

Review

Adult Congenital Heart Disease: A Growing Epidemic

Pablo Ávila, MD, Lise-Andrée Mercier, MD, Annie Dore, MD, François Marcotte, MD, François-Pierre Mongeon, MD, MS, Reda Ibrahim, MD, Anita Asgar, MD, Joaquim Miro, MD, Gregor Andelfinger, MD, Blandine Mondésert, MD, Pierre de Guise, MD, Nancy Poirier, MD, and Paul Khairy, MD, PhD

Montreal Heart Institute Adult Congenital Center, Université de Montréal, Montreal, Quebec, Canada



100.000



1 milione



1.8 milioni

Incremento stimato nei prossimi 15 anni pari a circa 5% l'anno



In Italia

150 000

Adulti con cardiopatia congenita
necessitano di cure

di cui

11000

nel solo Piemonte

I GUCH

- Gestione medico-chirurgica difficile e specializzata.
- Collaborazione multidisciplinare.
- Nuova specialità oggetto di raccomandazioni pubblicate da Società di Cardiologia nazionali ed internazionali.
- In Europa ed nord America: centri dedicati, con supporto di reti, registri nazionali, protocolli diagnostico-terapeutici.

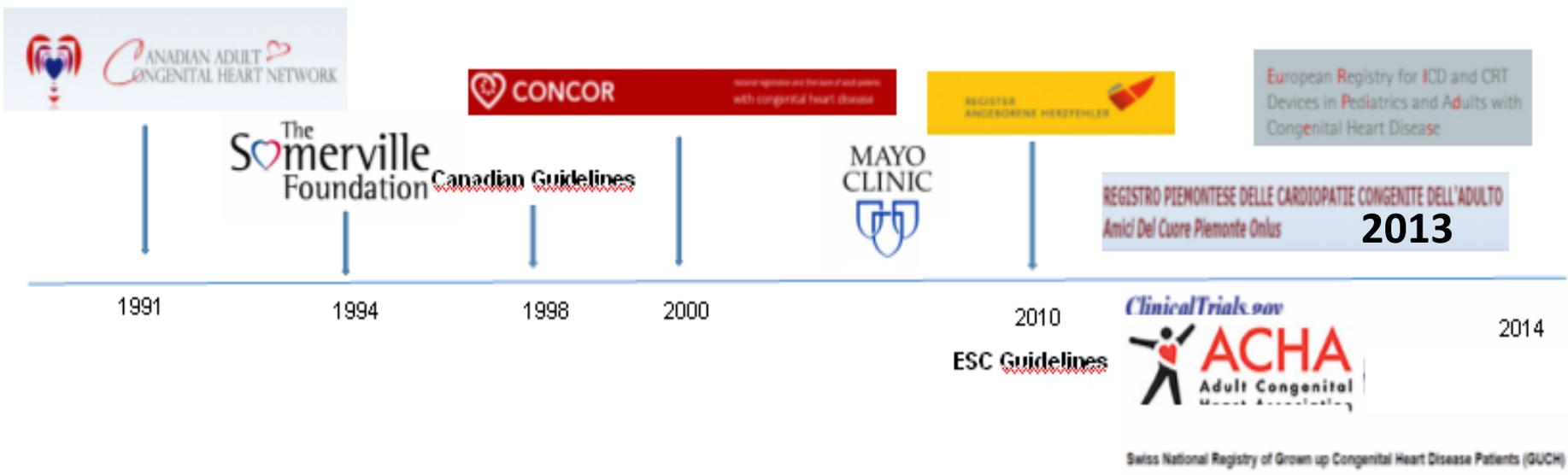


Pubmed : CHD Adults

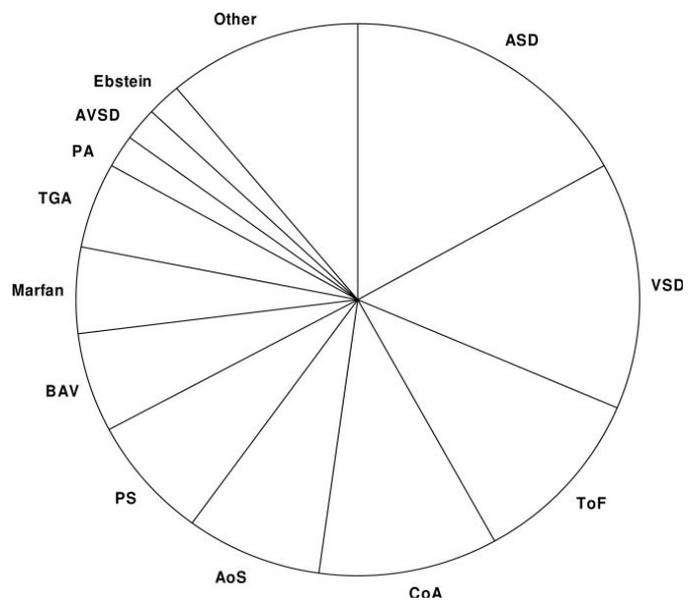
- 2016:736
- 2015:912
- 2014:887
- 2010:533
- 2000:202
- 1995:156



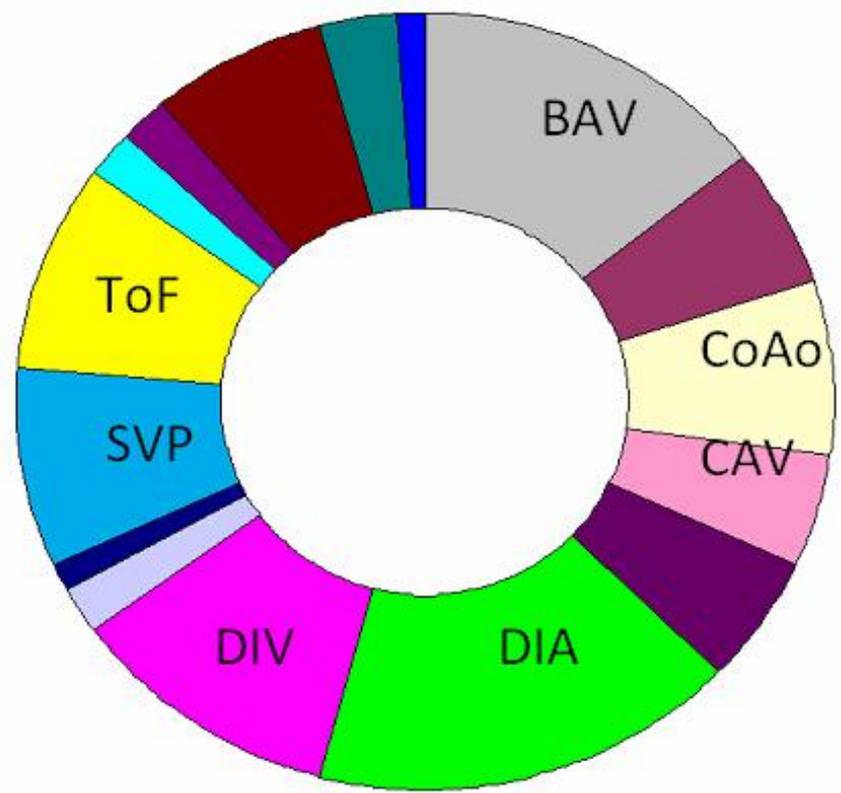
Registri GUCH



Chi sono?



Verheugt Circulation 2008



GUCH Piemonte

Che pazienti incontriamo ?

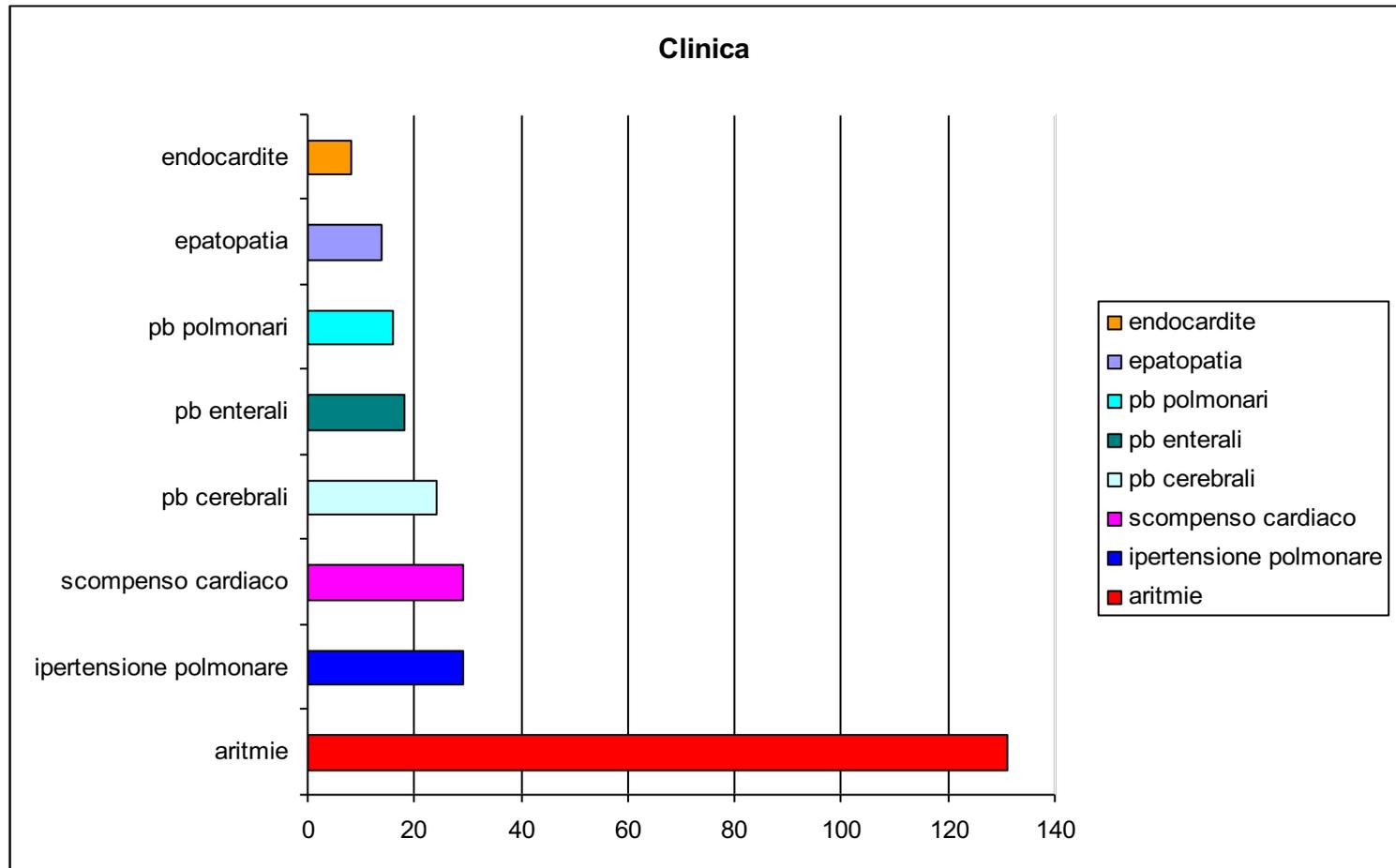
- **Cardiopatologia nativa**
- Cardiopatologia palliativa
- Cardiopatologia corretta
- Cardiopatologia corretta con difetti residui
- Trapianto cuore o cuore polmoni
- **CHD e cardiopatologia acquisita**

