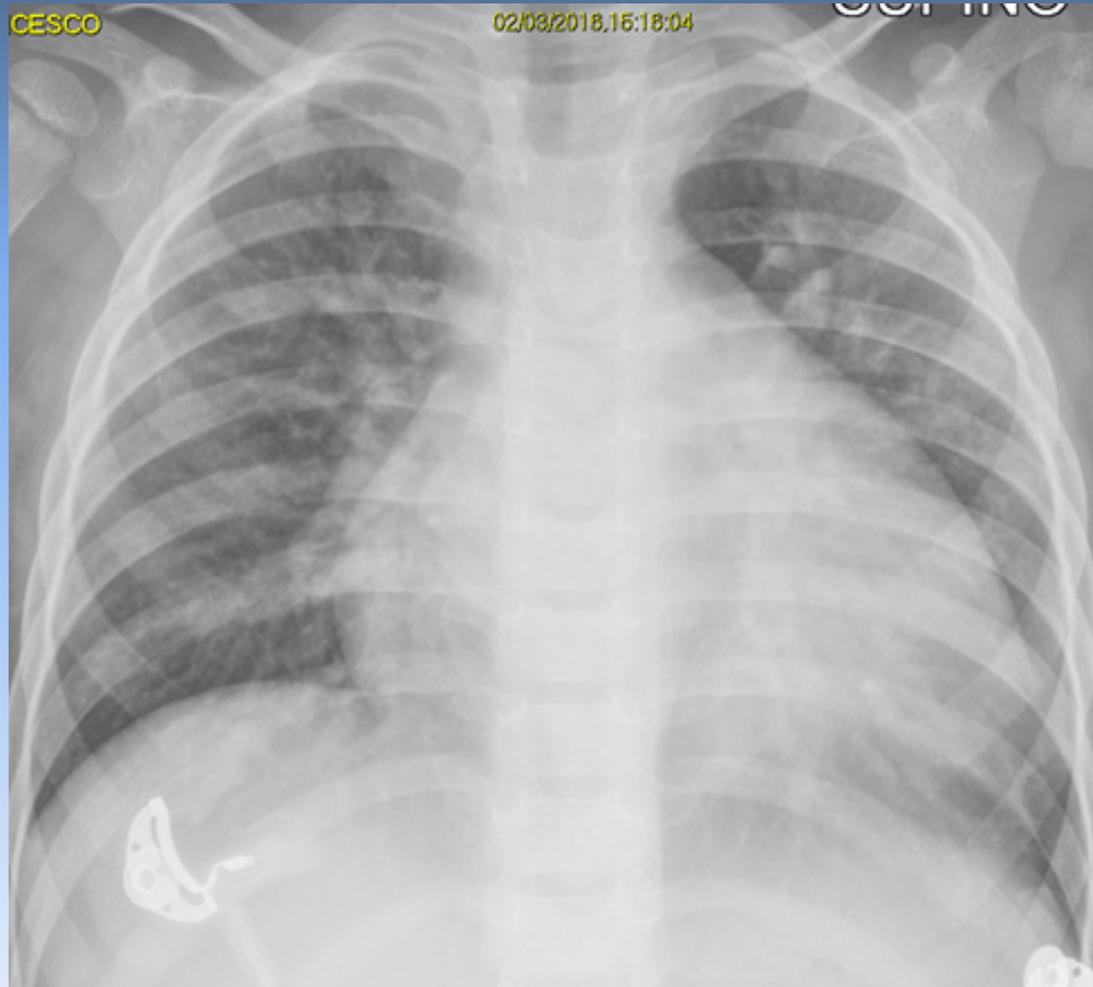
- PFO
- DIA
- RVAPP

DIA II PICCOLO



SHUNT PRE-TRICUSPIDALICI

RVPAP



SHUNT PRE-TRICUSPIDALICI

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

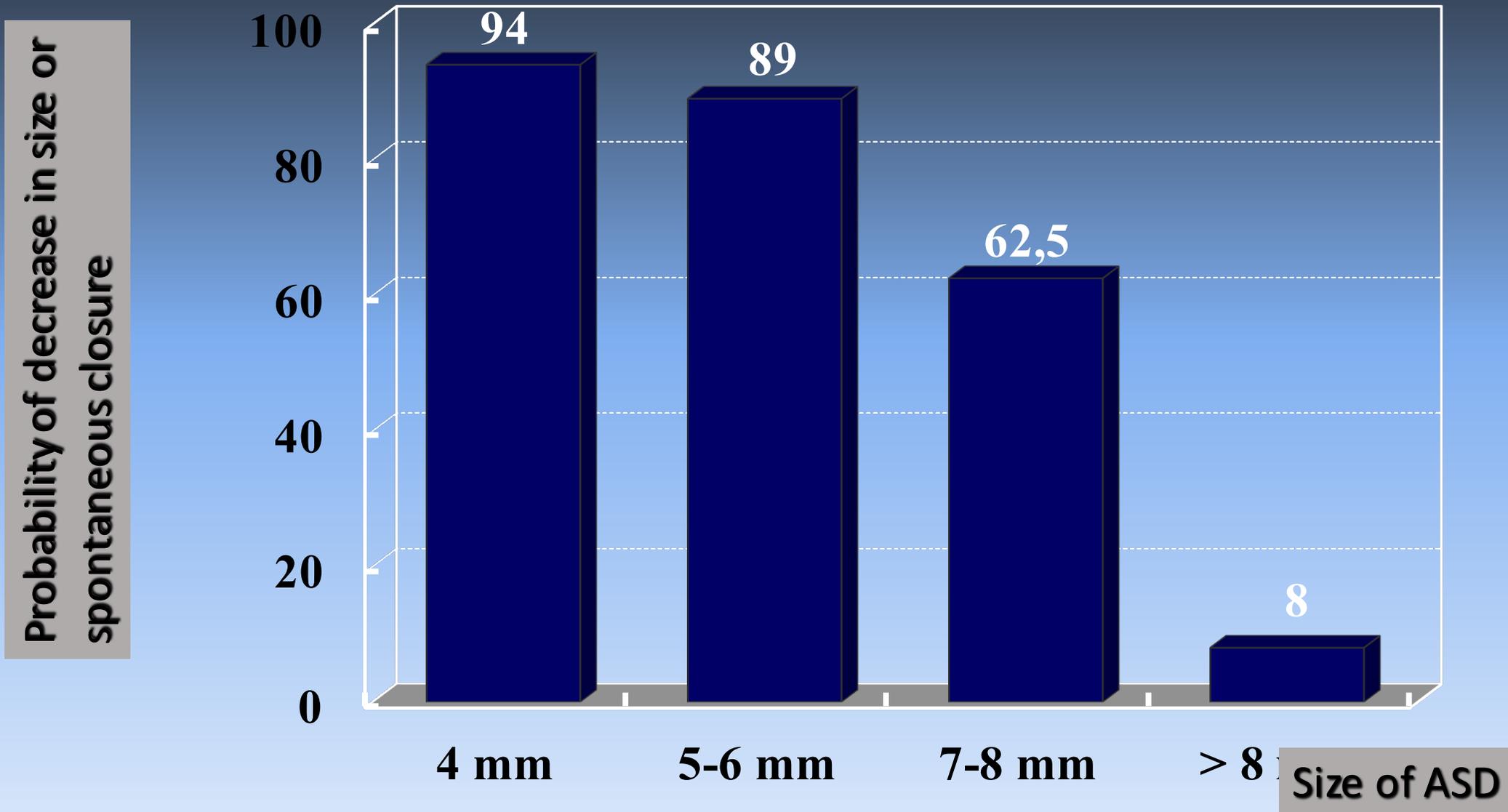


**INDICATO INTERVENTO
CHIRURGICO NEL
LATTANTE O PRIMA
INFANZIA**

