

Parma, Ordine dei Medici e degli  
Odontoiatri, 18 Giugno 2013

# TRANSIZIONE DEL CARDIOPATICO CONGENITO DAL CARDIOLOGO PEDIATRA AL CARDIOLOGO DELL'ADULTO



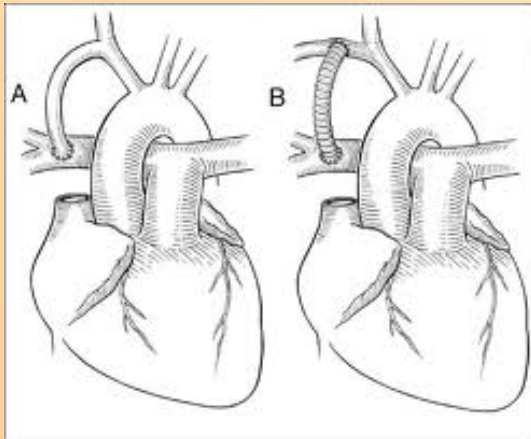
*Prof. Nicola Carano*  
*Clinica Pediatrica - AOU di Parma*

# *CARDIOPATIE CONGENITE*

- ✓ incidenza: 7-8/1000 nati vivi
- ✓ nati vivi in Italia: 550000/anno (media 2000-2010)
- ✓ nuovi cardiopatici congeniti: 3800-4400/anno
- ✓ 30-40% necessitano di trattamento

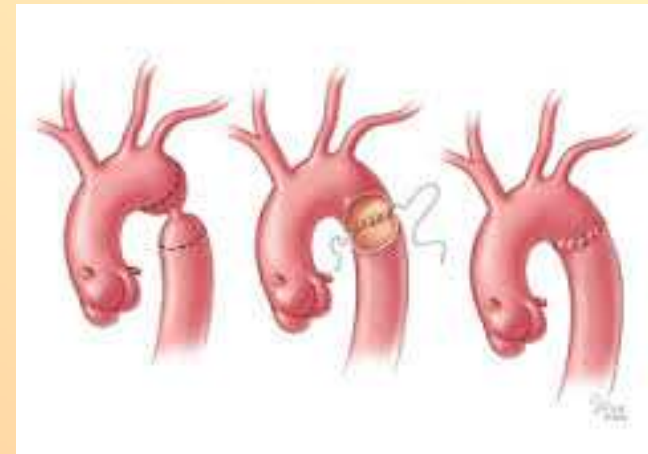
# TAPPE STORICHE DELLA CARDIOCHIRURGIA

- ✓ 1939: legatura di dotto arterioso pervio (Gross)



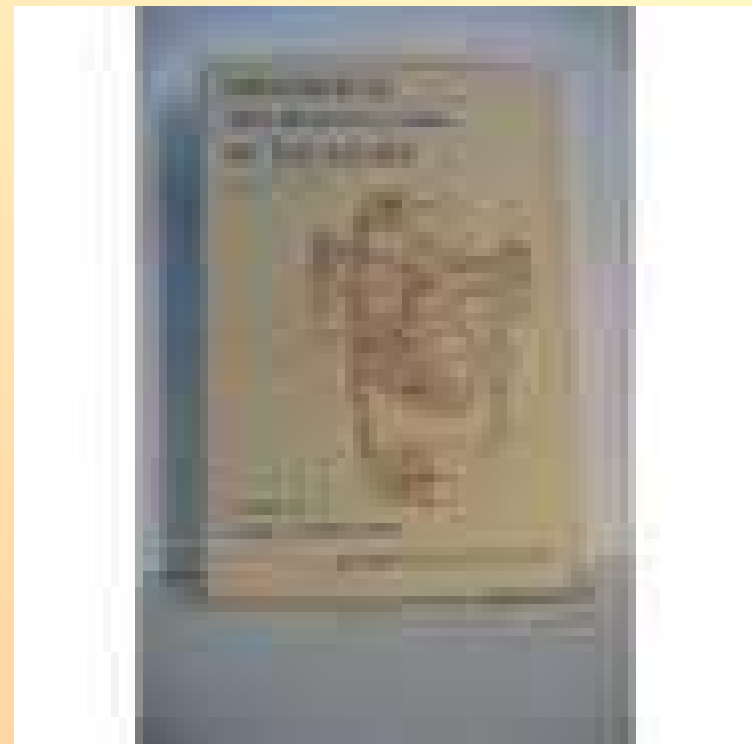
- ✓ 1944: shunt sistemico-polmonare (Blalock)

- ✓ 1945: riparazione coartazione aortica (Crafoord)



## *TAPPE STORICHE DELLA CARDIOCHIRURGIA*

- ✓ 1947: Helen Taussig pubblica il trattato  
“Congenital Malformations of the Heart”



## TAPPE STORICHE DELLA CARDIOCHIRURGIA

- ✓ 1953: intervento di chiusura di DIA con by-pass meccanico aorto-polmonare (Gibbon)

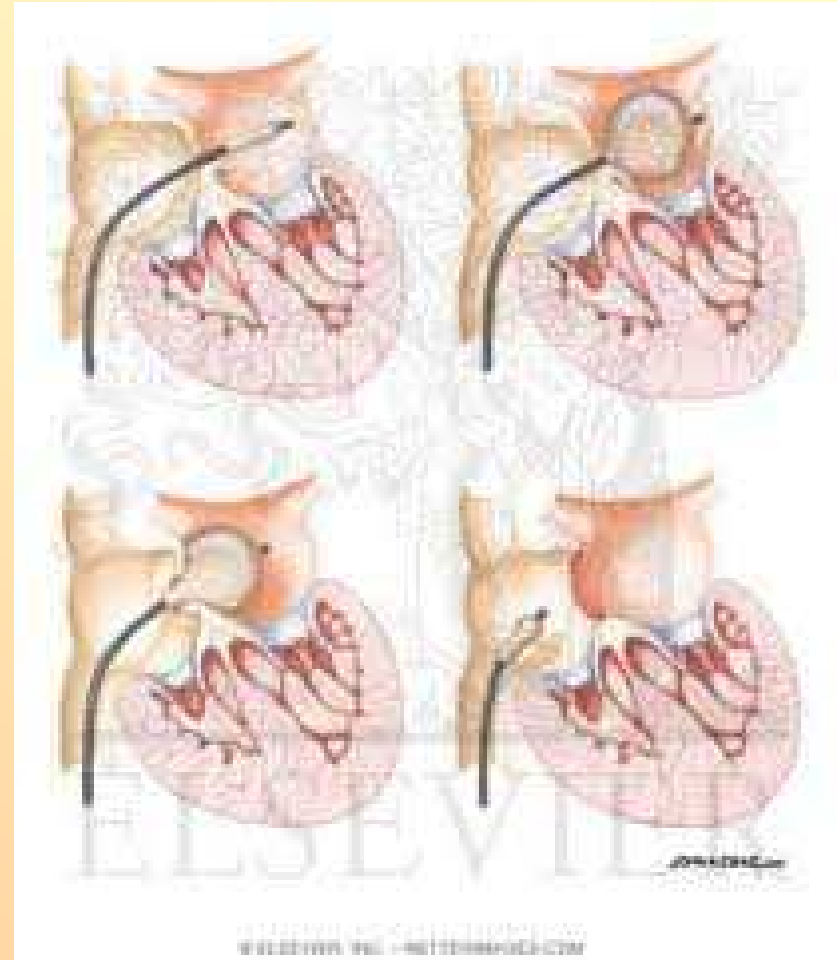


The first father/son cross circulation  
Lyman and Gregory Glidden  
for a ventricular septal defect

- ✓ 1954-55: riparazione di DIV e Tetralogia di Fallot (con circolazione extracorporea sostenuta da un altro essere umano) (Lillehei)

