



LE CARDIOPATIE CONGENITE DOTTO- DIPENDENTI

Prof.ssa M.G. Russo



**Divisione di Cardiologia
2^a Università di Napoli A.O. Monaldi**

Emergenze cardiologiche neonatali

Cardiopatie congenite

Ogni **neonato** che si presenti con:

- cianosi
- distress respiratorio

deve essere immediatamente valutato:

A (airway)

B (breathing)

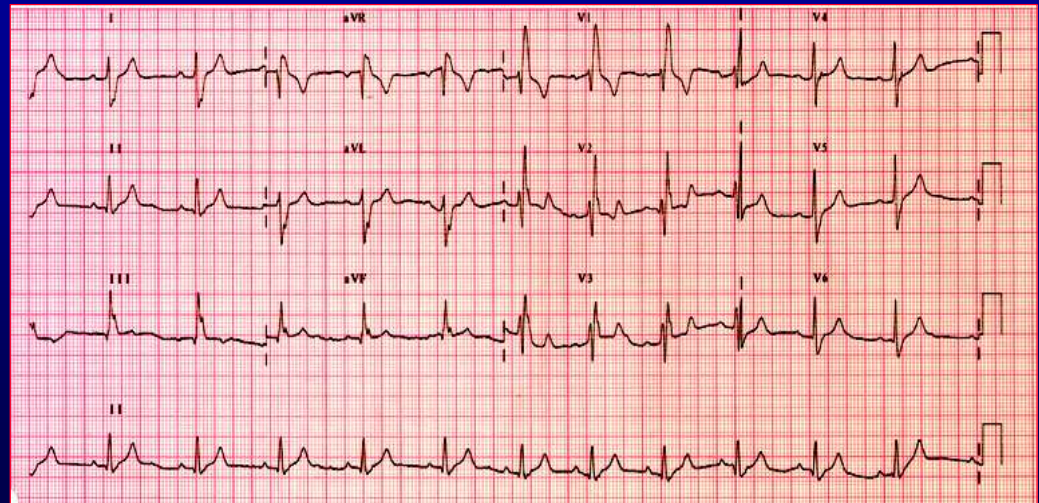
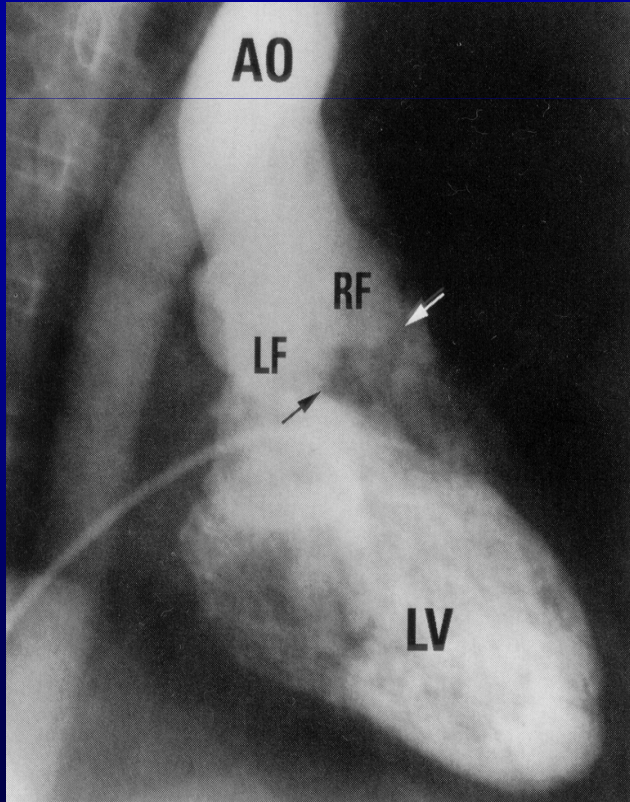
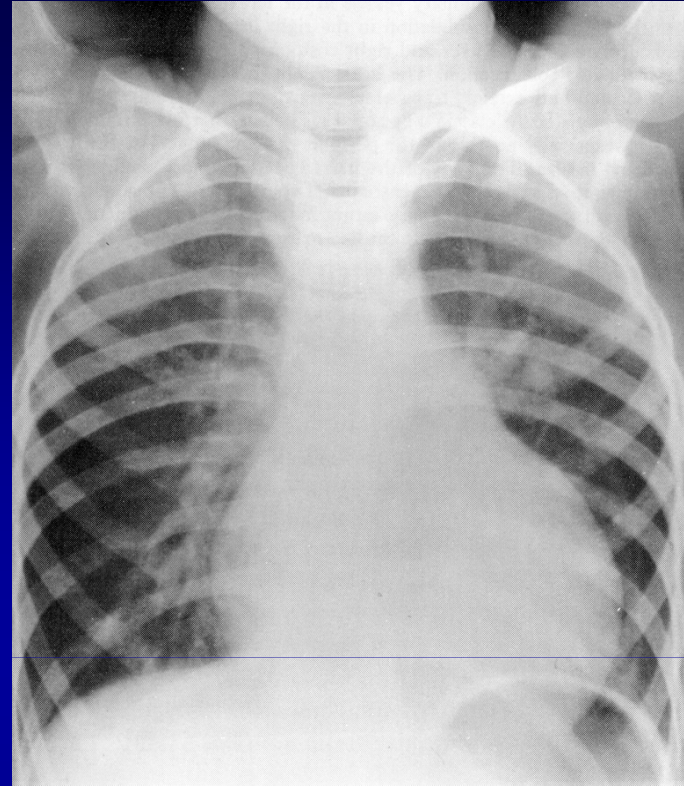
C (circulation)