**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**

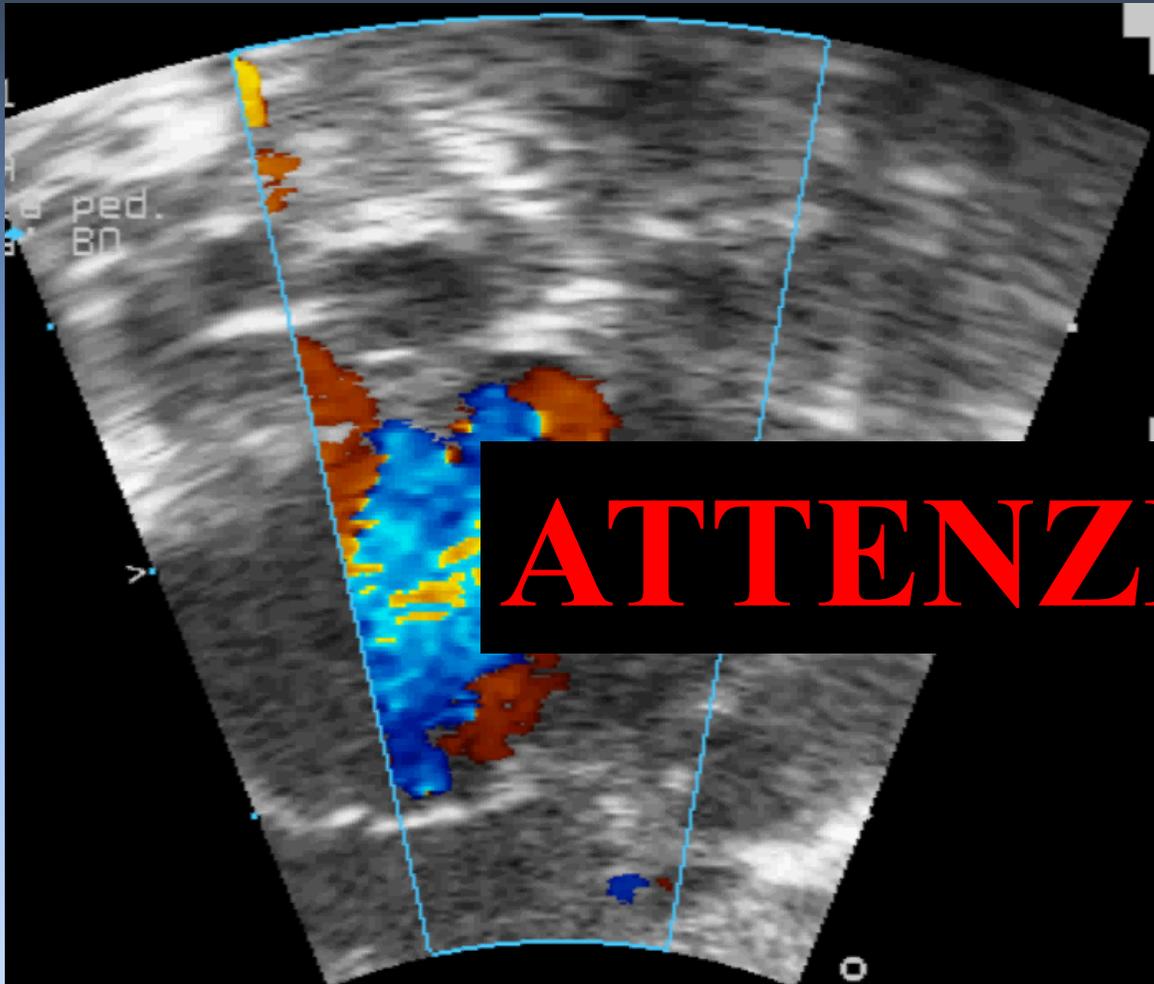
SHUNT PRE-TRICUSPIDALICI

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

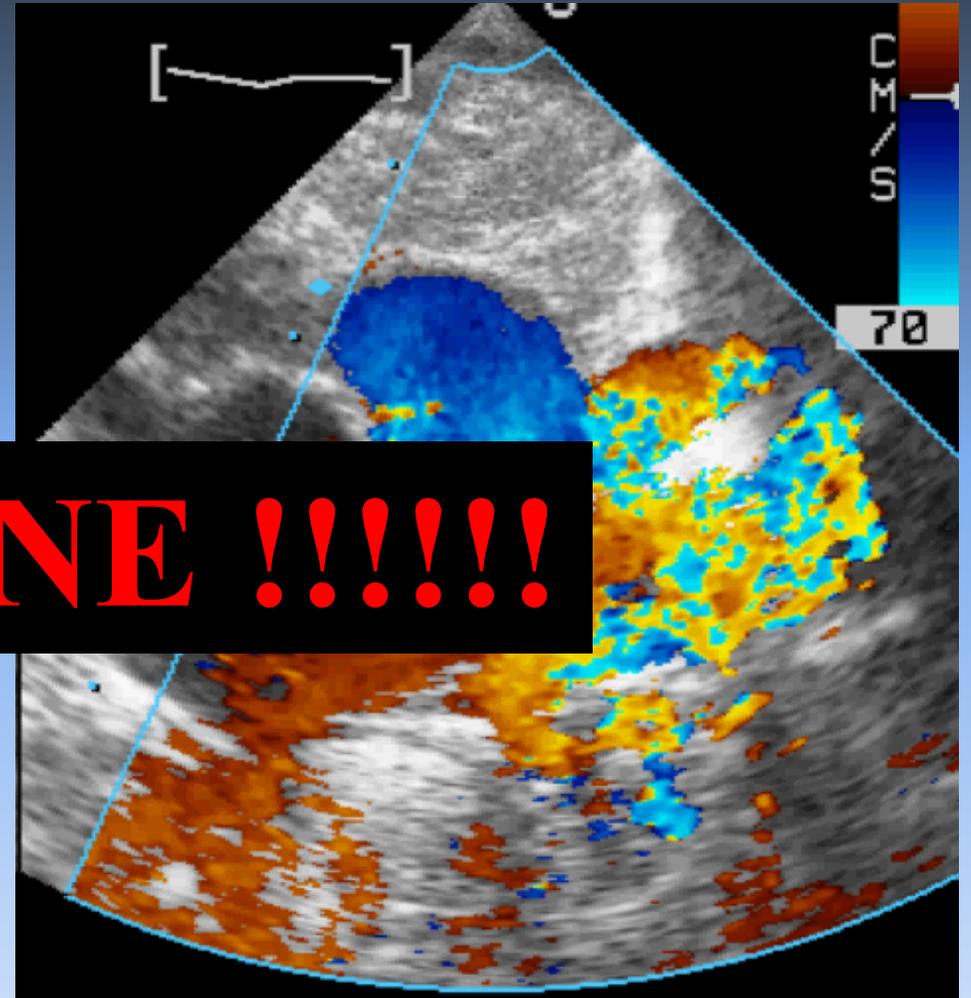
**SONO RARI I CASI CON QUADRO CLINICO EVIDENTE.
IN QUESTI CASI UNA TERAPIA DIURETICA PUO' ESSERE
INDICATA NELL'ATTESA DELLA CORREZIONE DEL
DIFETTO**

