

II° CORSO TEORICO-PRATICO

ECOCARDIOGRAFIA CLINICA DELLE CARDIOPATIE CONGENITE:

**DALLA DIAGNOSI FETALE
ALLO SCOMPENSO
CARDIACO DELL'ADULTO**

27 - 29 marzo 2013 - CEFPAS Caltanissetta

IL PUNTO SU

**I bambini cardiopatici diventano
adulti - Quale futuro?**

Agata Privitera

**U.O. di Cardiologia Pediatrica
direttore prof. Francesco De Luca
Ospedale Santo Bambino Catania**

www.cardiologiapediatricact.com



Negli ultimi quaranta anni i progressi della cardiochirurgia pediatrica hanno prodotto una riduzione della mortalità operatoria, con la realizzare una correzione definitiva precoce e con eccellenti risultati a medio e lungo termine

Tipologia di pazienti GUCH

(grown-up congenital heart disease)

Pazienti diagnosticati o da trattare in età adulta

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)



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



Linee Guida ESC GUCH 2010

Linee Guida ESC GUCH 2010

Sono incentrate sulla:

- valutazione di procedure diagnostiche e terapeutiche;
- rapporto rischio-beneficio;
- descrizione dettagliata di specifici difetti

Linee Guida ESC GUCH 2010

Sono incentrate sulla:

- valutazione di procedure diagnostiche e terapeutiche;
- rapporto rischio-beneficio;
- descrizione dettagliata di specifici difetti

Limiti

Linee Guida ESC GUCH 2010

Sono incentrate sulla:

- valutazione di procedure diagnostiche e terapeutiche;
- rapporto rischio-beneficio;
- descrizione dettagliata 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**

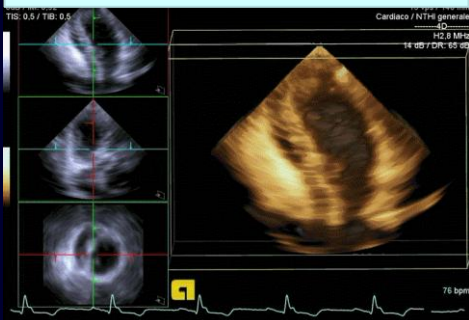
–consensus di esperti, studi retrospettivi , case report

ESC 2010 per valutazione di procedure diagnostiche e terapeutiche

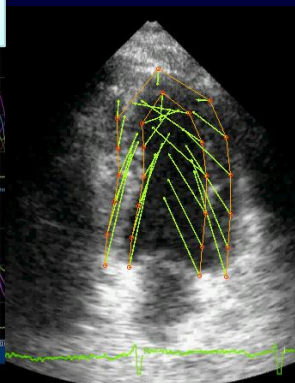
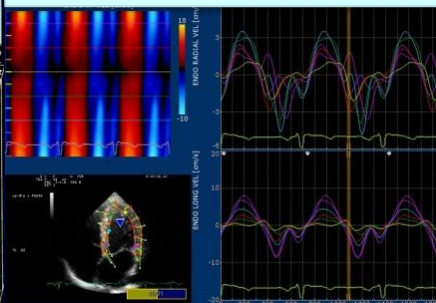
Le odierne linee guida ribadiscono l'importanza, come strumento di prima linea nella valutazione dei pazienti GUCH, dell' Ecocardiogramma

valutazione anatomica *valutazione funzionale*

Tridimensionale e
Quadrimensionale



Strain / Strain Rate



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

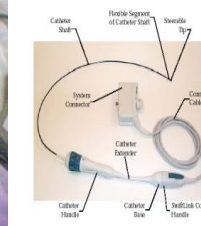
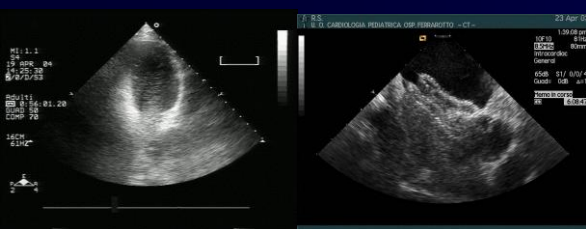
Limiti:

Operatore dipendente

Richiesta di competenze specifiche nei pazienti GUCH

Ecocontrastografia

**Transesofagea
Intracardiaca**



Metodica

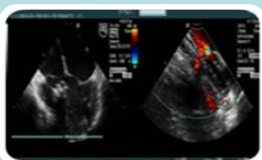
Funzionali: studio di cuori univentricolari e del ventricolo destro sistemico/non sistemico