- **Esame clinico**
- **ECG**
- **RX torace**
- **EGA**

CONSULENZA CARDIOLOGO PEDIATRA



Ecocardiogramma





Emergenze neonatali

Cardiopatie congenite

Cianosi neonatale: diagnosi

Origine centrale

- **Labbra**
- **Lingua**
- **Mucose**

Emergenze neonatali

Cardiopatie congenite

Origine **periferica** (*acrocianosi*)

- Cattiva perfusione distrettuale (alterato controllo autonomico del flusso cutaneo)
- Ipotermia
- Policitemia

Emergenze cardiologiche neonatali

Cardiopatie congenite

Diagnosi differenziale tra cianosi cardiaca/polmonare

Test all'iperossia

Emogasanalisi basale – somministrazione di ossigeno al 100% -
emogasanalisi dopo 10 minuti

- $PaO_2 > 250$ esclude diagnosi di cardiopatia
- $PaO_2 > 160$ cardiopatia improbabile
- Cambiamenti minimi o assenti fortemente suggestiva di cardiopatia

Cardiopatie Congenite

Incidenza: 10:1000 nati vivi

- Malformazioni più frequenti alla nascita

In epoca fetale: circa 20:1000

- Malformazioni più frequenti in utero

Cardiopatie Congenite

Semplici:

DIV

DIA

Dotto di Botallo

Stenosi polmonare

Stenosi aortica

Coartazione aortica

Complesse:

Tetralogia Fallot

Trasposizione gr.arterie

Canale A-V

Sindrome CoAo

Ventricolo unico

VS ipoplasico

Atresia tricuspide

Atresia polmonare

Cardiopatie Congenite

E' importante inquadrare la cardiopatia presente, in un gruppo di cardiopatie con caratteristiche fisiopatologiche omogenee e, quindi, con esigenze terapeutiche eguali

Cardiopatie Congenite

Inquadramento fisiopatologico

- **Ipoafflusso polmonare** TOF, Stenosi Polmonare, CHD complesse +SP
- **Iperafflusso polmonare CC** DIV, DIA, CAV, PDA, C.complesse
- **Dotto dipendenti** St Ao Critica, Co Ao severa, Atresia aortica (VS ipoplasico), st polm critica, TOF severo, Atresia polmonare
- **Circolazioni in parallelo** TGA, TGA+DIV, TGA+DIV e Stenosi Polmonare
- **Ostruzione all'efflusso sn** Stenosi aortica, Coartazione aortica

Cardiopatie Congenite

Molte cardiopatie congenite si evidenziano nel periodo neonatale

Segni e sintomi possono essere non specifici:

- **Progressiva comparsa di cianosi o pallore che possono peggiorare con il pianto**
- **Tachipnea**
- **Letargia**
- **Sudorazione durante le poppate**
- **Accrescimento insufficiente**