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

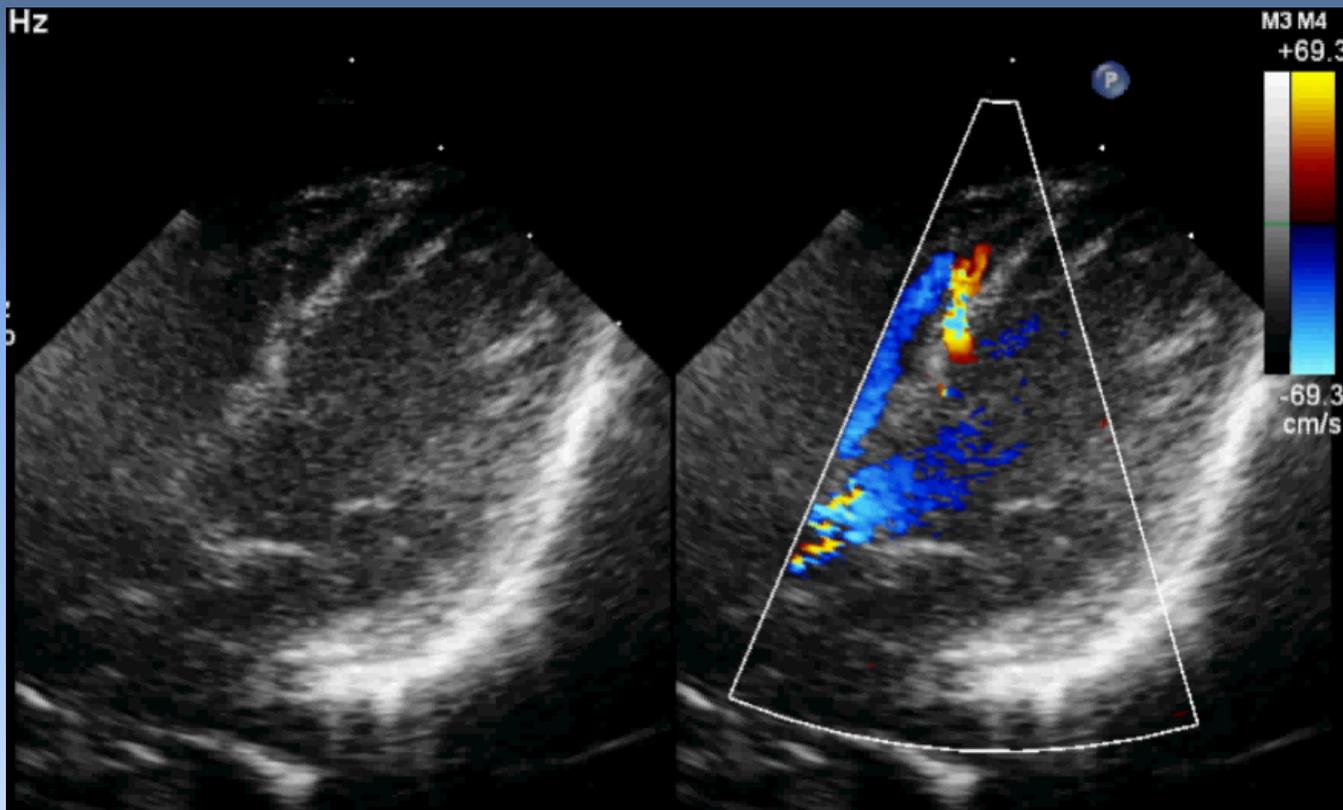
- ✓ SOFFIO SISTOLICO
- ✓ SOFFIO SISTO-DIASTOLICO (PDA AMPIO)
- ✓ RITMO DI GALOPPO
- ✓ POLIPNEA
- ✓ EPATOMEGALIA
- ✓ SCARSA TOLLERANZA ALIMENTARE
- ✓ SCARSO ACCRESCIMENTO PONDERALE
- ✓ POLSO ARTERIOSO AMPIO E SCOCCANTE (PDA AMPIO)