REGISTRO GUCH PIEMONTE

- Inclusi ca 800 pazienti
- 330 (43%) nativi
- 152 M, 178 F
- Età 37 (18-86 aa)
- BSA 1.7 (1.2-2.7)
- BMI 23.4 (16.6-**38.8**)

REGISTRO GUCH PIEMONTE

n=800



Problematiche

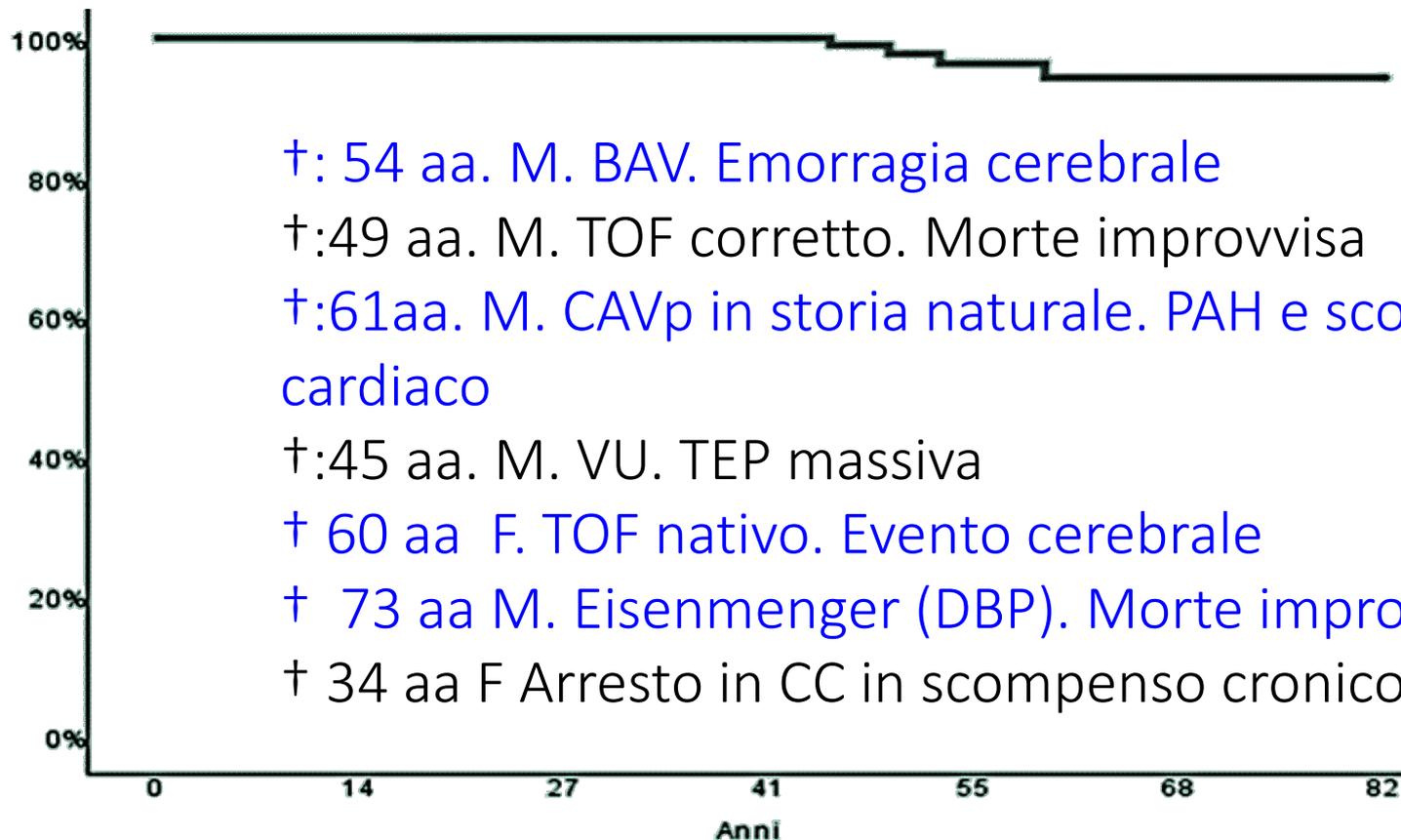
- Aritmie
- Cianosi
- Iperafflusso polmonare
- Iperensione polmonare
- Iperensione sistemica
- Sovraccarico di pressione di VD-VS (disfunzione)
- Sovraccarico di volume di VD-VS (disfunzione)
- Problemi aortici
- Problemi coronarici
- Problemi cerebrali

**Cuore, Polmone,
Cervello, Fegato,
Vasi, Intestino**

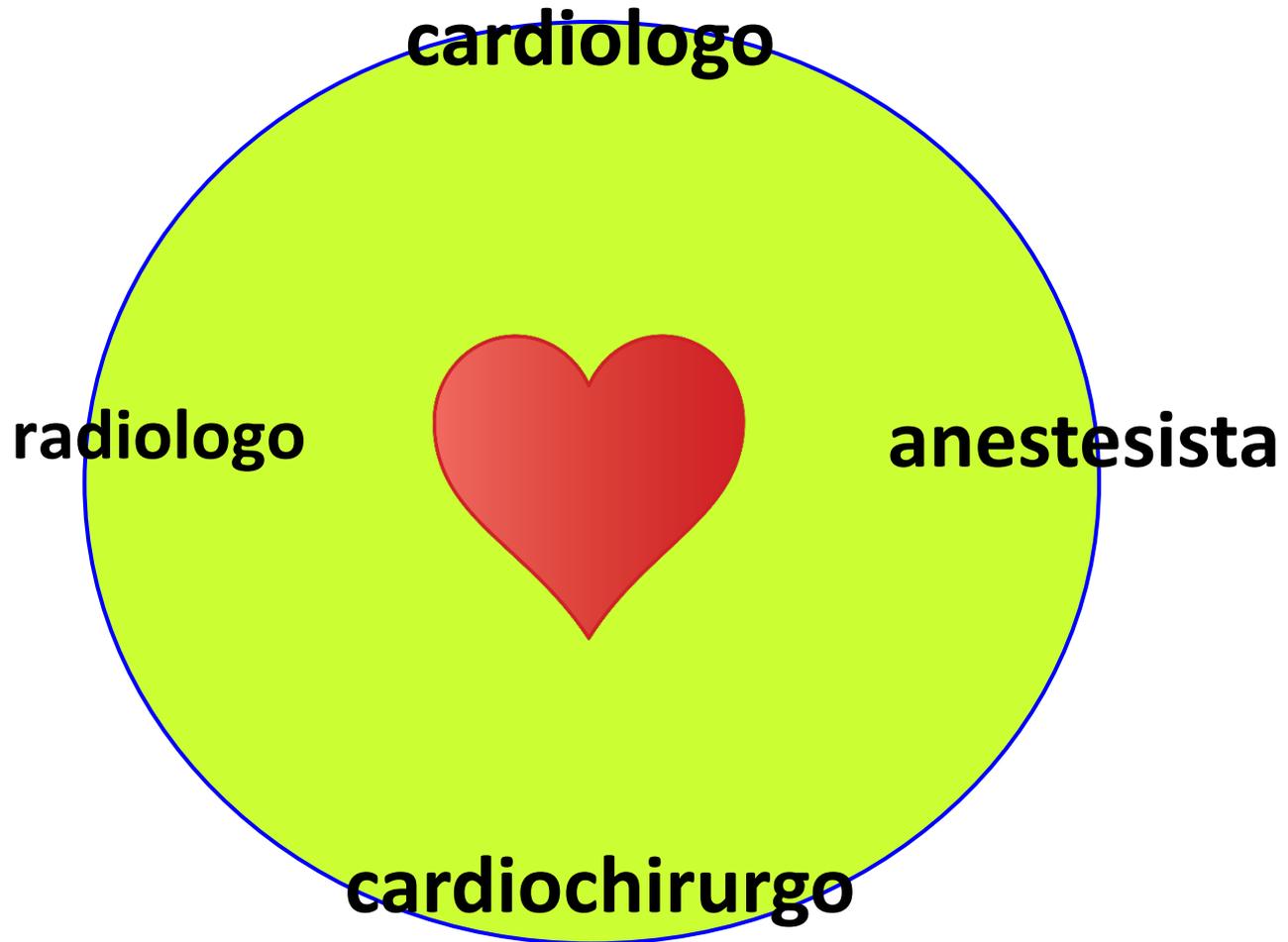
REGISTRO GUCH PIEMONTE n=800

Mortalità

6 decessi (4 nativi, 2F) in 3 anni



Il team



Il team: gli interlocutori

cardiologo

ostetrico

psichiatra

neurologo

nefrologo

infettivologo

endocrinologo

dietista

internista

ginecologo

ortopedico

sessuologo

pneumologo

psicologo

genetista

chirurgo



REGISTRO GUCH PIEMONTE n=330

SINDROMI e cardiopatie

- 2 Alagille: stenosi rami polmonari
- 5 T21: 1 Coartazione, 1 CAVP, 1 CAVC, 1 BAV, 1 DBP
- 1 Turner: BAV
- 1 Williams SSVA



REGISTRO GUCH PIEMONTE

Situs, punta del cuore

- 1 SVI: CTGA+DIV+SP
- 5 destrocardie : displasia polmonare, 2CTGA+DIV+SP, 1 scimitarra, 1 agenesia APD