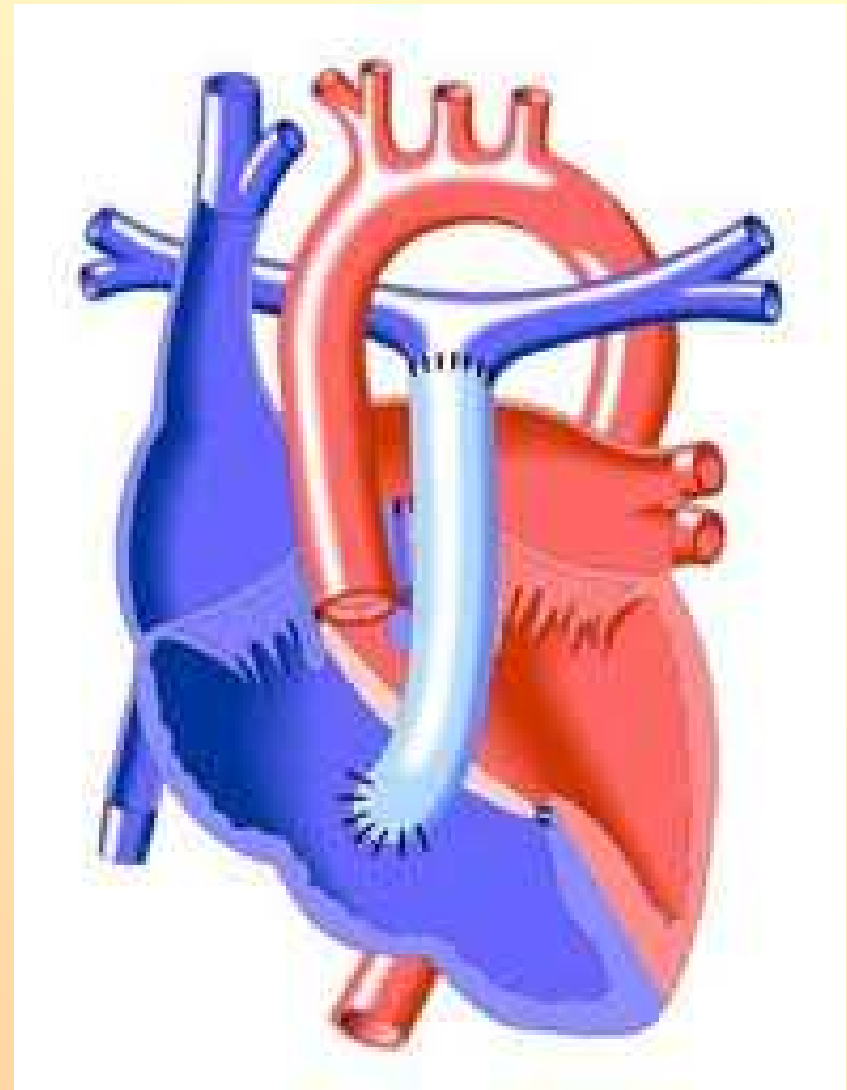
# TAPPE STORICHE DELLA CARDIOCHIRURGIA

- ✓ 1966: atrio-settostomia con palloncino nella TGA (Rashkind)



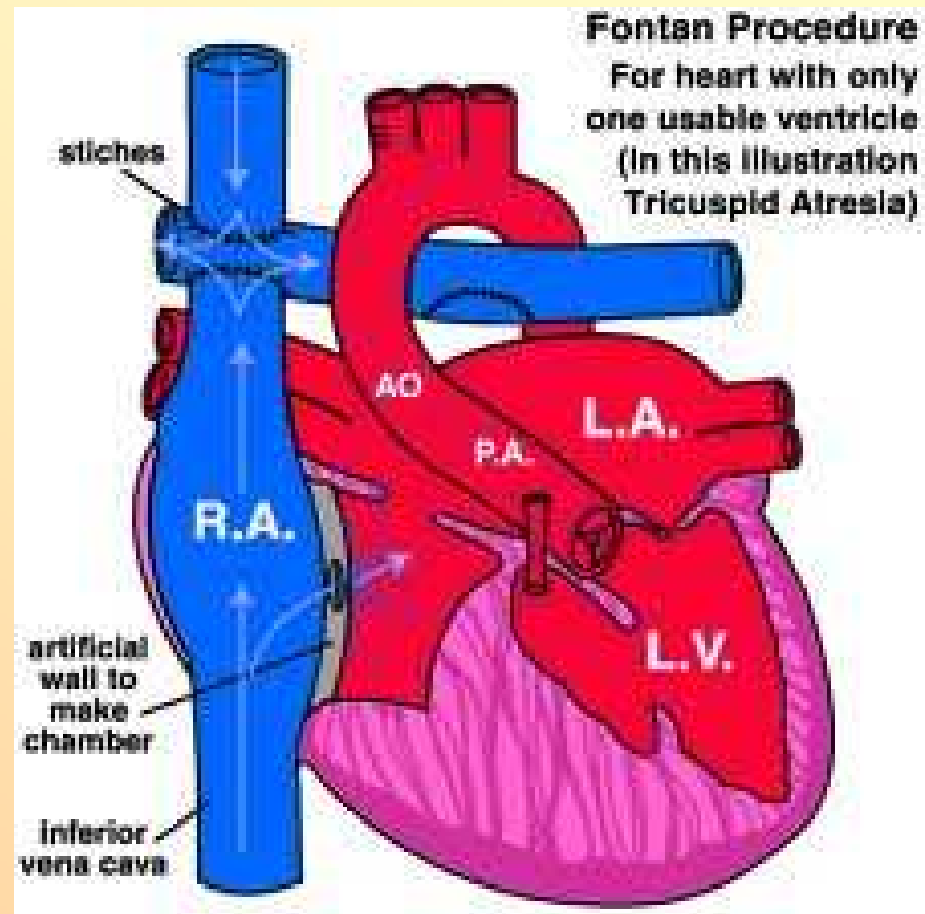
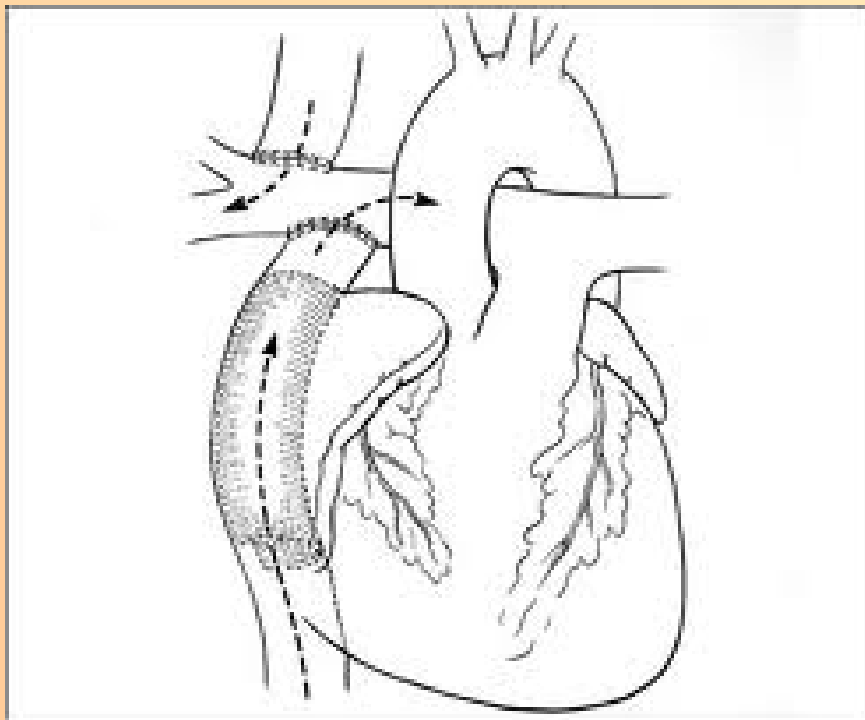
## *TAPPE STORICHE DELLA CARDIOCHIRURGIA*

- ✓ 1969: intervento di Rastelli  
nella correzione anatomica di  
TGA + DIV + StPo