SHUNT RESTRITTIVO

- ✓ SOFFIO SISTOLICO

SHUNT POST-TRICUSPIDALICI

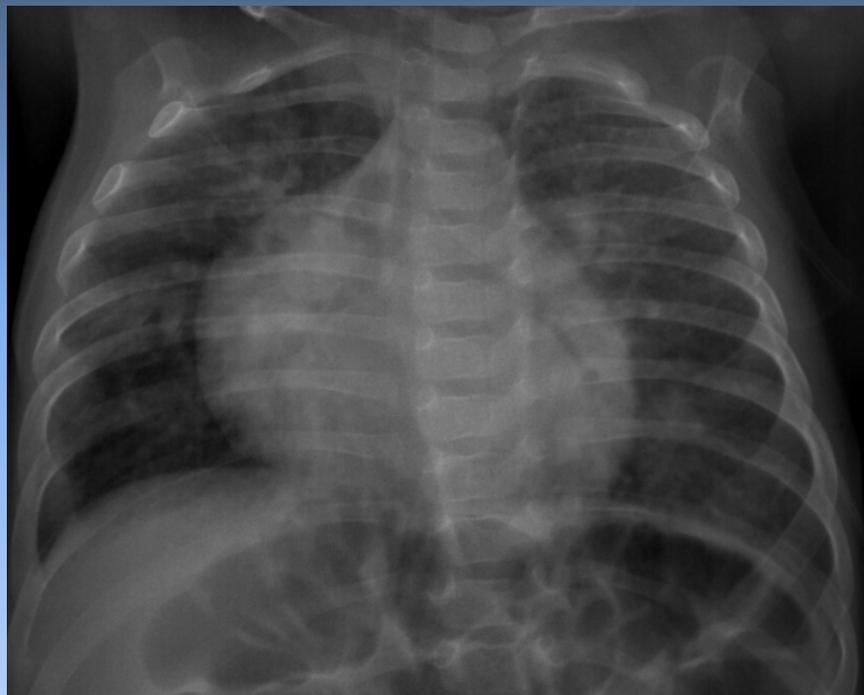
DIV MUSCOLARE CON SHUNT RESTRITTIVO



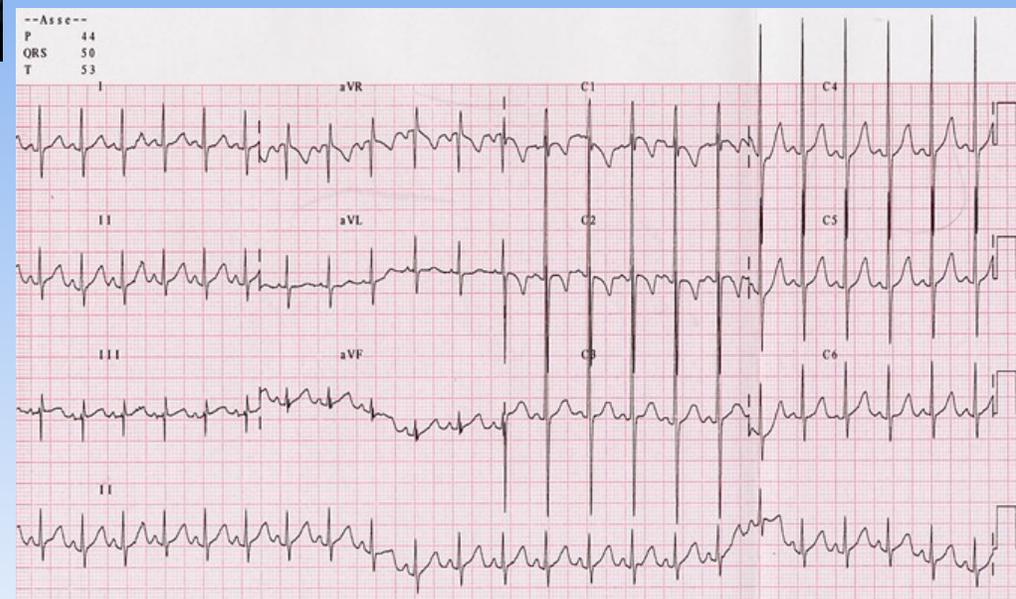
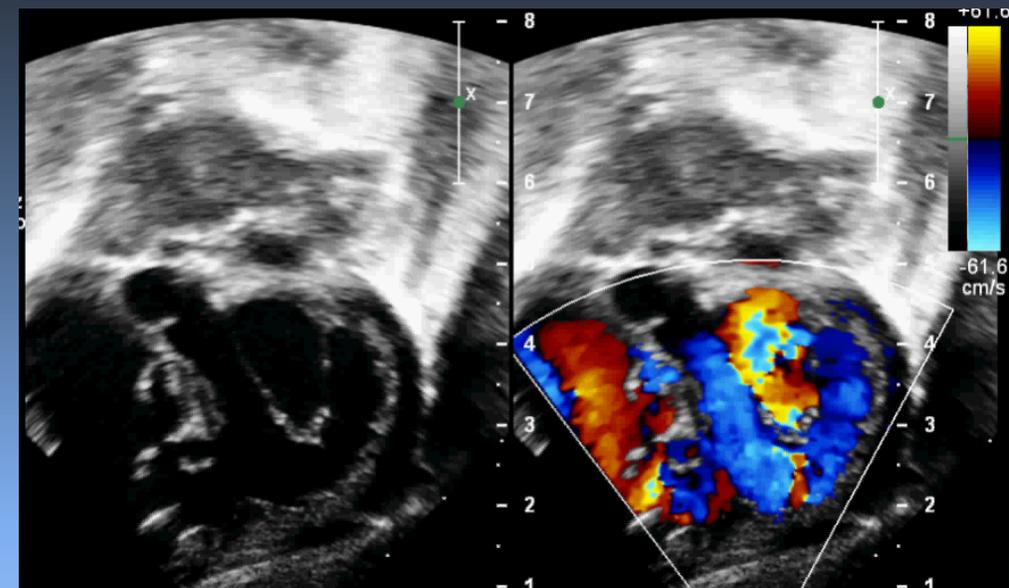
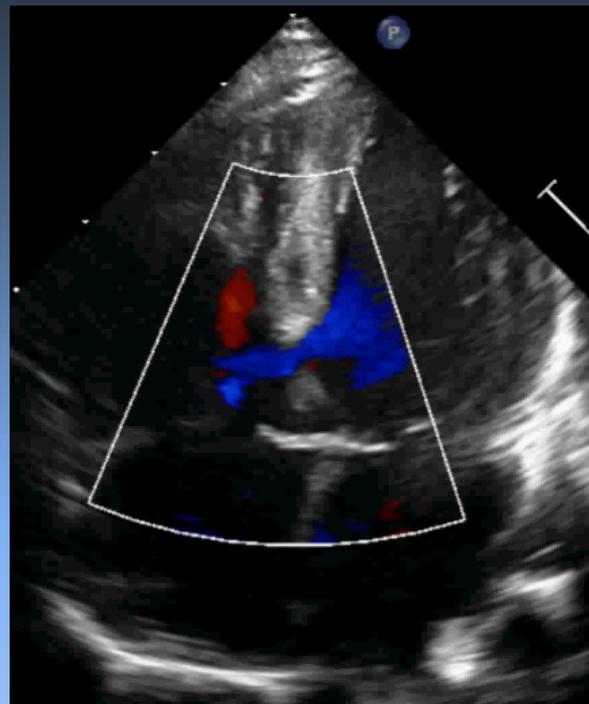
- ✓ SOFFIO SISTOLICO
- ✓ PAZIENTE ASINTOMATICO
- ✓ CAVITA CARDIACHE DI DIMENSIONI NORMALI
- ✓ NESSUNA ALTERAZIONE ECG
- ✓ NON NECESSITA DI ALCUN TRATTAMENTO
- ✓ NESSUNA CONTROINDICAZIONE PER L'ATTIVITA' SPORTIVA
- ✓ PROFILASSI ENDOCARDITE BATTERICA?????
- ✓ ALTA PROBABILITA' DI CHIUSURA SPONTANEA
- ✓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