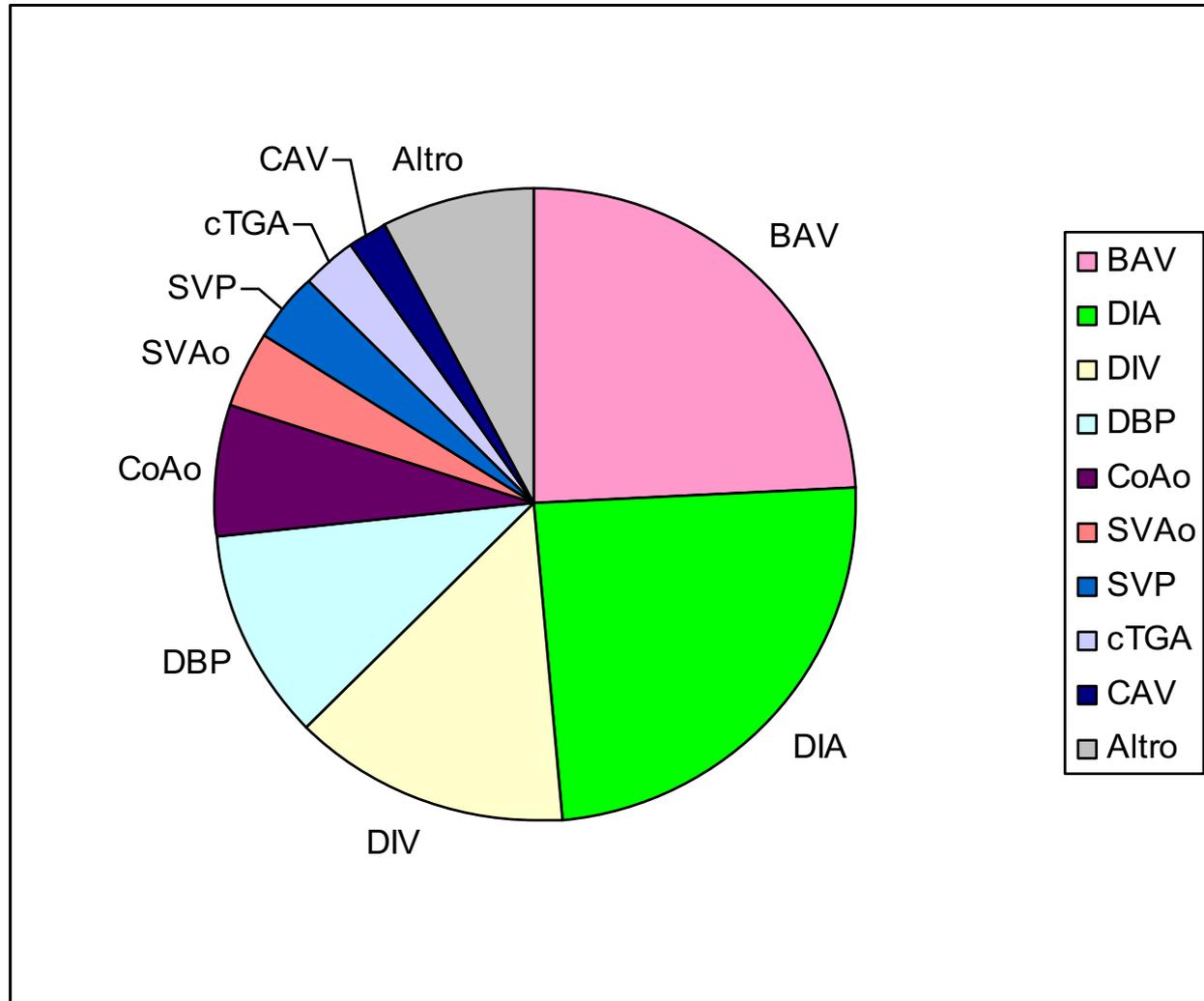
REGISTRO GUCH PIEMONTE

CARDIOPATIE

- 80 BAV (10%)
- 80 DIA (10%)
- 46 DIV (5.7%)
- 36 DBP (4.5%)
- 22 coartazioni (2.8%)
- 13 Stenosi aortica (1.6%)
- 12 SVP (1.5%)
- 6 CAVP, 3 CAVC (1.1%)
- 9 cTGA (4 semplice)
- Altro: Fallot, M mitralica, AP +DIV, agenesia APD, stenosi rami, RVPAP, scimitarra, Ebstein, VU

REGISTRO GUCH PIEMONTE

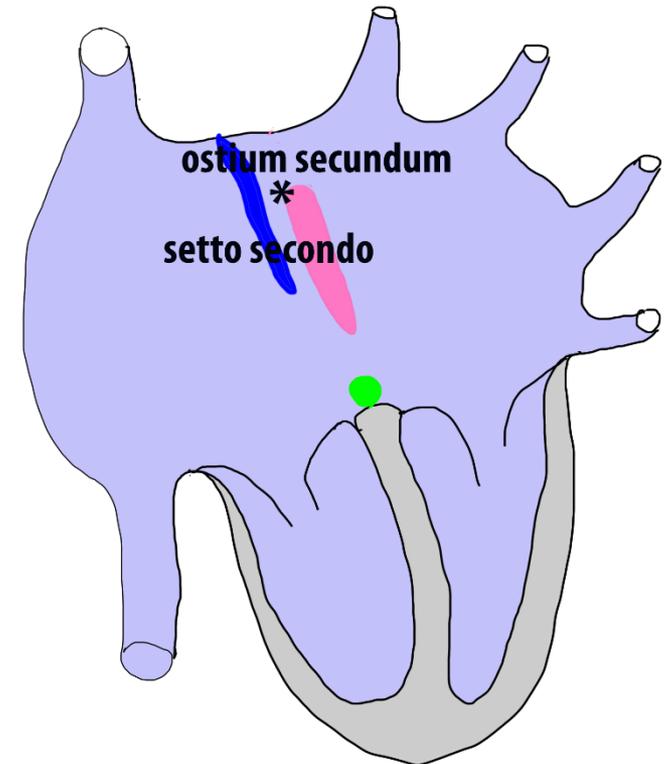
CARDIOPATIE



REGISTRO GUCH PIEMONTE

80 DIA (10%) = comorbidità: aritmie / PAH

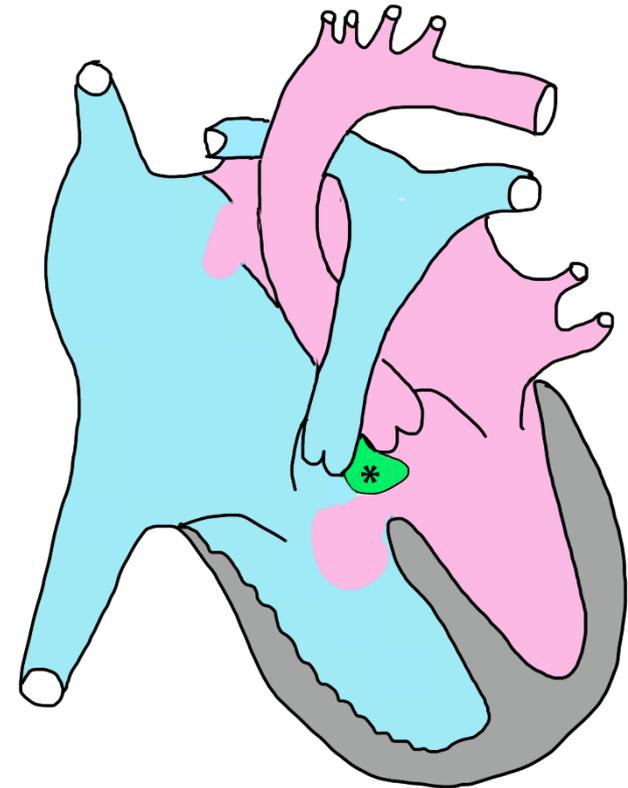
- 6 PAH (7.5%)
- aritmie atriali: 8 FA, 4 flutter, 1 SSS, 1 tachicardia atriale.. (18%)
- 52 chiusura percutanea in età adulta
- 1 chiusura chirurgica in età adulta
- 21 in storia naturale.....



REGISTRO GUCH PIEMONTE

46 DIV (5.7%)= soffio: benessere / PAH

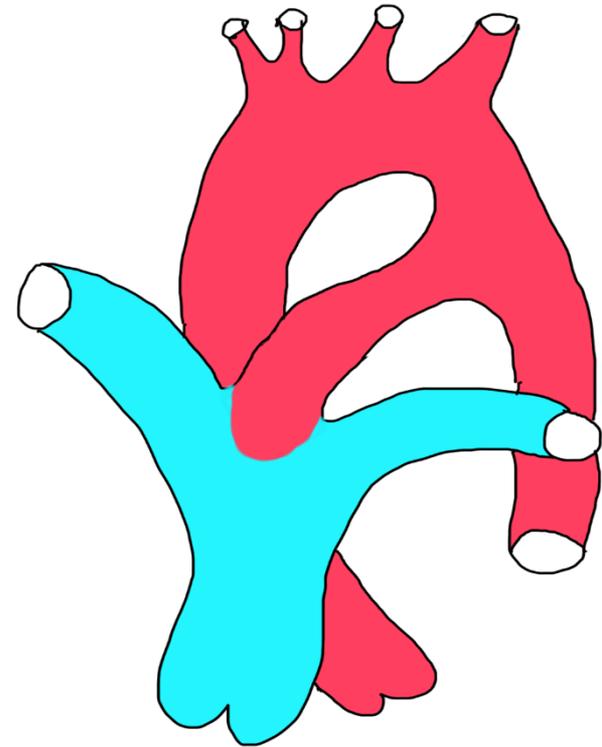
- 1 tachicardia atriale (2%)
- 2 Eisenmenger (4.3%)
- Restanti: lavoro, vita di coppia, asintomatici
- 3 chiusure percutanea in età adulta