# TAPPE STORICHE DELLA CARDIOCHIRURGIA

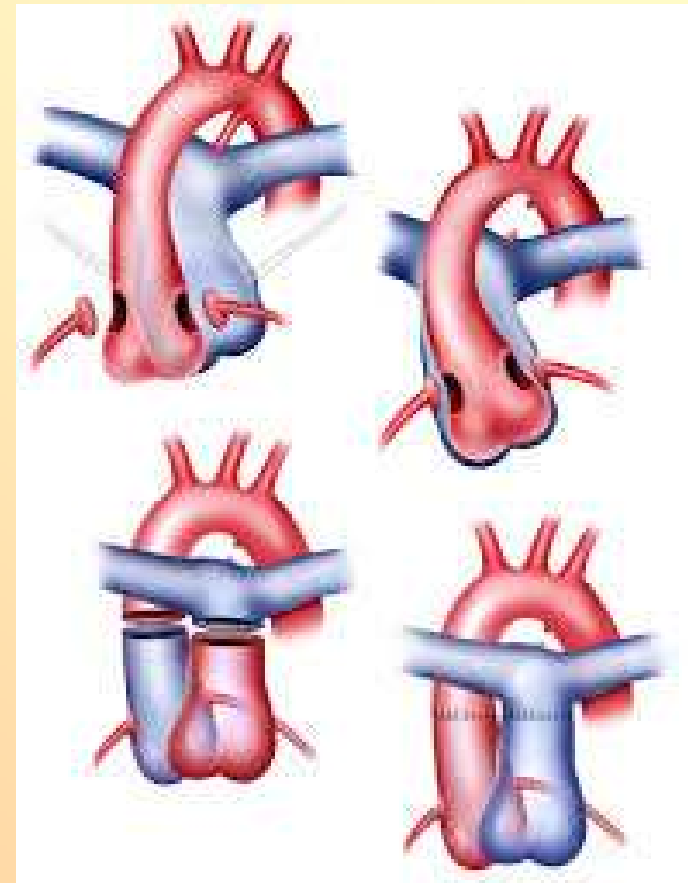
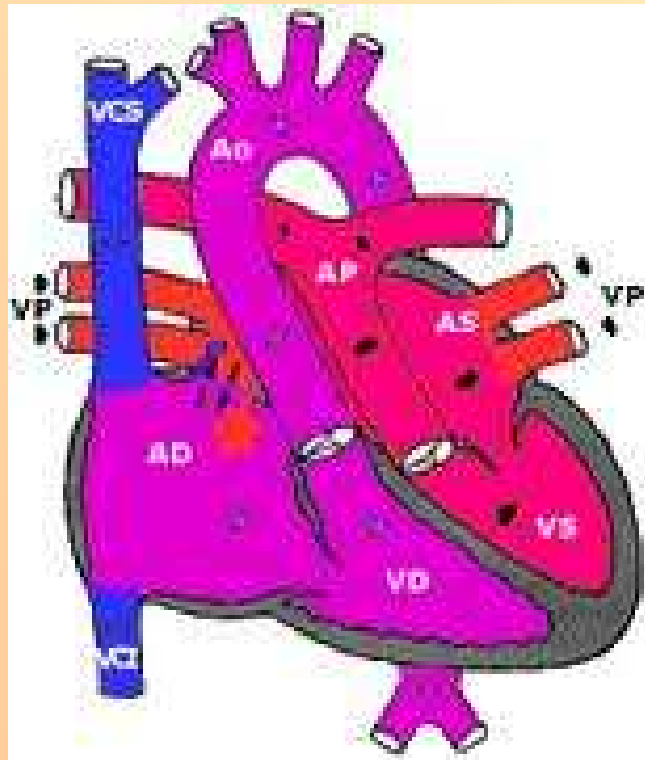
✓ 1971: intervento di Fontan





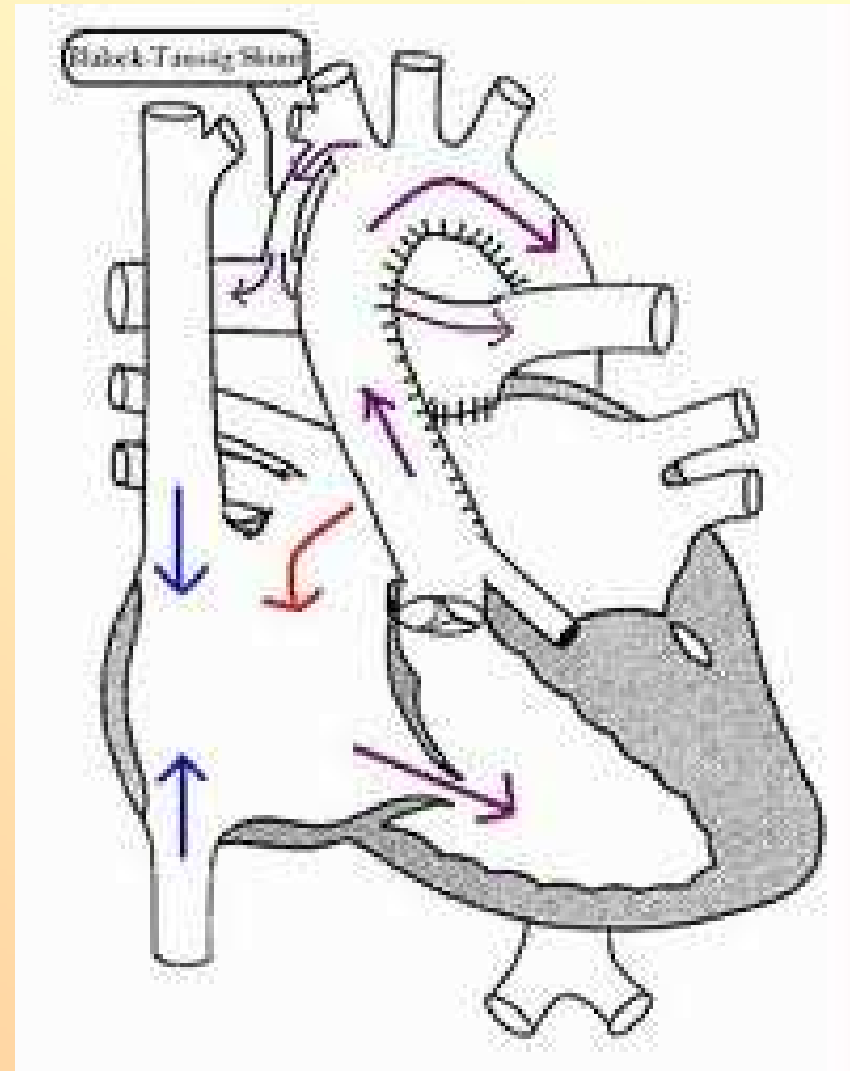
# TAPPE STORICHE DELLA CARDIOCHIRURGIA

- ✓ 1976: intervento di switch arterioso nella TGA completa (Jatene)