SHUNT POST-TRICUSPIDALICI

AMPIO DIV MUSCOLARE

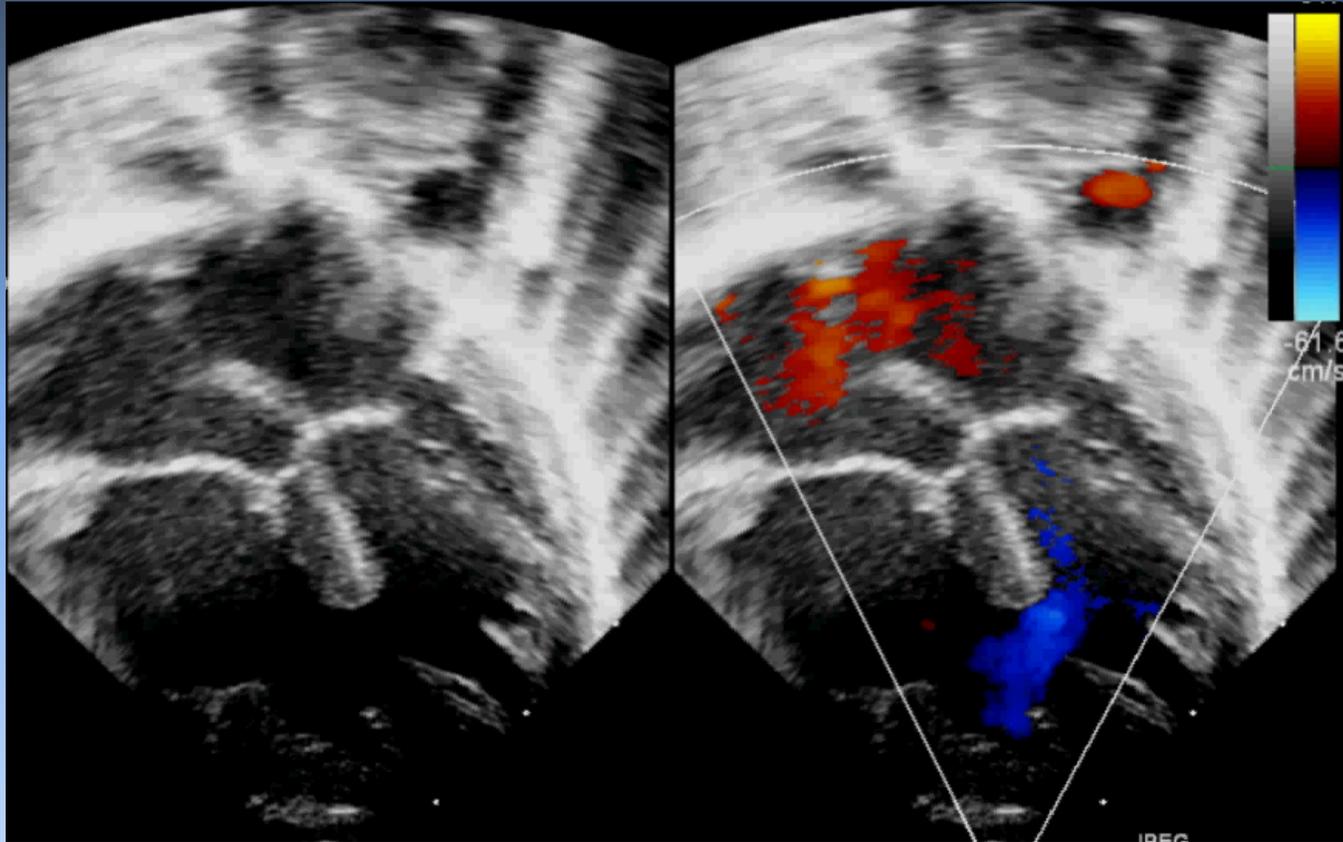


**DILATAZIONE DELLE CAVITA'
CARDIACHE DI SINISTRA**



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

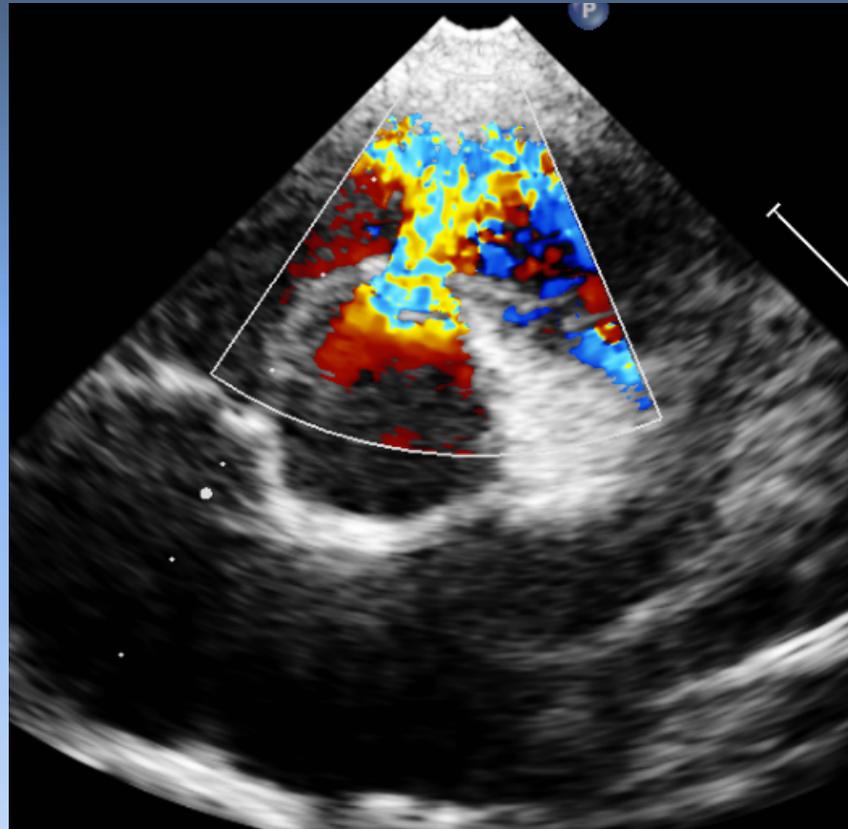
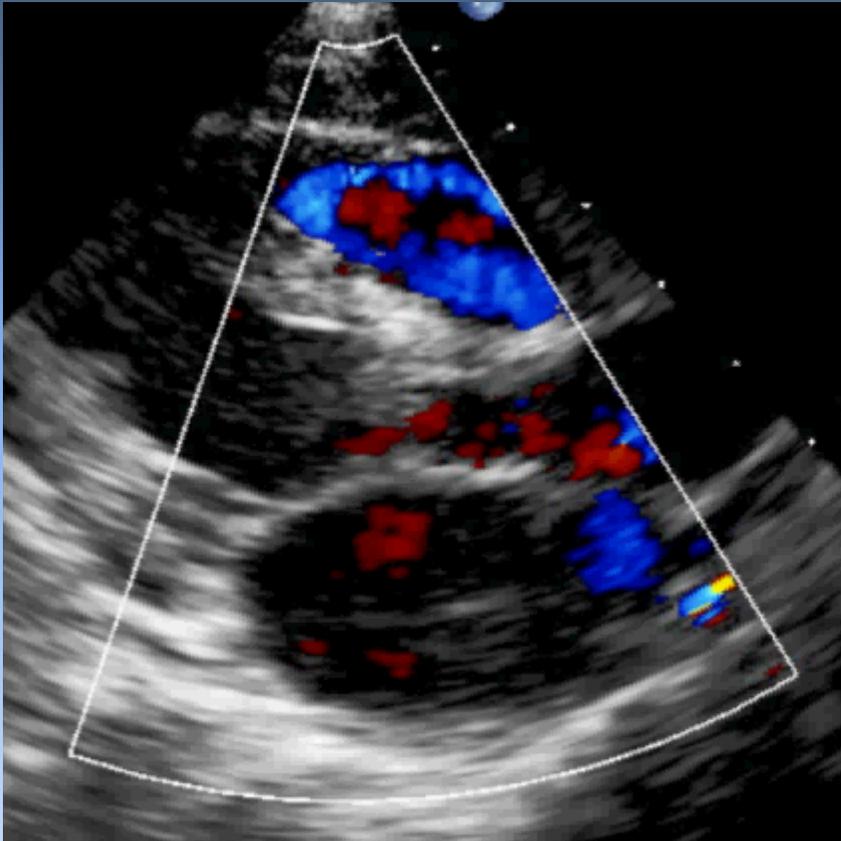


RISCHIO DI POSSIBILE
PRECOCE DANNO
INTERSTIZIO
POLMONARE

SHUNT POST-TRICUSPIDALICI

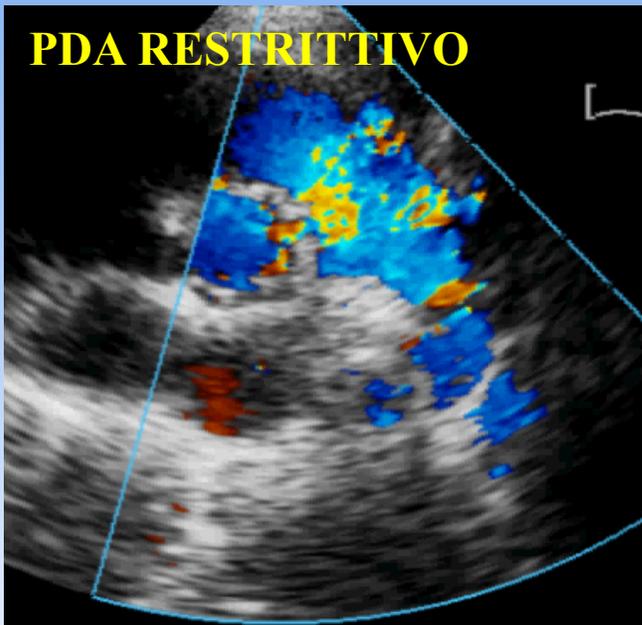
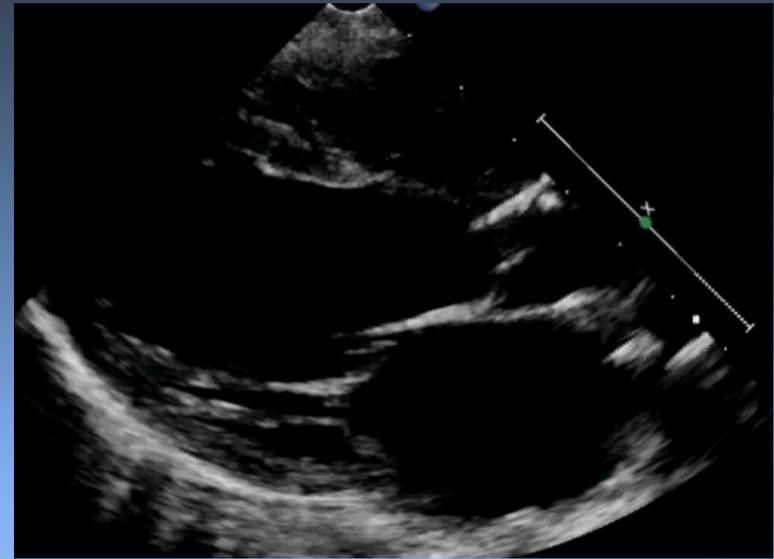
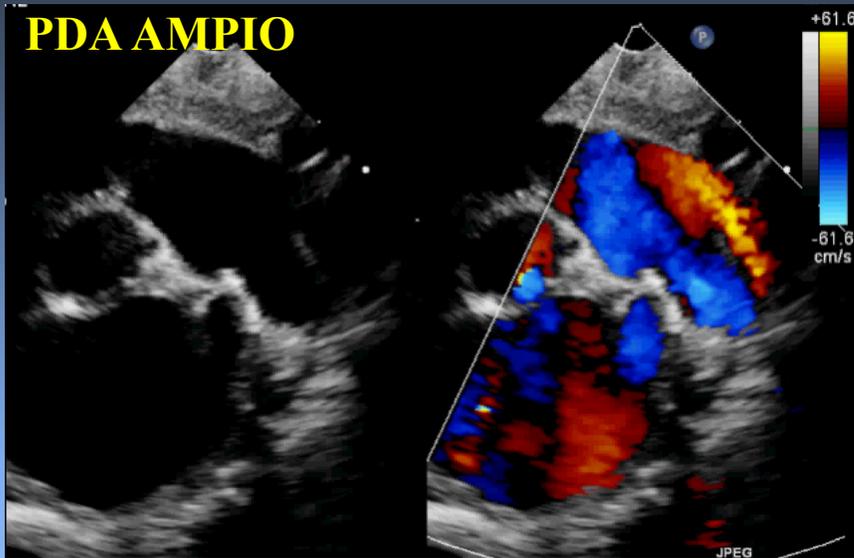
DIV PERIMEMBRANOSO + IA₀