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

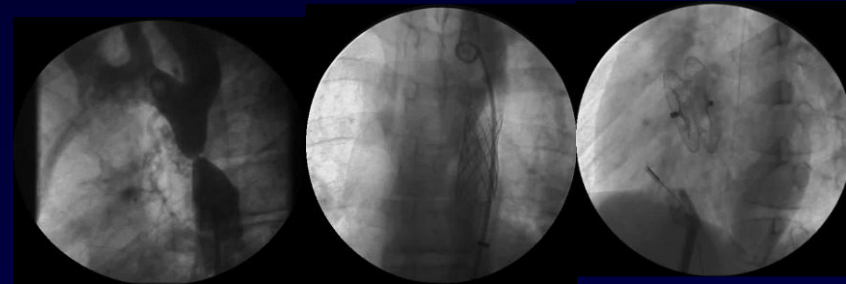
non eseguibile nei portatori di pacemaker e defibrillatori;

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/VCO_2),
 - 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

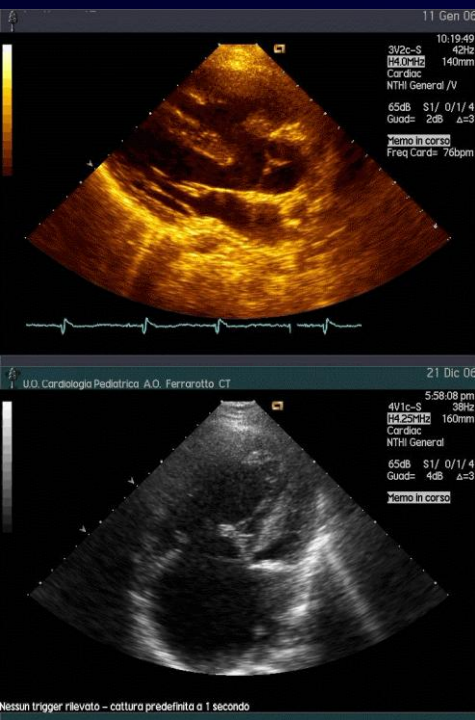
ESC 2010 per valutazione del rapporto rischio-beneficio

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

Dall'altra parte frequente Terapia Antibiotica

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

pazienti da sottoporre a profilassi Iia C

- Pazienti con protesi valvolari o materiale protesico utilizzato per riparazione della valvola cardiaca
- Pazienti con precedente endocardite
- Pazienti con le seguenti cardiopatie congenite:
 - Cardiopatia cianogenica con o senza chirurgia, o con difetti residui, palliati con shunt o condotti
 - Dopo riparazione con materiale protesico posto da chirurgia o con tecnica percutanea fino a 6 mesi dopo la procedura (fino endotelizzazione)
 - Quando un difetto residuo persiste nel sito di impianto di una protesi dopo chirurgia cardiaca o tecnica percutanea

**Rif.
Bibl.**

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

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

**Dall'atra parte frequente
Terapia Antibiotica**

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

**pazienti da sottoporre a
profilassi Iia C**

- Pazienti con protesi valvolari o materiale protesico utilizzato per riparazione della valvola cardiaca
- Pazienti con precedente endocardite
- Pazienti con le seguenti cardiopatie congenite:
 - Cardiopatia cianogena con o senza chirurgia, o con difetti residui, palliati con shunt o condotti
- Dopo riparazione con materiale protesico posto da chirurgia o con tecnica percutanea fino a 6 mesi dopo la procedura (fino endotelizzazione)
- Quando un difetto residuo persiste nel sito di impianto di una protesi dopo chirurgia cardiaca o tecnica percutanea

Tipologia di procedure che meritano 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**

Sono obbligatori:

misure asettiche durante manipolazione di cateteri venosi e durante procedure invasive

Rif. Bibl.

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

Aritmie ipercinetiche ed ipocinetiche

- Sono 18-20% delle complicanze tardive, motivo di ricovero, e causa di morbidità 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
Congenitally corrected transposition of the great arteries	20–30% AV block

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

<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

Bradiaritmie

Ventricular tachycardia	Tetralogy of Fallot Ventricular septal defects Aortic stenosis
-------------------------	--

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

Ventricular fibrillation	Aortic stenosis Hypertrophic cardiomyopathy Mustard/Senning repairs of transposition of the great arteries
--------------------------	--

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

Aritmie ipercinetiche ed ipocinetiche

- Sono 18-20% delle complicanze tardive, motivo di ricovero, e causa di morbidità 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
Congenitally corrected transposition of the great arteries	20-30% AV block

<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

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

• Diagnosi

• Stabilità Emodinamica

Gestione del pz con aritmie

• Terapia

• Genesi Aritmia

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

ECG, ECG-Holter e similari, Test ergometrico

Ecocardiografia, Risonanza Magnetica

Farmacologica, Ablazione Chirurgica, Ablazione Transcatetere

Studio elettrofisiologico con mappaggio electroanatomico

Bradiaritmie

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%) :