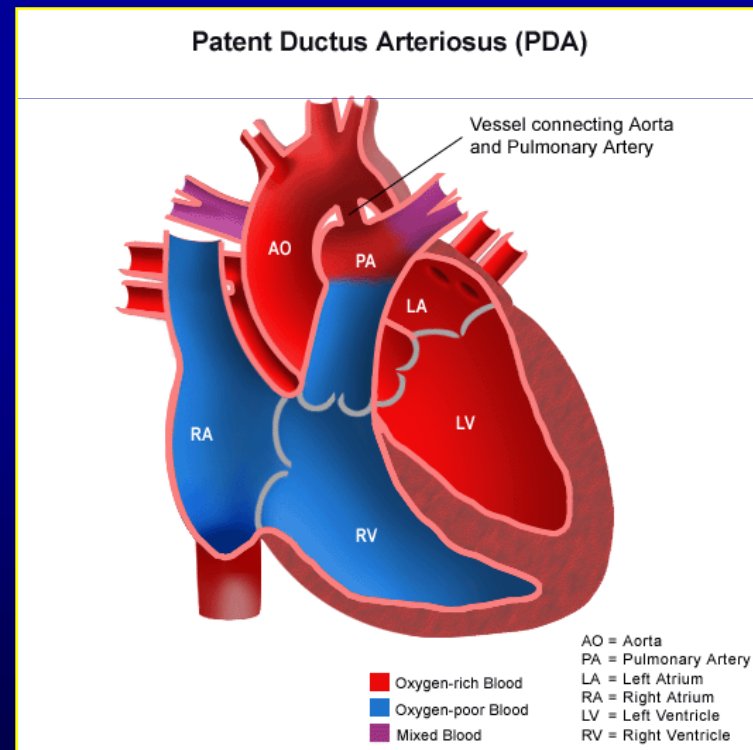
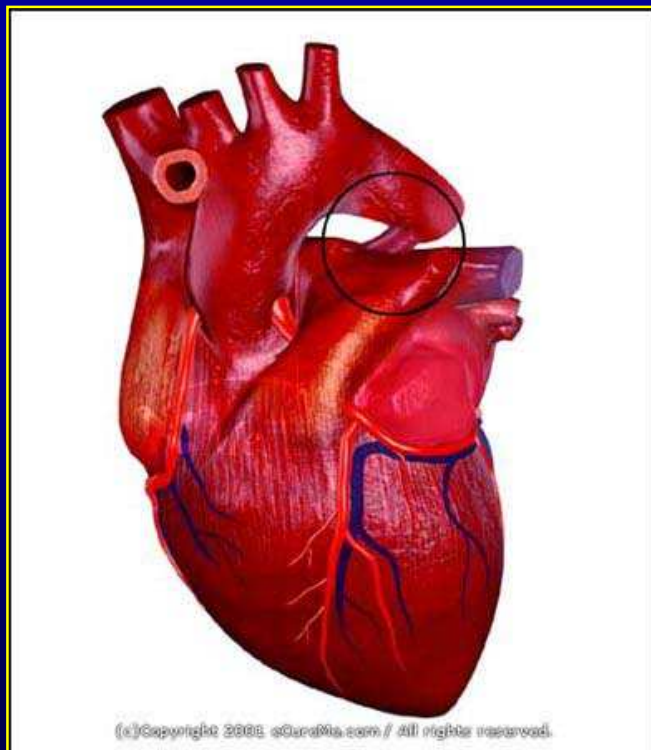
Emergenze cardiologiche neonatali

- **Dotto dipendenze polmonari**
- **Dotto dipendenze sistemiche**
- **Circolazione in parallelo**
- **Ritorno venoso Anomalo Polmonare Totale**
- **Aritmie**

Emergenze cardiologiche neonatali

Cardiopatie dotto dipendenti

Dotto di Botallo



Emergenze cardiologiche neonatali

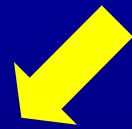
Cardiopatie dotto dipendenti

CC in cui per la presenza di grave ostruzione all'efflusso polmonare o sistemico, la **sola via utilizzabile** dal sangue per raggiungere rispettivamente la circolazione polmonare o quella sistemica è il **DOTTO DI BOTALLO**

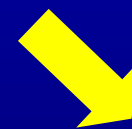
Emergenze neonatali

Cardiopatie dotto dipendenti

Le cardiopatie congenite che si manifestano nelle prime 2-3 settimane di vita sono tipicamente malformazioni cardiache **dotto-dipendenti**