DIV CONALE ± IA₀



**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

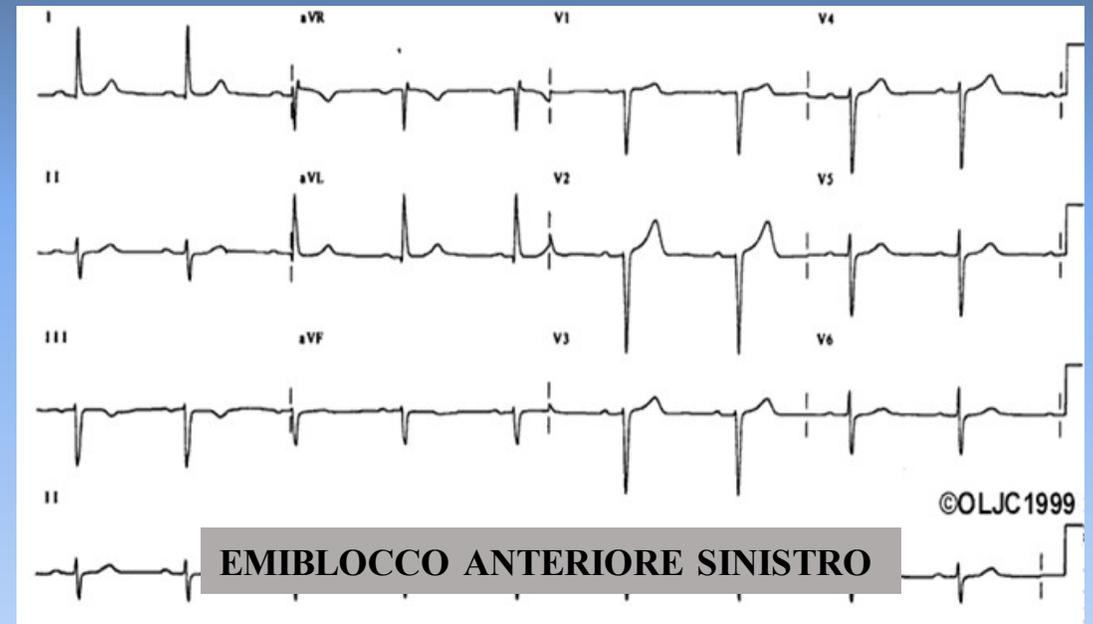
- NEL PREMATURO (VLBW; ELBW)
- FALLIMENTO DELLA TECNICA PERCUTANEA
- ESITI DELLA CHIUSURA PERCUTANEA

SEPPURE IN ELEZIONE E' SEMPRE DA CHIUDERE!!

CANALE ATRIO-VENTRICOLARE

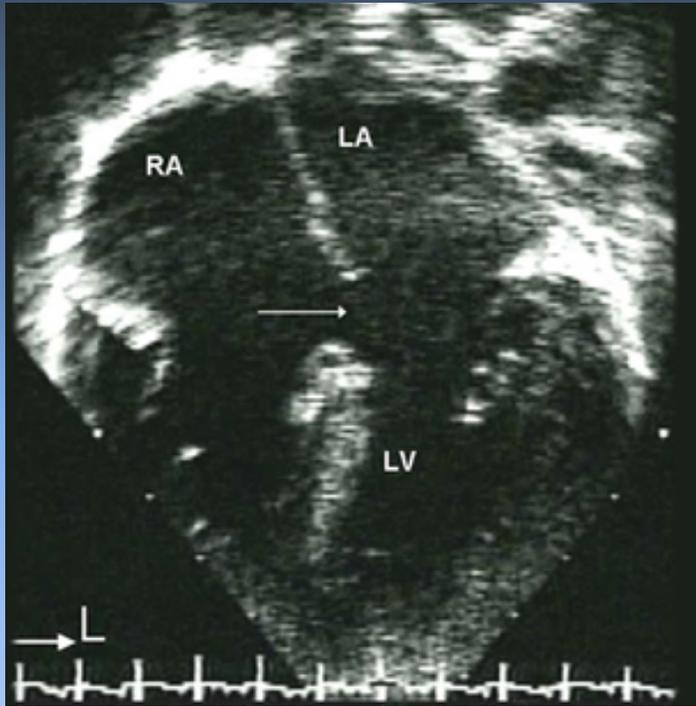
QUANDO SOSPETTARLO?

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



CANALE ATRIO-VENTRICOLARE

CANALE ATRIO-VENTRICOLARE PARZIALE

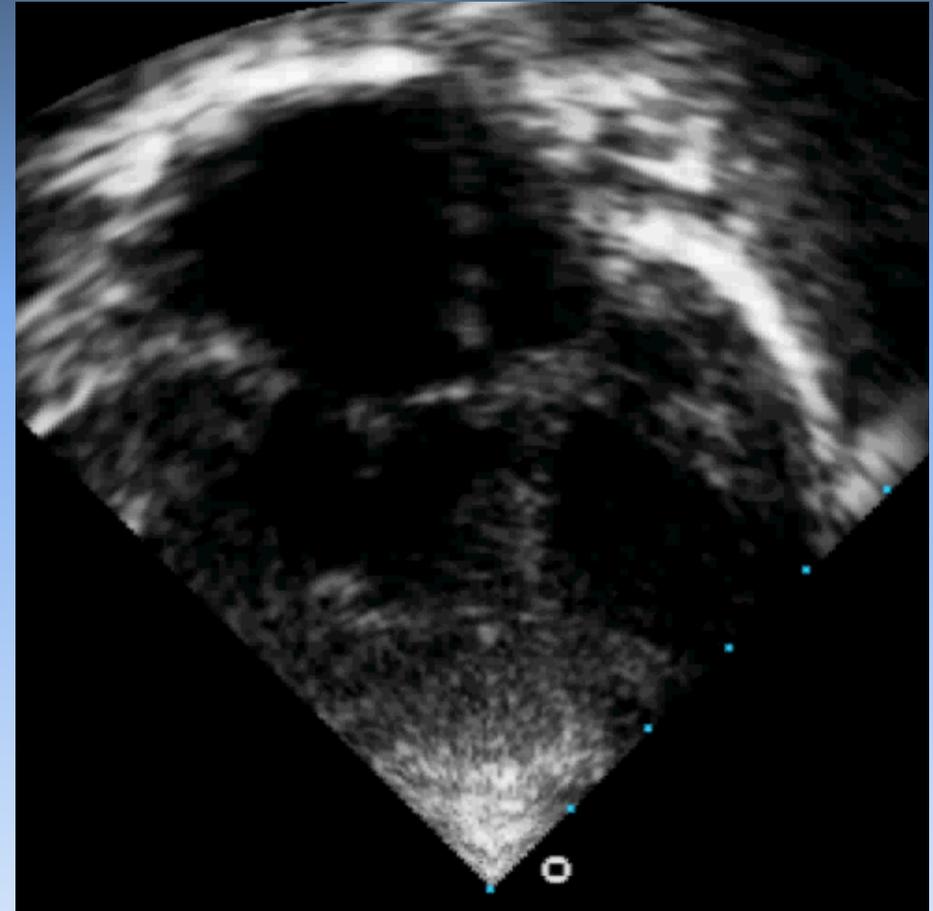


- ✓ **SPESSE ASINTOMATICO**
- ✓ **STESSA CLINICA DEL DIA OSTIUM II**
- ✓ **LA CLINICA DIPENDE DALL'ENTITA' DELL'INSUFFICIENZA MITRALICA E SOVRACCARICO VENTRICOLARE DESTRO**
- ✓ **DEVE SEMPRE ESSERE CORRETTO CHIRURGICAMENTE IN ELEZIONE**

