

Il cardiopatico congenito adulto: questo “sconosciuto”

Agata Privitera
U.O. di Cardiologia
Pediatrica Ospedale Santo
Bambino CATANIA
www.cardiologiapediatricact.com

II EDIZIONE
GIORNATE
di **CUORE**
CHIARO 2016

**“UN CUORE
CHE CRESCE”**
23 - 25 MARZO 2016
VILLA BARILE
CALTANISSETTA

24 CREDITI ECM

Direttore del corso:
Dr. Luigi Scarnato
Responsabili scientifici
Prof. Antonio Castello
Prof. Francesco De Luca
Prof. Emiliano Maresi
Prof. Maurizio Santomauro

Negli ultimi trenta anni i progressi della cardiocirurgia pediatrica hanno prodotto una riduzione della mortalità operatoria, realizzando una correzione definitiva precoce e con eccellenti risultati a medio e lungo termine

Tipologia di pazienti GUCH

(grown-up congenital heart disease)

Operati in età pediatrica guariti

Operati in età pediatrica con reliquati o con nuove complicazioni

Corrette parzialmente in età pediatrica (palliativi)

Pazienti in storia naturale, inoperabili (Stadio Eisenmenger)

Pazienti diagnosticati o da trattare in età adulta



Questi pazienti, tuttavia, nonostante la correzione radicale/palliativa della malformazione, continuano ad avere necessità di assistenza



Linee Guida ESC GUCH 2010

Sono Incentrate:

Sulla valutazione di
procedure
**DIAGNOSTICHE e
TERAPEUTICHE**

Sul rapporto
RISCHIO-BENEFICIO

Sulla dettagliata
descrizione di
SPECIFICI DIFETTI

Limiti

Gli autori riconoscono il limite di scarsa confidenza nei dati a causa della esigua numerosità degli studi sulla popolazione GUCH

Il livello di evidenza resta per lo più limitato a un

LIVELLO DI EVIDENZA C*

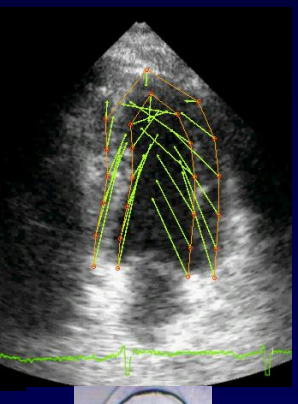
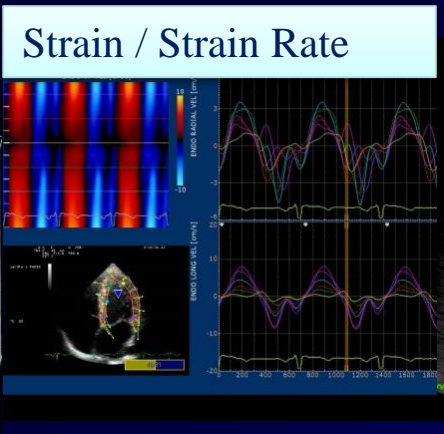
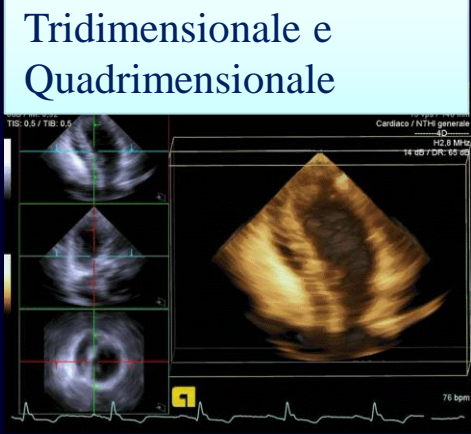
** consenso di esperti, studi retrospettivi, case report*

Linee Guida ESC 2010

Sulla valutazione di procedure **DIAGNOSTICHE** e **TERAPEUTICHE**

Le odierne linee guida ribadiscono l'importanza, come strumento di prima linea nella valutazione dei pazienti GUCH, dell' Ecocardiogramma

valutazione anatomica valutazione funzionale



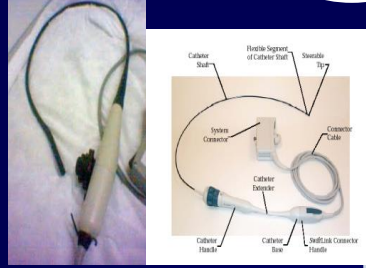
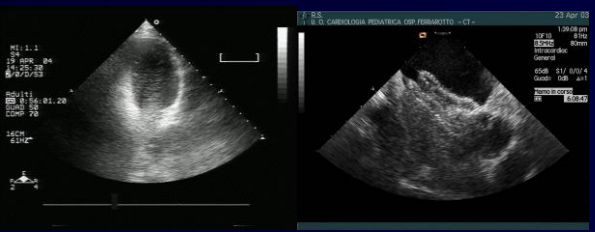
Eccelle nella stima della PAP, e rilevamento anche di piccole strutture altamente mobili, vegetazioni

Limiti:

Operatore dipendente
Richiesta di competenze specifiche nei pazienti GUCH

Ecocontrastografia

Transesofagea Intracardiaca



Metodica

Funzionali: studio di cuori univentricolari e del ventricolo destro sistemico/non sistemico

Quantitativi: gradienti Doppler Efflusso destro; Sede istmica; Stenosi in serie

Anatomici: Ritorno venoso e grandi arterie

Terapia della resincronizzazione
Terapia in emodinamica e in cardiocirurgia

Risonanza Magnetica (RM/ARM)

Un servizio dedicato di RM è oggi considerato un completamento indispensabile all'ecocardiografia

La RM deve essere preferita alla valutazione ECO quando:

- *Eco con scarsa qualità di immagine*
- *Valutazione di reperti ambigui o borderline*
- *Situazioni di superiorità di informazione essenziali per la gestione del paziente*



Valutativa

Efflusso destro e condotti

Arteria polmonare (stenosi, aneurismi);

Aorta (aneurisma, dissezione, coartazione)

Vene polmonari/sistemiche
connessione anomale, ostruzioni

Collaterali e malformazioni artero-venose (ATAC)

Anomalie e malattie coronarie (ATAC)

Masse intra/extracardiache



Quantitativa

Volumi e eiezione ventricolare destra (tetralogia di Fallot, ventricolo destro sistemico) rigurgito polmonare massa miocardica (LV e RV)



Caratterizzazione

Dei tessuti rilevamento della fibrosi, cicatrice, grassi, ferro



Limiti:

ASSOLUTI

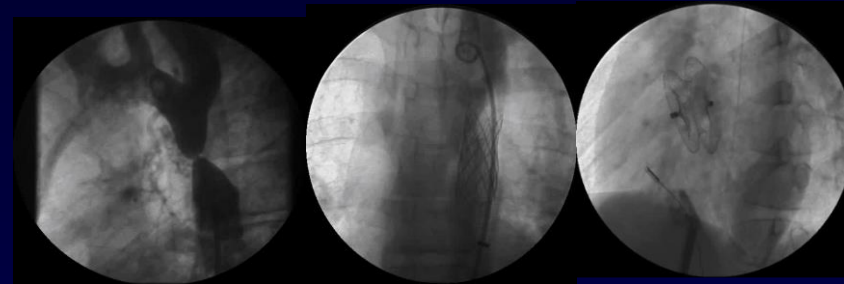
non eseguibile nei portatori di pacemaker e defibrillatori;

RELATIVI

Protesi valvolari, dispositivi d'occlusione, stent sono sicuri ma provocano artefatti nella zona di interesse

Recommendations for cardiovascular magnetic resonance in adults with congenital heart disease from the respective working groups of the European Society of Cardiology (2010) 31, 794

Esami strumentali diagnostici di cardiopatie



Cateterismo Cardiaco: prevalentemente, usato a scopo terapeutico

Sono aumentate le procedure interventistiche sostituendosi anche a un nuovo intervento cardiocirurgico

Le più nuove : valvole percutane aortiche e polmonari

Aumento delle procedure “ibride” che vedono impegnati emodinamisti e cardiocirurghi

Uniche indicazioni a cateterismo cardiaco a scopo diagnostico:

In pazienti palliati secondo Fontan

- resta unica metodica per valutare le pressioni oltre alle resistenze vascolare polmonari

In presenza di shunt e ipertensione polmonare

- essenziale per la decisione terapeutica, utili per i test di vasoreattività con O₂ e Ossido Nitrico

Valutazione dei vasi extracardiaci come collaterali aorto-polmonari

Riferimenti bibliografici

Galie N. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Eur Respir J 2009;34:1219