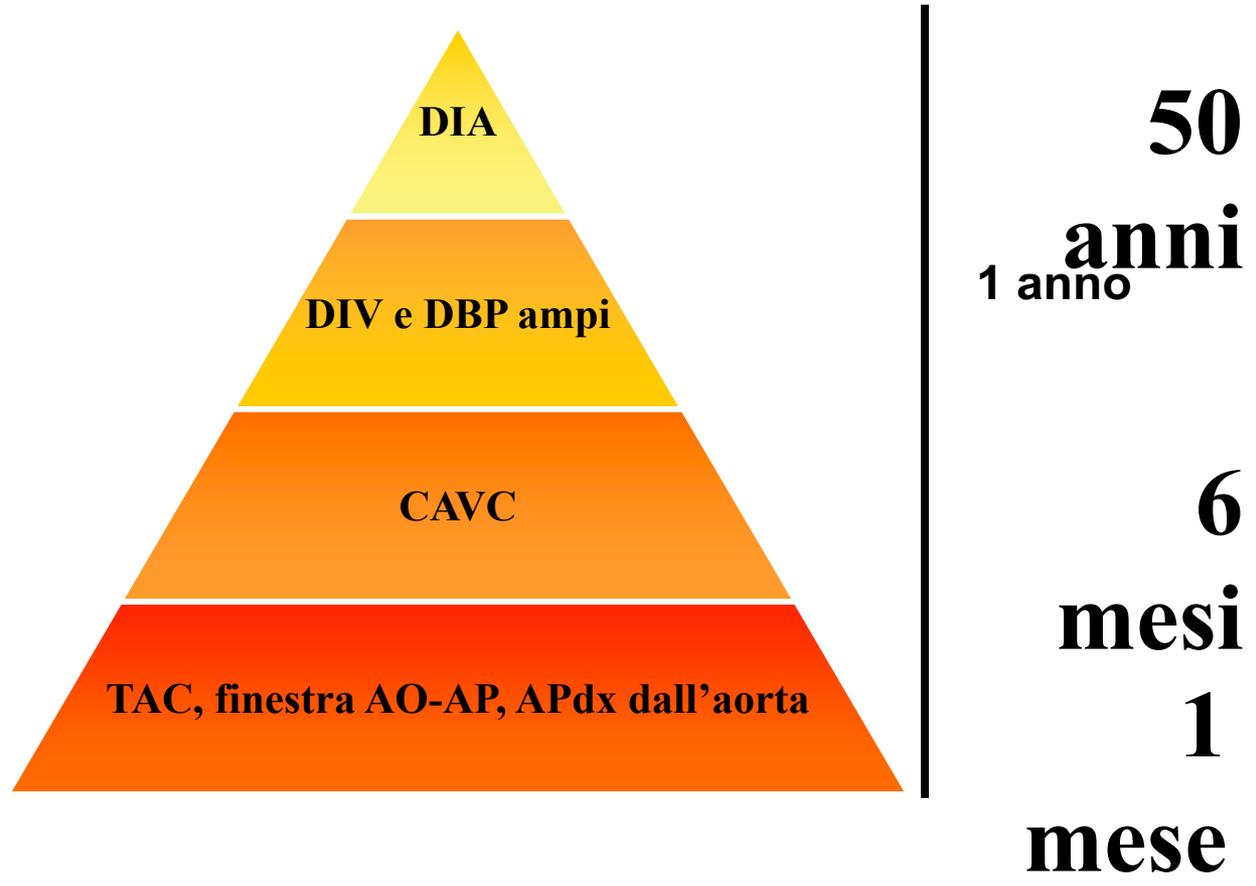
REGISTRO GUCH PIEMONTE

36 DBP (4.5%)=soffio continuo: benessere / PAH

- 4 Eisenmenger (11%)
- 20 storia naturale, benessere, lavoro, vita di coppia
- 4 chiusura chirurgica in eta' adulta
- 8 chiusura percutanea in eta' adulta



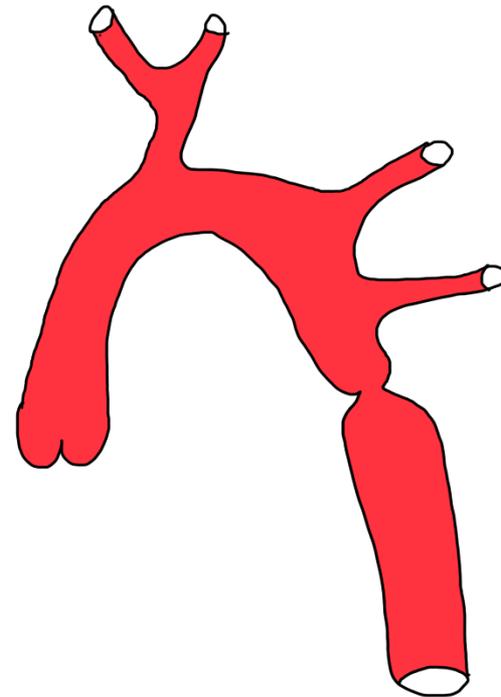
Rischio di arteriolite in varie cardiopatie



REGISTRO GUCH PIEMONTE

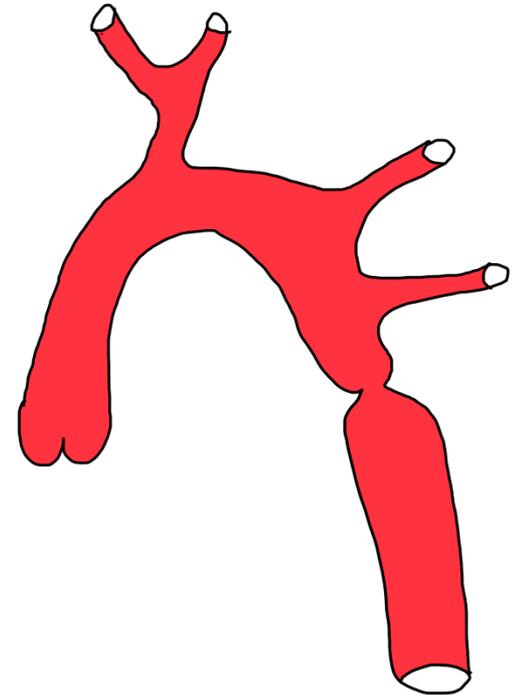
22 coartazioni (2.8%): ipertensione arteriosa, evento cerebrale, polsi femorali, soffio dorsale, incisure costali...

- **Ipertensione arteriosa in 21/22!!!**
- 10 stent in età adulta
- 5 PTA in età adulta
- 7 astensione



REGISTRO GUCH PIEMONTE

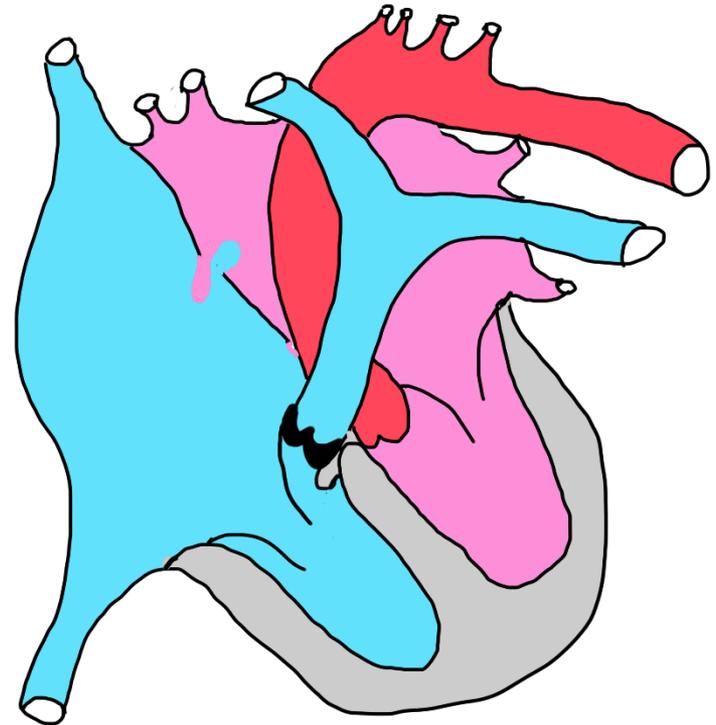
incisure costali...(polsi presenti...)



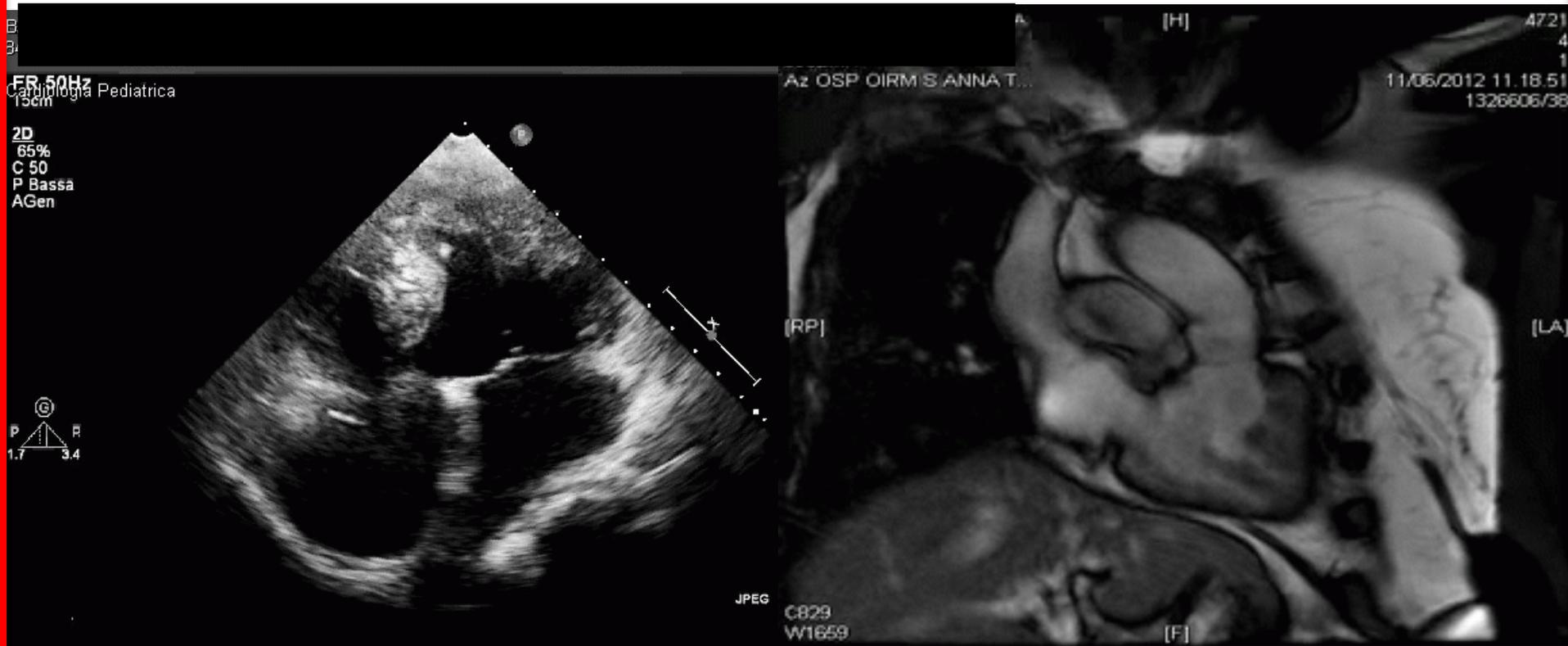
REGISTRO GUCH PIEMONTE

12 stenosi valvolari polmonari (1.6%): soffio

- 2 FA-flutter (17%)
- 3 PTA in eta' adulta
- Restanti: astensione....



