

Il follow-up del cardiopatico congenito adulto

Prof Marco Bonvicini

Piccoli cuori crescono



Prof. M. Bonvicini

Epidemiologia

- 6-8/1000 nati vivi (30-35% forme severe)
- 18% † entro 1 anno
- 7% † entro i 5 anni.
- 4% dei sopravvissuti † entro i 16 anni

IL PASSATO

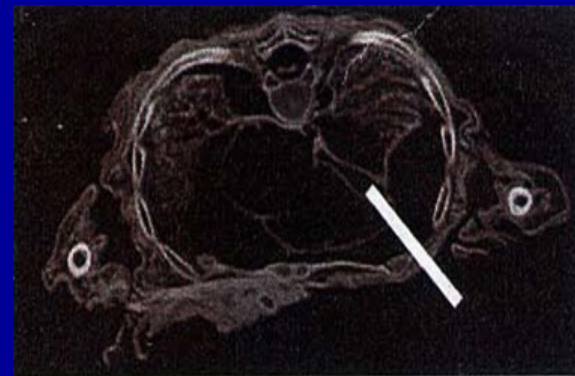
- Cardiopatie congenite documentate nelle mummie



- Dotto di Botallo pervio nelle cere di Ercole Lelli



CUORE UNIVENTRICOLARE



IL PASSATO XX secolo

- Robert Gross
- Legatura del dotto 1938, Boston



R. S. G.

IL PASSATO 1944

XX secolo



Elena Taussing
Vivien Thomas



Alfred Blalock

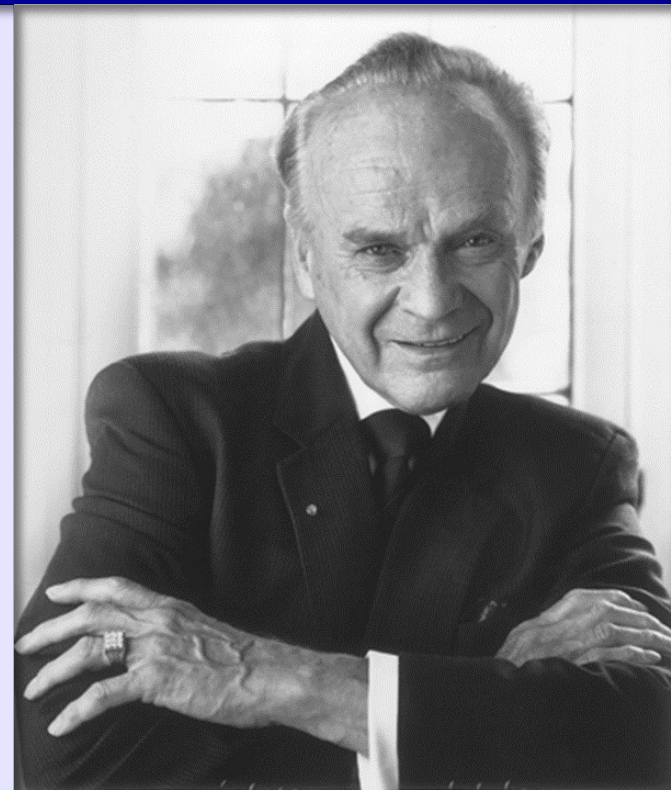


IL PASSATO XX secolo

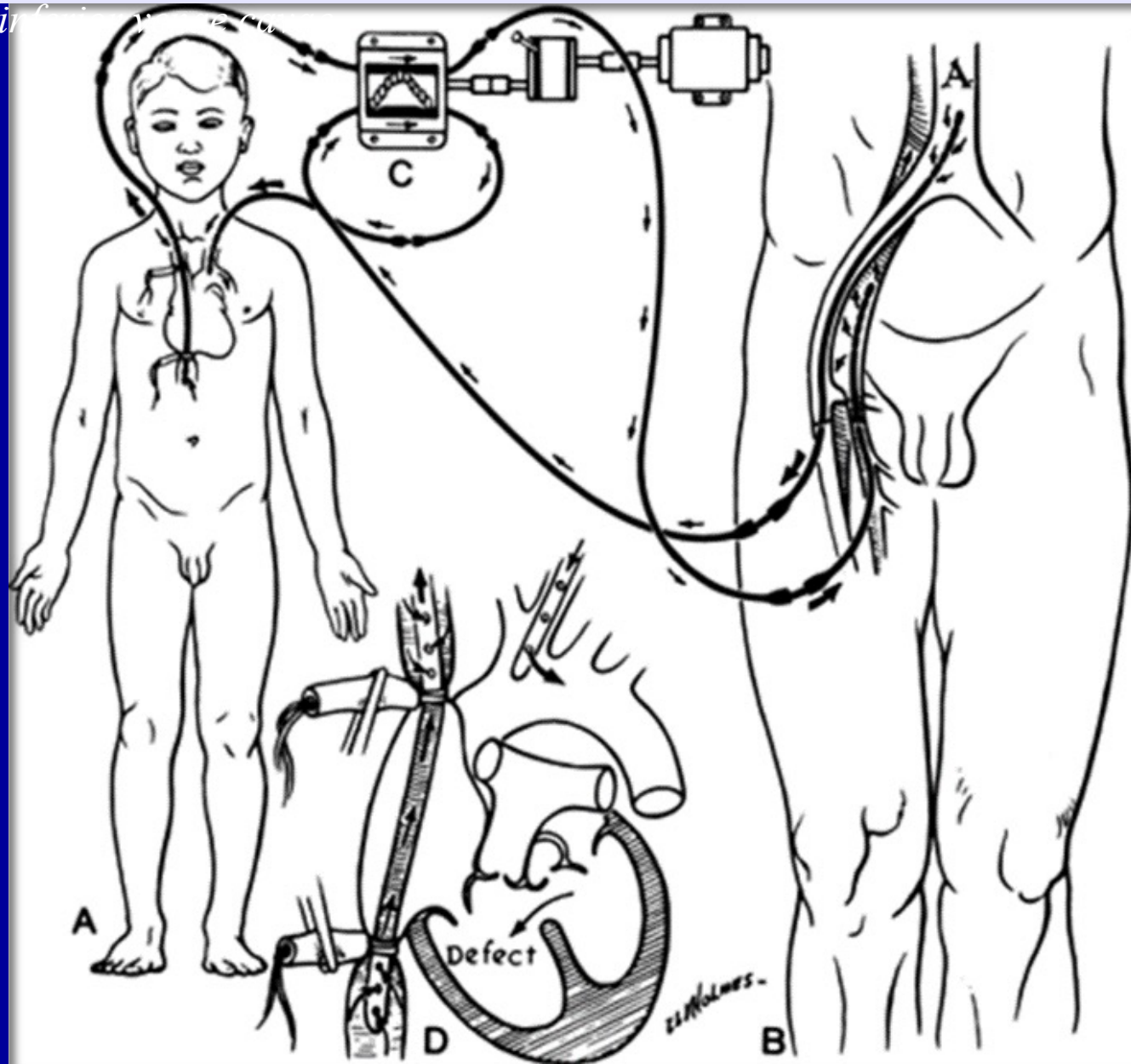


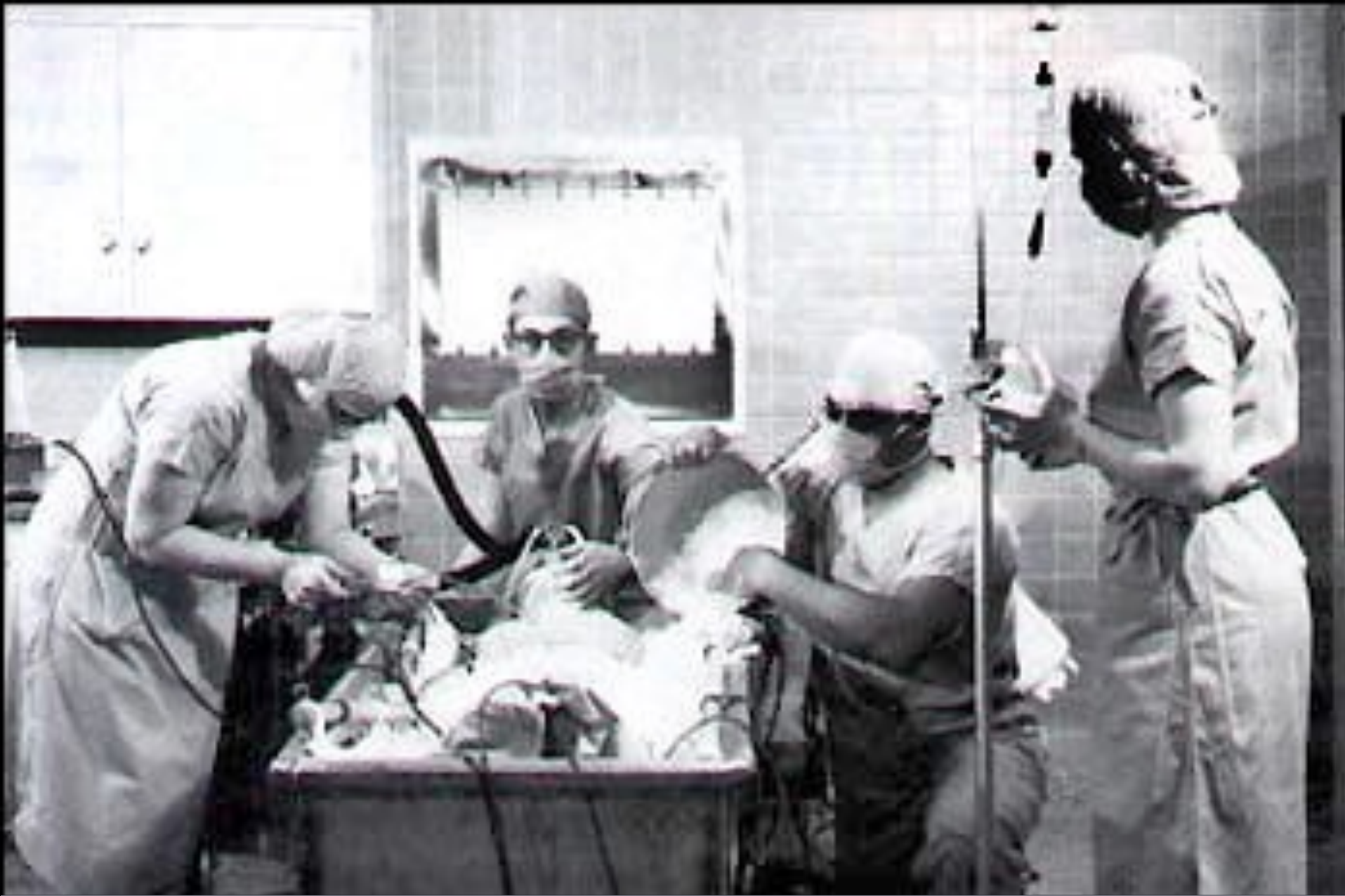
Clarence Walton
Lillehei

open heart surgery,
cross circulation,
1954



Technique of controlled cross-circulation used by Lillehei to perform direct vision intracardiac operations: (a) patient, (b) donor, (c) single pump controlling reciprocal exchange of blood between patient and donor, (d) vena caval catheter, positioned to draw blood from both the superior and inferior vena cavae.





Primary repair using cross-circulation with the baby's father.

The patient was initially well after the surgery but developed pneumonia and died 14 days later