Per la circolazione
polmonare



Per la circolazione
sistemica

Emergenze neonatali

Cardiopatie dotto dipendenti

durante la II - III settimana di vita



chiusura anatomica del Dotto di Botallo

A seconda dell'**anomalia strutturale** sottostante:

- Cianosi ingravescente
- Segni di insufficienza cardiaca

Emergenze cardiologiche neonatali

Cardiopatie dotto dipendenti per la circolazione polmonare

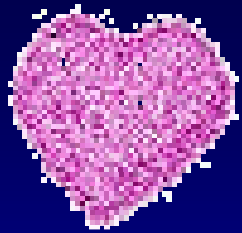
- Stenosi polmonare critica
- Fallot severo
- Atresia polmonare a setto interventricolare intatto
- Atresia polmonare con DIV
- CC complesse con atresia polmonare

↓
Cianosi

Emergenze neonatali

Cardiopatie con cianosi

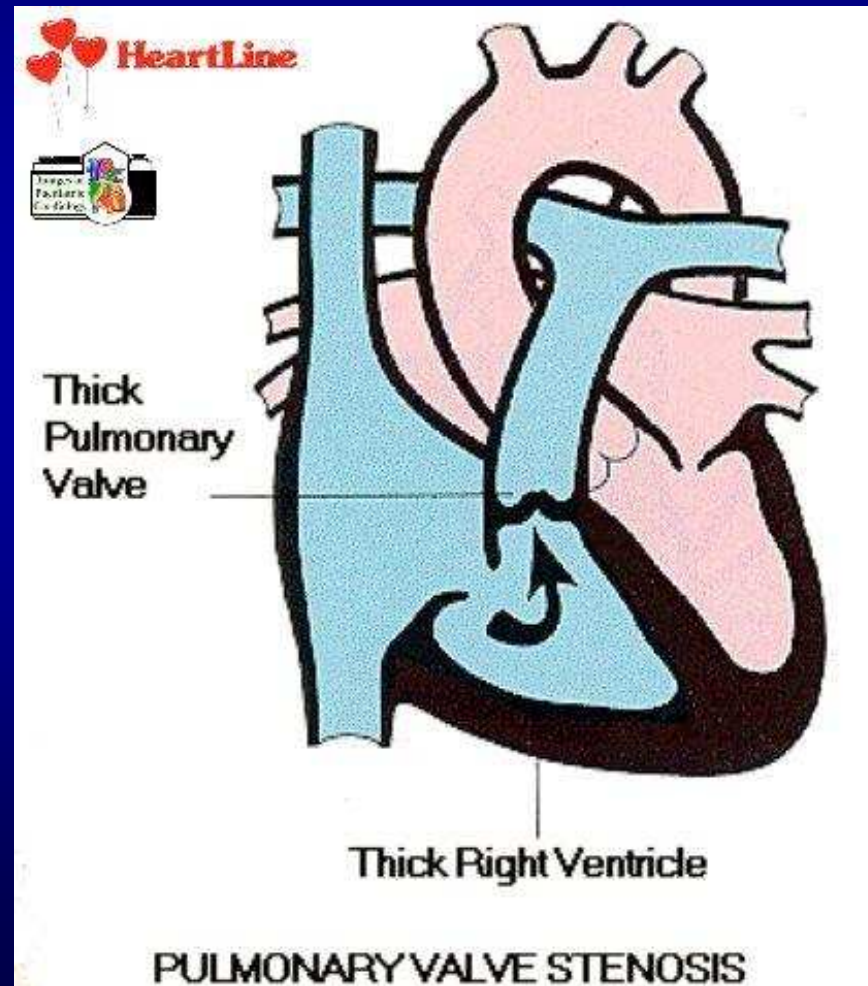
- **Alla nascita:** TGA, SP critica, AP a setto intatto
- **Nei primi giorni:** TOF medio-severa; AP con DIV, CC complesse con SP severa