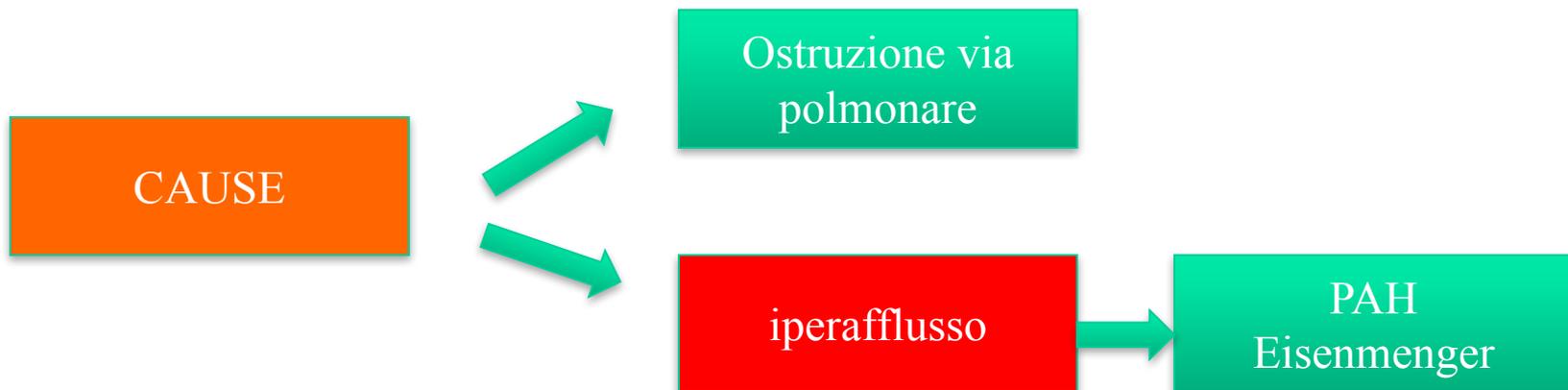
Alcuni esempi



Donna 60enne con TGA e SP nativa **che SEGNO?**

La cianosi cronica

- shunt bidirezionale o dx-sx dovuto ad una comunicazione anatomica tra circolazione sistemica e polmonare



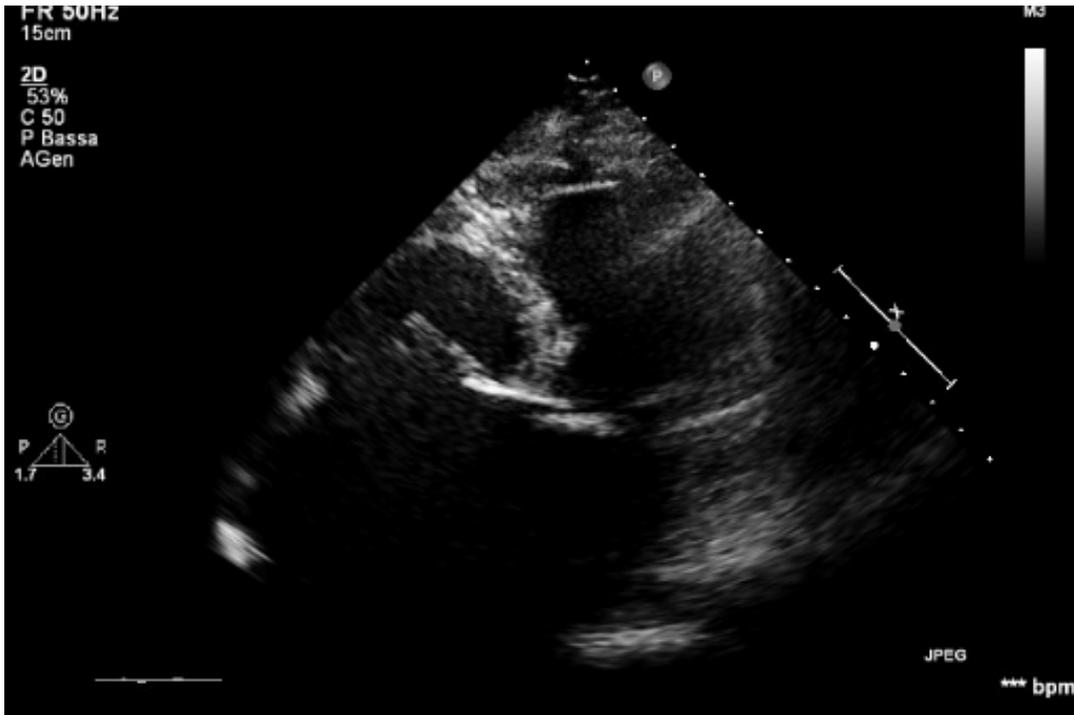
La cianosi cronica

- È una patologia multisistemica:
 - Aumentata viscosità
 - Alterazione della coagulazione
 - Aumentato turn over dei globuli rossi.
Iperuricemia e aumento della bilirubinemia non coniugata → calcolosi
 - Disfunzione endoteliale
 - Disfunzione multiorgano

Clinica

- Cefalea, Tinniti, Dizziness, Debolezza, parestesie
- Sanguinamento e trombosi
- Stroke
- Aritmie
- Calcolosi renale e colecisti
- Complicanze reumatologiche

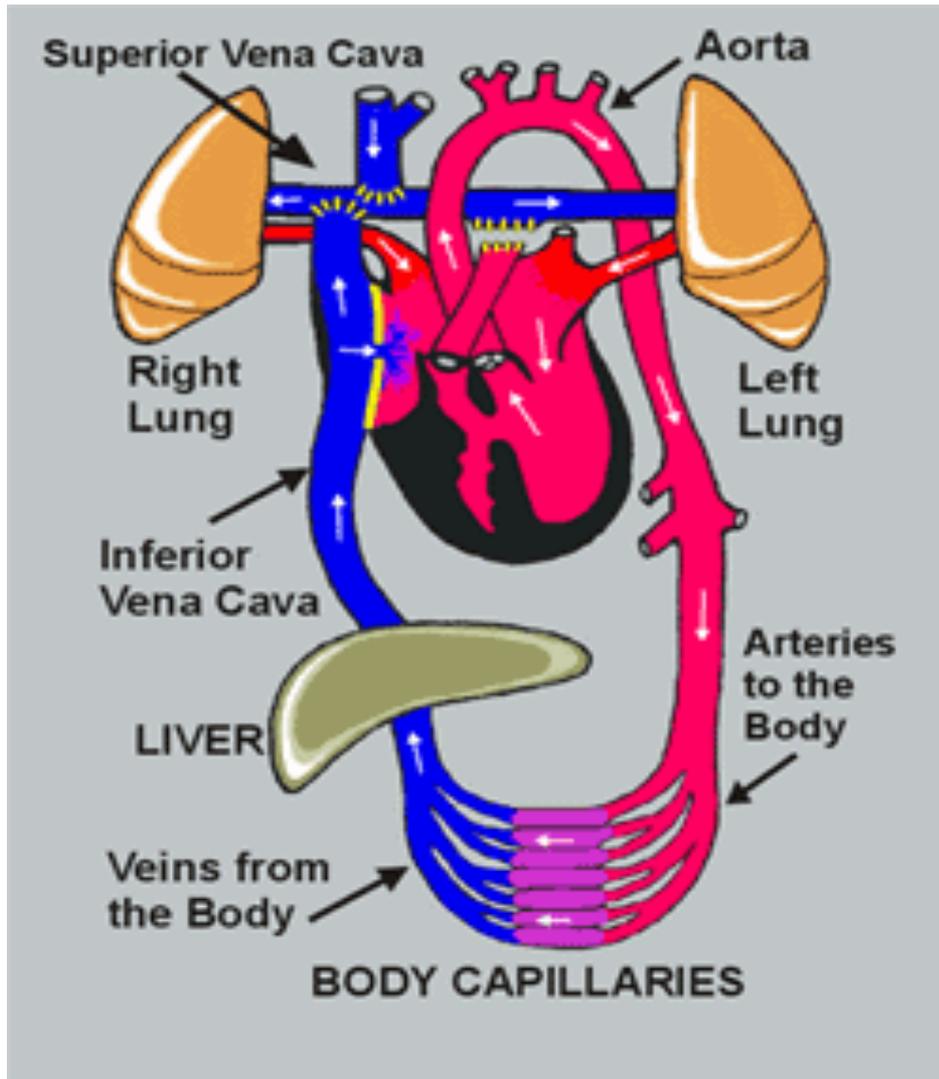
Alcuni esempi



Donna 40enne con ipoplasia ventricolare dx “nativa”

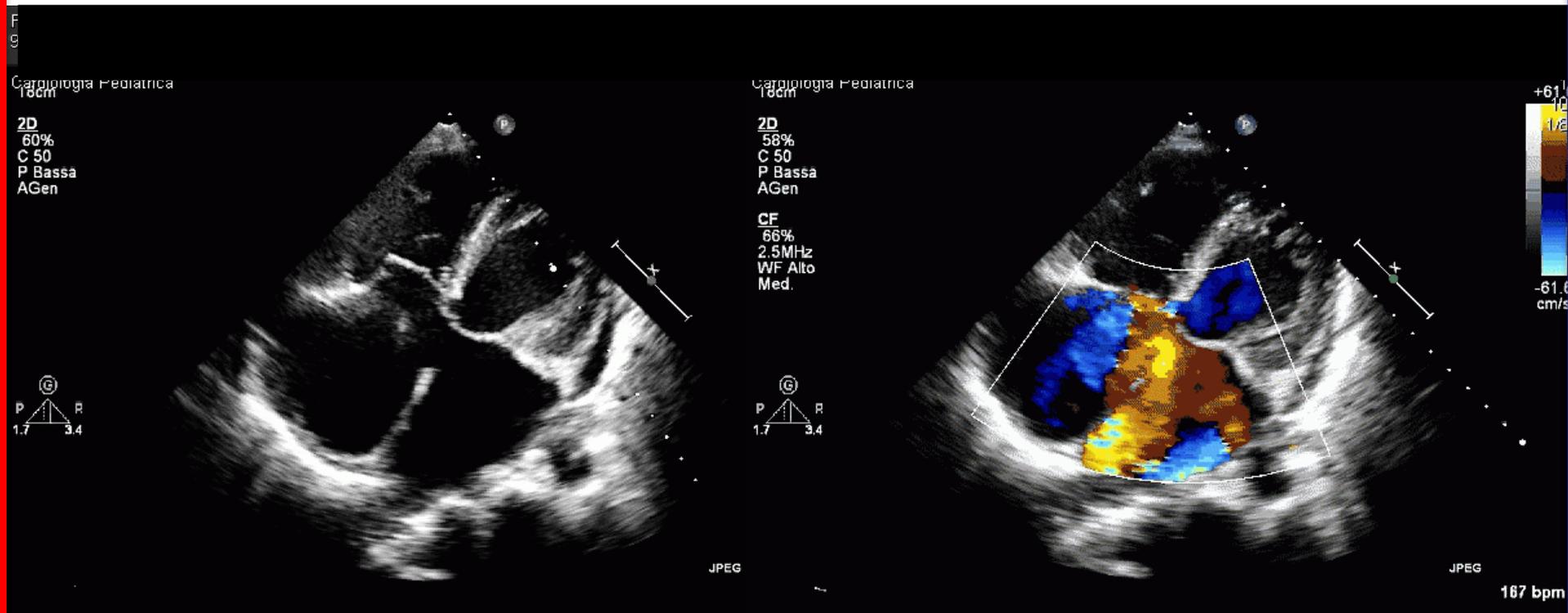
Che segni?