GLIDDEN

LADONNAH E. + GREGORY A.
1937 - 1950 1953 - 1954

HIS LITTLE HEART CHANGED THE WORLD

CARDIOLOGI A E CHIRURGIA PEDIATRICA

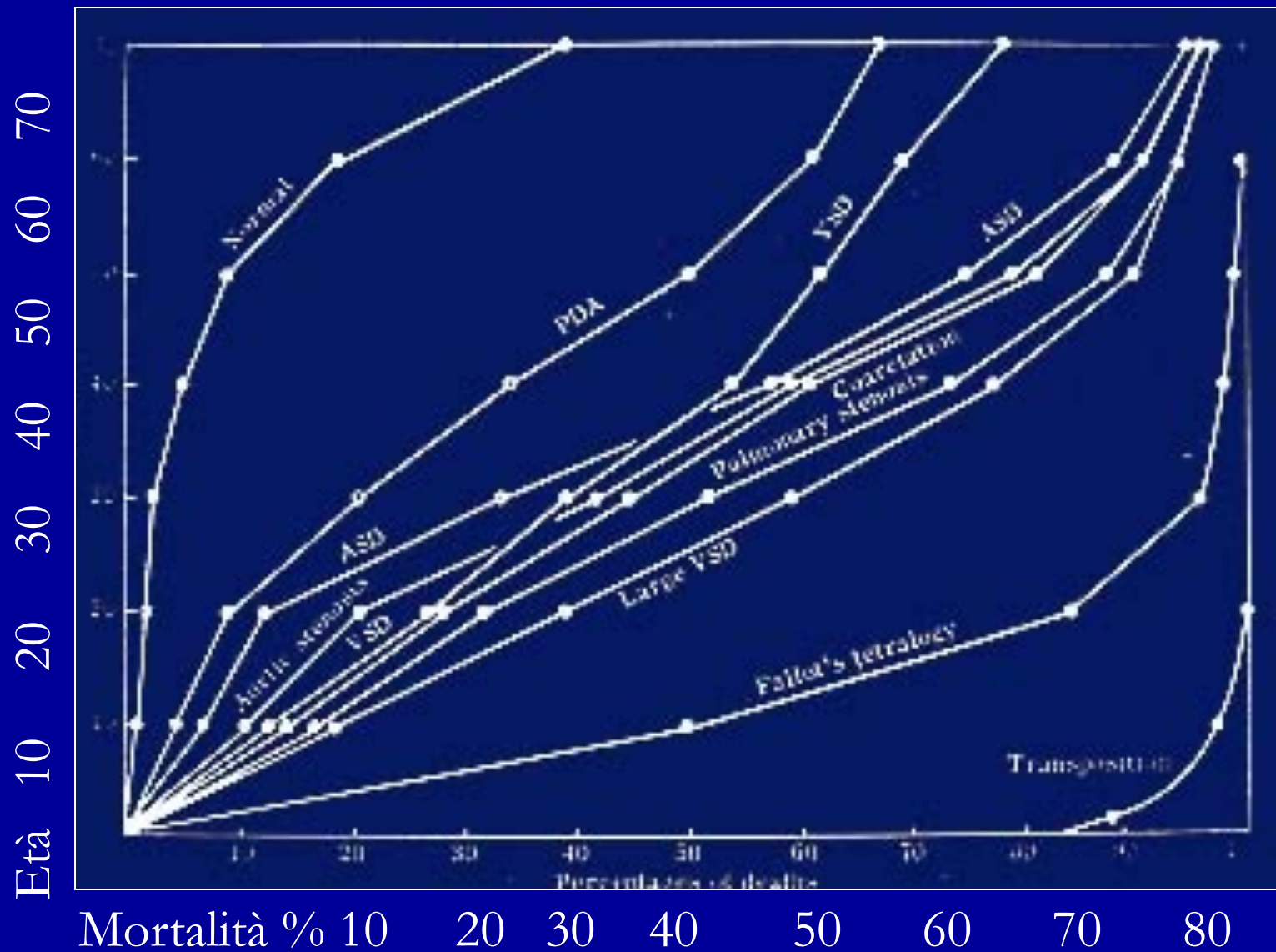
Anni '50-'60 Mayo
Clinic

■ Giancarlo Rastelli

■ La prima macchina cuore-p

■ John Kirklin





⁹⁰
Campbell M et al. Br Heart J 1966

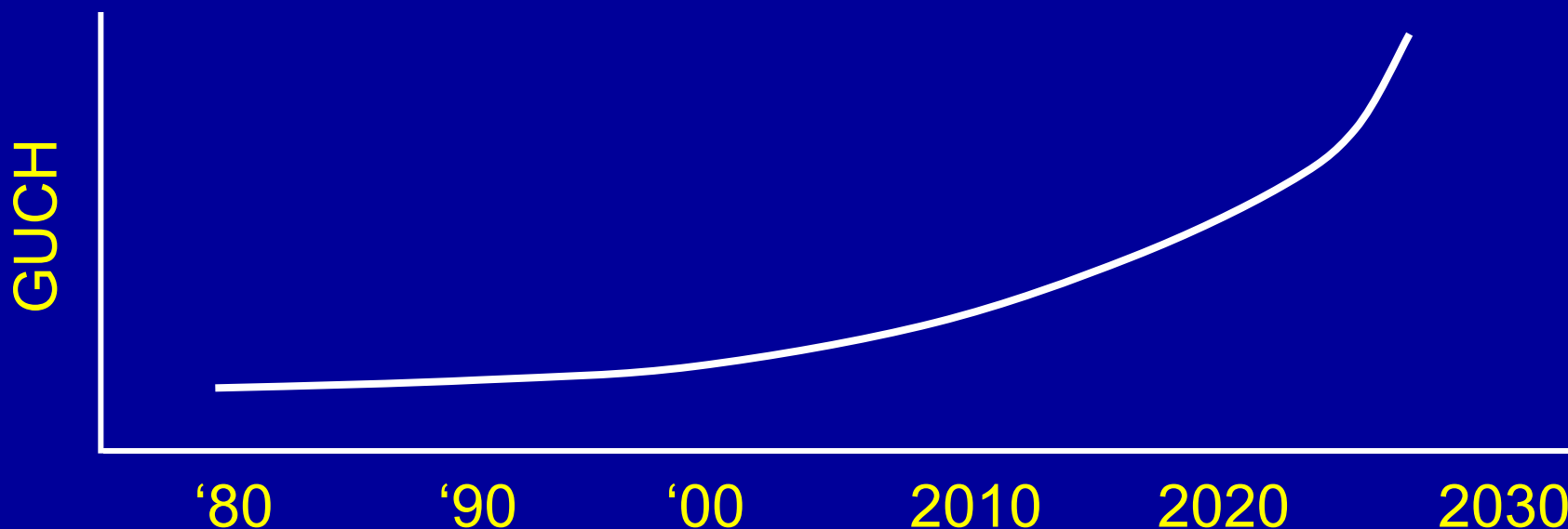
Il follow-up del cardiopatico congenito adulto

Dimensione del problema

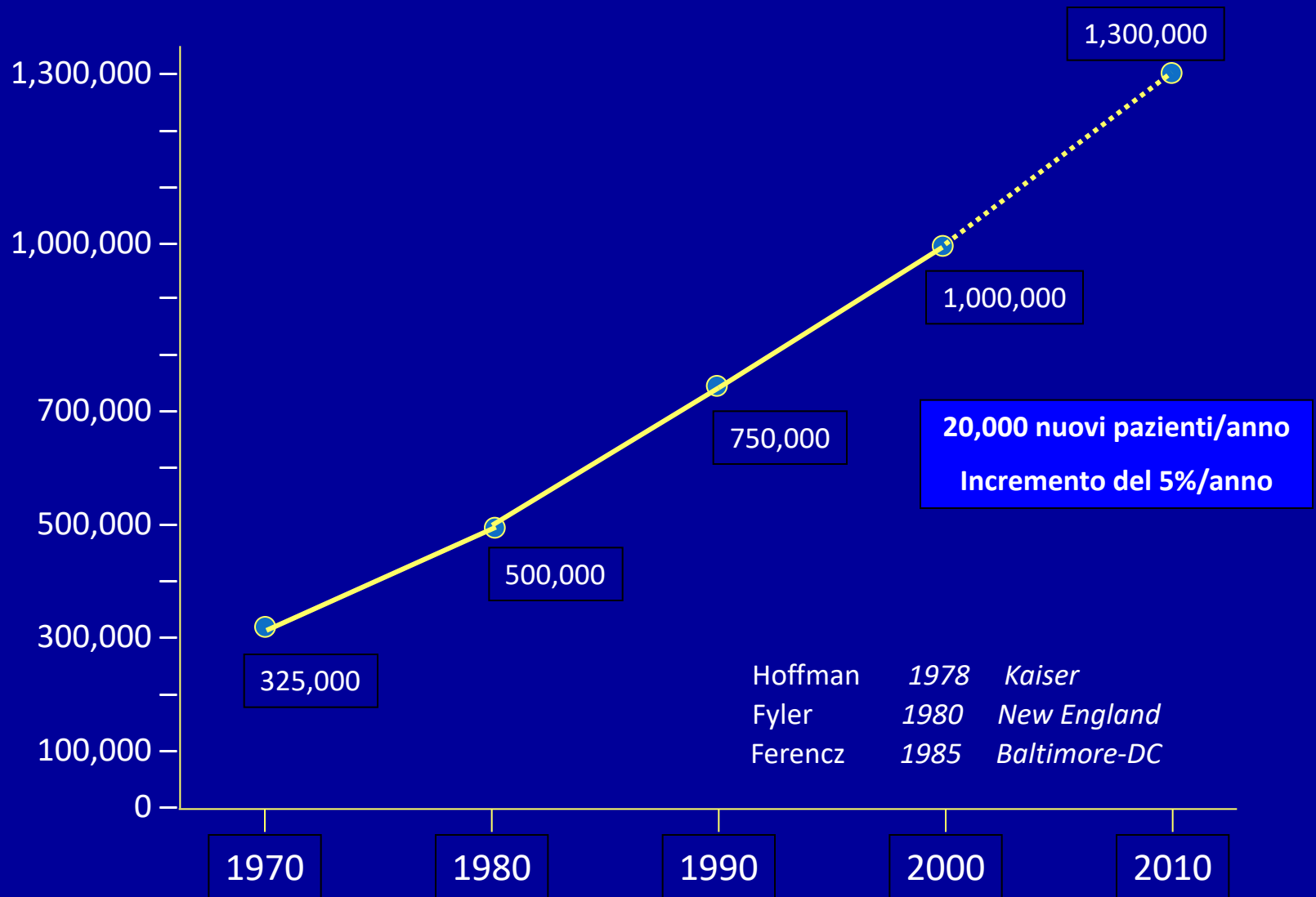
Incidenza delle CC alla nascita stabile nei paesi occidentali

Miglioramento della gestione medica, chirurgica ed anestesiológica → aumento sopravvivenza

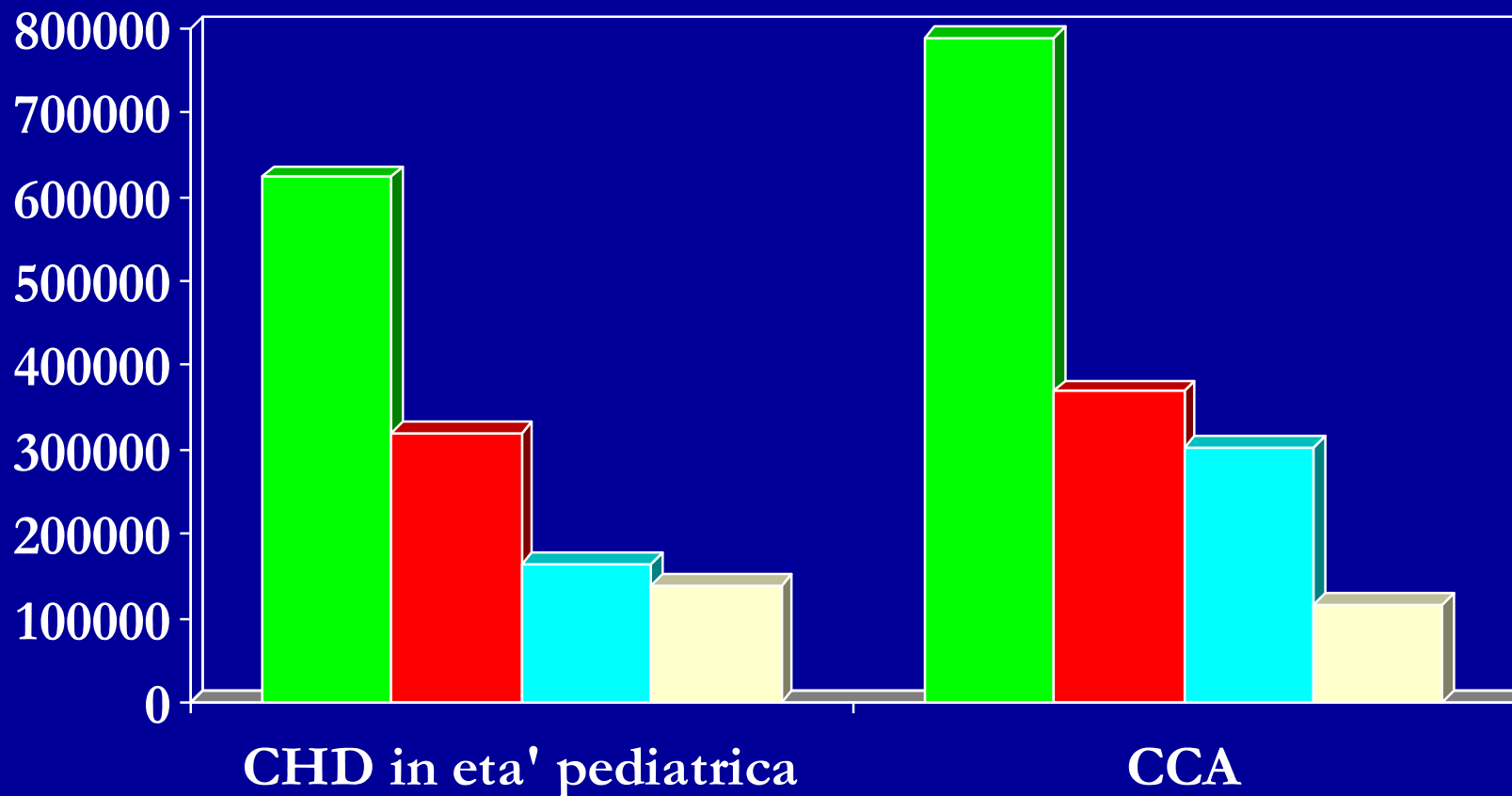
Immigrazione



Pazienti con cardiopatie congenite che raggiungono l'età adulta (popolazione USA)