Test da sforzo cardiopolmonare

- Le linee guida ESC 2010 ribadiscono l'importanza del test da sforzo nella popolazione GUCH, costituendo una misura della riuscita dell'intervento
- Informazioni che si possono ricavare:
 - valutazione oggettiva all'esercizio (tempo, massimo consumo di ossigeno),
efficienza di ventilazione (dalla pendenza VE/VCO₂),
 - risposta cronotropa, pressoria e induzione di aritmie
 - valutazione di funzione e forma fisica, che ben correlano con morbilità e mortalità

Il test cardiopolmonare deve, quindi, far parte dei protocolli di follow-up e svolge un ruolo importante nel stabilire il timing degli interventi o re-interventi

Limiti:

Compliance
paziente e suo
condizionamento
fisico



Diller GP. Exercise intolerance in adult congenital heart disease: comparative severity, correlates, and prognostic implication. *Circulation* 2005;112:828

Linee Guida ESC 2010:

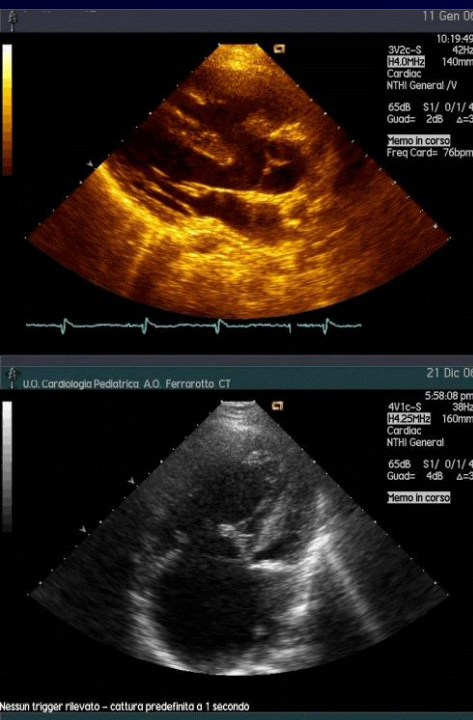
Sul rapporto **RISCHIO-BENEFICIO**

Gravidanza e Cardiopatia congenita

La gravidanza è ben tollerata in donne in classe NYHA I-II con rischio morte < 1%

Cure specialistiche multidisciplinare sono necessari

team comprende cardiologi, ostetrici, anestesisti, ematologi, neonatologi e genetisti



Controindicazione
Assoluta rischio morte
materna (30-50%)

Severa Ipertensione
polmonare
Sindrome di Eisenmenger
Cianosi
morte fetale del 12% se SAO₂ < 85%

Alto rischio

Ostruzione severa all'efflusso sinistro
 Ostruzione severa all'afflusso sinistro
 Funzione ventricolare sinistra depressa
 In pazienti con protesi valvolari
 Dilatazione aorta ascendente

Area aorta < 1.5 e gradiente > 30 mmHg
 area valvola mitrale < 2cm²
 FE < 40% classe NYHA > II
 Marfan Ehlers-Danlos, Loeys-Dietz

Riferimenti bibliografici

Avila WS. Maternal and fetal outcome in pregnant women with Eisenmenger's syndrome. Eur Heart J 1995;16:460

Presbitero P. Pregnancy in cyanotic congenital heart disease. Outcome of mother and fetus. Circulation 1994;89:2673

Siu SC. Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease. Circulation 2001; 104:515

Gravidanza e Cardiopatia congenita

Farmaci assolutamente controindicati

ACE inibitori,
Sartanici,
Amiodarone

Rischio Ricorrenza

Utile ecocardiografia
fetale tra la 16-18
settimane di
gestazione

2-4%

ma sino al 50%

se la madre con c.c. rispetto al
padre

- DIA 13-18%, DIV 6-10%
- se associato a disordini monogeniche, anomalie cromosomiche, sindrom di: Marfan, Noonan, Holt-Oram e da delezione 22q11

Uso di Contraccettivi

Contraccettivi orali

Pochi dati popolazione GUCH

- Combinazione doppia (estrogeni/progesterone) efficacia 99.9% da evitare in paziente a rischio trombotosi

- Il progesterone orale o con dispositivi intrauterina ha meno rischio trombotico ed efficacia > 95% Fontan, cianosi, bassa FE

Dispositivi intrauterini sicuri

- Rischio endocardite basso

Metodi a barriera

- proteggono anche dalle malattie trasmesse sessualmente
insuccesso 10%

Sterilizzazione Con

riferimento a prognosi lungo termine

Riferimenti bibliografici

Nora JJ. Maternal transmission of congenital heart diseases: new recurrence risk figures and the questions of cytoplasmic inheritance and vulnerability to teratogens. Am J Cardiol 1987; 59:459

Molto è cambiato rispetto alle linee guida ESC 2003.....

In considerazione:

- batteriemia transitoria si verificano oltre che durante procedure odontoiatriche anche nel contesto quotidiano uso spazzolino, filo da denti o masticare
- mancanza di prove scientifiche che dimostrano l'efficacia della profilassi antibiotica
- numero enorme di pazienti che devono essere trattati per prevenire un singolo caso

Cause di frequenti terapie antibiotiche

- rischio di anafilassi anche se piccolo
- comparsa di microrganismi resistenti secondario a diffuso e spesso inappropriato uso di antibiotici

Rif. Bibl.

Guidelines on the prevention, diagnosis, and treatment of infective endocarditis (new version 2009)...ESC European Heart Journal (2009) 30, 2369

Table 3 Cardiac conditions at highest risk of infective endocarditis for which prophylaxis should be considered when a high-risk procedure is performed

Recommendations	Class ^a	Level ^b
Antibiotic prophylaxis should be considered for patients at highest risk for IE:	IIa	C
(1) Patients with any prosthetic valve, including a transcatheter valve, or those in whom any prosthetic material was used for cardiac valve repair.		
(2) Patients with a previous episode of IE.		
(3) Patients with CHD:	IIa	C
(a) Any type of cyanotic CHD. (b) Any type of CHD repaired with a prosthetic material, whether placed surgically or by percutaneous techniques, up to 6 months after the procedure or lifelong if residual shunt or valvular regurgitation remains.		
Antibiotic prophylaxis is not recommended in other forms of valvular or CHD.	III	C

CHD = congenital heart disease; IE = infective endocarditis.
^aClass of recommendation.
^bLevel of evidence.
^cReference(s) supporting recommendations.

Table 7 Recommendations for antibiotic prophylaxis for the prevention of local and systemic infections before cardiac or vascular interventions

Recommendations	Class ^a	Level ^b	Ref. ^c
Preoperative screening of nasal carriage of <i>Staphylococcus aureus</i> is recommended before elective cardiac surgery in order to treat carriers	I	A	46,47
Perioperative prophylaxis is recommended before placement of a pacemaker or implantable cardioverter defibrillator	I	B	45
Potential sources of sepsis should be eliminated ≥ 2 weeks before implantation of a prosthetic valve or other intracardiac or intravascular foreign material, except in urgent procedures	IIa	C	
Perioperative antibiotic prophylaxis should be considered in patients undergoing surgical or transcatheter implantation of a prosthetic valve, intravascular prosthetic or other foreign material	IIa	C	
Systematic local treatment without screening of <i>S. aureus</i> is not recommended	III	C	

^aClass of recommendation.
^bLevel of evidence.
^cReference(s) supporting recommendations.