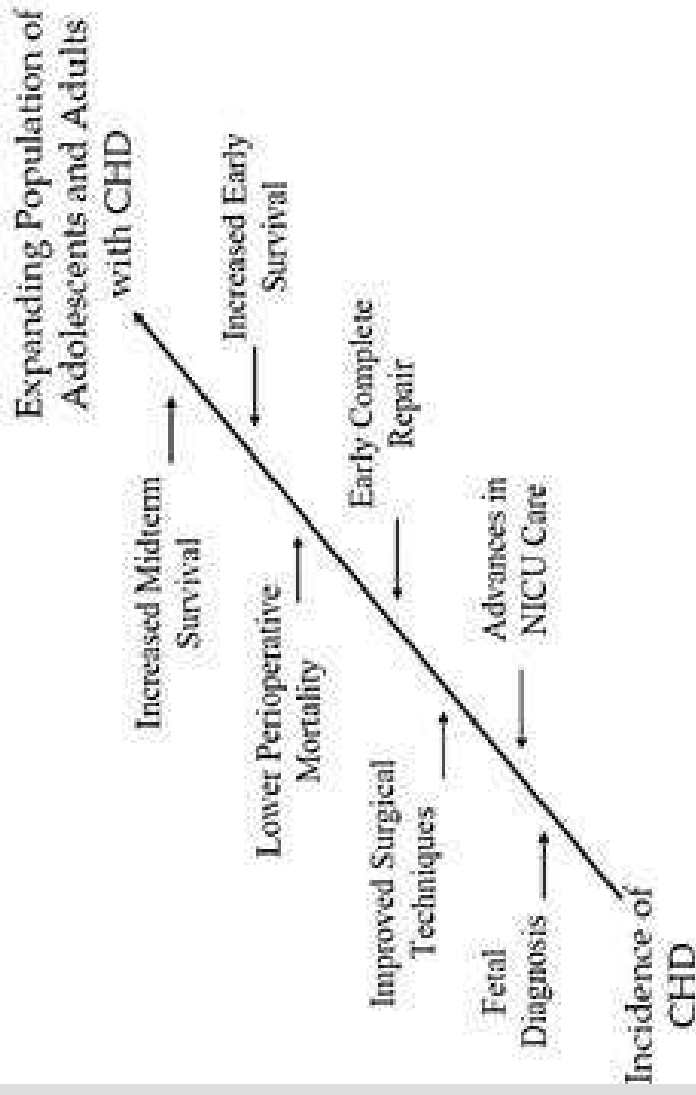
# TAPPE STORICHE DELLA CARDIOCHIRURGIA

- ✓ 1981: primo intervento nel cuore sinistro ipoplasico (Norwood)



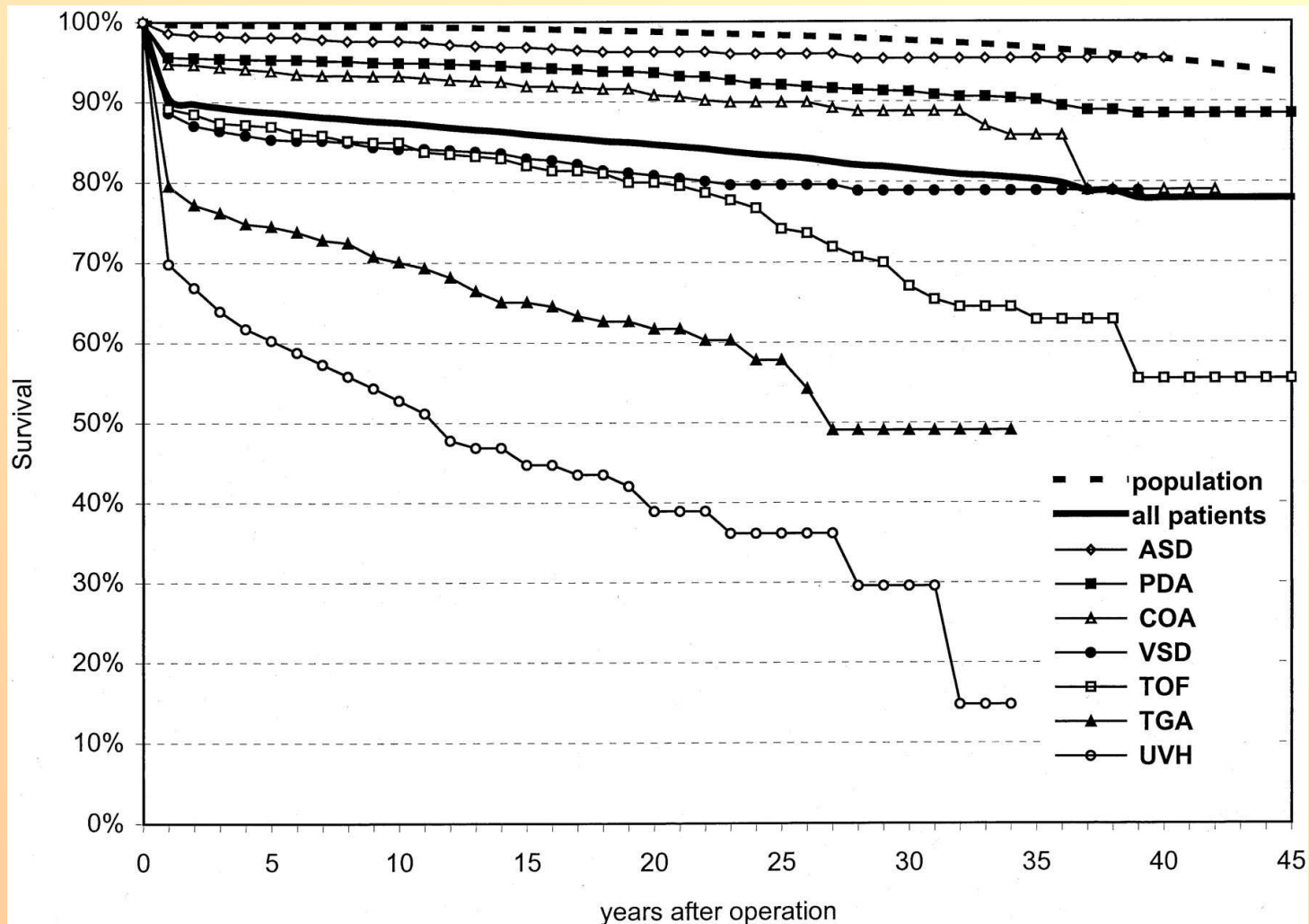


## Pediatric to Adult Congenital Heart Disease



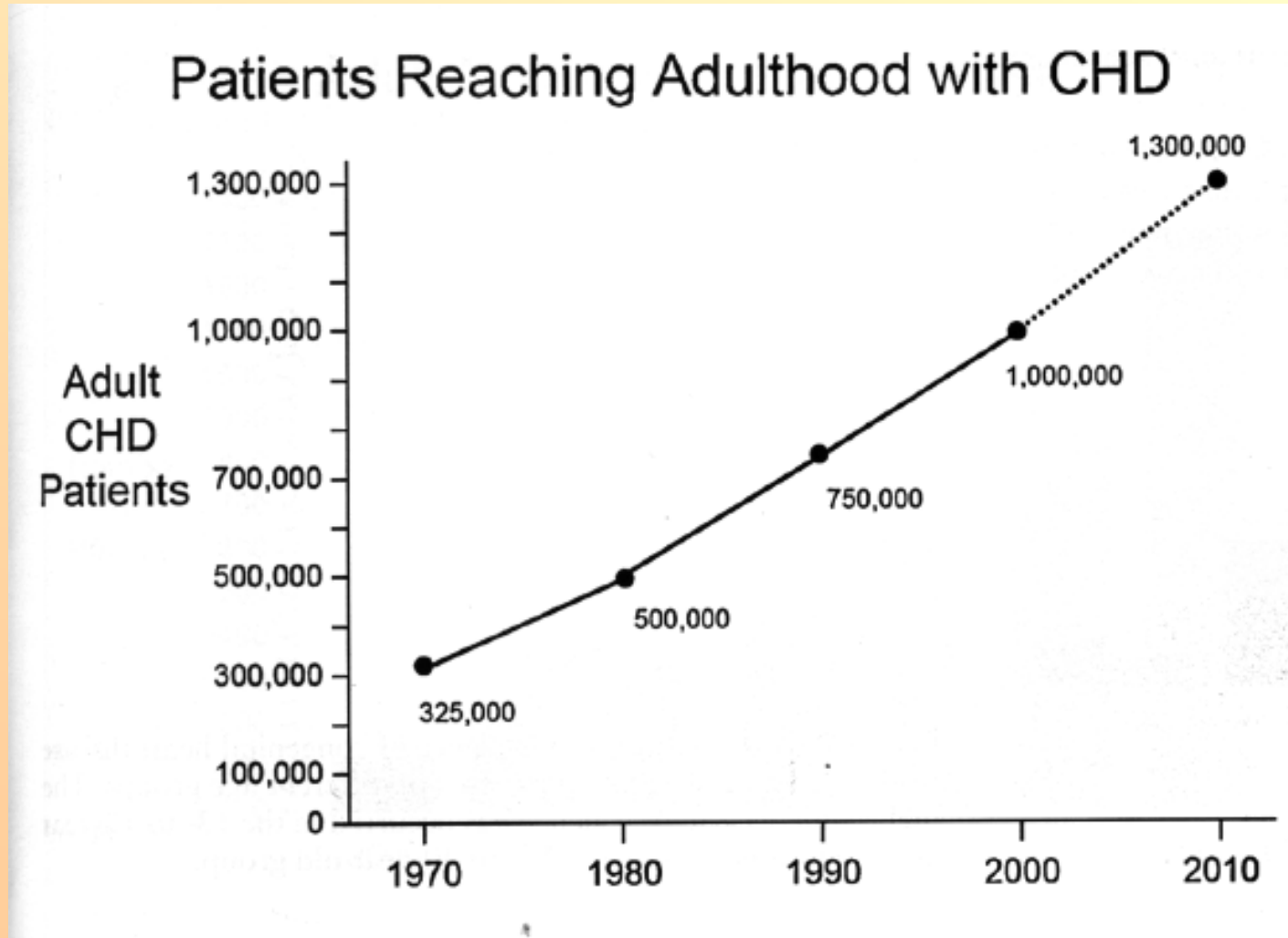
Copyright © 2008 Wolters Kluwer Health | Lippincott Williams & Wilkins

Figure 2. Survival of all patients, separate diagnostic groups, and general population.