L'epatopatia



- Fegato da stasi vs cirrosi
- Paziente con VU e stasi cronica

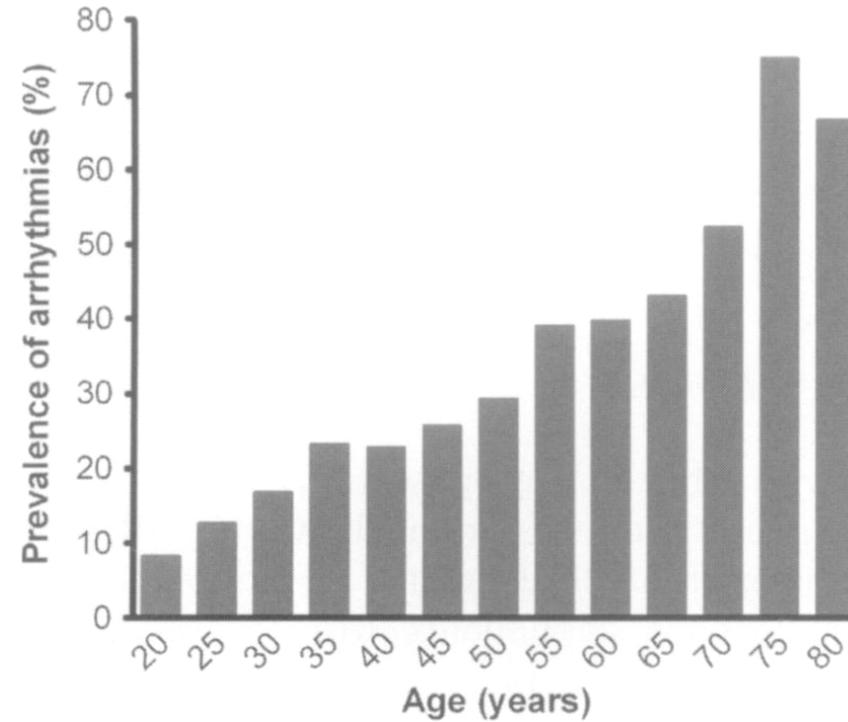
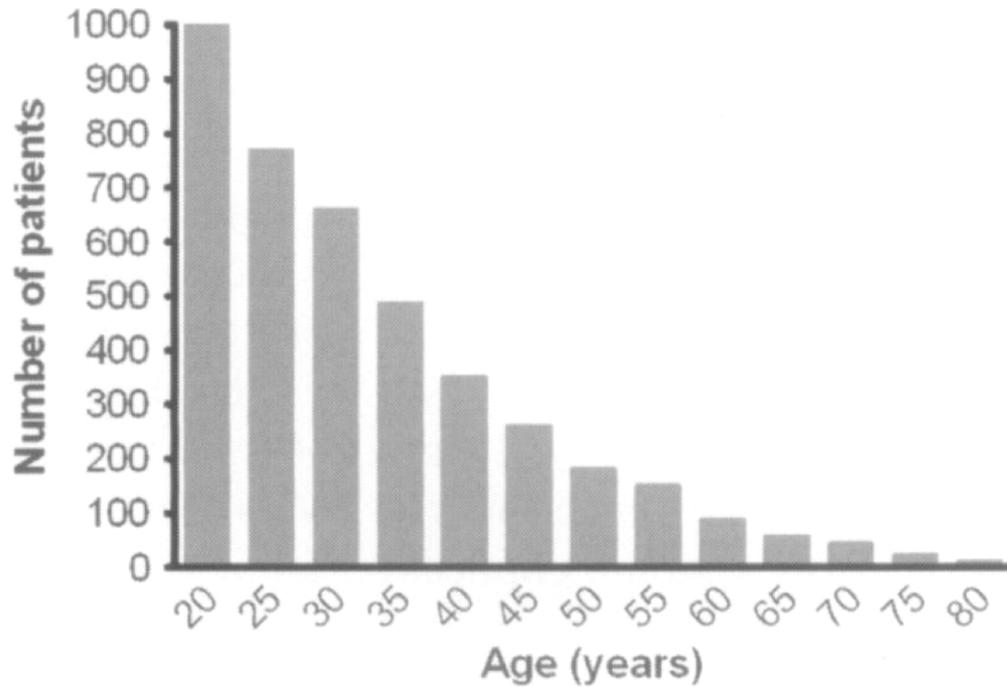
Alcuni esempi



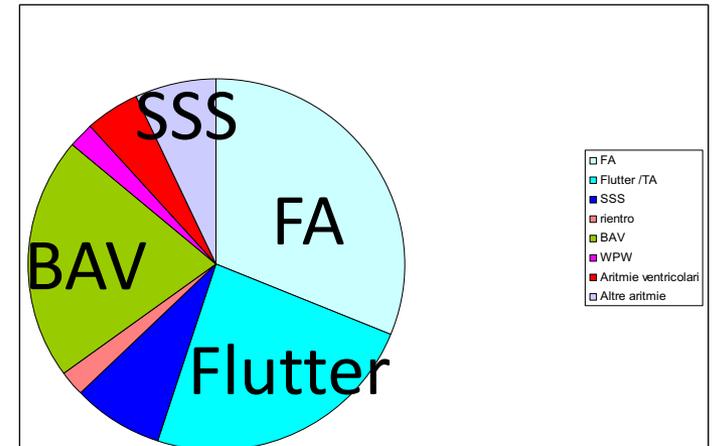
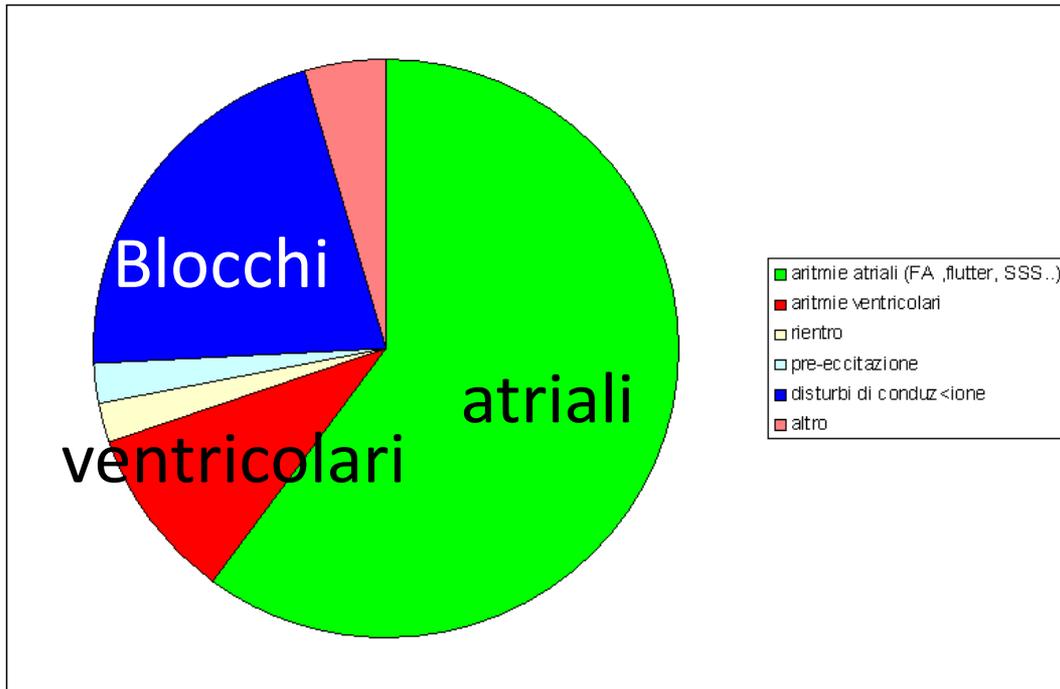
Donna 60enne in FA con CAVp nativo

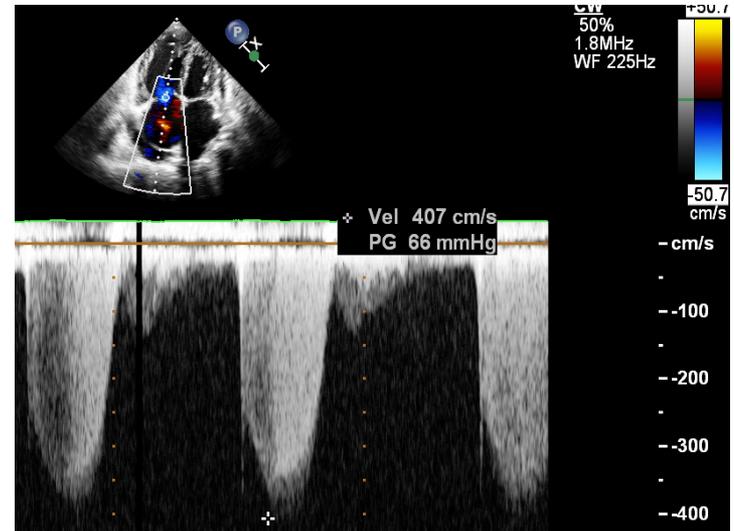
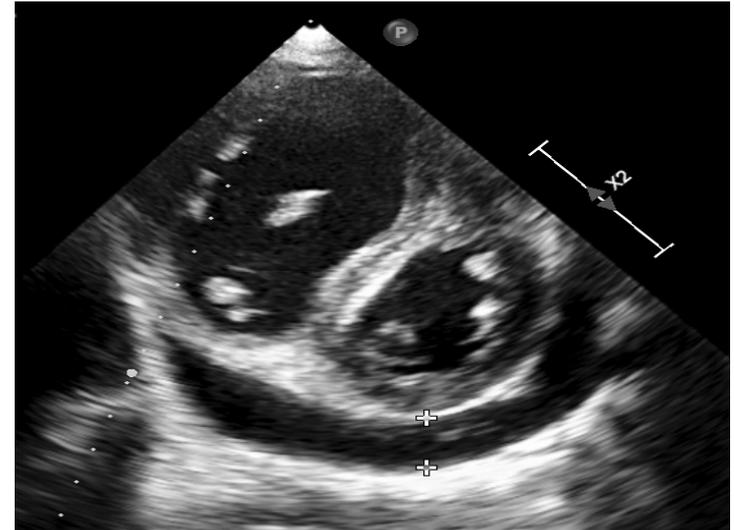
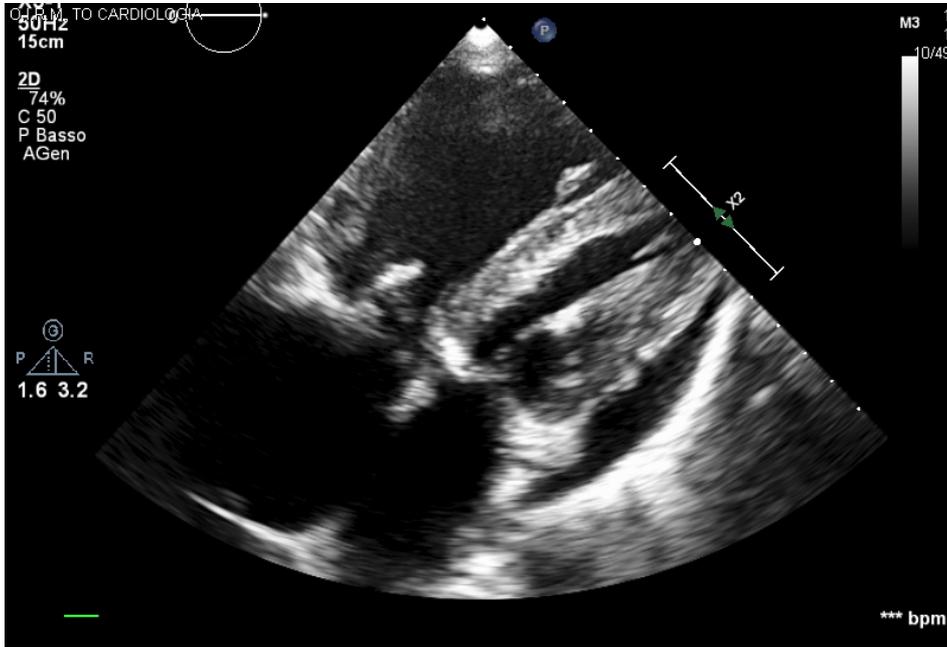
Che segni?