Terapia in acuto

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

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

- Incidenza di successo in circa 60-85% inferiore rispetto alla popolazione generale

Ablazione Chirurgica

- Nei pazienti che richiedono nuova correzione chirurgica
- 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 come ponte al trapianto cardiaco (IIaB)
- In caso di TV sostenuta dopo insuccesso e/o recidiva all'ablazione: transcatetere/chirurgica (IC)

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*

ESC 2010 per trattamento patologie specifiche

Difetto Interatriale (DIA)

- È la cardiopatia che più frequentemente può arrivare all'età adulta senza diagnosi
- Chiusura con device di prima scelta per DIA O.S.
 - Mortalità prossima allo zero; complicanze gravi $\leq 1\%$ (erosione parete settale e aorta, tachicardie transitorie precoci, embolie) Similari successi con la cardiocirurgia
 - 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

Ribadita l'indicazione tratt. Percutaneo per:

- Diametro massimo del difetto ≤ 38 mm
- Bordo minimo 5 mm eccetto retro-aortico

Difetto Interventricolare (DIV)

- 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 cuspidi nei DIV conali
- Terapia: chirurgia mortalità operatoria (1-2%), buoni risultati a lungo termine; Percutanea: muscolari e perimembranosi Ao
- Possibili complicanze, da valutare, con la trans-catetere: bocco AV, Insufficienza aortica e tricuspide da intrappolamento di tessuto

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

Hmenberger M Benefit of atrial septal defect closure in adults: impact of age. Eur Heart J 2010(in press)

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

Cardiopatie Semplici

DIA, DIV, DAP

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 ²⁶
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

^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.

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

^aClass of recommendation.

^bLevel of evidence.

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

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.

L-R shunt = left-to-right shunt; LV = left ventricle; PAH = pulmonary arterial hypertension; PAP = pulmonary artery pressure; PDA = patent ductus arteriosus; PVR = pulmonary vascular resistance; Qp:Qs = pulmonary to systemic flow ratio; SVR = systemic vascular resistance.

Cardiopatie Semplici

DIA, DIV, DAP

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 ²⁶
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

^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.

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

^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; WU = Wood units.

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.

L-R shunt = left-to-right shunt; LV = left ventricle; PAH = pulmonary arterial hypertension; PAP = pulmonary artery pressure; PDA = patent ductus arteriosus; PVR = pulmonary vascular resistance; Qp:Qs = pulmonary to systemic flow ratio; SVR = systemic vascular resistance.

Non Indicato

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 ²⁶
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

^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.

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

^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; WU = Wood units.

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.

L-R shunt = left-to-right shunt; LV = left ventricle; PAH = pulmonary arterial hypertension; PAP = pulmonary artery pressure; PDA = patent ductus arteriosus; PVR = pulmonary vascular resistance; Qp:Qs = pulmonary to systemic flow ratio; SVR = systemic vascular resistance.

Non Indicato

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 ²⁶
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

^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.

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

^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; WU = Wood units.

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.

PAH = pulmonary arterial hypertension; PAP = pulmonary artery pressure; PDA = patent ductus arteriosus; PVR = pulmonary vascular resistance; Qp:Qs = pulmonary to systemic flow ratio; SVR = systemic vascular resistance; WU = Wood units.

Non Indicato

Piccoli DIA
emboligeni

Situazione limite
Utali
I test di vosoreattività polmonare

Terapia: Sindrome di Eisenmenger e Ipertensione arteriosa Polmonare come ponte alla chiusura

1. Antagonisti recettoriali dell'endotelina
 - Bosentan, Sitaxentan, Ambrisentan
2. Inibitori della fosfodiesterasi-5
 - Sildenafil, Tadalafil
3. Prostanoidi (rischio embolia paradossa e sepsi forme E.V.)
 - Epoprotenol
4. Anticoagulanti orali solo in caso di FA o trombi
5. Non trovano indicazioni i calcio antagonisti

**Rif.
Bib.**

Dimopoulos K. Improved survival among patients with Eisenmenger syndrome receiving advanced therapy for pulmonary arterial hypertension. *Circulation* 2010;121:20–25.