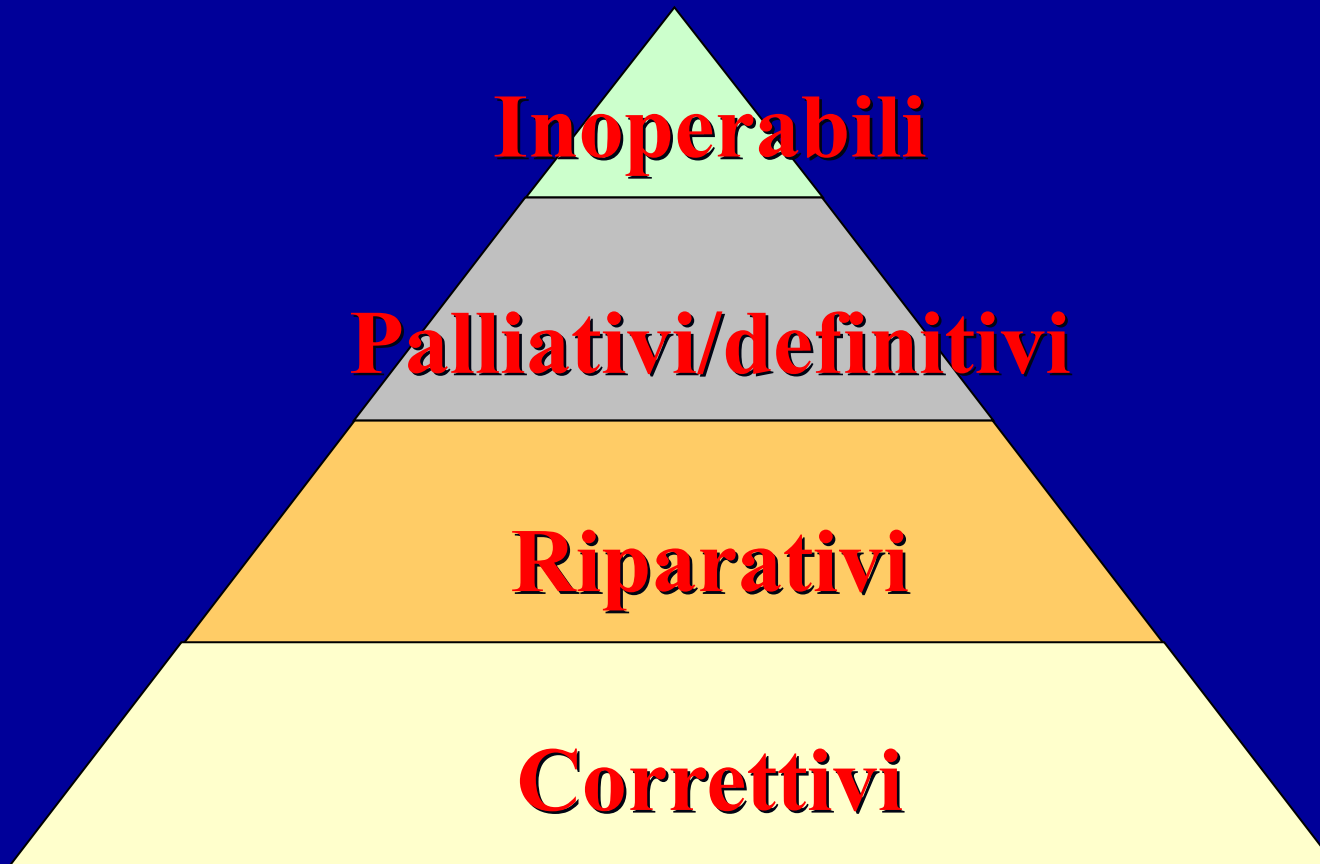


Stime sulla popolazione di adulti con cardiopatia congenita negli USA nel 2000

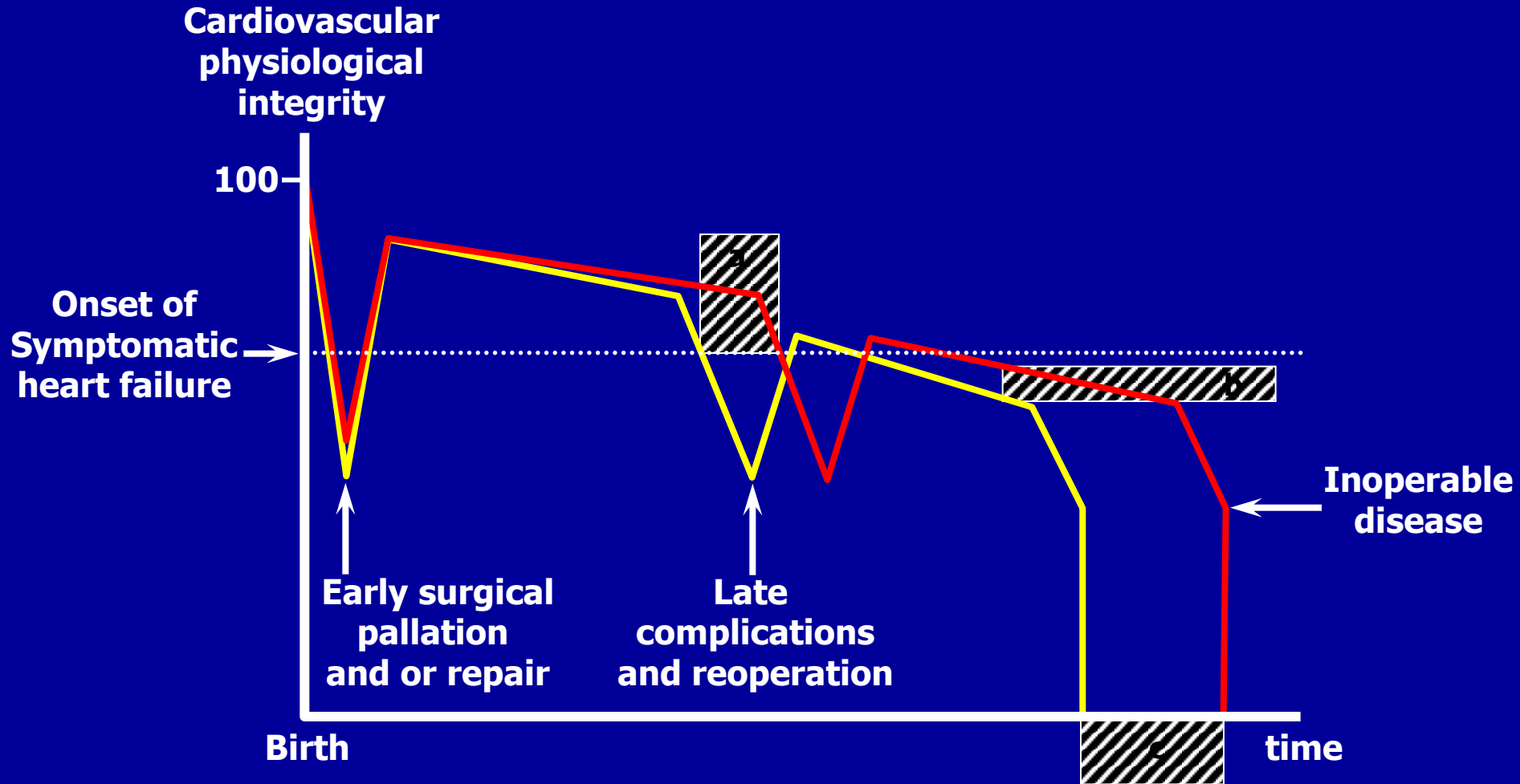


■ Totale ■ Forme lievi ■ Forme moderate ■ Forme complesse

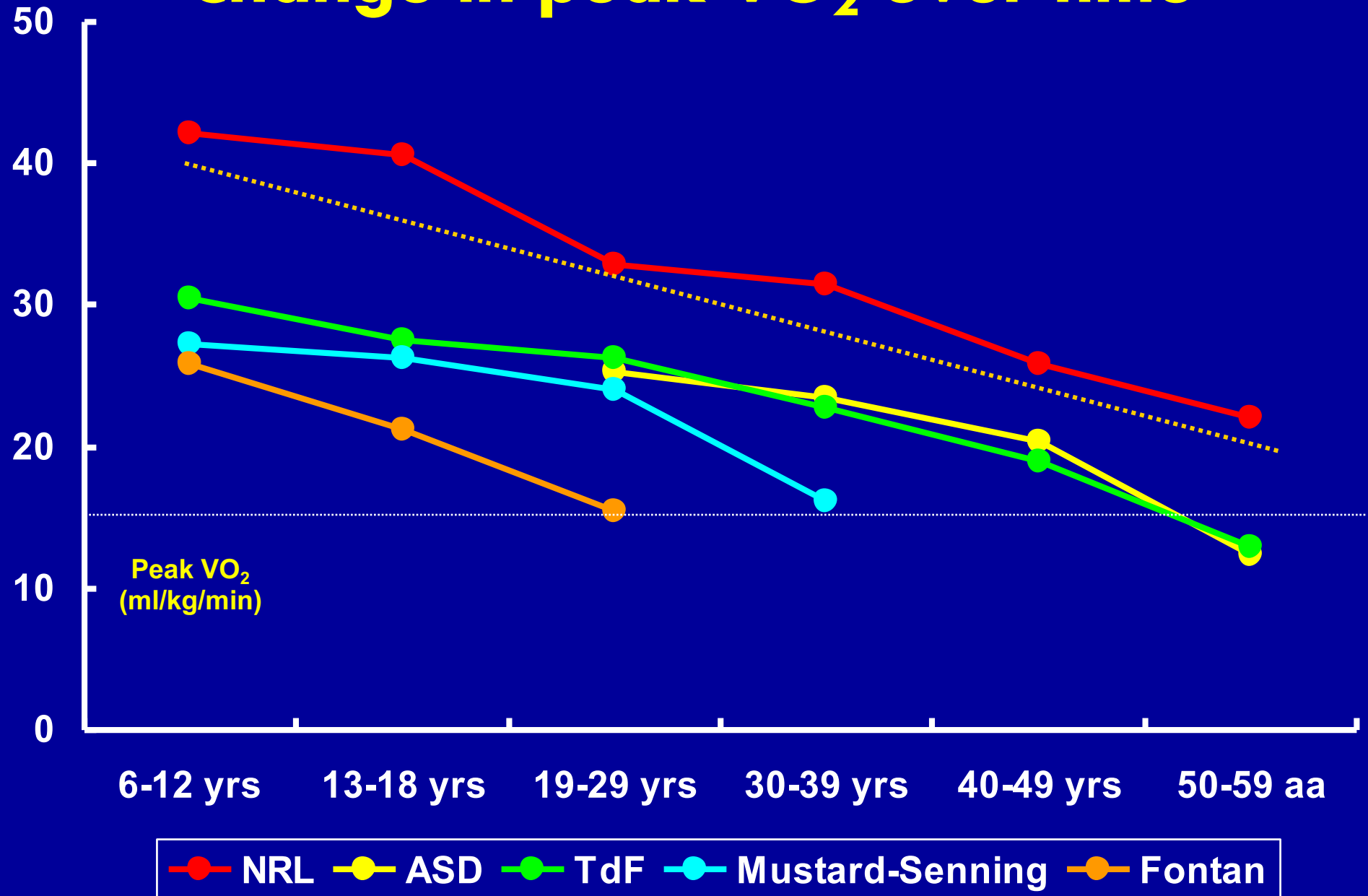
Tipologia degli interventi



Congenital heart disease

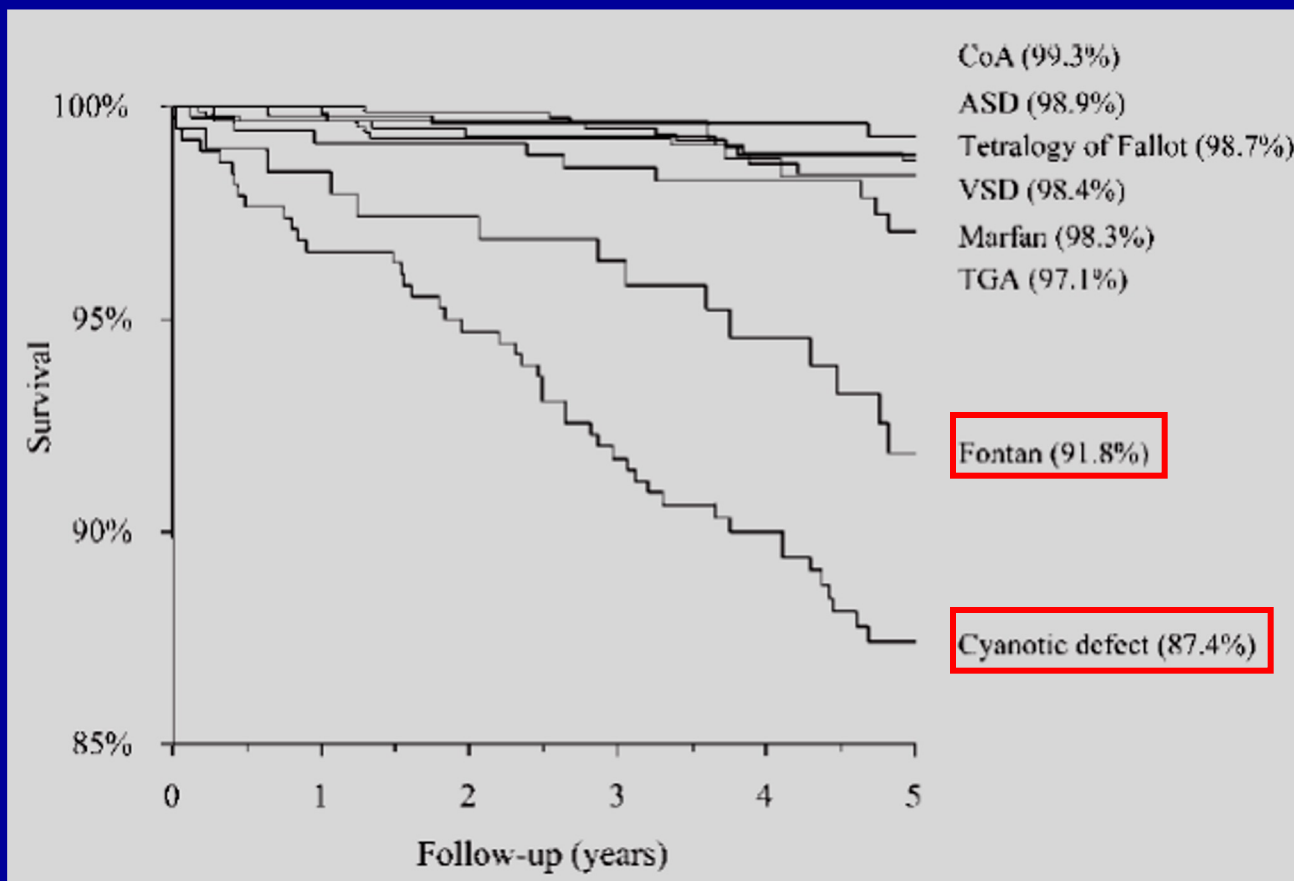


Change in peak VO_2 over time

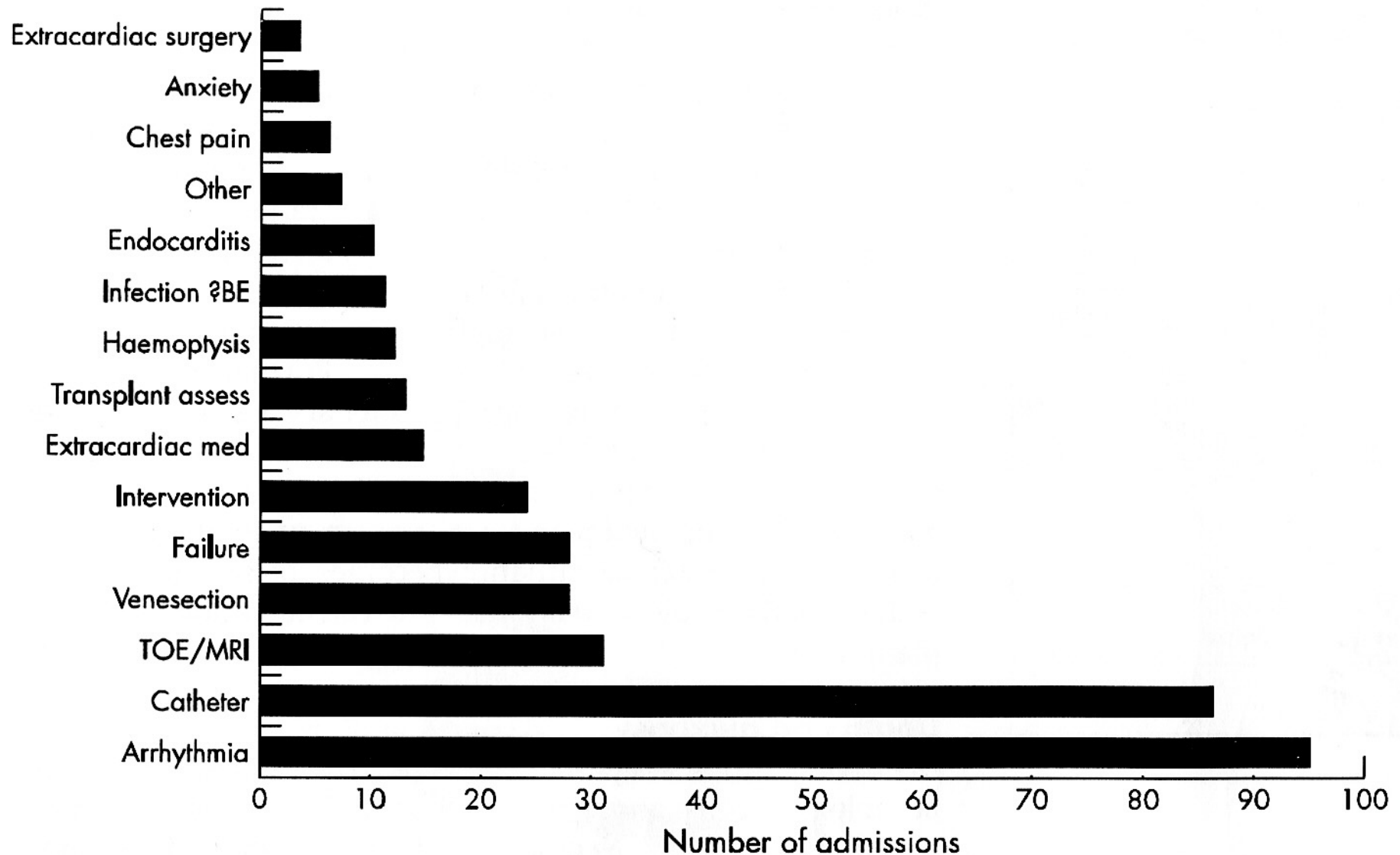