Tipologia di procedure che meritano e no profilassi

Raccomandazione

limitata a procedure dentali che richiedono manipolazione della regione gengivale o periapicale dei denti o perforazione della mucosa orale

Non raccomandata

per le vie respiratorie, gastrointestinali, genitourinario, dermatologiche, o procedure muscolo-scheletrico in assenza di consolidate infezione

Si enfatizza:

igiene orale e scoraggiare da piercings e tatuaggi

Attenzione a scrivere facilmente «raccomandata profilassi per endocardite batterica»

**Linee Guida ESC
 2015 non
 raccomandando
 profilassi per le
 valvulopatie che
 si sviluppano in
 cuori trapiantati**

Italia maglia nera per la resistenza agli antibiotici

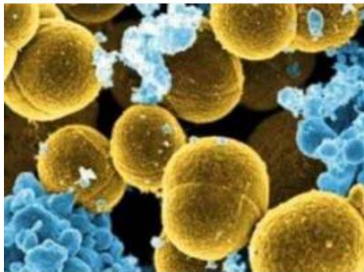


Corriere della Sera

Luigi Ripamonti

Un'ora fa

11-2-16



© Fornito da Corriere della Sera

L'Italia è il Paese europeo con la più alta percentuale di resistenza verso quasi tutti gli antibiotici. Lo indicano dati presentati giovedì 11 febbraio a Roma in un convegno con il patrocinio del Ministero della Salute e dell'Istituto Superiore di Sanità, per fare il punto sulla lotta ai «superbatteri». «La resistenza agli antibiotici è un problema allarmante, potenzialmente drammatico, perché cominciamo ad avere pazienti resistenti a quasi tutti gli antibiotici e questo significa non avere più strumenti per curarli», ha spiegato

Walter Ricciardi, presidente dell'Istituto Superiore di Sanità. Sono ben 4 milioni le infezioni da antibiotico resistenza registrate ogni anno in Europa, circa 37 mila i decessi stimati con un assorbimento di risorse (sanitarie e non) che ammonta a circa 1,5 miliardi di euro all'anno. In Italia le infezioni correlate all'assistenza intra-ospedaliera colpiscono ogni anno circa 284.000 pazienti (dal 7% al 10% dei pazienti ricoverati) causando circa 4.500-7.000 decessi. Le più comuni infezioni sono polmonite (24%) e infezioni del tratto urinario (21%). Le strategie per affrontare il problema sono principalmente due: la messa in campo di tutte le risorse per accelerare lo sviluppo di nuove molecole antibiotiche e renderle immediatamente accessibili ai pazienti e un utilizzo appropriato degli antibiotici dentro casa ma anche all'interno degli ospedali, per impedire lo sviluppo di nuove resistenze. Del resto il problema non è solo italiano la resistenza dei batteri nei confronti degli antibiotici è in aumento in generale nell'Unione europea. L'allarme, forte e chiaro anche se non nuovo,

f CONDIVIDI

TWEET

CONDIVIDI

E-MAIL

**2015 ESC Guidelines for the management
 of infective endocarditis**
 European Heart Journal (2015) 36, 3075–3123
 doi:10.1093/eurheartj/ehv319

Aritmie ipercinetiche ed ipocinetiche

- Sono 18-20% delle complicanze tardive, motivo di ricovero, causa di morbilità e mortalità
 - fanno parte della storia “naturale” di molte c.c. e del loro trattamento chirurgico.
- Meccanismo elettrofisiologico: rientro e/o emodinamico

Table 15.1 Incidence of late arrhythmias in congenital heart disease

Lesion	Incidence of arrhythmia
Atrial septal defect	5–40% SVT
Ebstein's anomaly	40–80% SVT
Single ventricle s/p atriopulmonary Fontan	30–60% SVT
Transposition of the great arteries s/p atrial switch repair	30–50% SVT
<u>Congenitally corrected transposition of the great arteries</u>	<u>20–30% AV block</u>

<u>Sinus bradycardia</u>	Mustard/Senning repairs of transposition of the great arteries Single ventricle: atriopulmonary Fontan Atrial septal defects Common atrioventricular septal defects Anomalous pulmonary venous connection
<u>Atrioventricular block</u>	Congenitally corrected transposition of the great arteries Tetralogy of Fallot Atrial septal defects Common atrioventricular septal defects

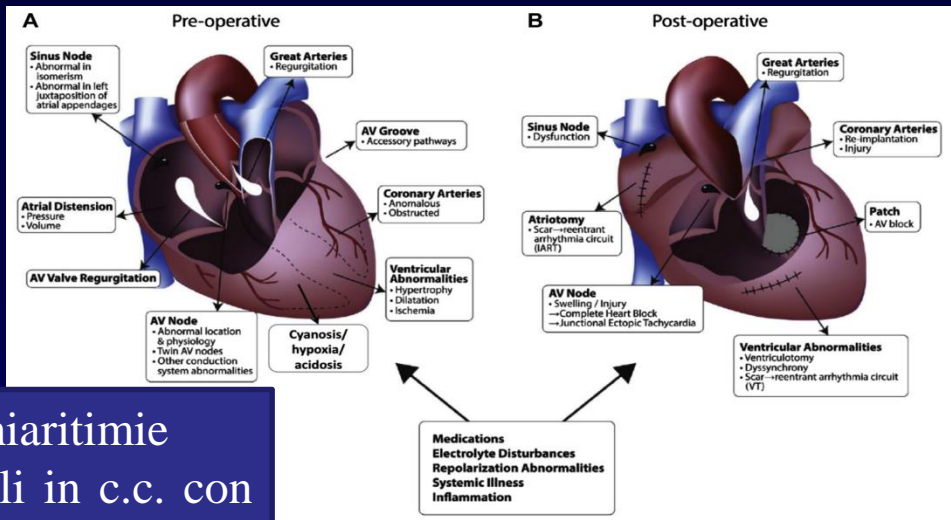
Tachiaritmie atriali in c.c. con sovraccarico atriale destro/sinistro

Bradiaritmie

Ventricular tachycardia	Tetralogy of Fallot Ventricular septal defects Aortic stenosis
Ventricular fibrillation	Aortic stenosis Hypertrophic cardiomyopathy Mustard/Senning repairs of transposition of the great arteries

Tachiaritmie ventricolari in pazienti con cardiopatie congenite che hanno subito ventricolotomia durante chirurgia

Le cardiopatie c. con un più alto rischio di morte improvvisa aritmica sono (~ 90%) :



Canadian Journal of Cardiology
 Volume 30 2014
 Society Guidelines
PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Recognition and Management of Arrhythmias in Adult Congenital Heart Disease

5.3.3. Recommendations for the evaluation and diagnosis of arrhythmias in symptomatic adults with CHD

Recommendations

a. Noninvasive evaluation

- Class I**
1. A thorough clinical history and physical examination should be conducted in adults with CHD and symptoms suggestive of arrhythmias (e.g., palpitations, presyncope, syncope), documented new-onset or worsening arrhythmias, or resuscitated sudden cardiac death (*Level of evidence: C*).⁹⁰
 2. A resting 12-lead ECG is indicated in adults with CHD who are evaluated for arrhythmias (*Level of evidence: C*).⁷⁷
 3. Ambulatory ECG monitoring is indicated when there is a need to clarify or exclude an arrhythmia diagnosis, correlate arrhythmias with symptoms, evaluate risk, or determine appropriate therapy (*Level of evidence: B*).^{78-80,91}
 4. Cardiac event loop recorders are indicated to establish whether or not sporadic symptoms are caused by transient arrhythmias (*Level of evidence: C*).^{75,81}
 5. Patients with suspected arrhythmias and implanted cardiac rhythm management devices should undergo device interrogation to retrieve diagnostic information provided by arrhythmia detection algorithms, trended data, histograms, and/or intracardiac electrogram recordings (*Level of evidence: B*).^{83,91,92}
 6. Implantable loop recorders are useful in cases where the index of suspicion for a malignant arrhythmia is high (e.g., syncope) but a symptom-rhythm correlation cannot be established by conventional noninvasive techniques or invasive electrophysiologic testing (*Level of evidence: B*).^{81,93}
- Class IIa** Cardiac exercise testing can be useful in adults with CHD and known or suspected exercise-induced arrhythmias in order to provoke the arrhythmia, establish a diagnosis, or assess response to therapy (*Level of evidence: C*).^{94,95}
- Class IIb** Cardiac exercise testing may be useful in selected adults with CHD and arrhythmias as part of a broader workup to exclude triggering factors such as exercise-induced oxygen desaturation or myocardial ischemia (*Level of evidence: C*).⁹⁴