Singh TP. A randomized, placebo-controlled, double-blind, crossover study to evaluate the efficacy of oral sildenafil therapy in severe pulmonary artery hypertension. *Am Heart J* 2006;151: 851.e1–851.e5

Table 21 Recommendations for targeted pulmonary arterial hypertension therapy in congenital heart disease

Recommendations	Class ^a	Level ^b
Targeted PAH therapy in CHD should only be performed in specialized centres	I	C
The ERA bosentan should be initiated in WHO-FC III ^c patients with Eisenmenger syndrome	I	B
Other ERAs, phosphodiesterase type-5 inhibitors, and prostanoids should be considered in WHO-FC III ^c patients with Eisenmenger syndrome	IIa	C
Combination therapy may be considered in WHO-FC III ^c patients with Eisenmenger syndrome	IIb	C
The use of calcium channel blockers should be avoided in patients with Eisenmenger syndrome	III	C

Problemi irrisolti: trattamenti ottimali per pazienti in Eisenmenger

Cardiopatie Semplici

DIA, DIV, DAP

Follow-up in centri specializzati GUCH

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
né prima né 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 DIV-DAP in
pazienti ad alto
rischio

Controindicata
per i sei mesi
successivi alla
chiusura con
protesi

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)

Medica

ACE-inibitori per trattare o prevenire disfunzione ventricolo sistemico, dati su efficacia controversi

Problemi irrisolti: scelta terapeutica in caso di scompenso

Chirurgica

Doppio switch (atriale-arterioso) non raccomandata negli adulti per elevata mortalità
Riparazione valvola tricuspide quando FE ventricolo sistemico > 45%
L'insufficienza tricuspide può migliorare in presenza di stenosi polmonare, per movimento anomalo SIV, controverso il bendaggio della polmonare

Percutanea

Stimolazione biventricolare utile in pz con disfunzione ventricolo sistemico: non supportata da dati sufficienti
Pace maker può essere richiesto per blocco AV

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 **Gmax >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 **Gmax > 64mmHg**
- Angioplastica con stent stenosi rami polmonari **Gmax > 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

La dilatazione del tronco polmonare non richiede chirurgia poiché non a rischio dissezione, per le basse pressioni ed elasticità 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 6-18 mesi 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
PVRrep 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
PVRrep should be considered in asymptomatic patients with severe PR and/or PS when at least one of the following criteria is present: • 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 controverse le opinioni in prevenzione primaria

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 6-18 mesi 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
PVRRep 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
PVRRep should be considered in asymptomatic patients with severe PR and/or PS when at least one of the following criteria is present: • 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 controverse le opinioni in prevenzione primaria

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

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

Table 8 Indications for intervention in aortic stenosis¹⁵

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.	II	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

Indicazione a chirurgia per aneurisma aorta ascendente in BAV senza indicazione a chirurgia

Diametro massimo ≥ 50 mm

Crescita progressiva > 5 mm/aa

Massimo diametro/altezza corpo > 10cm²/m

Indicazione a chirurgia per aneurisma aorta ascendente in BAV con indicazione a chirurgia

Diametro massimo > 45 mm

Massimo diametro/altezza corpo > 8-9 cm²/m

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 bpm
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

- 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

Gravidanza

- 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

Diametri aortici: in individui piccoli, dovrebbero essere usati diametri per BSA $2,75 \text{ cm/m}^2$

Table 12 Indications for aortic surgery in Marfan syndrome⁶⁷

Indications	Class ^a	Level ^b
Patients should undergo surgery when aortic root maximal diameter is:		
• $>50 \text{ mm}$	I	C ^c
• 46–50 mm with		
- family history of dissection or	I	C
- progressive dilation $>2 \text{ mm/year}$ 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 $>50 \text{ mm}$ or dilation is progressive	IIa	C

^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.

**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

Ostruzioni all'efflusso sinistro

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

Hickey EJ Congenital supra- valvular 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

Hager A. Coarctation Long-term Assessment (COALA): significance of arterial hypertension in a cohort of 404 patients up to 27 years after surgical repair of isolated coarctation of the aorta, even in the absence of restenosis and prosthetic material. J Thorac Cardiovasc Surg 2007;134:738

Aneurisma aorta e Ostruzioni all'efflusso

sinistro: SVAo, SSottoVAo, SSopraVAo, CoAo
destro: sotto/ed infundibulare, valvolare, sopravavalvolare

Follow-up centri GUCH

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

dopo chirurgia
valutare ristenosi
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

Consigliato solo
per pazienti ad alto
rischio

Sempre dopo
chirurgia valvola
aortica

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 morbidità, specialmente quando viene eseguita tardivamente

Percutanea

Ablazione di Aritmie difficile
PM per blocchi AV epicardio
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**

I bambini cardiopatici diventano adulti. Quale futuro?

Agata Privitera

**U.O. di Cardiologia Pediatrica
 Ospedale Santo Bambino
 CATANIA**

www.cardiologiapediatricact.com

GRAZIE!!!





CORSO TEORICO-PRATICO

**ECOCARDIOGRAFIA
 CLINICA DELLE
 CARDIOPATIE
 CONGENITE:**

**DALLA DIAGNOSI FETALE
 ALLO SCOMPENSO
 CARDIACO DELL'ADULTO**

27 - 29 marzo 2013
 CEFPAS Caltanissetta

Responsabili Scientifici:
 Prof. Francesco De Luca
 Dr. Luigi Scarnato