The spectrum of adult congenital heart disease in Europe: morbidity and mortality in a 5 year follow-up period

The Euro Heart Survey on adult congenital heart disease

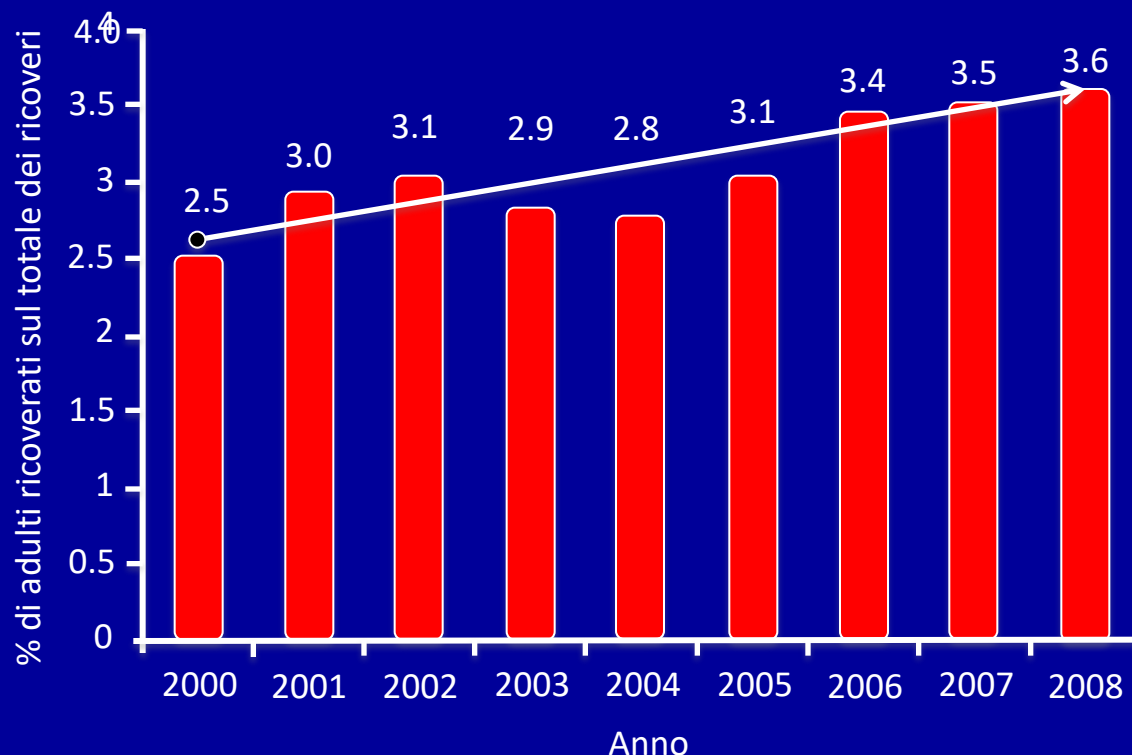


Medical admissions at Royal Brompton Hospital (1997)

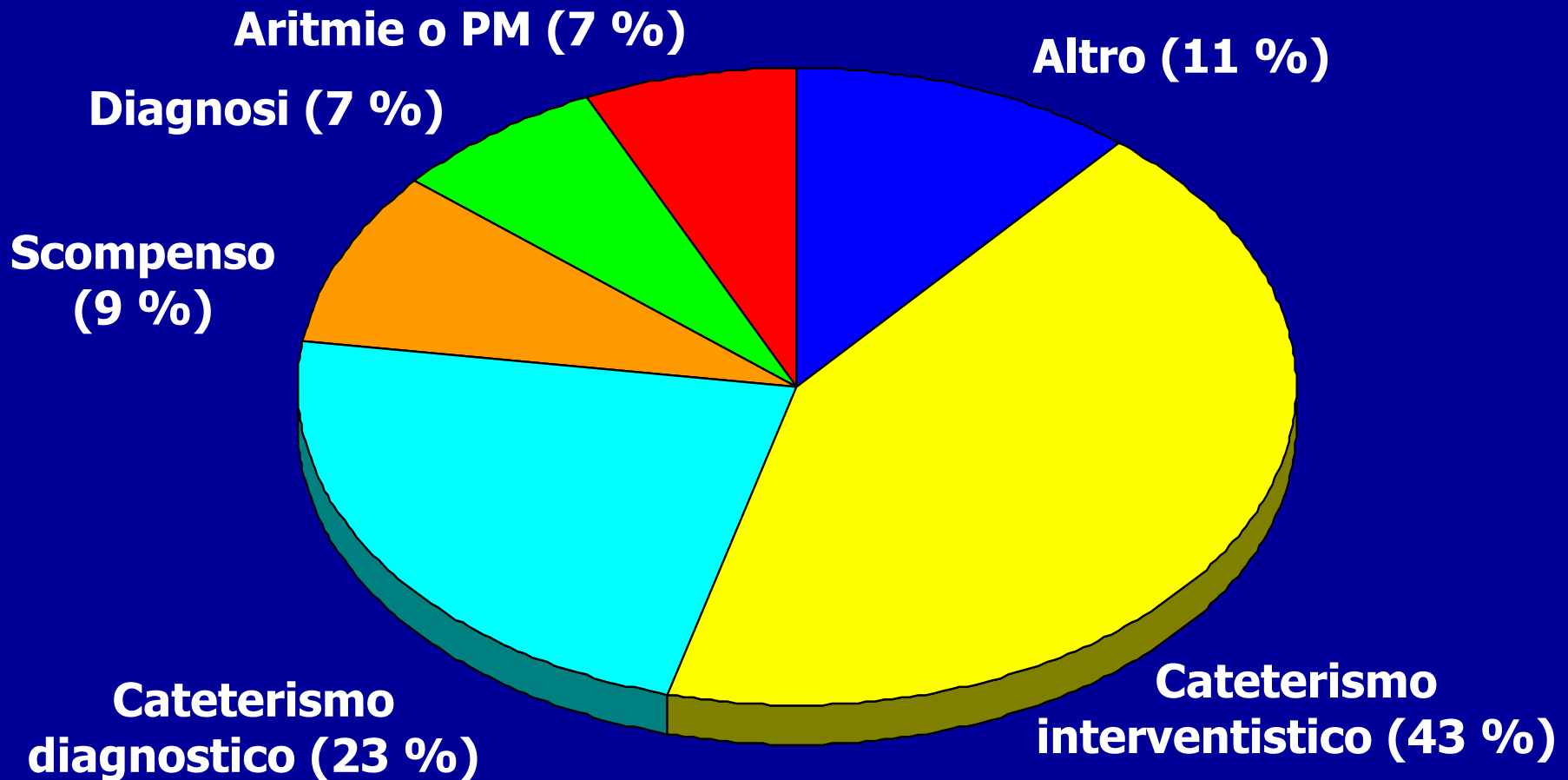


British Cardiac Society Working Party, Heart 2002; 88: i1-i14

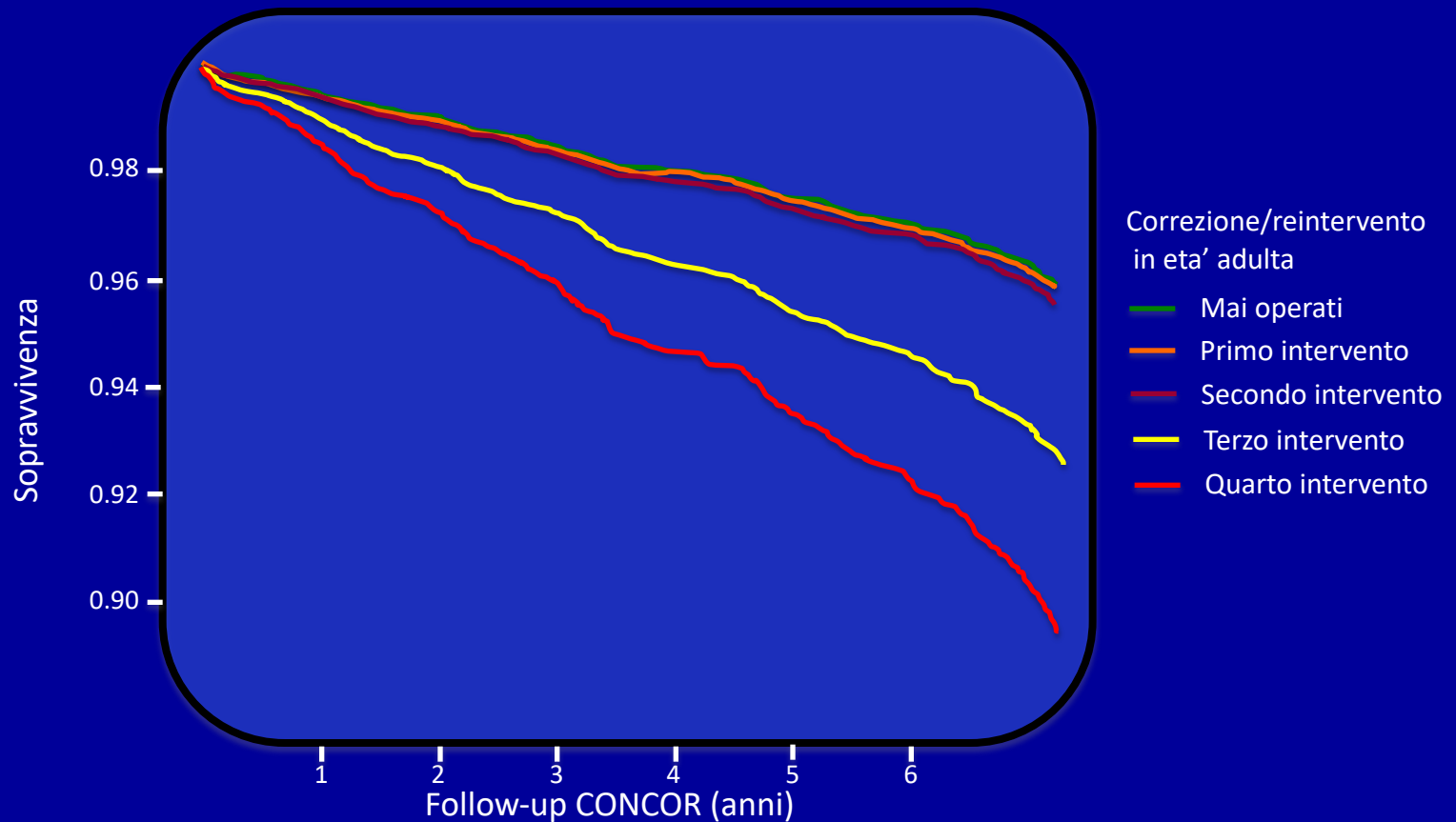
Numero di ricoveri relativi a pazienti adulti con cardiopatia congenita per intervento cardiocirurgico (% sul totale dei ricoveri)