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**

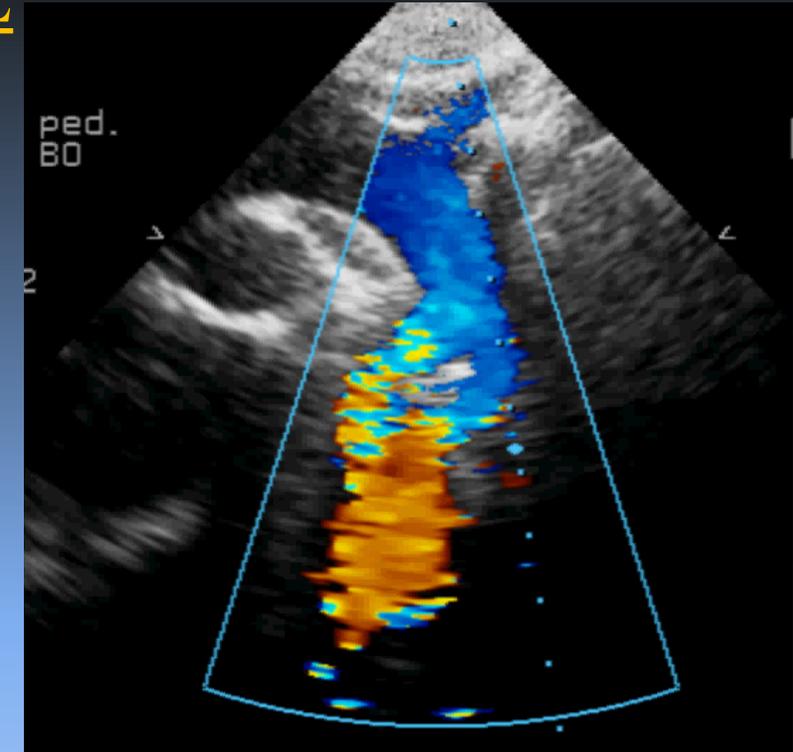
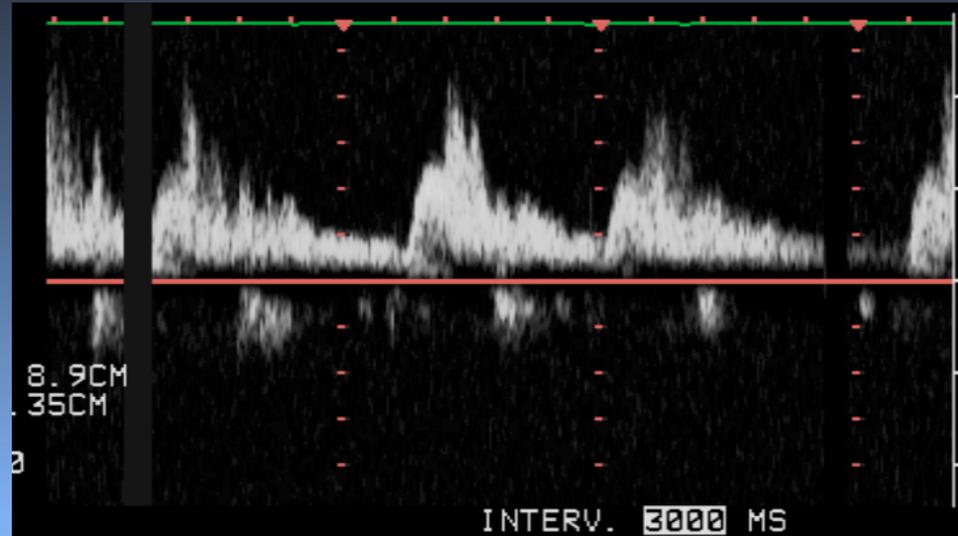
**BENDAGGIO
POLMONARE**

**CORREZIONE
CARDIOCHIRURGICA A 6
MESI CIRCA**

**PALLIAZIONE
UNIVENTRICOLARE**

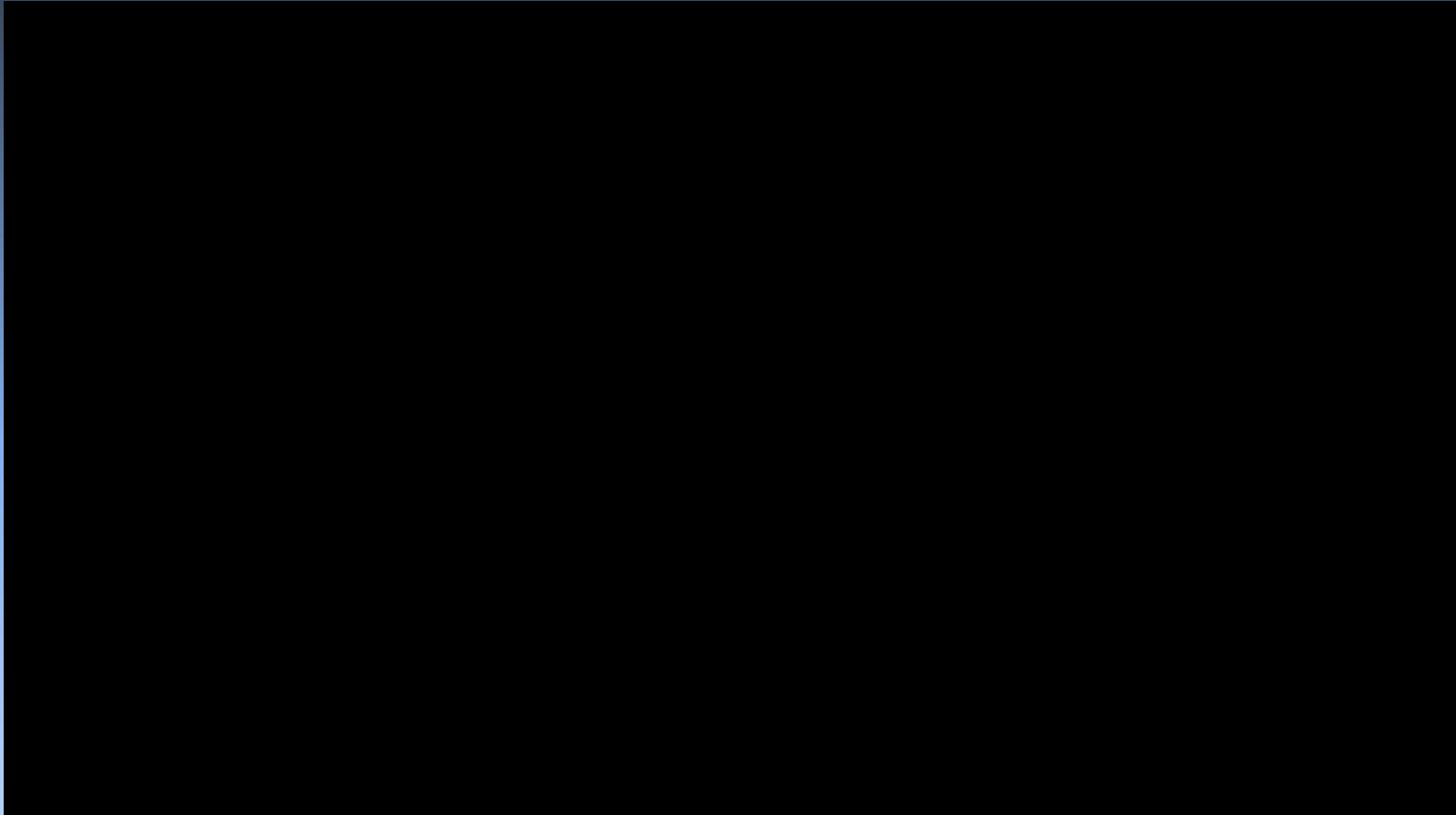
**CORREZIONE
COMPLETA AL
PESO ADEGUATO**