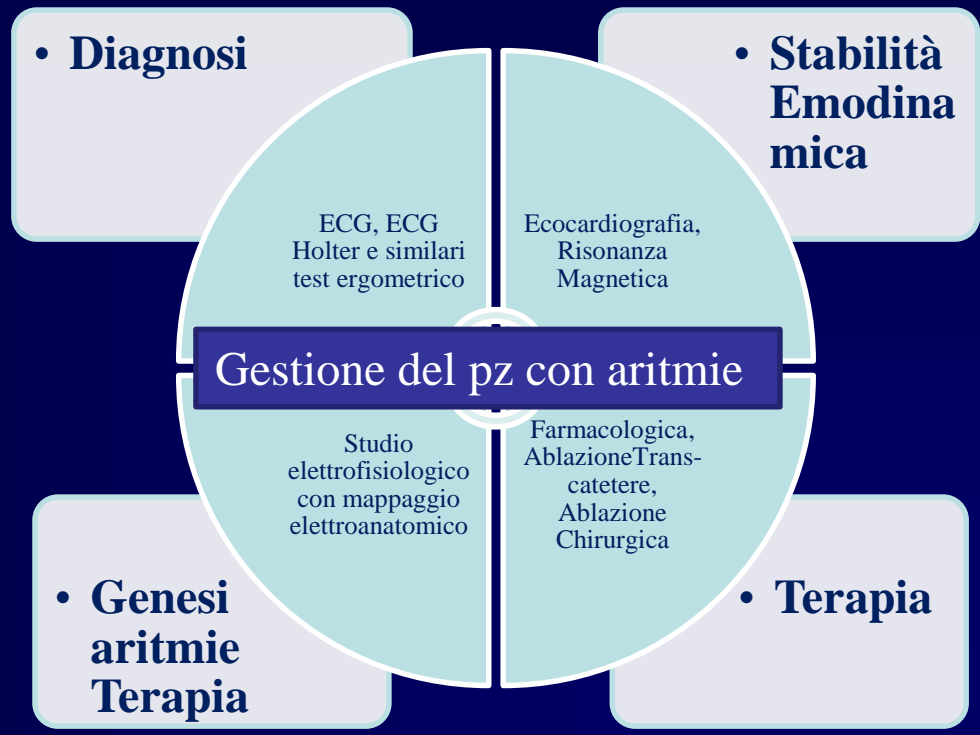
c. Electrophysiologic testing

- Class I** Electrophysiologic testing is indicated in adults with unexplained syncope and "high-risk" CHD substrates associated with primary ventricular arrhythmias or poorly tolerated atrial tachyarrhythmias, such as tetralogy of Fallot, transposition of the great arteries with atrial switch surgery, or significant systemic or single ventricular dysfunction (*Level of evidence: C*).^{76,91,97}
- Class IIa** Electrophysiologic testing with programmed atrial and ventricular stimulation can be useful in adults with CHD and life-threatening arrhythmias or resuscitated sudden cardiac death when the proximate cause for the event is unknown or there is potential for therapeutic intervention at the time of the electrophysiologic procedure (*Level of evidence: B*).^{33,46,76,94,98}
- Class IIb** Electrophysiologic testing may be considered in adults with CHD and palpitations suggestive of sustained arrhythmia when the conventional diagnostic workup is unrevealing (*Level of evidence: C*).⁹⁴



b. Hemodynamic workup

- Class I**
1. Adults with CHD and new-onset arrhythmias, worsening arrhythmias, or resuscitated sudden cardiac death should undergo hemodynamic assessment, including transthoracic or transesophageal echocardiography, to rule out potentially contributory conditions such as regurgitant or obstructive lesions, shunts, ischemia, and ventricular dysfunction (*Level of evidence: B*).^{8,93,95}
 2. Magnetic resonance imaging or cardiac computed tomography is useful in assessing adults with CHD and arrhythmias when cardiac structures or function cannot be reliably assessed by echocardiography or supplementary information is required (*Level of evidence: B*).^{57,88}
 3. Coronary artery evaluation is indicated in assessing life-threatening ventricular arrhythmias or resuscitated sudden cardiac death in adults with CHD over 40 years of age and in those with CHD associated with a higher risk of coronary ischemia, such as congenital anomalies of the coronary arteries, coronary arteriovenous fistulae, a history of coronary surgery, or the potential for coronary compression by vascular conduits or stents (*Level of evidence: B*).^{89,96}



Terapia in acuto

In base alla stabilità emodinamica, il trattamento prevede:
Terapia farmacologica e/o elettrica (*Sicura anche in gravidanza*)

2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death

Society Guidelines Canadian Journal of Cardiology
 Volume 30 2014
PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Recognition and Management of Arrhythmias in Adult Congenital Heart Disease

Terapia in cronico

Farmacologica

- pochi dati su sicurezza ed efficacia, mal tollerata perché: inotropi negativi e per gli effetti indesiderati a lungo termine

Ablazione Transcatetere

- In pazienti sintomatici per TV con ICD come alternativa a terapia medica (IIa B)
 Successo in circa 60-85%

Ablazione Chirurgica

- Nei pazienti sintomatici per TV che richiedono nuova correzione (IIb C)
- Incidenza di successo circa 50-60%

Defibrillatore Intracardiaco

- Nei pazienti sopravvissuti ad un arresto cardiaco dopo esclusione di cause reversibili (IB)
- Nei pazienti con marcata riduzione della funzione contrattile, assieme alla stabilizzazione del quadro emodinamico (IC)
- in pazienti con tetralogia di Fallot e multipli fattori di rischio per MI (disfunzione ventricolare sn/dx, TV non sostenuta Holter/SEF, ORS180 ms) (IIa B)

Rif. Bib Arrhythmia and Conduction Disturbances in Patients With Congenital Heart Disease During Pregnancy Multicenter Study Circ J 2003; 67: 992

Walsh EP. Interventional electrophysiology in patients with congenital heart disease. Circulation 2007;115:3224

A. Gianberti Surgical treatment of arrhythmias in adults with congenital heart defects International Journal of Cardiology 129 ;37(2008)

ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death-executive summary European Heart Journal (2006) 27, 209

Popolazione GUCH Cenni su....

Raccomandazioni per l'esercizio e lo sport

Il regolare esercizio ha un effetto benefico ben documentato su: benessere psicologico, interazione sociale, e minor rischio futuro di acquisite malattie cardiache

Raccomandazioni devono essere basate su: capacità del paziente, emodinamica di base, rischio scompenso acuto e aritmie

Alcune lesioni non sono compatibili con lo sport competitivo, a causa della loro gravità/complessità e tendenza ad aritmie gravi

Come raccomandazione generale, l'esercizio fisico dinamico è più adatto dell'esercizio statico

Linee Guida ESC 2010

Sulla dettagliata descrizione di **SPECIFICI DIFETTI**

È la cardiopatia che più frequentemente può arrivare all'età adulta senza diagnosi

Chiusura con device di prima scelta per DIA O.S. (max diametro ≤ 38 mm, bordo minimo 5 mm)

- *Mortalità prossima allo zero; complicanze gravi $\leq 1\%$ (erosione parete settale e aorta, tachicardie transitorie precoci, embolie) Similari successi con la cardiochirurgia*
- *Morbilità e tempo di degenza < con la percutanea, quando possibile la chiusura con device, il beneficio in termine di morbilità è a qualsiasi età*
- *Il test di occlusione è indicato quando il ventricolo sinistro ha funzione ridotta*
- *Quando indicata la chirurgia valutare la co-morbilità,*
- *In caso di FA considerare ablazione con crio o radiofrequenza*

Difetto Interatriale (DIA)

piccoli difetti mai operati o residui dopo chirurgia una minoranza possono sviluppare:

- *Endocardite infettiva 2/1000, Maggior shunt sn-dx da aumento delle pressioni sistoliche /diastoliche Vsn, Ventricolo destro bicamerato, Insufficienza valvolare aortica da prolasso della cuspide nei DIV conali*

Chirurgia: mortalità operatoria (1-2%), buoni risultati a lungo termine;

Percutanea: muscolari e perimembranosi Ao

- *Percutanea complicanze, da valutare: bocco AV, Insufficienza aortica e tricuspide da intrappolamento di tessuto*

Difetto Interventricolare (DIV)

Rif. bib. Butera G. A. Percutaneous versus surgical closure of secundum atrial septal defect: comparison of early results and complications Am Heart J 2006 151:228

Amin Z Erosion of Amplatzer septal occluder device after closure of secundum atrial septal defects: review of registry of complications and recommendations to minimize future risk. Catheter Cardiovasc Interv 2004;63:496

Krumsdorf U Incidence and clinical course of thrombus formation on atrial septal defect and patent foramen ovale closure devices in 1,000 consecutive patients. J Am Coll Cardiol 2004;43:302

Soufflet V Behavior of unrepaired perimembranous ventricular septal defect in young adults AmJ Cardiol 2010;105:404

Cardiopatie Semplici DIA, DIV, DAP

chiusura in asintomatici/sintomatici
con impegno ventricolare e
PAP e RVP < 2/3 di PAS e RVS



Table 3 Indications for intervention in atrial septal defect

Indications	Class ^a	Level ^b
Patients with significant shunt (signs of RV volume overload) and PVR <5 WU should undergo ASD closure regardless of symptoms	I	B ²⁴
Device closure is the method of choice for secundum ASD closure when applicable	I	C
All ASDs regardless of size in patients with suspicion of paradoxical embolism (exclusion of other causes) should be considered for intervention	IIa	C
Patients with PVR ≥5 WU but <2/3 SVR or PAP <2/3 systemic pressure (baseline or when challenged with vasodilators, preferably nitric oxide, or after targeted PAH therapy) and evidence of net L-R shunt (Qp:Qs >1.5) may be considered for intervention	IIb	C
ASD closure must be avoided in patients with Eisenmenger physiology	III	C