Nieminen H P et al. *Circulation* 2001;104:570-575

# *Pazienti GUCH*



*Pazienti con cardiopatia congenita che raggiungono l'età adulta*

*Moss and Adams'- Heart Disease in Infants, Children, Adolescent 2008*

# *CHI SONO GLI ADULTI CON CARDIOPATIE CONGENITE?*

- ✓ Cardiopatie congenite semplici
- ✓ Ipertensione arteriosa residua o ricoartazione o coronaropatia precoce negli operati di coartazione aortica
- ✓ Insufficienza cardiaca in cardiopatie complesse trattate con intervento di Fontan
- ✓ Ostruzione o malfunzionamento di condotti valvolati
- ✓ Insufficienza valvolare polmonare negli operati di Tetralogia di Fallot

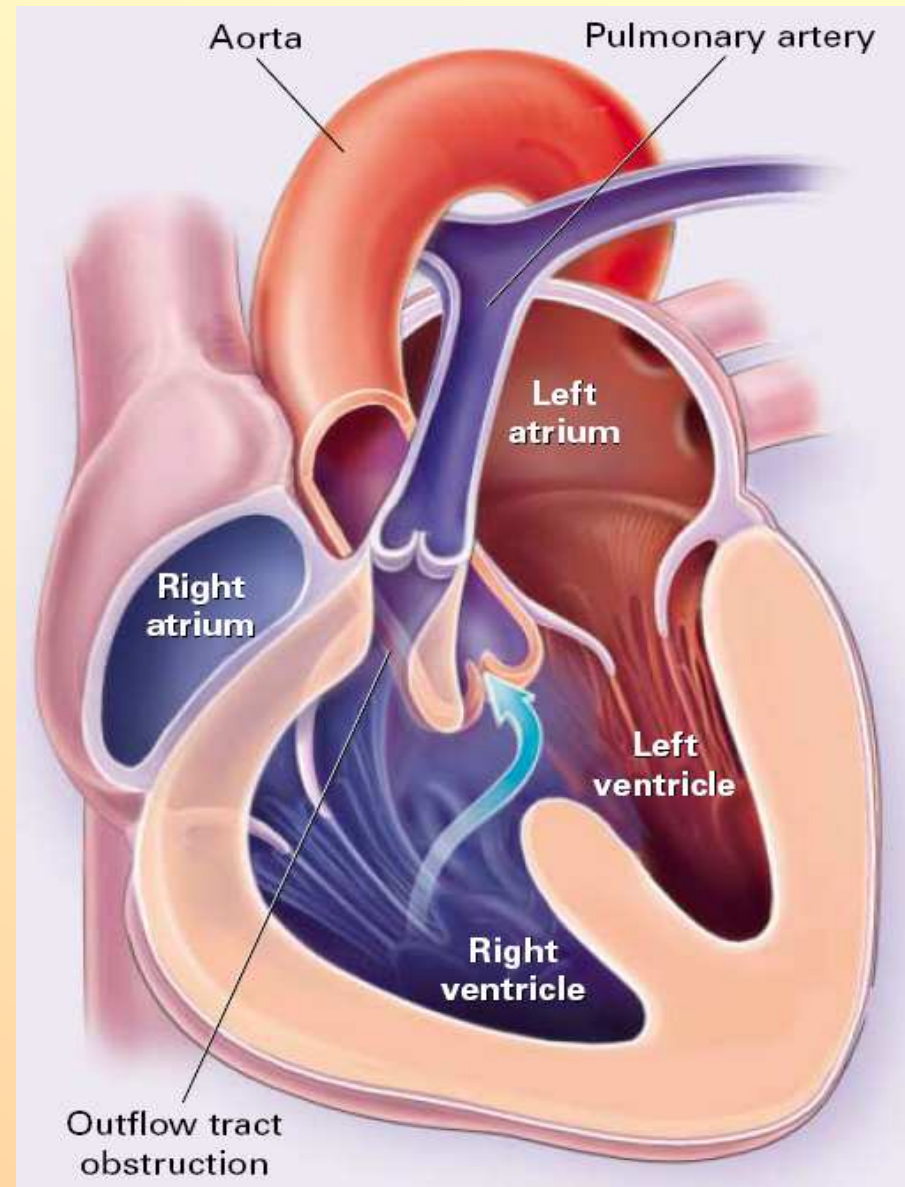
# *CHI SONO GLI ADULTI CON CARDIOPATIE CONGENITE?*

- ✓ Ipertensione polmonare
- ✓ Aritmie (intervento di Fontan, intervento di correzione fisiologica della TGA, riparazione di Tetralogia di Fallot)
- ✓ Endocardite batterica
- ✓ Tromboembolia
- ✓ Gravidanza in operati per cardiopatia congenita

## *Caso clinico:*

# **TETRALOGIA DI FALLOT:**

- ✓ Stenosi infundibolare e valvolare polmonare
- ✓ Ampio DIV sottoaortico
- ✓ Aorta a cavaliere del setto
- ✓ Ipertrofia ventricolare destra