Età ed aritmie



ARITMIE

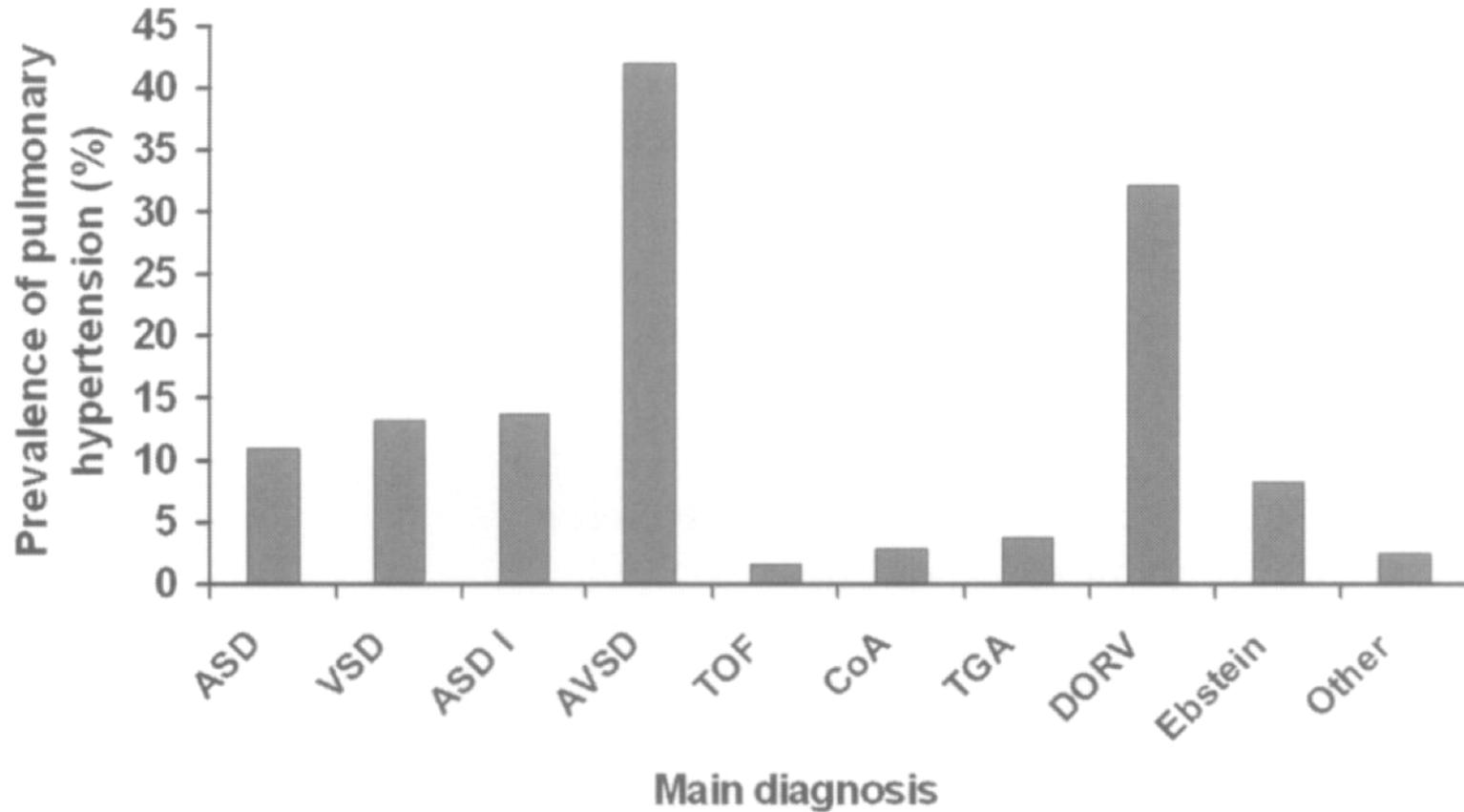




Adulto 64 aa com DIA,
FA e PAH

Che segni?

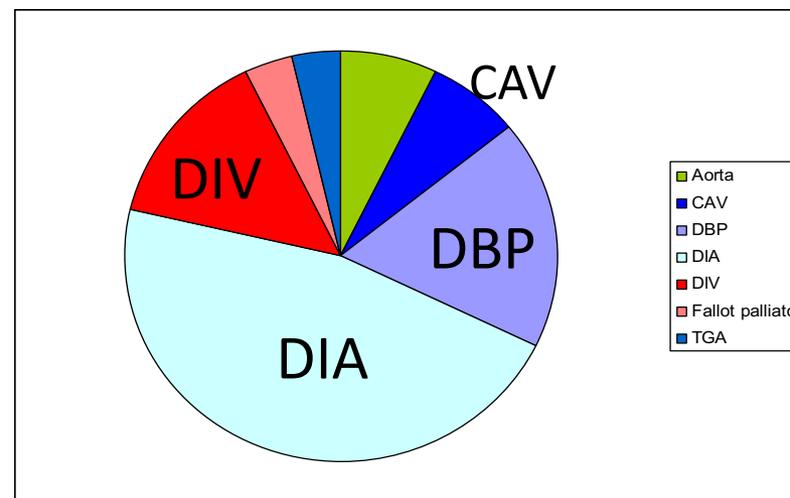
Ipertensione polmonare



Van der Velde Eur J Epidemiol 2005

PAH in 28(4%), Eisenmenger in (1%)

- 29 pz, 19 F
- Età media 51 aa(range 22-84)
- In 4 chiusura chirurgica di difetti settali, in 1 chiusura percutanea di DBP... in un Fallot palliato Bentall
- 2 decessi (1 sincope in Eisenmenger e 1 scompenso in CAV nativo)



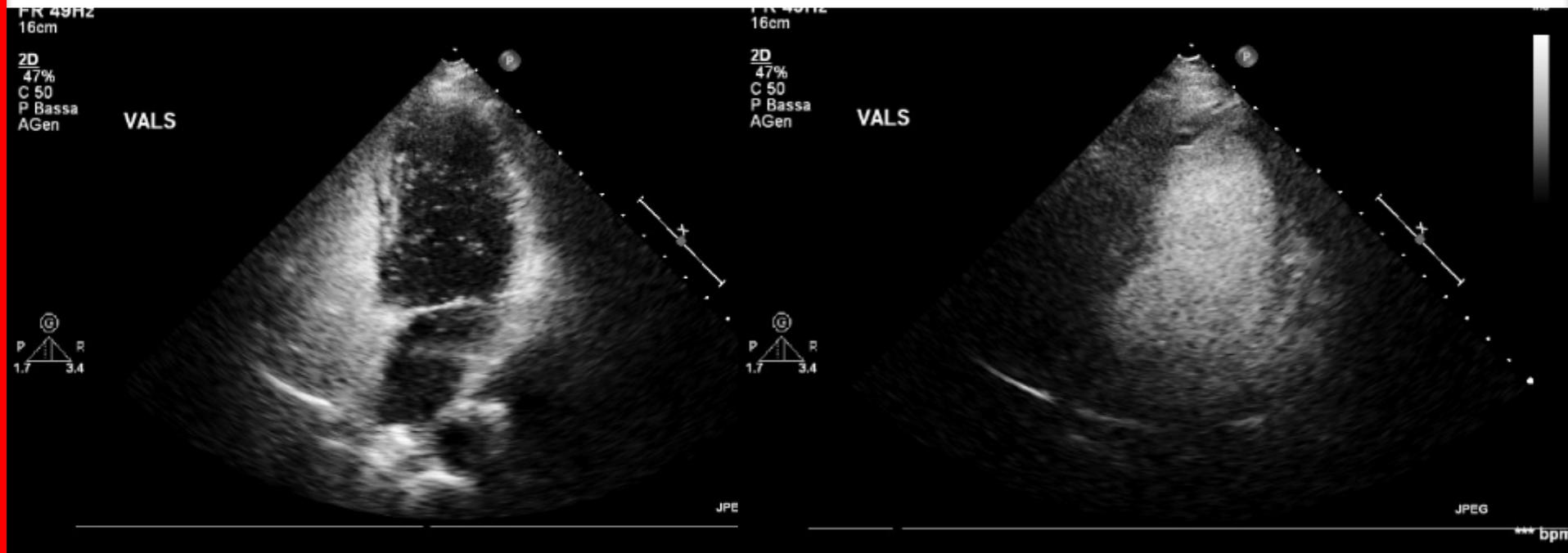
**4.5% dei DIA, 2.1% dei DIV
11.6% dei DBP**

DIA: 143, DIV 91, DBP 43

CLINICA

- Sintomi non specifici, legati alla progressiva disfunzione del VD.
- I sintomi iniziali sono indotti dallo sforzo: Fatica, mancafato, debolezza, angina, sincope
- Piu' rari tosse secca e nausea da sforzo
- Sintomi a riposo solo in casi gravi
- Distensione dell'addome, ascite, edemi se disfunzione del VD