Table 4 Indications for intervention in ventricular septal defect

Indications	Class ^a	Level ^b
Patients with symptoms that can be attributed to L-R shunting through the (residual) VSD and who have no severe pulmonary vascular disease (see below) should undergo surgical VSD closure	I	C
Asymptomatic patients with evidence of LV volume overload attributable to the VSD should undergo surgical VSD closure	I	C
Patients with a history of IE should be considered for surgical VSD closure	IIa	C
Patients with VSD-associated prolapse of an aortic valve cusp causing progressive AR should be considered for surgery	IIa	C
Patients with VSD and PAH should be considered for surgery when there is still net L-R shunt (Qp:Qs >1.5) present and PAP or PVR are <2/3 of systemic values (baseline or when challenged with vasodilators, preferably nitric oxide, or after targeted PAH therapy)	IIa	C
Surgery must be avoided in Eisenmenger VSD and when exercise-induced desaturation is present	III	C
If the VSD is small, not subarterial, does not lead to LV volume overload or pulmonary hypertension, and if there is no history of IE, surgery should be avoided	III	C

Table 6 Indications for intervention in patent ductus arteriosus

Indications	Class ^a	Level ^b
PDA should be closed in patients with signs of LV volume overload	I	C
PDA should be closed in patients with PAH but PAP <2/3 of systemic pressure or PVR <2/3 of SVR	I	C
Device closure is the method of choice where technically suitable	I	C
PDA closure should be considered in patients with PAH and PAP >2/3 of systemic pressure or PVR >2/3 of SVR but still net L-R shunt (Qp:Qs >1.5) or when testing (preferably with nitric oxide) or treatment demonstrates pulmonary vascular reactivity	IIa	C
Device closure should be considered in small PDAs with continuous murmur (normal LV and PAP)	IIa	C
PDA closure should be avoided in silent duct (very small, no murmur)	III	C
PDA closure must be avoided in PDA, Eisenmenger and patients with exercise-induced lower limb desaturation	III	C

^aClass of recommendation.

^bLevel of evidence.

ASD = atrial septal defect; L-R shunt = left-to-right shunt; PAH = pulmonary arterial hypertension; PAP = pulmonary artery pressure; PVR = pulmonary vascular resistance; Qp:Qs = pulmonary to systemic flow ratio; SVR = systemic vascular resistance; WU = Wood units.

^aClass of recommendation.

^bLevel of evidence.

AR = aortic regurgitation; IE = infective endocarditis; L-R shunt = left-to-right shunt; PAH = pulmonary arterial hypertension; PAP = pulmonary artery pressure; PVR = pulmonary vascular resistance; Qp:Qs = pulmonary to systemic flow ratio; SVR = systemic vascular resistance.

^aClass of recommendation.

^bLevel of evidence.

ASD = atrial septal defect; L-R shunt = left-to-right shunt; PAH = pulmonary arterial hypertension; PAP = pulmonary artery pressure; PVR = pulmonary vascular resistance; Qp:Qs = pulmonary to systemic flow ratio; SVR = systemic vascular resistance.

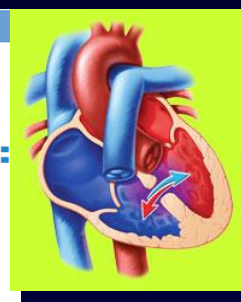
Situazione limite

Non Indicato

Piccoli DIA emboligeni



Guidelines
Annals of Thoracic Medicine - Vol 9, Supplement 1, July-September 2014
Saudi Guidelines on the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension: Pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease
 Antonio Lopes, Khalid Alnajashi'



ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010)
 The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC)

Funzione del cateterismo destro e i test di vasoreattività (classe IIA livello ev. C)

Definizione di Ipertensione Polmonare			
grado	lieve	moderata	severa
PAPmedia ≥ 25 mmHg	25-35	35-45	> 45
RVP (UW)	< 2.3	2.3-4.6	> 4.6
RVPI (UW/m2)	< 4	4-8	> 8
RVP/RVS	< 0.3	0.3- 0.5	≥ 0.5
QP/QS	> 2	2-1.5	< 1.5
operabilità	SI	Vasoreattività	NO

Test di occlusione con palloncino:
 RIDUZIONE della G.C.
 AUMENTO della pressione di riempimento Vdx
 Sugeriscono
 bassa probabilità di beneficiare della chiusura permanente
 maggiore rischio perioperatorio

Test di Vasoreattività criteri di Barst			
	PAPmedia	RVPI	RVP/RVS
Moderata	35-45	>4- ≤ 8	0.3- 0.5
Riduzione del 20% PAPm e RVP e del RVP/RVS		< 4	< 0.3

non consenso assoluto, operabilità con esito favorevole probabile (classe IIA, evid. B)

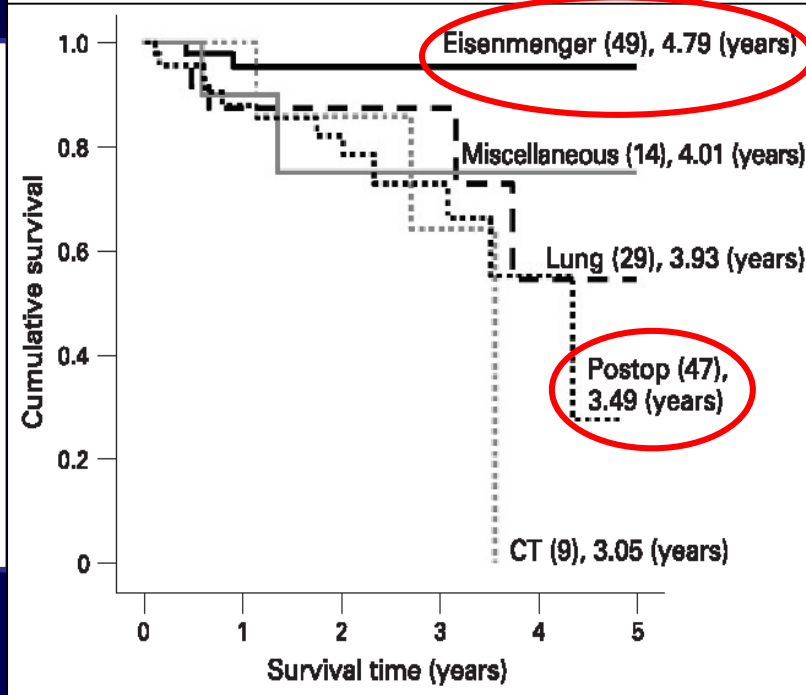
Table 6 Clinical classification of congenital, systemic-to-pulmonary shunts associated with pulmonary arterial hypertension

D. Pulmonary arterial hypertension after corrective cardiac surgery

L'emodinamica presentata da questo gruppo è simile all'IAP idiopatica

UPDATE Rev Esp Cardiol. 2010;63(10):1179-93
 The Right Heart and Pulmonary Circulation (X)
Pulmonary Hypertension in Congenital Shunts
 Maurice Beghetti and Cecile Tissot
 Pediatric Cardiology Unit, Children's University Hospital of Geneva, Geneva, Switzerland

Treatment and survival in children with pulmonary arterial hypertension: the UK Pulmonary Hypertension Service for Children 2001–2006
 S G Haworth, A A Hislop
Heart 2009;95:312-317



uno studio retrospettivo di 5 anni eseguito nel Regno Unito: bambini con IAP la sottopopolazione che ha sviluppato IAP nel postoperatorio è andata peggio rispetto a quelli con IAPcc non operate che ha sviluppato la SE

- 1/4 di questi bambini sono morti (11/47)
- I bambini con SE avevano una maggiore sopravvivenza

La riparazione chirurgica non è sempre l'opzione migliore

Iipertensione arteriosa Polmonare post chiusura trattare come Iipertensione Polmonare idiopatica

Sindrome di Eisenmenger

Table 25 Recommendations for pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease

Recommendations	Class ^a	Level ^b	Ref. ^c
Bosentan is recommended in WHO-FC III patients with Eisenmenger syndrome	I	B	200,322
Other ERAs, PDE-5is and prostanoids should be considered in patients with Eisenmenger syndrome	IIa	C	223,314, 323,324
In the absence of significant haemoptysis, oral anticoagulant treatment may be considered in patients with PA thrombosis or signs of heart failure	IIb	C	
The use of supplemental O ₂ therapy should be considered in cases in which it produces a consistent increase in arterial O ₂ saturation and reduces symptoms	IIa	C	179
If symptoms of hyperviscosity are present, phlebotomy with isovolumic replacement should be considered, usually when the haematocrit is >65%	IIa	C	183
The use of supplemental iron treatment may be considered in patients with low ferritin plasma levels	IIb	C	184
Combination drug therapy may be considered in patients with Eisenmenger syndrome	IIb	C	207,314
The use of CCBs is not recommended in patients with Eisenmenger syndrome	III	C	189

Table 20 Recommendations for efficacy of initial drug combination therapy for pulmonary arterial hypertension (group 1) according to World Health Organization functional class. Sequence is by rat

Measure/treatment	Class ^a -Level ^b					
	WHO-FC II		WHO-FC III		WHO-FC IV	
Ambrisentan + tadalafil ^d	I	B	I	B	IIb	C
Other ERA + PDE-5i	IIa	C	IIa	C	IIb	C
Bosentan + sildenafil + i.v. epoprostenol	-	-	IIa	C	IIa	C
Bosentan + i.v. epoprostenol	-	-	IIa	C	IIa	C
Other ERA or PDE-5i + s.c. treprostinil			IIb	C	IIb	C
Other ERA or PDE-5i + other i.v. prostacyclin analogues			IIb	C	IIb	C

ERA = endothelin receptor antagonist; i.v. = intravenous; PDE-5i = phosphodiesterase type 5 inhibitor; RCT = randomized control s.c. = subcutaneous; WHO-FC = World Health Organization functional class of recommendation.
^aClass of recommendation.
^bLevel of evidence.
^cReference(s) supporting recommendations.
^dTime to clinical failure as primary endpoint in RCTs or drugs with demonstrated reduction in all-cause mortality (prospectively defined).

Table 19 Recommendations for efficacy of drug monotherapy for pulmonary arterial hypertension (group 1) according to World Health Organization functional class. The sequence is by pharmacological group, by rating and by alphabetically

Measure/treatment	Class ^a -Level ^b							
	WHO-FC II		WHO-FC III		WHO-FC IV			
Calcium channel blockers	I	C^d	I	C^d	-	-		
Endothelin receptor antagonists	Ambrisentan	I	A	I	A	IIb C		
	Bosentan	I	A	I	A	IIb C		
	Macitentan ^e	I	B	I	B	IIb C		
Phosphodiesterase type 5 inhibitors	Sildenafil	I	A	I	A	IIb C		
	Tadalafil	I	B	I	B	IIb C		
	Vardenafil ^f	IIb	B	IIb	B	IIb C		
Guanylate cyclase stimulators	Riociguat	I	B	I	B	IIb C		
Prostacyclin analogues	Epoprostenol	Intravenous ^g	-	-	I	A	I	A
		Inhaled	-	-	I	B	IIb C	
	Treprostinil	Intravenous ^g	-	-	IIa	C	IIb C	
		Subcutaneous	-	-	I	B	IIb C	
		Inhaled ^g	-	-	I	B	IIb C	
	Beraprost ^g	Intravenous ^f	-	-	IIa	C	IIb C	
		Oral ^g	-	-	IIb	B	-	-
IP receptor agonists	Selexipag (oral) ^g	I	B	I	B	-	-	

EMA = European Medicines Agency; PAH = pulmonary arterial hypertension; RCT = randomized controlled trial; WHO-FC = World Health Organization functional class of recommendation.
^aClass of recommendation.
^bLevel of evidence.
^cReference(s) supporting recommendations.
^dOnly in responders to acute vasoreactivity tests = class I, for idiopathic PAH, heritable PAH and PAH due to drugs; class IIa, for conditions associated with PAH.
^eTime to clinical worsening as primary endpoint in RCTs or drugs with demonstrated reduction in all-cause mortality.
^fIn patients not tolerating the subcutaneous form.
^gThis drug is not approved by the EMA at the time of publication of these guidelines.

Cardiopatie Semplici

DIA, DIV, DAP

Follow-up in centri specializzati GUCH

Dopo In caso di:
Shunt residuo,
ipertensione polmonare, aritmie

Dopo chiusura con device: regolare controlli nei primi due anni; dopo ogni 2-4 anni a seconda dei risultati

Sport

nessuna restrizione nè prima nè dopo

Controindicato per i primi sei mesi post procedura e se: Ipertensione polmonare, aritmie, disfunzione ventricolare

Gravidanza

nessuna restrizione, attenzione rischio embolia paradossa per DIA

Controindicata nell'Eisenmenger

Profilassi endocardite

Per i primi sei mesi successive alla chiusura con protesi

Non indicate per DIV, DAP in storia natural e operati senza reliquati

Trasposizione Congenitamente Corretta delle Grandi Arterie (TCCGA)

La storia e la presentazione clinica dipendono dei vizi associati
 DIV, SP, Ebstein

La forma isolata può essere sintomatica nella quarta quinta decade (scompenso Vdx sistemico, Insufficienza tricuspide, blocco AV completo, aritmie)



Problemi irrisolti:
 scelta terapeutica in caso di scompenso

Table 18 Indications for intervention in congenitally corrected transposition of the great arteries

Indications	Class ^a	Level ^b
Systemic AV valve (tricuspid valve) surgery for severe regurgitation should be considered before systemic (subaortic) ventricular function deteriorates (before RVEF <45%)	IIa	C
Anatomic repair (atrial switch + arterial switch or Rastelli when feasible in case of non-restrictive VSD) may be considered when LV is functioning at systemic pressure	IIb	C

^aClass of recommendation.
^bLevel of evidence.
 AV = atrioventricular; LV = left ventricle; RVEF = right ventricular ejection fraction; VSD = ventricular septal defect.

Rif. Bib. Giardini A. Relation between right ventricular structural alterations and markers of adverse clinical outcome in adults ... Am J Cardiol 2006;98:1277

Mitropoulos FA. Congenitally corrected transposition of the great arteries: surgical repair in adulthood. Ann Thorac Surg 2007;83:672

Ostruzioni all'efflusso ventricolare destro

Ostruzione all'efflusso destro

- Sottoinfundibulare: progressiva nel tempo $G_{max} > 50$ mmHg
- Infundibulare: associata T4F
- Valvolare: 80-90% forme lievi non operate non sono progressive
- Sopravalvolare: primitive/secondari

Percutanea procedure

- Valvuloplastica: per le stenosi polmonari $G_{max} > 64$ mmHg
- Angioplastica con stent stenosi rami polmonari $G_{max} > 50$ mmHg

Chirurgia

- Sottoinfundibulare, infundibulare, ipoplasia dell'anulus polmonare
- Anomalie associate: rigurgito polmonare e/o tricuspide
- Stenosi periferiche non trattabili con la percutanea

Riferimenti bibliografici

Oliver JM. Rapid progression of midventricular obstruction in adults with double-chambered right ventricle. J Thorac Cardiovasc Surg 2003;126:711

Veldtman GR. Low pressure giant pulmonary artery aneurysms in the adult: natural history and management strategies. Heart 2003;89:1067

Warnes CA Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease) Circulation 2008;118:e714

Baumgartner H Echocardiographic assessment of valve stenosis: EAE/ASE recommendations for clinical practice Eur J Echocardiogr 2009;10:1

NO a chirurgia arteria polmonare per dilatazione: poiché non a rischio dissezione, per le basse pressioni ed elasticità del vaso

Tetralogia di Fallot

Complicanze più diffuse in età adulta: insufficienza polmonare con dilatazione e disfunzione ventricolo destro
 Stenosi all'efflusso destro a più livelli, DIV residui, dilatazione della radice e insufficienza della valvola aortica, dilatazione e disfunzione ventricolo sinistro, tachicardia atriale e ventricolare

1. Ampio DIV sottoaortico,
2. cavalcamento aortico,
3. stenosi all'efflusso destro

Correzione primaria tra 6-18mesi mortalità perioperatoria <1% sopravvivenza eccellente 85% a 35 anni