TIPOLOGIA DEI RICOVERI MEDICI NEL 2004 (TOTALE 111 PAZIENTI)



Sopravvivenza in pazienti adulti con cardiopatie congenite in base al numero di correzioni/reinterventi eseguiti in eta' adulta (CONCOR database)



Molti pazienti hanno sequele che aumentano di incidenza negli anni

- Morte improvvisa
- Disfunzione ventricolare e valvolare
- Trombosi/Ictus
- Ipertensione polmonare
- Endocardite
- Durata del materiale protesico o PM
- Alcune sindromi (Down) si associano a problematiche mediche varie e progressive
- Eventi non-cardiaci (gravidanza, chirurgia generale) richiedono particolare attenzione ed organizzazione

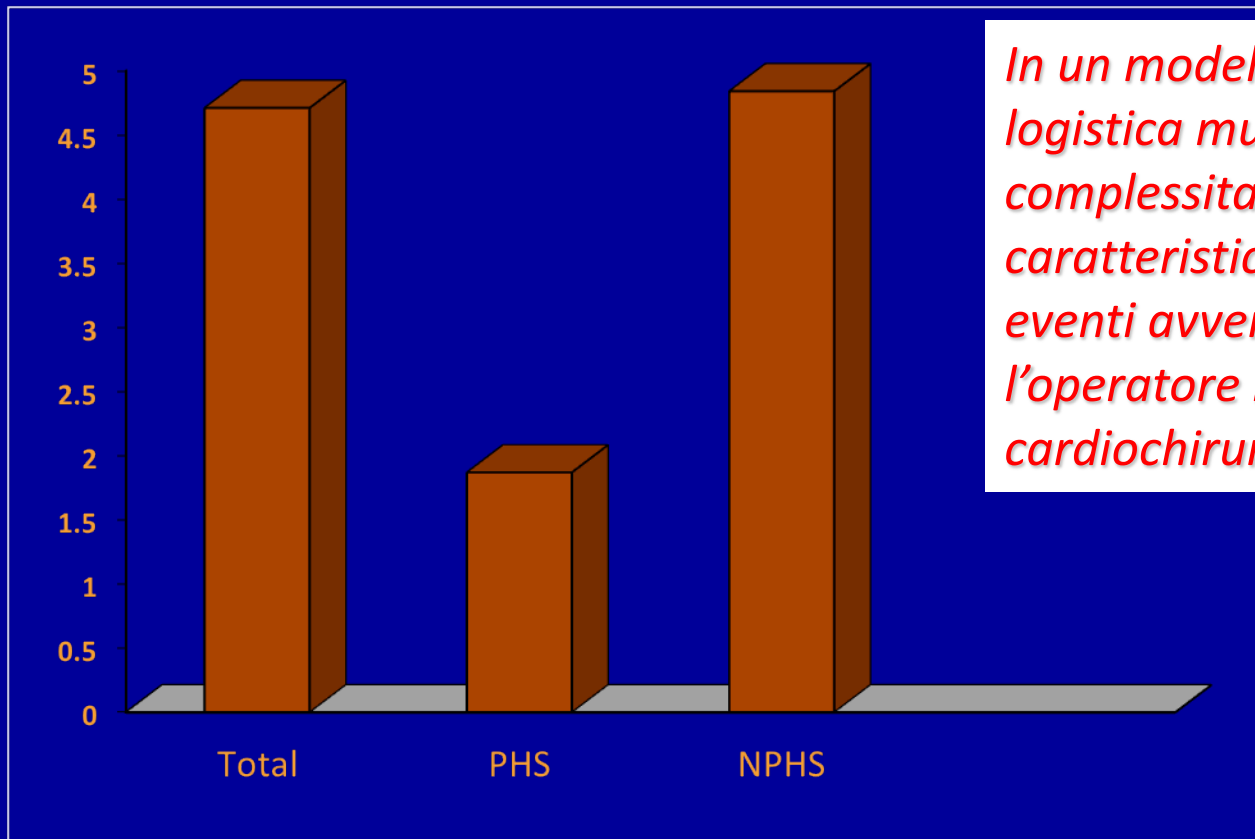
Chirurgia

(Karamlou, *Circulation*, 2008)

Stima dei tassi di mortalita' per procedure chirurgiche per trattare difetti cardiaci congeniti scorporate in base alla tipologia di operatore.

PHS: operatore con formazione in cardiocirurgia pediatrica

NPHS: operatore senza formazione in cardiocirurgia pediatrica



In un modello di regressione logistica multivariata, ponderato per complessita' delle lesioni e caratteristiche ospedaliere, l'OR per eventi avversi era di 4.5 se l'operatore non era stato formato in cardiocirurgia pediatrica

Il follow-up del cardiopatico congenito adulto

Perche' il GUCH e' un paziente diverso

- Problematica relativamente nuova
- Conoscenza delle CC + degli interventi
- Problematiche mediche e chirurgiche peculiari
- Problematiche psicologiche
- Particolare valutazione funzionale ed imaging

Componenti chiave dell'approccio alla cura del paziente GUCH

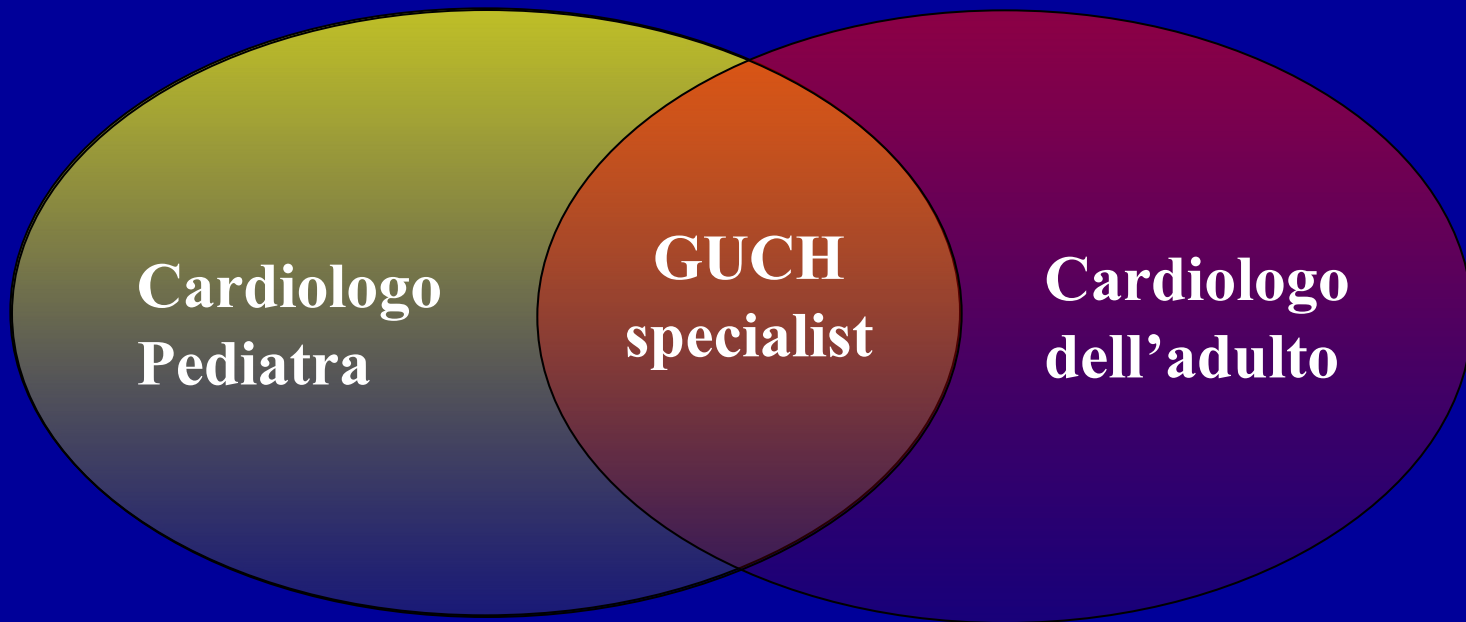
- Identificazione ed educazione del paziente
- Sviluppo di una rete tra centri specializzati e territorio
- Organizzazione della diagnosi e cura
- Identificazione dei fattori di rischio per la prognosi
- Espansione e formazione di specialisti dedicati

Quali GUCH non necessitano di cure in centri specializzati?

- **Valvulopatie semplici**
 - Stenosi aortica isolata
 - Valvulopatia mitralica isolata (non paracadute o cleft)
 - valvulopatia tricuspidalica (non Ebstein)
 - Stenosi polmonare lieve isolata
- **CC semplici con shunt**
 - DIA piccoli o corretti senza residui
 - DIV piccoli, isolati o corretti senza residui
 - PDA piccoli o chiusi senza residui

Il follow-up del cardiopatico congenito adulto

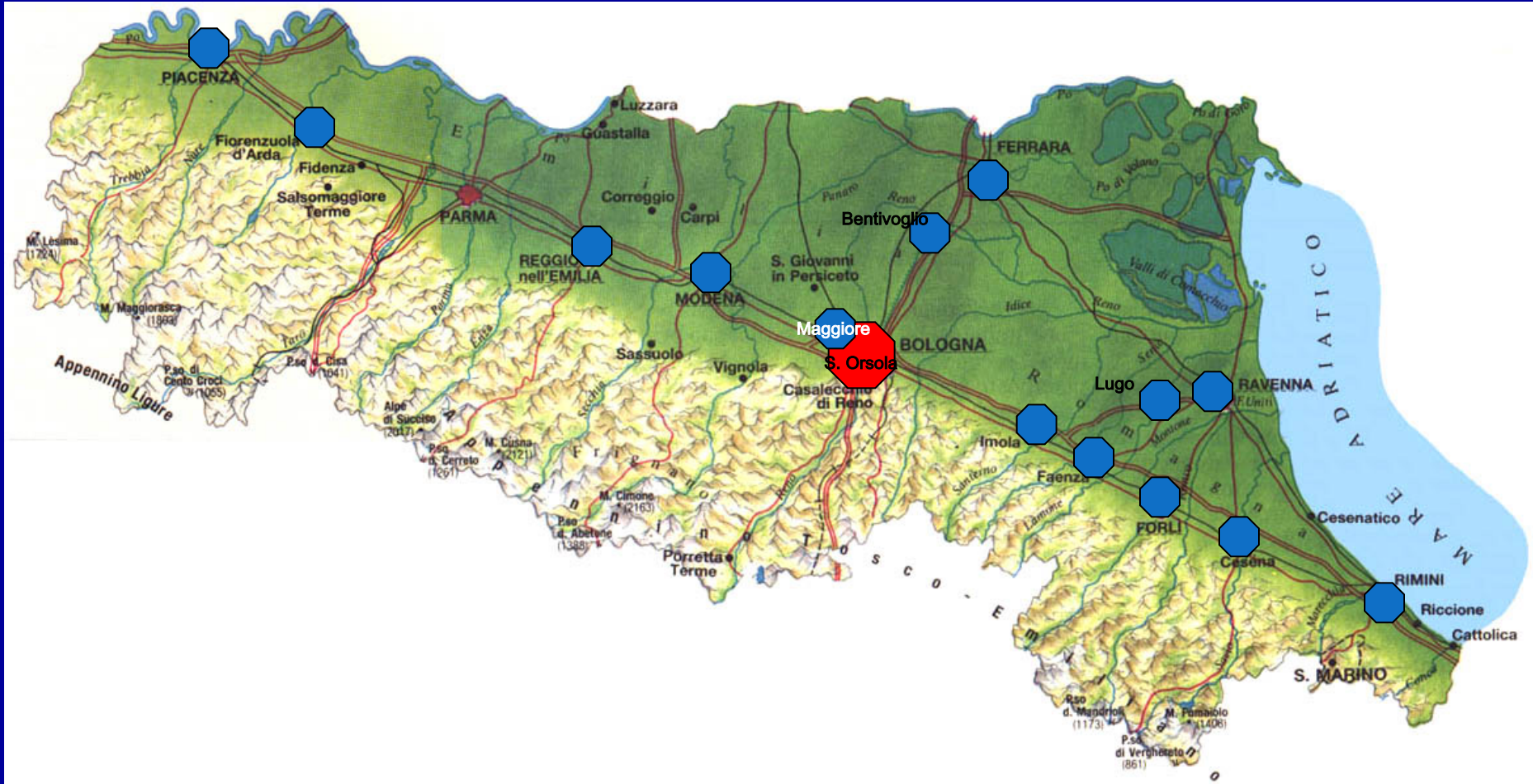
Problema della competenza



Una possibile soluzione organizzativa del problema

- **La cura dei GUCH dovrebbe essere regionalizzata**
- **Dovrebbero essere individuati dei centri di eccellenza che forniscano una popolazione di 5-10 milioni di persone**
- **Fare in modo che sia i pazienti che i loro medici possano accedervi facilmente**
- **Stabilire una forte rete di relazioni con altri centri regionali ed incoraggiare la cooperazione**

Una possibile soluzione organizzativa: l'Hub and Spoke



Educazione, educazione, educazione!!!