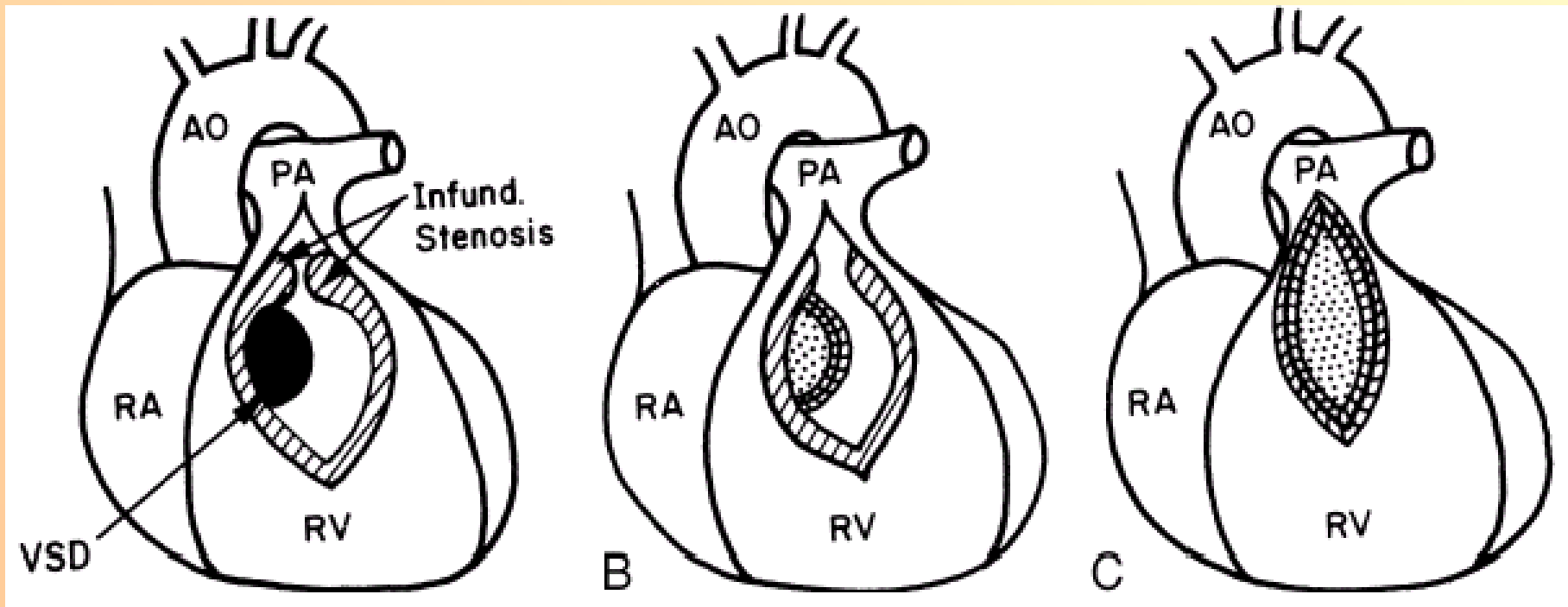


R.B., 29 aa

Intervento correttivo all'età di 2 anni

✓Chiusura DIV con patch di pericardio

✓Infundibulolectomia con patch di allargamento transanulare polmonare esteso fino alla biforcazione dei rami polmonari



# Follow-up:

## Andamento clinico:

Per molti anni asintomatica, quindi dall'età di 14-15 anni riduzione della resistenza allo sforzo e talvolta palpitazioni

## ECG di base:

Ritmo sinusale, blocco completo di branca destra (QRS 140 msec), blocco A-V di I grado.  
Sporadiche extrasistoli sopraventricolari e ventricolari.

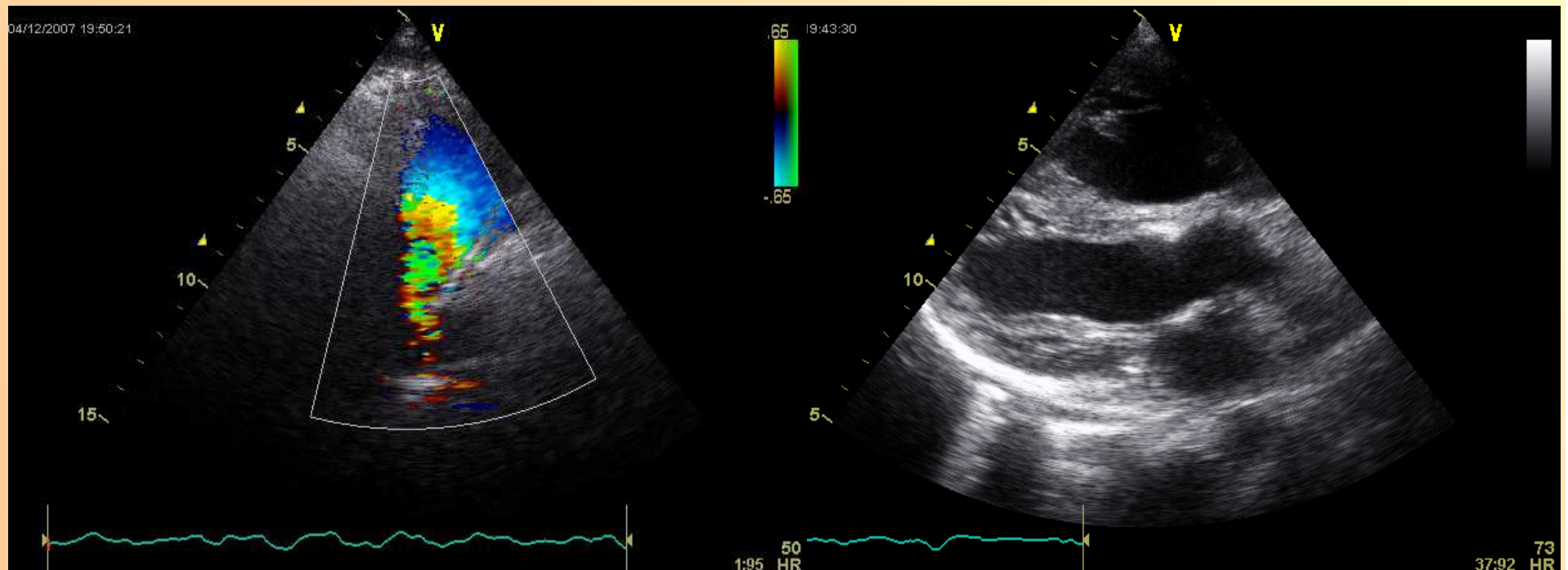
## Holter:

Brevi corse di TSV.

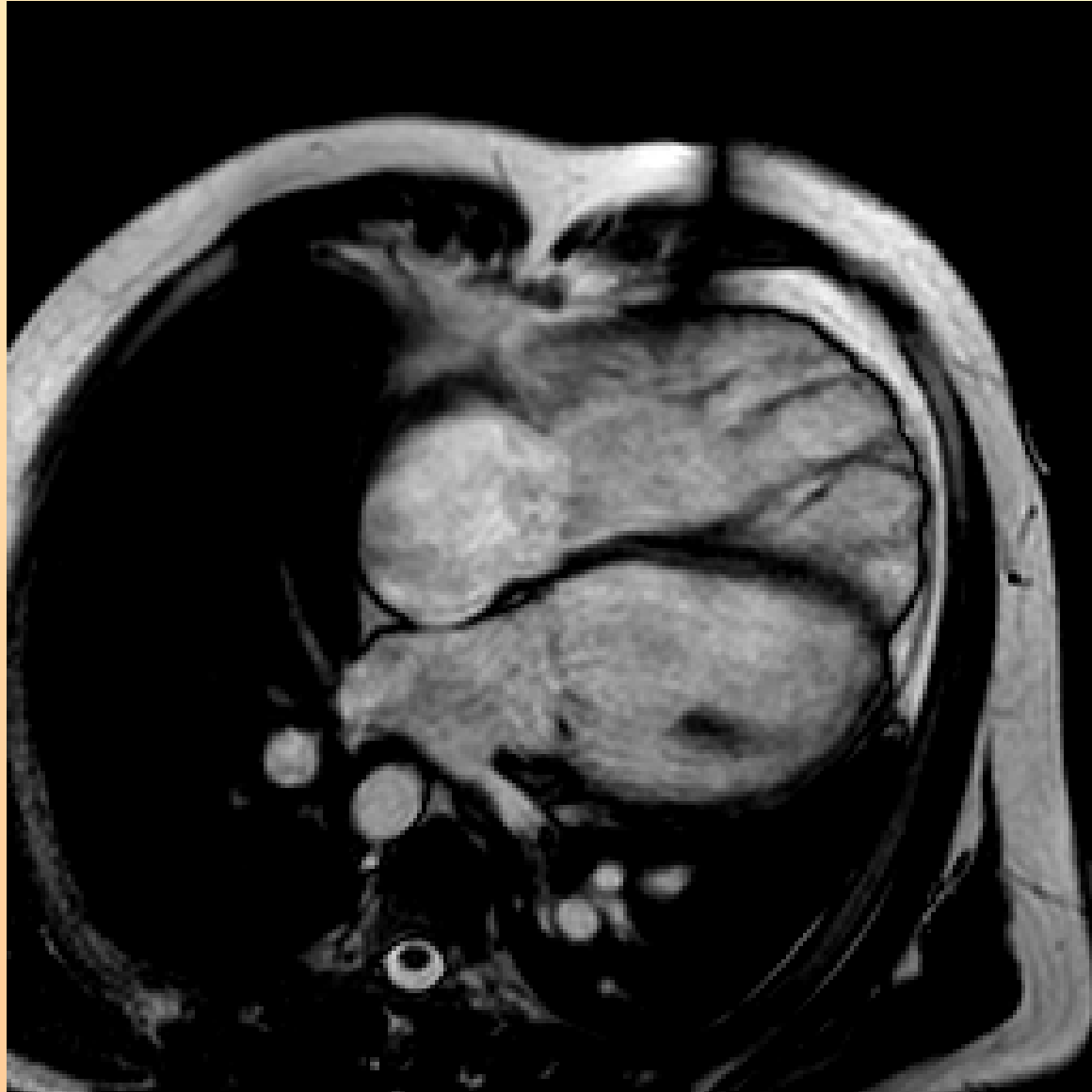
## Follow-up ecocardiografico:

- ✓ Lieve stenosi del tratto di efflusso ventricolare destro (da 15 a 30 mmHg)
- ✓ Insufficienza polmonare di grado medio-severo con progressiva dilatazione del VD

## Ecocardiografia all'età di 20 anni



## *RMN cardiaca*



## Cateterismo cardiaco (all'età di 20 anni):

✓ Conferma dei dati ecocardiografici

+

✓ Evidenza di stenosi anche a livello della biforcazione dei rami polmonari

✓ Aneurisma del patch infundibolare



## Reintervento cardiocirurgico:

✓ Infundiboloplastica con nuovo patch

✓ Impianto di homograft n° 25 tra VD e AP

✓ Allargamento con patch della biforcazione dei rami polmonari

*Grazie per l'attenzione*

## *Com'è la situazione a Parma:*

- ❖ Il pz GUCH esegue i suoi controlli ambulatoriali presso la SSD di Cardiologia Pediatrica
- ❖ Un eventuale ricovero viene effettuato presso U.O. Complessa di Cardiologia adulti.
- ❖ Casi particolari presso altri reparti adulti come Infettivologia, Medicina interna, Nefrologia, ecc.. previa discussione collegiale del caso
- ❖ Collaborazione tra cardiologo pediatra e medico del reparto ospitante
- ❖ Meeting periodici con gli aritmologi della Cardiologia dell'adulto (SEF, ablazioni transcatetere,...)
- ❖ RMN

## *PAZIENTI GUCH*

*GUCH: Grown-up Congenital Heart Disease  
(adulti con cardiopatia congenita)*

*Popolazione GUCH:*

*✓ Circa 2800 pazienti ogni 1.000.000 di abitanti*

*✓ In Italia o Inghilterra circa 150000 cardiopatici  
adulti*

*Pazienti con cardiopatia congenita complessa giunti  
in età adulta:*

*negli anni '70: 20%*

*attualmente: 85%*



## *Possibili complicanze nel follow-up post-operatorio a medio e lungo termine*

- ✓ Progressiva dilatazione del VD in relazione al grado di insufficienza polmonare
- ✓ Progressiva ristenosi (valvolare o dei rami polmonari)
- ✓ Disfunzione ventricolare sinistra in relazione al grado di dilatazione del VD
- ✓ Endocardite
- ✓ Aritmie cardiache (extrasistolia sopraventricolare e ventricolare, tachicardia sopraventricolare e ventricolare, blocco A-V tardivo)
- ✓ Morte improvvisa aritmica (fattori di > rischio: pressione in VD >60-70 mmHg, marcata dilatazione del VD, QRS >180 msec all'ECG)

## *Gestione del cardiopatico congenito in età adulta*

Necessaria collaborazione tra discipline diverse

Educazione precoce del paziente e della sua famiglia circa diagnosi, stile di vita e follow-up da seguire

Obiettivi da perseguire:

- Stabilire una rete di centri regionali
- Incoraggiare la formazione di specialisti
- Coordinare registri locali o nazionali
- Condivisione dei dati
- Facilitare la ricerca

## *Gestione del cardiopatico congenito in età adulta*

- ✓ Medico di base
- ✓ Centri di cardiologia pediatrica dovrebbero individuare centro per GUCH
- ✓ Cardiologo dell'adulto, cardiocirurgo e unità di PS dovrebbero avere stretto rapporto con il centro GUCH
- ✓ Centro specializzato GUCH (1/5-10 milioni di abitanti) in genere regionale
- ✓ Centri "satelliti" con riferimento regionale

## *Inoltre*

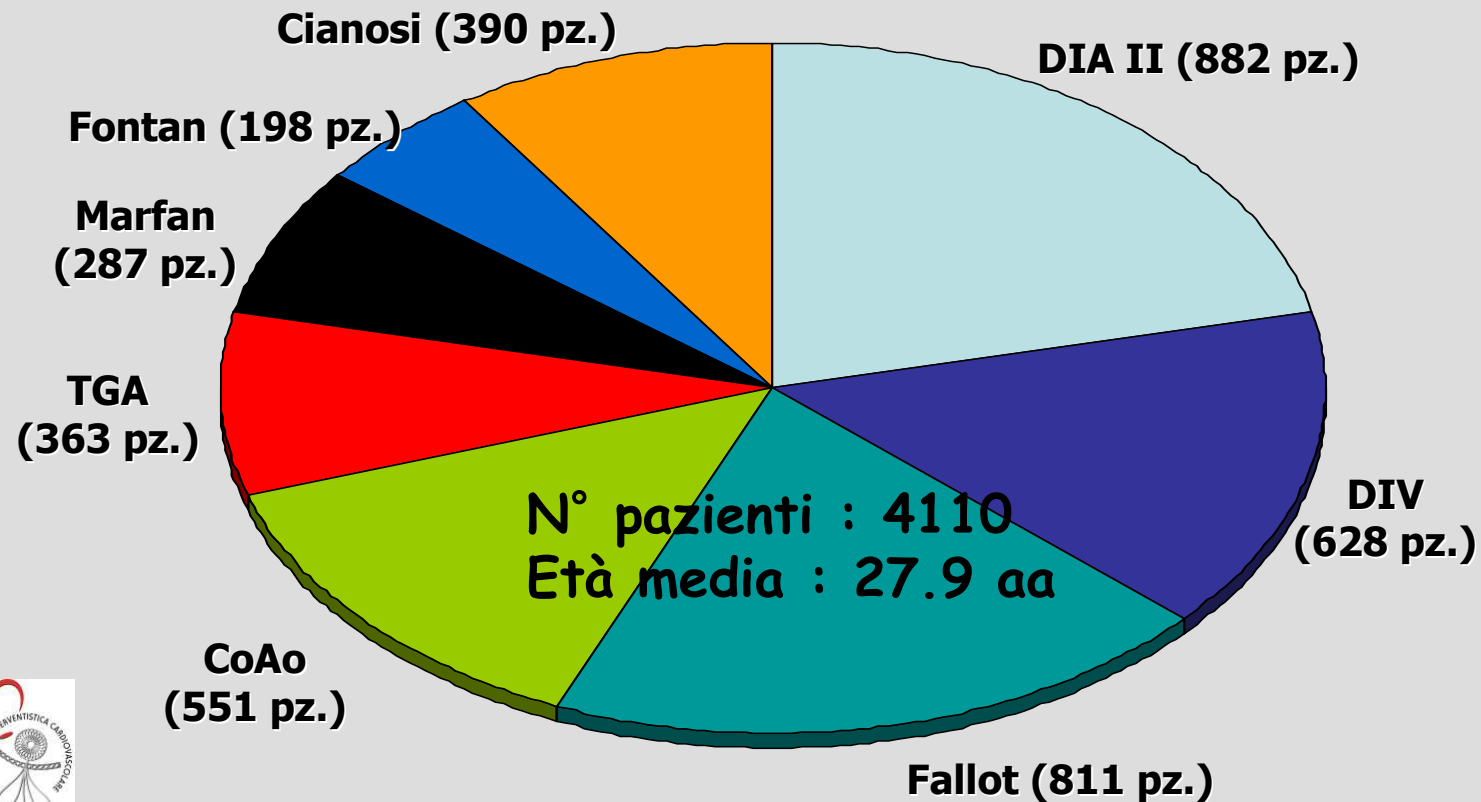
- ✓ necessità di un team integrato di ostetrici, anestesisti, cardiologi dell'adulto per l'assistenza in gravidanza e negli interventi di chirurgia non cardiaca
- ✓ Database per registrare attività, outcome e audit dei risultati per facilitare la ricerca