Alcuni esempi

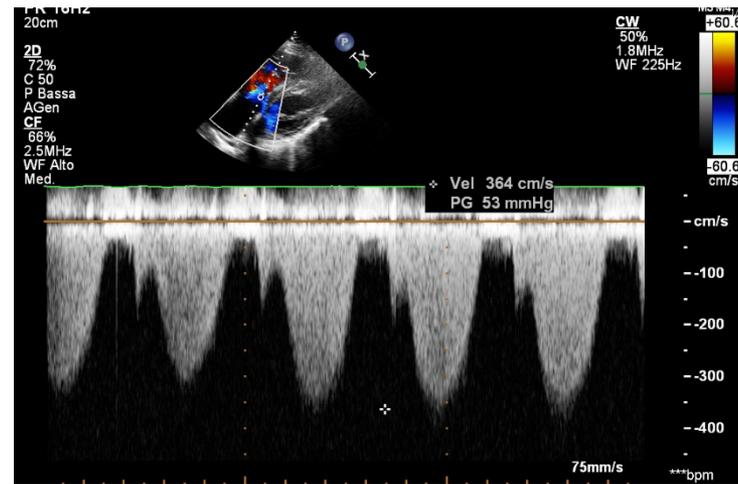
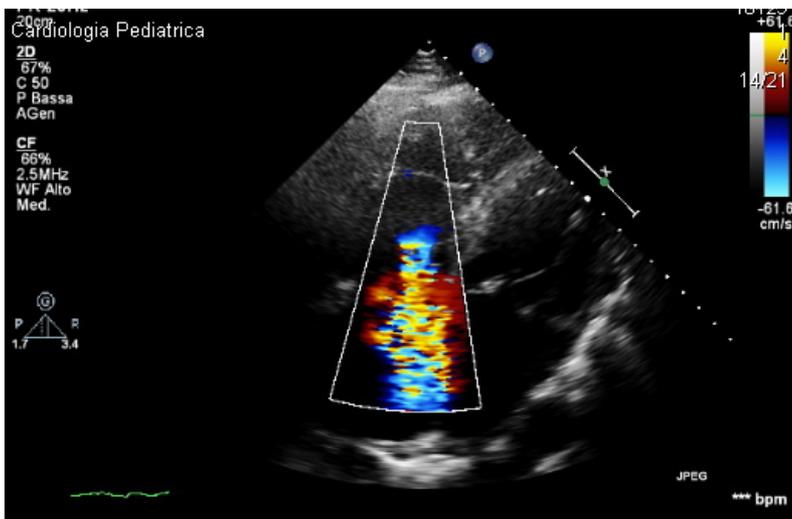
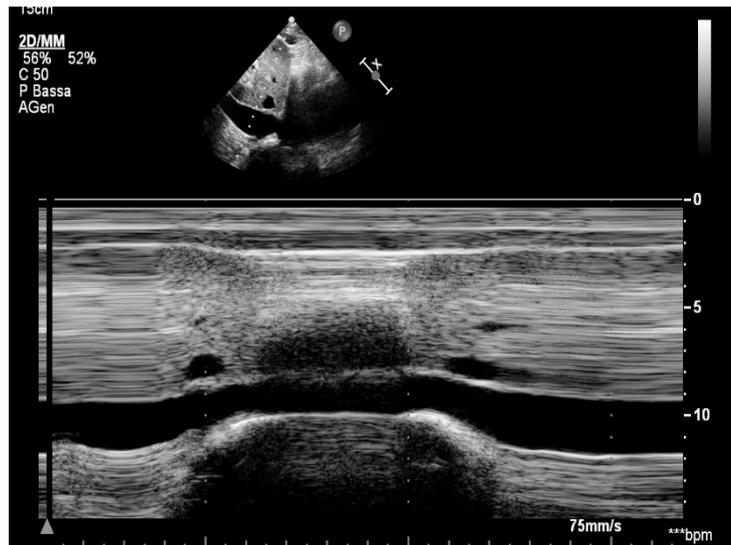
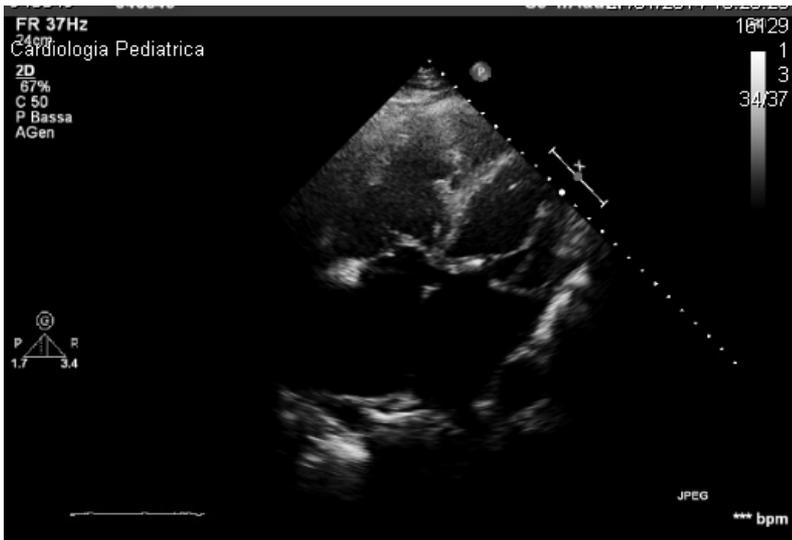


Donna 30enne con embolia sistemica postpartum

ECOCONTRASTO dal braccio dx, poi dal braccio sx

Alcuni esempi





CAVP nativo, PAH e scompenso cardiaco
(decesso dopo 4 gg)

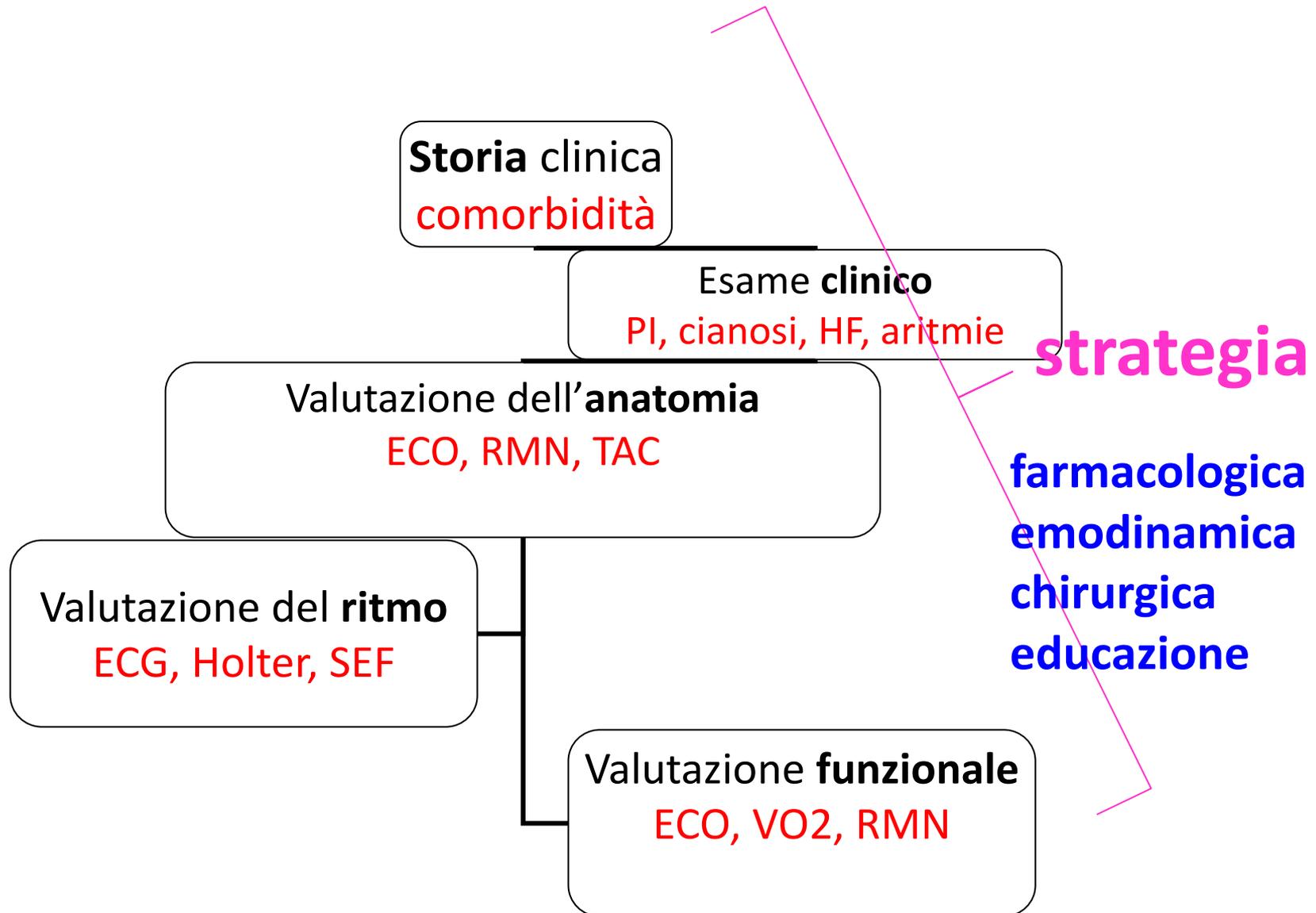
Scompenso cardiaco nel GUCH

- Misconosciuto (obesità)
- Associato ad aritmie
- Associato a PAH
- Talora disfunzione ventricolare refrattaria
- Spesso si arriva tardi...

Approccio al paziente GUCH

- Che pazienti incontriamo ?
- Che problemi incontriamo ?
- Cosa dobbiamo fare ?
- Come dobbiamo fare ?
- Dove ?

Valutazione paziente GUCH



Ascoltare e non avere fretta



Raccogliere tutta la storia clinica Identificare i problemi

- Comorbidità..



Imparare a lavorare insieme

- Anatomia cardiaca
- Funzione cardiaca
- Ritmo cardiaco
- Funzione polmonare
- Funzione organi interni
- E altro....



E coordinare



In conclusione

- Popolazione in espansione
- Pazienti “preziosi” e spesso complessi, che desiderano una vita normale
- Medicina multidisciplinare
- Bisogni specifici
- Presa in carico di **TUTTI** i problemi

TAKE HOME message

PENSARCI SEMPRE!!!!

- Aritmie
- Ipertensione polmonare
- Scompenso cardiaco
- Cianosi
- Endocardite
- Evento ischemico cerebrale
- Embolia polmonare