Table 15 Indications for intervention after repair of tetralogy of Fallot

Indications	Class ^a	Level ^b
Aortic valve replacement should be performed in patients with severe AR with symptoms or signs of LV dysfunction	I	C
PVRep should be performed in symptomatic patients with severe PR and/or stenosis (RV systolic pressure >60 mmHg, TR velocity >3.5 m/s)	I	C
PVRep should be considered in asymptomatic patients with severe PR and/or PS when at least one of the following criteria is present: <ul style="list-style-type: none"> • Decrease in objective exercise capacity • Progressive RV dilation • Progressive RV systolic dysfunction • Progressive TR (at least moderate) • RVOTO with RV systolic pressure >80 mmHg (TR velocity >4.3 m/s) • Sustained atrial/ventricular arrhythmias 	IIa	C
VSD closure should be considered in patients with residual VSD and significant LV volume overload or if the patient is undergoing pulmonary valve surgery	IIa	C

Chirurgica

- Intervento di sostituzione valvola polmonare con protesi biologica, per insufficienza o stenosi mortalità <1% e
- eventuale ablazione chirurgica di tachiaritmie
- per correzione di DIV residui

Percutanea

- Stenosi dei rami periferici
- Protesi percutane polmonari solo quando disfunzione di protesi e/o condotti protesici di diametro $\geq 16 \leq 22$ mm
- SEF e/o procedura di Ablazione per aritmie atriali e ventricolari
- ICD in prevenzione secondaria IB, in prevenzione primaria IIaB

Problemi irrisolti: stratificazione rischio MI e indicazione ICD
 Timing a correzione IP linee guida 2010

Ostruzioni all'Efflusso Sinistro forma isolata o a più livelli

Stenosi valvola Aortica 75%
mutazione gene NOTCH 1

Stenosi Sottovalvolare
Aortica 6,5%

Stenosi Sopravalvolare
Aortica 7%

Stenosi Istmica CoAo 8%

Stenosi Valvola Aortica

Bicuspidia aortica 50% di CCH, associate a dilatazione:
Seni di Valsalva/aortica Ascendente 45% di pz/follow-up 9 aa
Dissezione aortica 0.1% pz/aa, Mortalità 0.3% pz/aa

Raccomandazione per valutazione stenosi aortica sono pubblicate
Test ergometrico raccomandato nei pz asintomatici con stenosi severa
Eco stress alla dobutamina in pz con ridotta funzione Vsn, basso flusso in aorta

Table 7 Diagnostic criteria for degree of aortic stenosis severity³⁵

	Mild AS	Moderate AS	Severe AS
Vmax (m/s) ^a	2.0–2.9	3.0–3.9	≥4.0
Mean gradient (mmHg) ^a	<30	30–49	≥50
AVA (cm ²)	>1.5	1.0–1.5	<1.0
AVAi (cm ² /m ² BSA)	≥1.0	0.6–0.9	<0.6
Aneurisma AO			>50 mm

^aAt normal transvalvular flow.
AS = aortic stenosis; AVA = aortic valve area; AVAi = indexed AVA; BSA = body surface area; Vmax = maximum Doppler velocity.

Medica:
Pazienti in cui la chirurgia controindicata.
Statine e/o Ezetimibe
NON ritardano la progressione della stenosi

Percutaneo:
Valvuloplastica, se non calcifica, altrimenti restenosi >10% a 6-12 mesi, ponte alla chirurgia
Impianto di protesi non trova indicazione al momento

Chirurgia:
Protesi meccanica,
Protesi biologica
Intervento di Ross (chirurgia estesa a due valvole, rischio reintervento dopo prima decade)

Rif. Tzemos N. Outcomes in adults with bicuspid aortic valves JAMA 2008;300:1317

Bib. Baumgartner H. Echocardiographic assessment of valve stenosis: EAE/ASE recommendations for clinical practice Eur J Echocardiogr 2009;10:1

Vahanian A. Guidelines on the management of valvular heart disease: the Task Force on the Management of Valvular Heart Disease of the European Society of Cardiology. Eur Heart J 2007;28:230

Rossebo AB Intensive lipid lowering with simvastatin and ezetimibe in aortic stenosis. N Engl J Med 2008;359:1343

Takkenberg JJ The Ross procedure: a systematic review and meta-analysis Circulation 2009;119:222

Stenosi Valvolare in aorta bicuspid

indicazione a chirurgia

2014 AHA/ACC Guideline for the Management of Patients With Valvular Heart Disease: Executive Summary


Table 8 Indications for intervention in aortic stenosis^{1,5}

Indications	Class ^a	Level ^b
Patients with severe AS and any valve-related symptoms (AP, dyspnoea, syncope) should undergo valve replacement.	I	A
Asymptomatic patients with severe AS should undergo surgery when they develop symptoms during exercise testing.	I	C
Regardless of symptoms, surgery should be performed when systolic LV dysfunction is present in severe AS (LVEF <50%), unless it is due to other causes.	I	C
Regardless of symptoms, surgery should be performed when patients with severe AS undergo surgery of the ascending aorta or of another valve, or coronary artery bypass grafting.	I	C
Regardless of symptoms, aortic surgery should be considered if the ascending aorta is >50 mm (27.5 mm/m ² BSA) and no other indications for cardiac surgery are present.	IIa	C
Asymptomatic patients with severe AS should be considered for surgery when they present with a fall in blood pressure below baseline during exercise testing.	IIa	C
Asymptomatic patients with severe AS and moderate-to-severe calcification and a rate of peak velocity progression of ≥0.3 m/s/year should be considered for surgery.	IIa	C
Patients with moderate AS undergoing coronary artery bypass surgery or surgery of the ascending aorta or another valve should be considered for additional valve replacement.	IIa	C
Severe AS with low gradient (<40 mmHg) and LV dysfunction with contractile reserve should be considered for surgery.	IIa	C
Severe AS with low gradient (<40 mmHg) and LV dysfunction without contractile reserve may be considered for surgery.	IIb	C
Asymptomatic patients with severe AS and excessive LV hypertrophy (≥15 mm), unless this is due to hypertension, may be considered for surgery.	IIb	C

^aClass of recommendation.
^bLevel of evidence.
 AP = angina pectoris; AS = aortic stenosis; BSA = body surface area; LV = left ventricle; LVEF = left ventricular ejection fraction.

Per stenosi Aortiche severe

- Sintomatici a riposo o dopo sforzo
- Asintomatici con disfunzione VSn FE < 50%
- Indicazione ad altra chirurgia cuore
- Calo pressorio sotto sforzo
- Stenosi progressiva > 0.3m/s/aa

2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases

Recommendations for the management of aortic root dilation in patients with bicuspid aortic valve

In cases of BAV, surgery of the ascending aorta is indicated in case of:		
<ul style="list-style-type: none"> • aortic root or ascending aortic diameter >55 mm. • aortic root or ascending aortic diameter >50 mm in the presence of other risk factors.^c • aortic root or ascending aortic diameter >45 mm when surgical aortic valve replacement is scheduled. 	I	C
Beta-blockers may be considered in patients with BAV and dilated aortic root >40 mm.	IIb	C
Because of familial occurrence, screening of first-degree relatives should be considered.	IIa	C

Ostruzioni all'efflusso sinistro

2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases

Recommendations on interventions in the aorta

Recommendations	Class	Level of Evidence
In all patients with a non-invasive pressure difference >20 mm Hg between upper and lower limbs, regardless of symptoms but with upper limb hypertension (>140/90 mm Hg in adults), abnormal blood pressure response during exercise, or significant left ventricular hypertrophy, an intervention is indicated.	I	C
Independent of the pressure gradient, hypertensive patients with >50% aortic narrowing relative to the aortic diameter at the diaphragm level (on MRI, CT, or invasive angiography) should be considered for intervention.	IIa	C
Independent of the pressure gradient and presence of hypertension, patients with >50% aortic narrowing relative to the aortic diameter at the diaphragm level (on MRI, CT, or invasive angiography) may be considered for intervention.	IIb	C

Stenosi sotto-valvola Aortica
6.5%

Anello fibroso, rigurgito aortico frequente ma raramente progressivo

Chirurgia risultati buoni, possibile recidiva

Stenosi Sopra-valvolare Aortica

Cateterismo e coronarografia possono essere rischiose in pz con s. Williams
TAC può sostituire l'angiografia
Coronarografia raccomandata prima di intervento ≥ 50 mmHg

Trattamento chirurgico, mortalità < 5% variante a diaframma, sopravvivenza 85% a 15 anni

Coartazione Aortica

Percutanea pallone/stent sia per CoAo native che per recoartazione: irrisolto se stenting coperti/non coperti. In sviluppo stent biodegradabili
Chirurgia, quando non possibile percutanea. Aneurisma, rischio <1%

Iperensione arteriosa è un importante fattore di rischio, anche dopo il successo del trattamento

Rif. Burch TM. Congenital supra-avalvular aortic stenosis and sudden death associated with anesthesia: what's the mystery. *Anesth Analg* 2008;107:1848