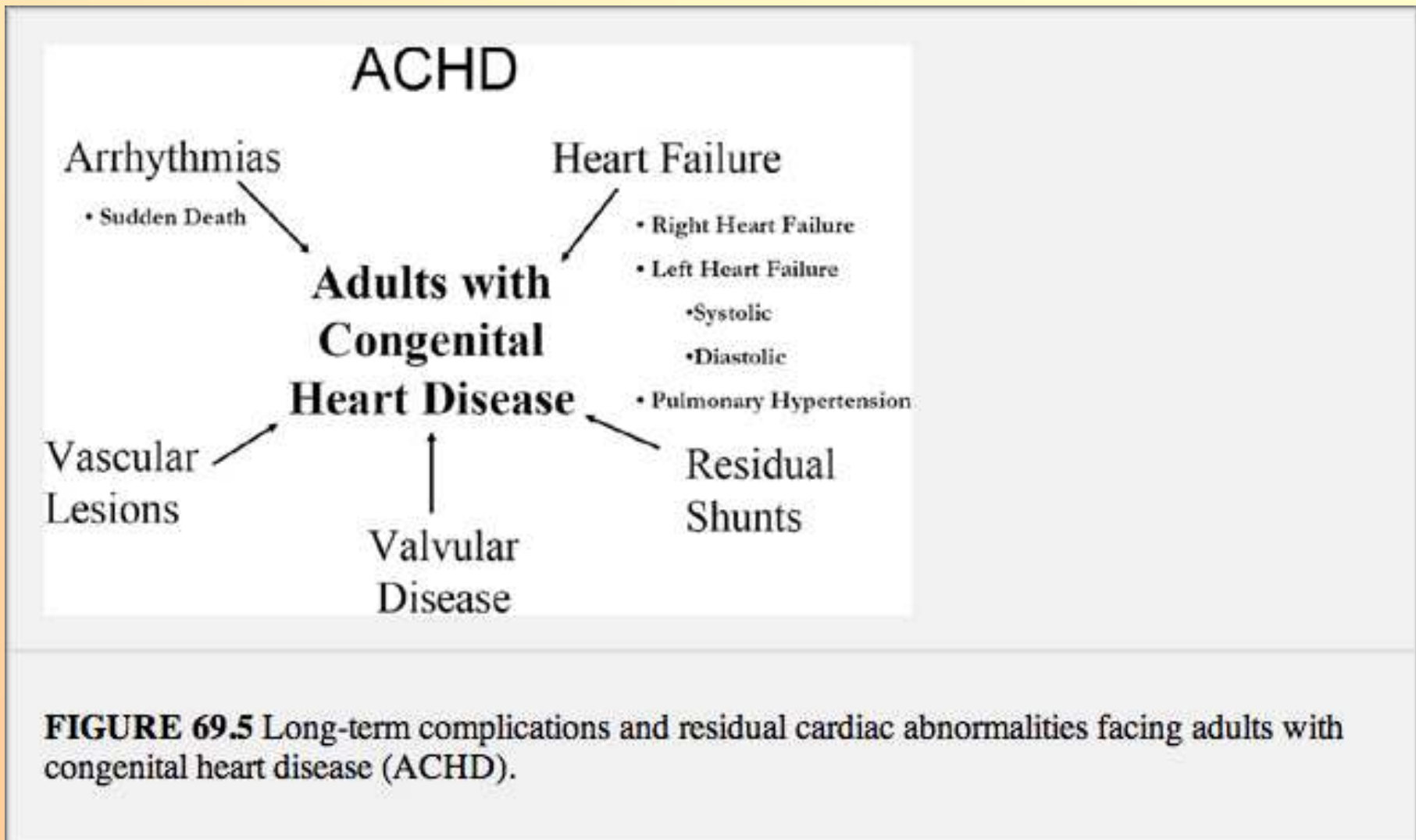
# The spectrum of adult congenital heart disease in Europe: morbidity and mortality in a 5 year follow-up period

The Euro Heart Survey on adult congenital heart disease

Peter Engelfriet<sup>1</sup>, Eric Boersma<sup>2</sup>, Erwin Oechslin<sup>3</sup>, Jan Tijssen<sup>1</sup>, Michael A. Gatzoulis<sup>4,5</sup>, Ulf Thilén<sup>6</sup>, Harald Kaemmerer<sup>7</sup>, Philip Moons<sup>8</sup>, Folkert Meijboom<sup>2</sup>, Jana Popelová<sup>9</sup>, Valérie Laforest<sup>10</sup>, Rafael Hirsch<sup>11</sup>, Luciano Daliento<sup>12</sup>, Erik Thaulow<sup>13</sup>, and Barbara Mulder<sup>1\*</sup>

Eur Heart J 2005; 26: 2325-2333

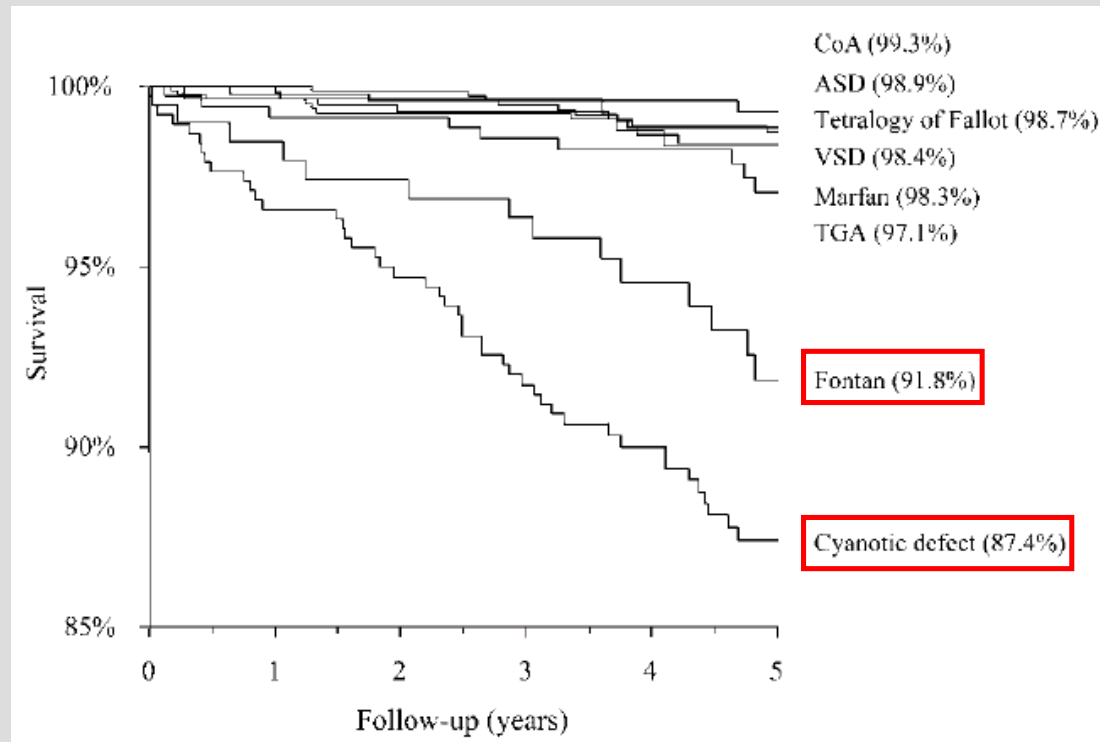




Moss and Adams'- Pediatric Cardiology - 7ª edizione

# 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



**Eur Heart J 2005;26:2325-2333**

## *Follow-up dopo il reintervento*

### Andamento clinico:

- ✓ Asintomatica con buona resistenza allo sforzo
- ✓ Nessuna terapia

### Ecocardiografia:

- ✓ Lieve gradiente pressorio a livello dell'homograft polmonare (18 mmHg) con minima insufficienza
- ✓ VD lievemente ingrandito
- ✓ VS non ingrandito con normale funzionalità



# *Follow-up dopo il reintervento*

## ECG di base:

- ✓ Ritmo sinusale. Blocco A-V di I grado
- ✓ Blocco completo di branca destra (QRS 150 msec)

## Holter:

- ✓ Sporadiche extrasistoli sopraventricolari e ventricolari polimorfe