Identificazione dei fattori di rischio per la prognosi

**Nessun centro possiede da solo dati a
sufficienza per tracciare con completezza
la storia naturale/innaturale di alcune CC**



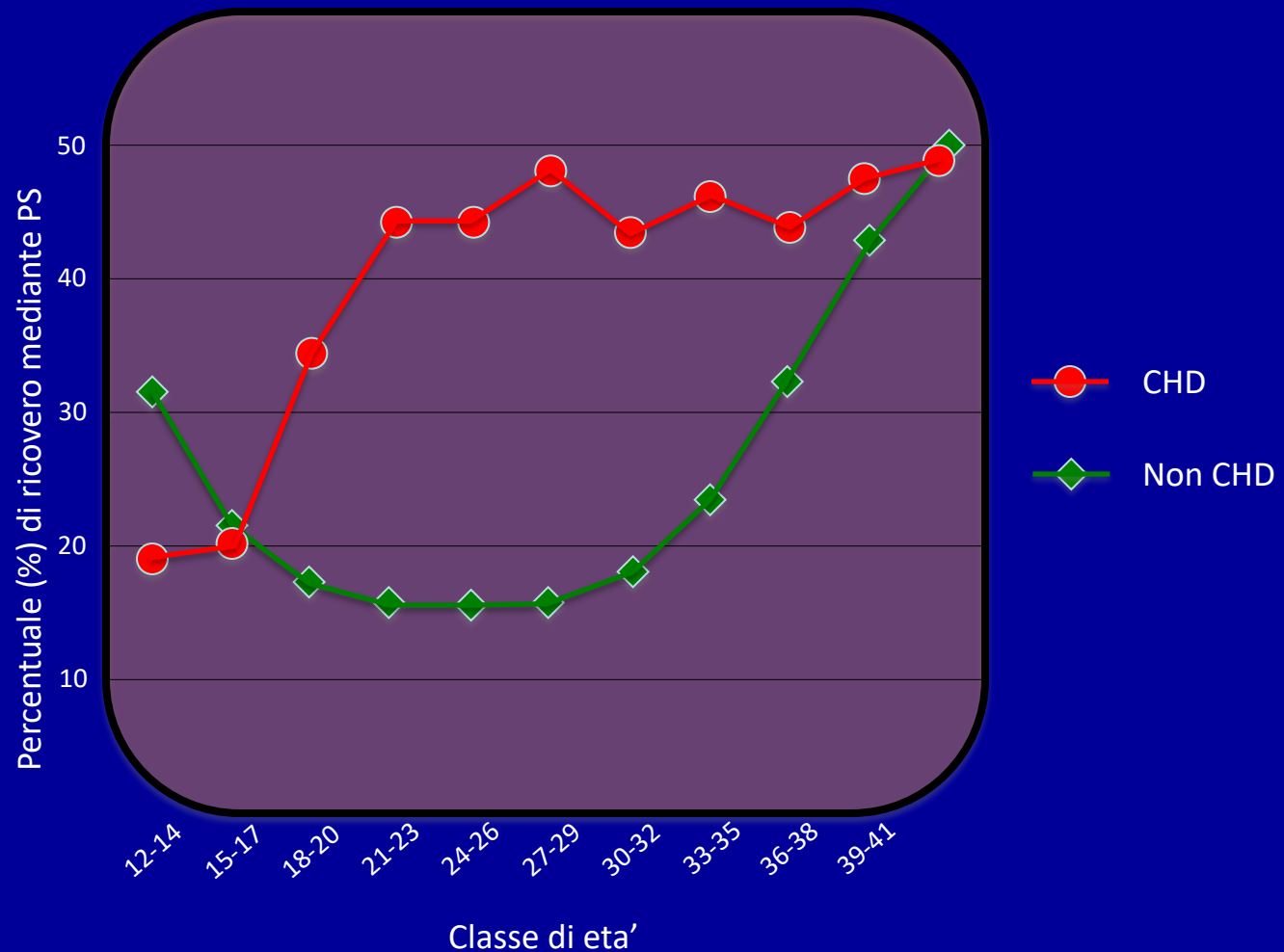
Studi multicentrici



Cattive notizie: tutti invecchiamo...



Modalita' di accesso ospedaliero in giovani adulti con e senza cardiopatie congenite



Survivors of open heart surgery for a congenital cardiac malformation



J.Mejiboom-Rotterdam 1995

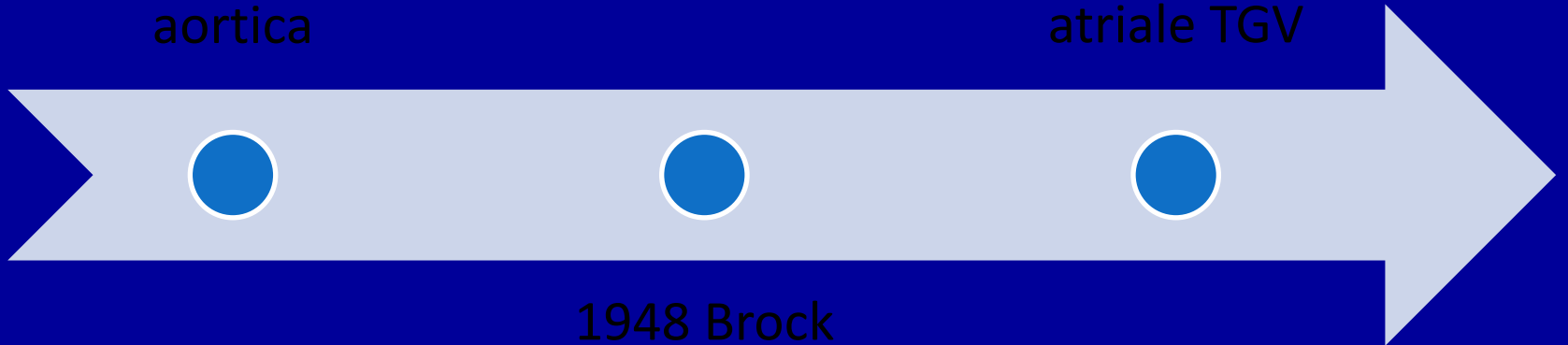
IL PASSATO XX secolo

1945 Crafoord –
Nyleen

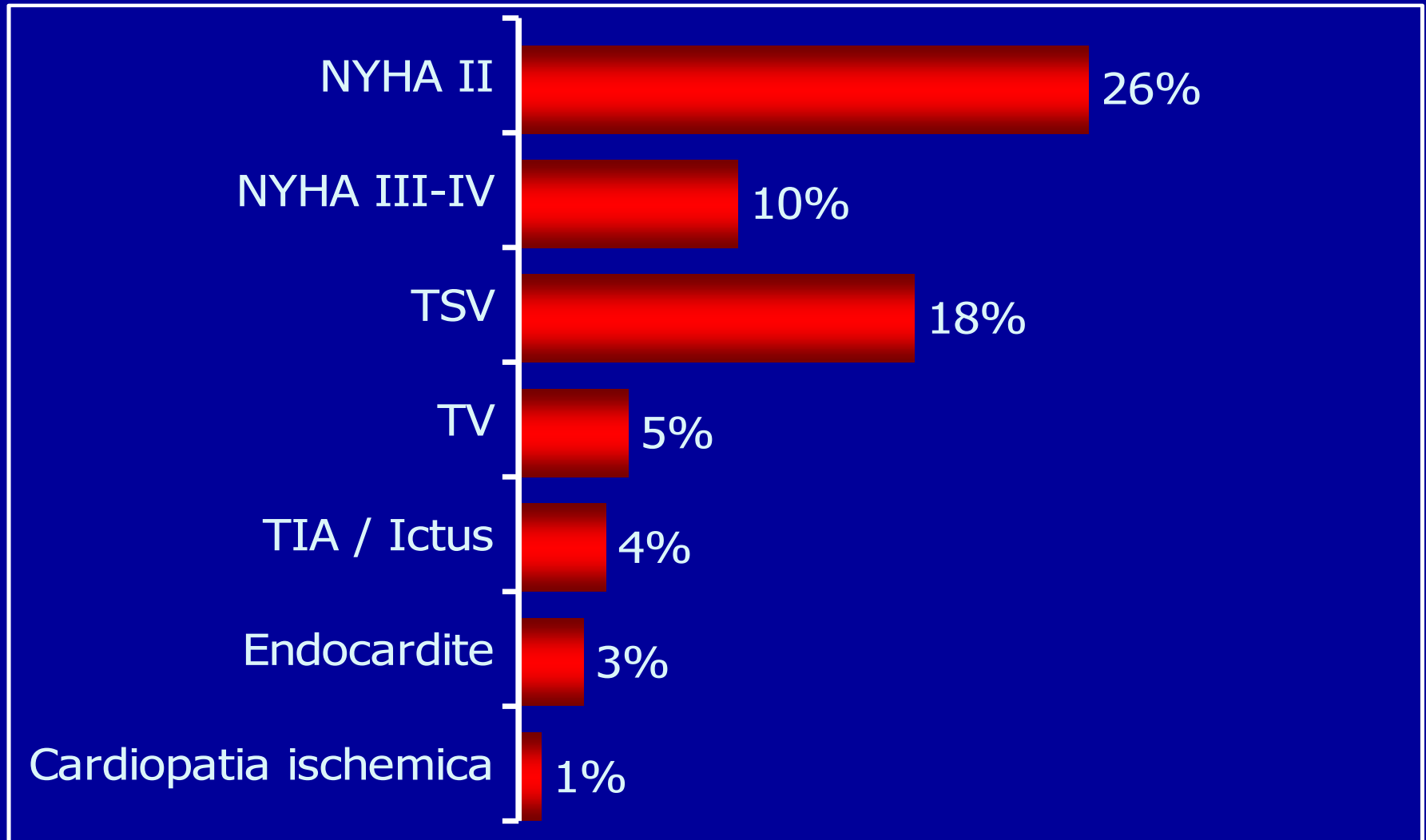
Coartazione
aortica

1950 Blelock –
Hanlon
settostomia
atriale TGV

1948 Brock
Valvulotomia
polmonare



MORBILITA'



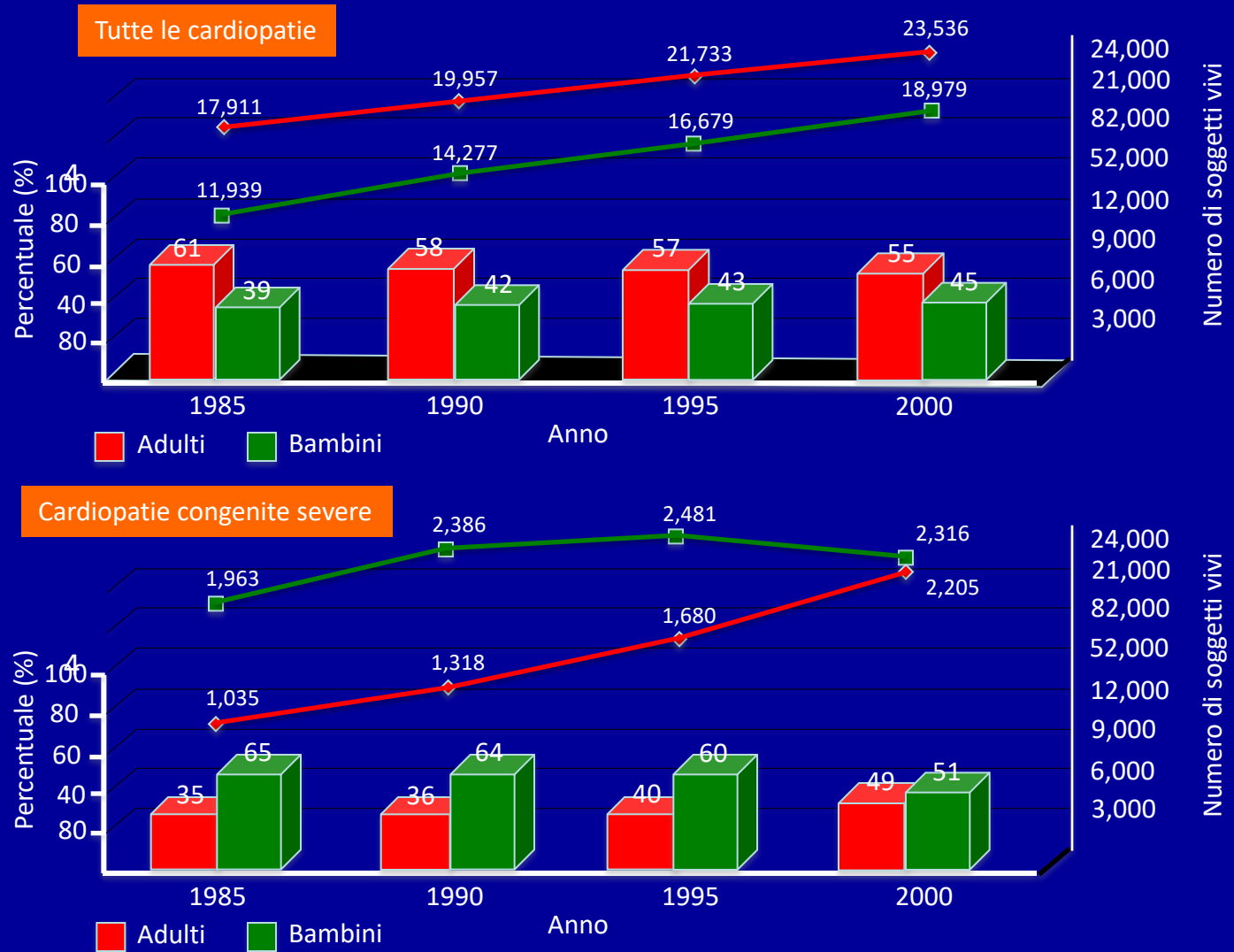
The Euro Heart Survey on adult congenital heart disease, Eur Heart J 2005