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

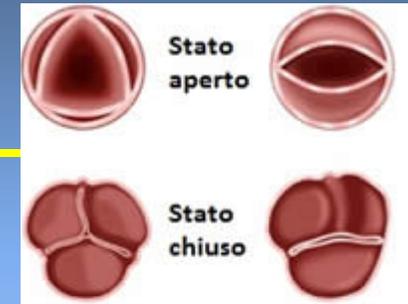


- ✓ **PROCEDURA IN ELEZIONE**
- ✓ **± STENT**
- ✓ **SOSPENSIONE DELLA TERAPIA**
ANTI-IPERTENSIVA
- ✓ **POSSIBILE LA RECIDIVA**
- ✓ **NECESSARIO FOLLOW UP**

ANGIOPLASTICA AORTICA

STENOSI VALVOLARE AORTICA LIEVE (AORTA BICUSPIDE)

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

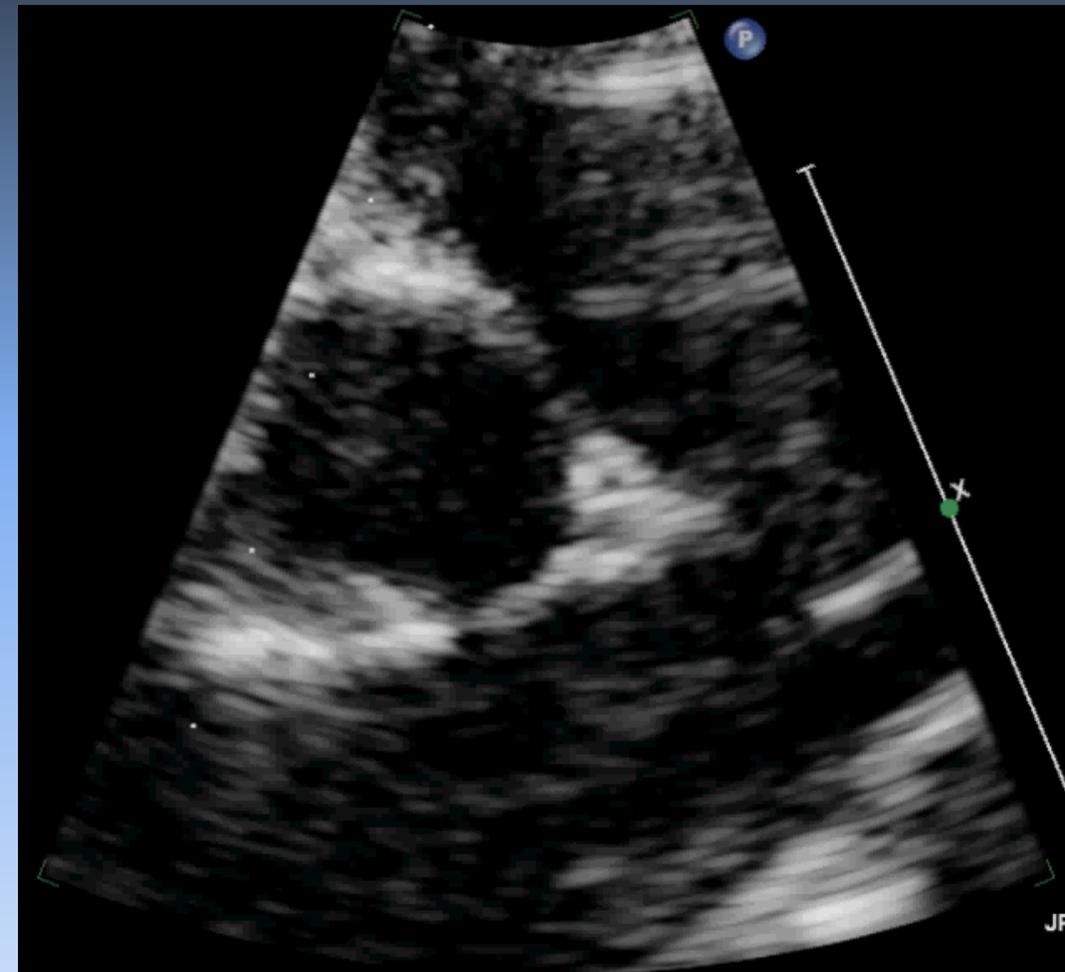


**VALVOLA
NORMOFUNZIONANTE
GRAD MED < 20 mmHg**

**FOLLOW UP
(AORTA ASCENDENTE)**

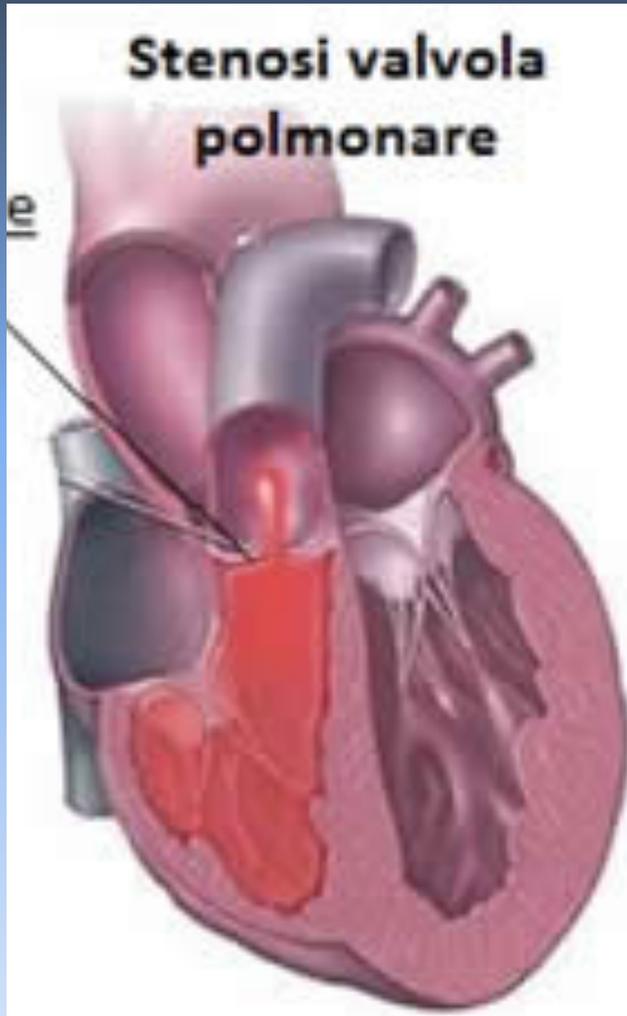
- ✓ **GRAD. MED > 20 mmHg**
- ✓ **IAO ≥ MODERATA**
- ✓ **DILATAZIONE AO ASC.
(> 2 SD)**

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**