Bib. Hickey EJ Congenital supra-avalvular aortic stenosis: defining surgical and nonsurgical outcomes. *Ann Thorac Surg* 2008;86:1919

Shah L Use of endovascular stents for the treatment of coarctation of the aorta in children and adults: immediate and midterm results. *J Invasive Cardiol* 2005;17:614

Aneurisma aorta e Ostruzioni all'efflusso

sinistro: **SV Ao, SSottoVAo, SSopraVAo, CoAo**
destra: **sotto/ed infundibulare, valvolare, sopravvalvolare**

Follow-up centri GUCH

prima della chirurgia
valutare progressione
stenosi e/o dilatazione
dell'aorta ascendente

dopo chirurgia
valutare risteno-
si disfunzioni della
valvola

Sport

Sconsigliato: sport intenso,
competitivo e di tipo isometrico in
stenosi severa a/sintomatica, sport
moderato in BAV, ipertesi e/o
ostruzione residua in CoAo

Nessuna restrizione per stenosi
lieve dopo test ergometrico
negativo, e in pz
senza ostruzione residua e
normotesi in CoAo

Gravidanza

rischio
aumentato in
caso di stenosi
residua,
aneurisma aorta,
ipertensione
per
RVOTO quando
severo

Profilassi endocardite

Sempre dopo
chirurgia valvola
aortica /
homografts
polmonare

Non consigliata
in valvole native
disfunzionanti

Sindrome di Marfan

**Rif.
Bibl.**

Loeys BL The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome. J Med Genet 2010;47:476

Engelfriet P Progression of aortic dilatation and the benefit of long-term beta-adrenergic blockade in Marfan's syndrome. N Engl J Med 1994;330:1335

Kallenbach K. Aortic valve-sparing operation in Marfan syndrome: what do we know after a decade? Ann Thorac Surg 2007;83:S764

Svensson LG Expert consensus document on the treatment of descending thoracic aortic disease using endovascular stent-grafts. Ann Thorac Surg 2008;85:S1

La diagnosi precoce è fondamentale, poiché la chirurgia profilattica può prevenire la dissezione aortica e rottura. Nuovi criteri diagnosi clinica: aneurisma aorta, ectopia lentis in assenza di diagnosi di mutazione del gene FBN1

Medica

Terapia ipotensiva
PA < 110-120 mmHg
anche dopo
chirurgia

β-bloccanti
dimostrato ridurre la
dilatazione aortica,
Sartanici (losartan) in
corso trial clinici
efficaci nel bloccare
attività di TGF-β
(transforming growth
factor-β)

Chirurgica

quando possibile si
tenta di risparmiare la
valvola aortica

Procedura di David solo
Tubo di dacron

Procedura di Yacoub con
rimodellamento radice
aortica

Buoni risultati breve/lungo
termine. Rigurgito aortico
complicanza nel 20% di pz
a 10 anni

Percutanea

Impianto endovascolari
di stent aorta toracica

Non raccomandati a
meno di assoluta
controindicazione a
chirurgia

Sindrome di Marfan

follow-up in centri GUCH

Gravidanza

- Ecocardiografia: aorta ascendente, insufficienza valvola aortica, funzione Vsn
- RM e TAC tutta l'aorta
- Pz stabile ecocardio annuale RM basale e poi ogni 5 anni se aorta normale, altrimenti annuali

- trasmessa nel 50% alla prole
- Aorta $\geq 45\text{mm}$ controindicata
- Aorta **40-45mm** sconsigliata (considerare crescita storia familiare)
- Aorta $< 40\text{mm}$ raramente crea problemi

2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases

Recommendations on interventions on ascending aortic aneurysms

Recommendations	Class ^a	Level ^b
Surgery is indicated in patients who have aortic root aneurysm, with maximal aortic diameter ^c ≥ 50 mm for patients with Marfan syndrome.	I	C
Surgery should be considered in patients who have aortic root aneurysm, with maximal ascending aortic diameters: <ul style="list-style-type: none"> • ≥ 45 mm for patients with Marfan syndrome with risk factors.^d • ≥ 50 mm for patients with bicuspid valve with risk factors.^{e,f} • ≥ 55 mm for other patients with no elastopathy.^{g,h} 	IIa	C
Lower thresholds for intervention may be considered according to body surface area in patients of small stature or in the case of rapid progression, aortic valve regurgitation, planned pregnancy, and patient's preference.	IIb	C

Table 12 Indications for aortic surgery in Marfan syndrome⁶⁷ GUCH 2010

Indications	Class ^a	Level ^b
Patients should undergo surgery when aortic root maximal diameter is:		
• > 50 mm	I	C ^c
• 46–50 mm with	I	C
- family history of dissection or	I	C
- progressive dilation > 2 mm/year as confirmed by repeated measurement or	I	C
- severe AR or MR or	I	C
- desire of pregnancy	I	C
• Patients should be considered for surgery when other parts of the aorta > 50 mm or dilation is progressive	IIa	C

Diametri aortici: in individui piccoli, dovrebbero essere usati diametri per BSA $27,5 \text{ mm/m}^2$

Rif. Bib. Meijboom LJ. Aortic root growth in men and women with the Marfan's syndrome. Am J Cardiol 2005; 96:1441

Davies RR. Novel measurement of relative aortic size predicts rupture of thoracic aortic aneurysms. Ann Thorac Surg 2006;81:169

Meijboom LJ. Pregnancy and aortic root growth in the Marfan syndrome: a prospective study. Eur Heart J 2005;26:914

^aClass of recommendation.

^bLevel of evidence.

^cESC guidelines for valvular heart disease are slightly more strict, recommending only one diameter (45 mm) regardless of other findings.

AR = aortic regurgitation; MR = mitral regurgitation.

Cuori Univentricolari in stadio Fonten

Ripristino della circolazione in serie
senza il ventricolo sottopolmonare
connessione atrio-polmonare oggi
cavo-polmonare intra/ extra cardiaca

Medica

Anticoagulanti orali non evidenze, indicate se: trombi e/o aritmie atriali o storia di embolia polmonare

Antiaritmici in acuto cardioversione elettrica in cronico amiodarone o sotalolo

Terapia di compenso in caso di Enteropatia proteino-disperdente: ace-inibitori, restrizione di sodio, dieta iperproteica

Chirurgica

Conversione di connessione atrio-polmonare a cavo-polmonare:

associata a mortalità chirurgica e a morbilità, specialmente quando viene eseguita tardivamente

Percutanea

Ablazione di Aritmie difficile

PM per blocchi AV epicardico

Fenestrazione in caso di enteropatia proteino-disperdente

- Basse resistenze RVP e PAP media <15 mmHg e rami polmonari adeguati
- Funzione ventricolare conservata
- Ritmo sinusale
- Mortalità operatoria <5% sopravvivenza a 10 anni 90% spesso con problemi

Rif. Bib. Cheung YF. Long-term anticoagulation therapy and thromboembolic complications after the Fontan procedure. *Int J Cardiol* 2005;102:509–513.

Abrams DJ Comparison of noncontact and electroanatomic mapping to identify scar and arrhythmia late after the Fontan procedure. *Circulation* 2007;115:1738–1746

Mavroudis C Maxwell Chamberlain Memorial Paper for congenital heart surgery. 111 Fontan conversions with arrhythmia surgery: surgical lessons and outcomes. *Ann Thorac Surg* 2007;84:1457–1465

Commento Conclusivo

Il messaggio che emerge FORTE dalle nuove Linee Guida è la **necessità di sviluppare centri di attrazione specialistici**, multidisciplinari, dedicati al trattamento dei pz con cardiopatia congenita

sono in corso di elaborazione nuove linee guida ESC su i livelli minimi necessari per la:

- a. **organizzazione delle cure**
- b. **formazione specifica**

Il cardiopatico congenito adulto: questo “sconosciuto”

Agata Privitera
U.O. di Cardiologia Pediatrica
Ospedale Santo Bambino
CATANIA

www.cardiologiapediatricact.com

GRAZIE

II EDIZIONE
GIORNATE
di **CUORE CHIARO** 2016

GRASSO
GRUPPO INTERVENTO EMERGENZE CARDIOLOGICHE SICILIA

“UN CUORE CHE CRESCE”
23 - 25 MARZO 2016
VILLA BARILE
CALTANISSETTA

24 CREDITI ECM

Direttore del corso:
Dr. Luigi Scarnato
Responsabili scientifici
Prof. Antonio Castello
Prof. Francesco De Luca
Prof. Emiliano Maresi
Prof. Maurizio Santomauro