Infectious emergencies

	Admissions	Percentage of total
Endocarditis	3	2%
Pacemaker electrode infection	2	2%
Pneumonia/pleural effusion	2	2%
Cerebral abscess	1	1%
Total	8/124	6%

K. Kaemmerer et al., J Thorac Cardiovasc Surg 2003; 126: 1048-1052

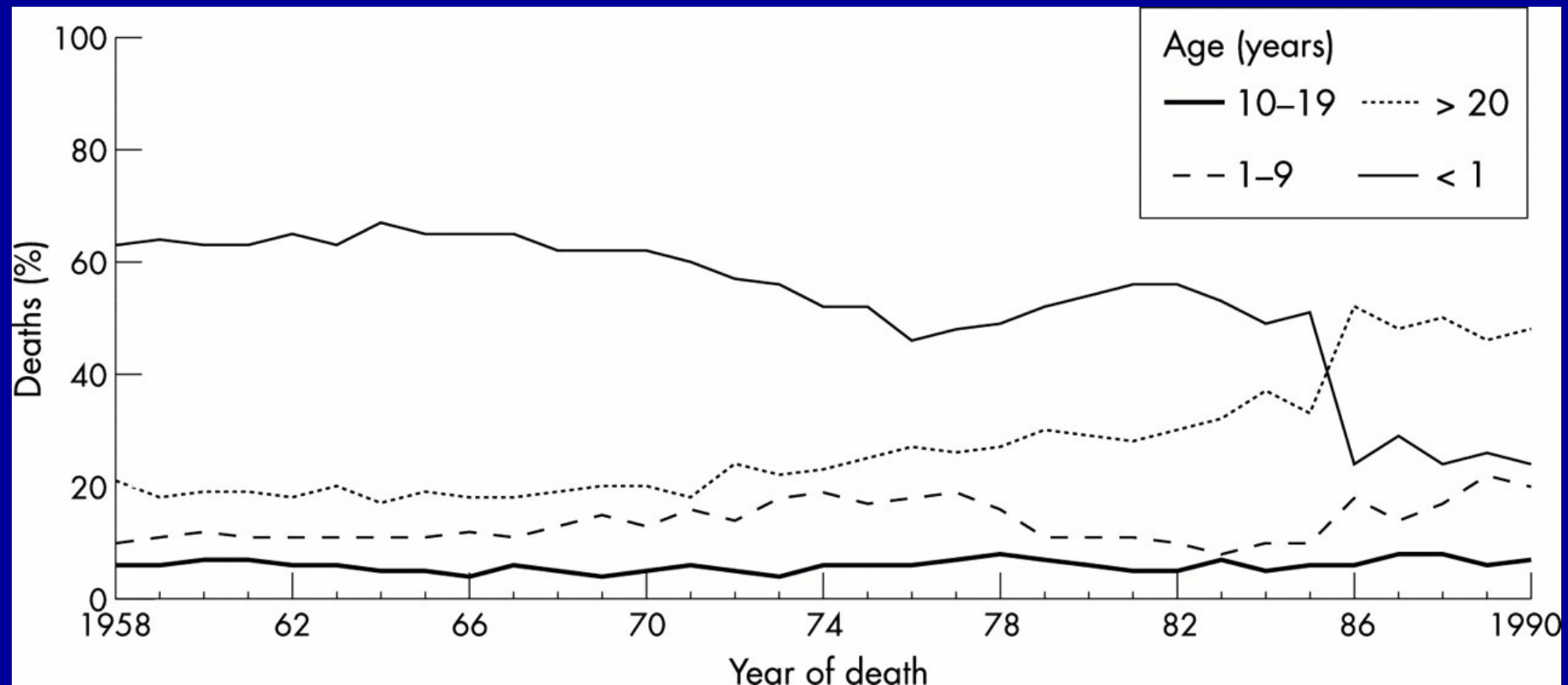
Una popolazione dinamica



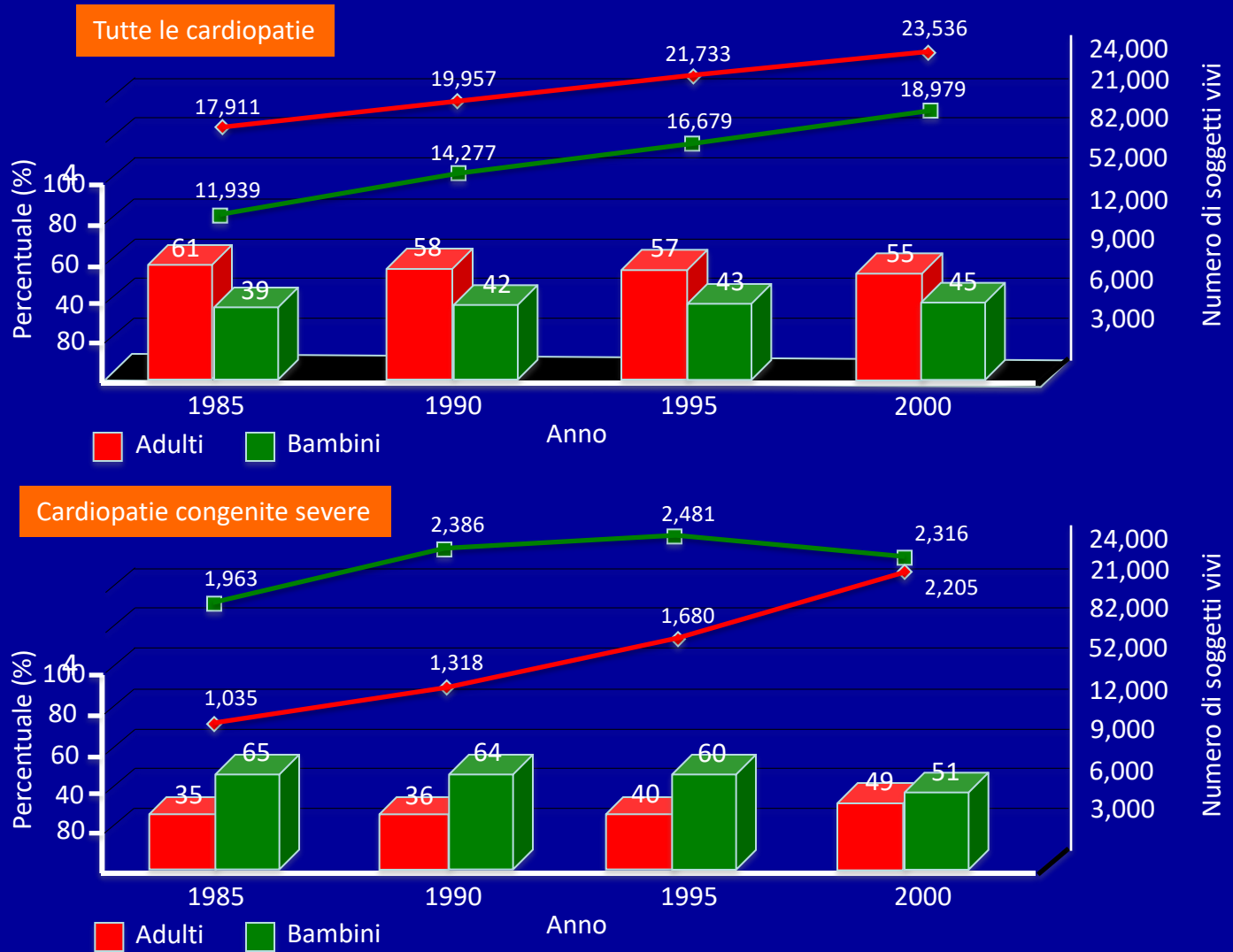


Data compiled from the statistics of the Office of Population Consensus and Surveys for England and Wales showing reported deaths from congenital heart disease in the various age groups.

Nel 1958 la mortalita' era piu' alta nella fascia di eta' pediatrica mentre a partire dal 1986 la mortalita' piu' alta si riscontra nella fascia di eta' sopra i 20 anni



Una popolazione dinamica



Infectious emergencies

	Admissions	Percentage of total
Endocarditis	3	2%
Pacemaker electrode infection	2	2%
Pneumonia/pleural effusion	2	2%
Cerebral abscess	1	1%
Total	8/124	6%

K. Kaemmerer et al., J Thorac Cardiovasc Surg 2003; 126: 1048-1052

SCOMPENSO CARDIACO

Cardiopatie acquisite

- ❖ *VSN dilatato-ipocinetico*
- ❖ *Disfunzione diastolica vsn*

GUCH

- ❖ *VDX iperteso*
- ❖ *VDX dilatato*
- ❖ *Ventricolo unico*

EZIOLOGIA MULTIFATTORIALE

Preload:

Volume loading
Shunts
Valve regurgitation
Fontan

Myocardial issues:

Fibroelastosis
Ischaemia
Apoptosis/fibrosis
RV-LV interaction
Cyanosis/Toxins



Rhythm:

Tachycardia
Pacing
Incoordination/BBB

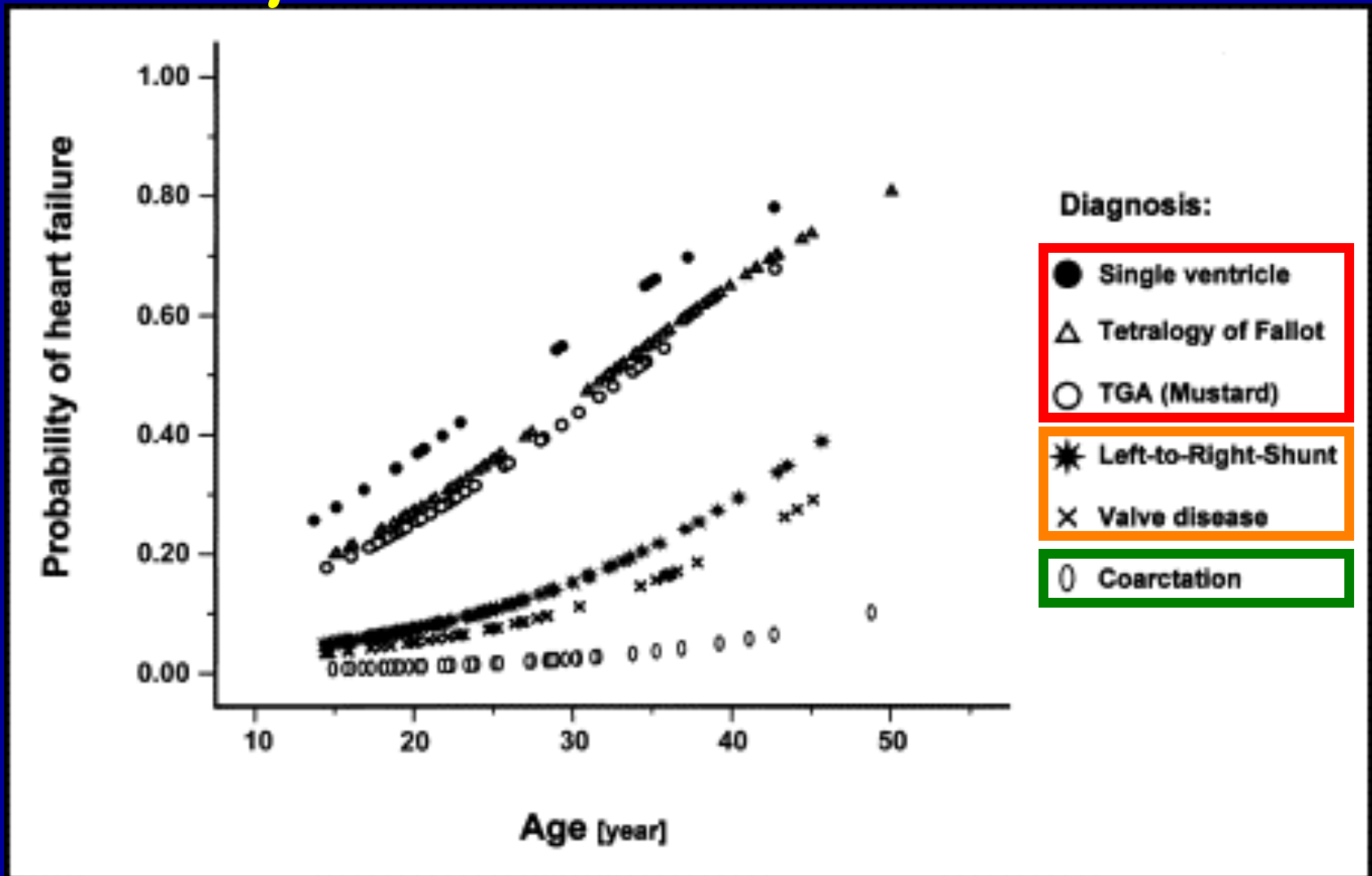
Other:

Anaemia
Thyroid
Pericardial
Pregnancy

Afterload:

Systemic hypertension
Pulmonary hypertension
Obstructive lesions

Scompenso cardiaco nel GUCH



TERAPIA SCOMPENSO NEI GUCH

- Considerare la chirurgia o la procedura interventistica
- L'applicazione delle raccomandazioni per le cardiopatie acquisite non è supportata da sufficienti evidenze
- Necessari studi prospettici e multicentrici

ORIGINAL ARTICLE

Volume 316:1429-1435

June 4, 1987

Number 23

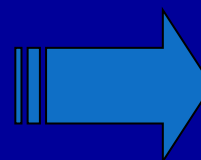
[Next ►](#)

Effects of enalapril on mortality in severe congestive heart failure. Results of the Cooperative North Scandinavian Enalapril Survival Study (CONSENSUS). The CONSENSUS Trial Study Group

Effect of enalapril on survival in patients with reduced left ventricular ejection fractions and congestive heart failure. The SOLVD Investigators

Effect of captopril on mortality and morbidity in patients with left ventricular dysfunction after myocardial infarction. Results of the survival and ventricular enlargement trial. The SAVE Investigators

MA Pfeffer, E Braunwald, LA Moye, L Basta, EJ Brown, TE Cuddy, BR Davis, EM Geltman, S Goldman, GC Flaker, and et al.



GUCHA

??

**The New England
Journal of Medicine**

©Copyright, 1996, by the Massachusetts Medical Society

Volume 334

MAY 23, 1996

Number 21

**THE EFFECT OF CARVEDILOL ON MORBIDITY AND MORTALITY IN PATIENTS WITH
CHRONIC HEART FAILURE**

MILTON PACKER, M.D., MICHAEL R. BRISTOW, M.D., PH.D., JAY N. COHN, M.D., WILSON S. COLUCCI, M.D.,
MICHAEL B. FOWLER, M.B., B.S., EDWARD M. GILBERT, M.D., AND NEIL H. SHUSTERMAN, M.D.,
FOR THE U.S. CARVEDILOL HEART FAILURE STUDY GROUP*

Aritmie nel GUCH

- ❖ Motivo principale di accesso in PS
- ❖ Frequente associazione di bradi-tachiaritmie (disfunzione nodo SA o AV)
- ❖ Causa di disfunzione ventricolare, trombosi, morte improvvisa
- ❖ Morbilità: farmaci, CVE, device, chirurgia

SCOMPENSO CARDIACO

Cardiopatie acquisite

- ❖ *VSN dilatato-ipocinetico*
- ❖ *Disfunzione diastolica vsn*

GUCH

- ❖ *VDX iperteso*
- ❖ *VDX dilatato*
- ❖ *Ventricolo unico*

EZIOLOGIA MULTIFATTORIALE

Preload:

Volume loading
Shunts
Valve regurgitation
Fontan

Myocardial issues:

Fibroelastosis
Ischaemia
Apoptosis/fibrosis
RV-LV interaction
Cyanosis/Toxins



Rhythm:

Tachycardia
Pacing
Incoordination/BBB

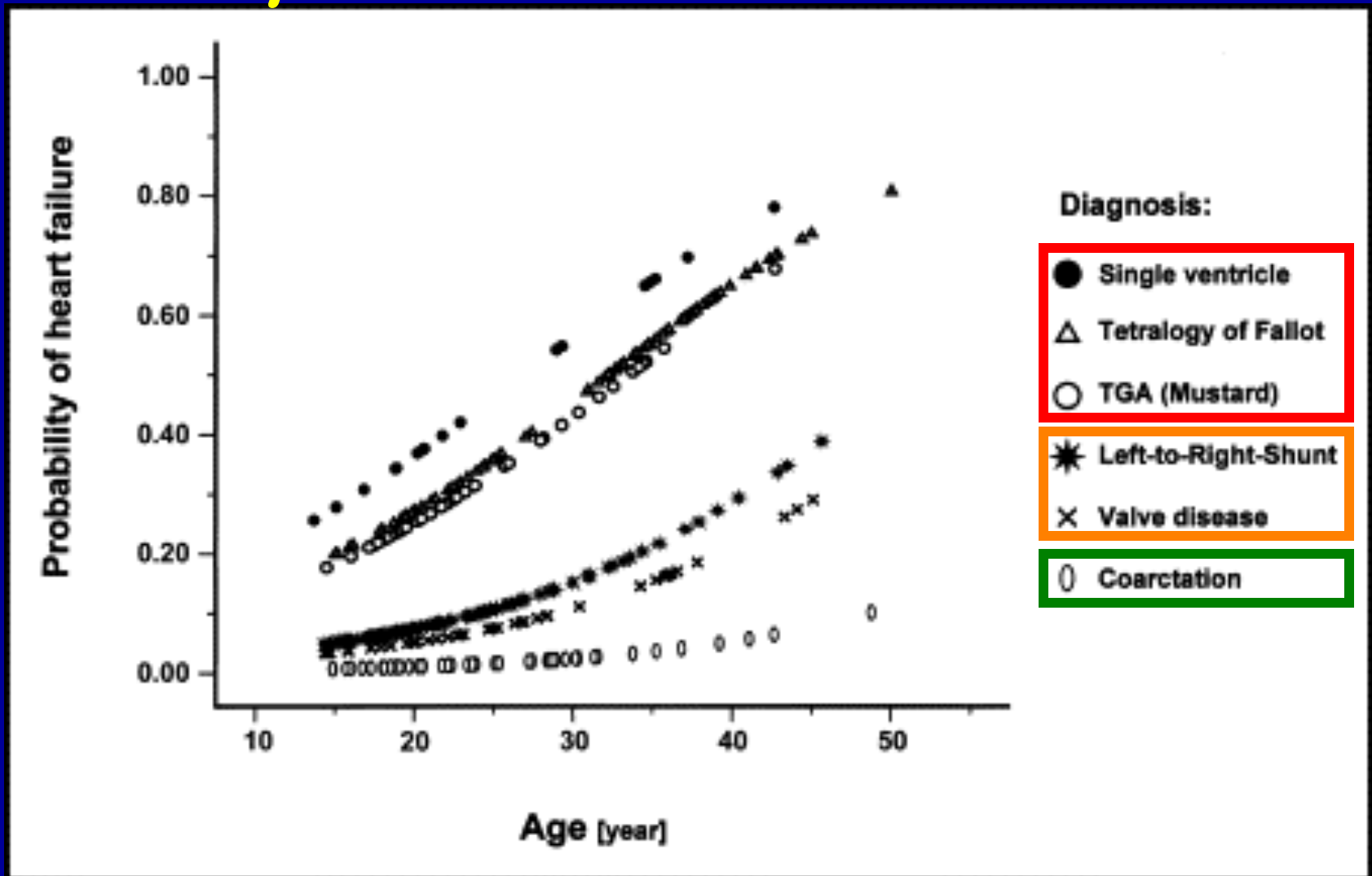
Other:

Anaemia
Thyroid
Pericardial
Pregnancy

Afterload:

Systemic hypertension
Pulmonary hypertension
Obstructive lesions

Scompenso cardiaco nel GUCH



TERAPIA SCOMPENSO NEI GUCH

- Considerare la chirurgia o la procedura interventistica
- L'applicazione delle raccomandazioni per le cardiopatie acquisite non è supportata da sufficienti evidenze
- Necessari studi prospettici e multicentrici

ORIGINAL ARTICLE

Volume 316:1429-1435

June 4, 1987

Number 23

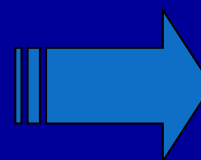
[Next ►](#)

Effects of enalapril on mortality in severe congestive heart failure. Results of the Cooperative North Scandinavian Enalapril Survival Study (CONSENSUS). The CONSENSUS Trial Study Group

Effect of enalapril on survival in patients with reduced left ventricular ejection fractions and congestive heart failure. The SOLVD Investigators

Effect of captopril on mortality and morbidity in patients with left ventricular dysfunction after myocardial infarction. Results of the survival and ventricular enlargement trial. The SAVE Investigators

MA Pfeffer, E Braunwald, LA Moye, L Basta, EJ Brown, TE Cuddy, BR Davis, EM Geltman, S Goldman, GC Flaker, and et al.



GUCHA

??

**The New England
Journal of Medicine**

©Copyright, 1996, by the Massachusetts Medical Society

Volume 334

MAY 23, 1996

Number 21

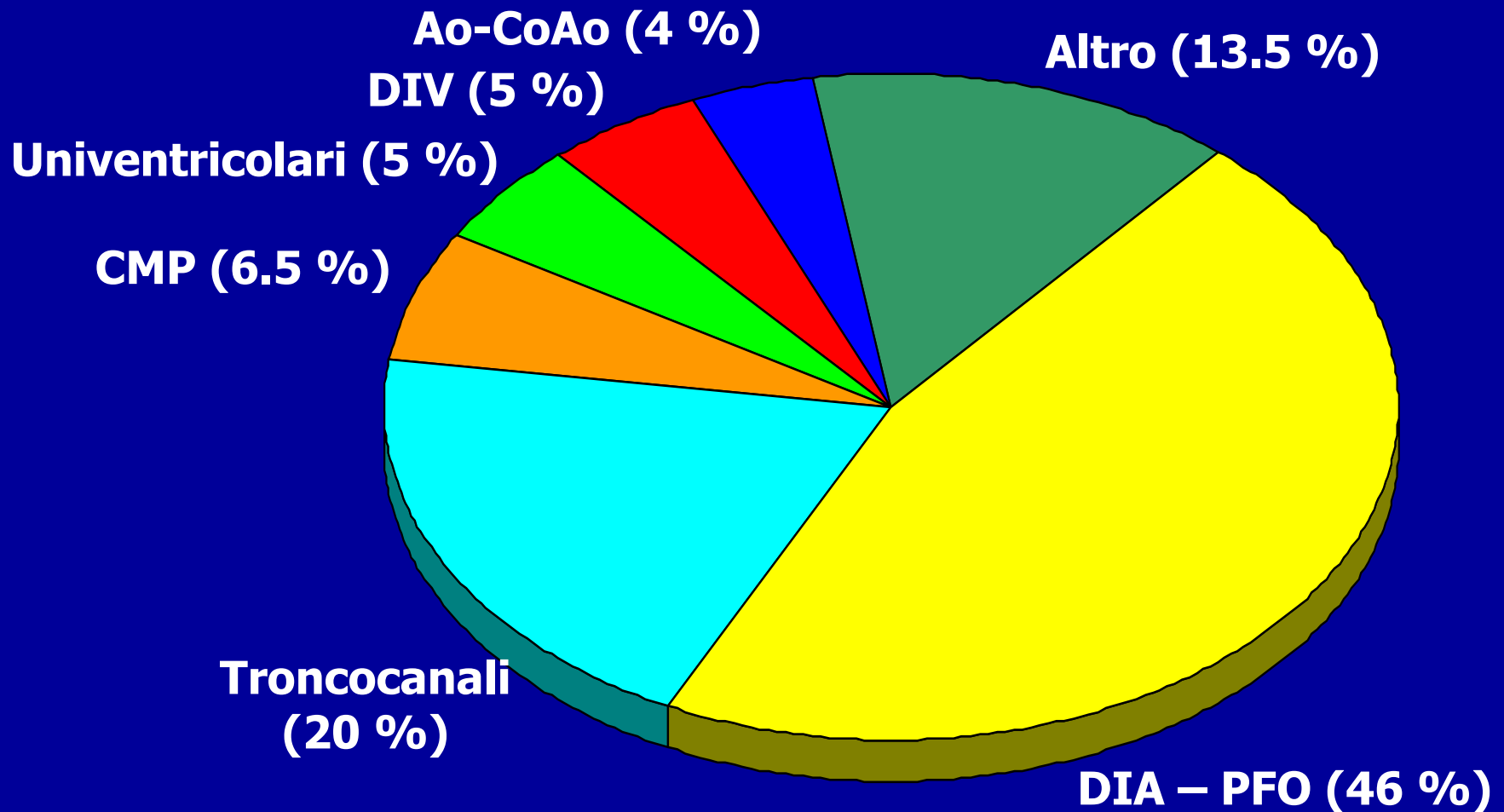
**THE EFFECT OF CARVEDILOL ON MORBIDITY AND MORTALITY IN PATIENTS WITH
CHRONIC HEART FAILURE**

MILTON PACKER, M.D., MICHAEL R. BRISTOW, M.D., PH.D., JAY N. COHN, M.D., WILSON S. COLUCCI, M.D.,
MICHAEL B. FOWLER, M.B., B.S., EDWARD M. GILBERT, M.D., AND NEIL H. SHUSTERMAN, M.D.,
FOR THE U.S. CARVEDILOL HEART FAILURE STUDY GROUP*

Aritmie nel GUCH

- ❖ Motivo principale di accesso in PS
- ❖ Frequente associazione di bradi-tachiaritmie (disfunzione nodo SA o AV)
- ❖ Causa di disfunzione ventricolare, trombosi, morte improvvisa
- ❖ Morbilità: farmaci, CVE, device, chirurgia

DISTRIBUZIONE DELLE CARDIOPATIE IN PAZIENTI ADULTI RICOVERATI NEL 2004 (TOTALE 123, ANNI 37 ± 17)





Difetto interatriale

Problematiche a distanza

- *Aritmie*
- *Ipertensione polmonare*
- *Scompenso ventricolare destro*

Epidemiologia:

- Una popolazione dinamica ed in crescita
- Il problema della transizione
- Il cardiopatico congenito adulto ospedalizzato

Come formare i nuovi specialisti:

- Il training ottimale
- Lo stato dell'arte nel mondo reale

Alta specialita':

- Chirurgia: qual'e' l'operatore ideale e dove operare
- Elettrofisiologia/Emodinamica
- Gestione della gravidanza

Organizzazione funzionale del modello di cura ottimale:

- Struttura "Hub and spoke"
- Requisiti minimi
- Controllo di qualita' ed obiettivi di sviluppo