Cardiopatie Congenite

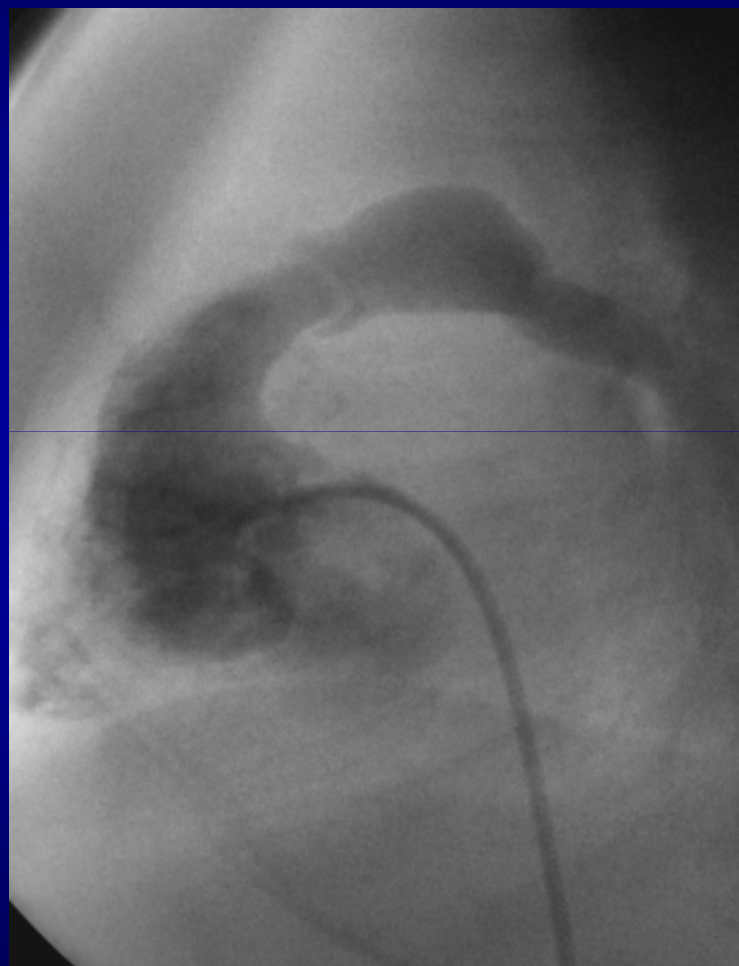
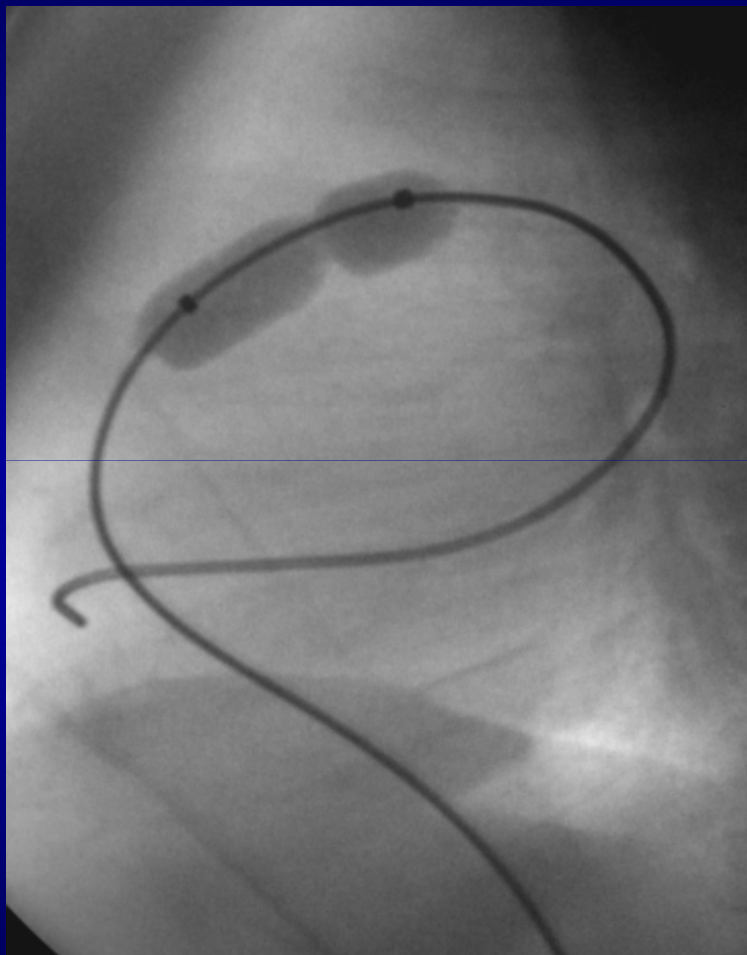
Cardiopatie dotto dipendenti

Circolazione polmonare



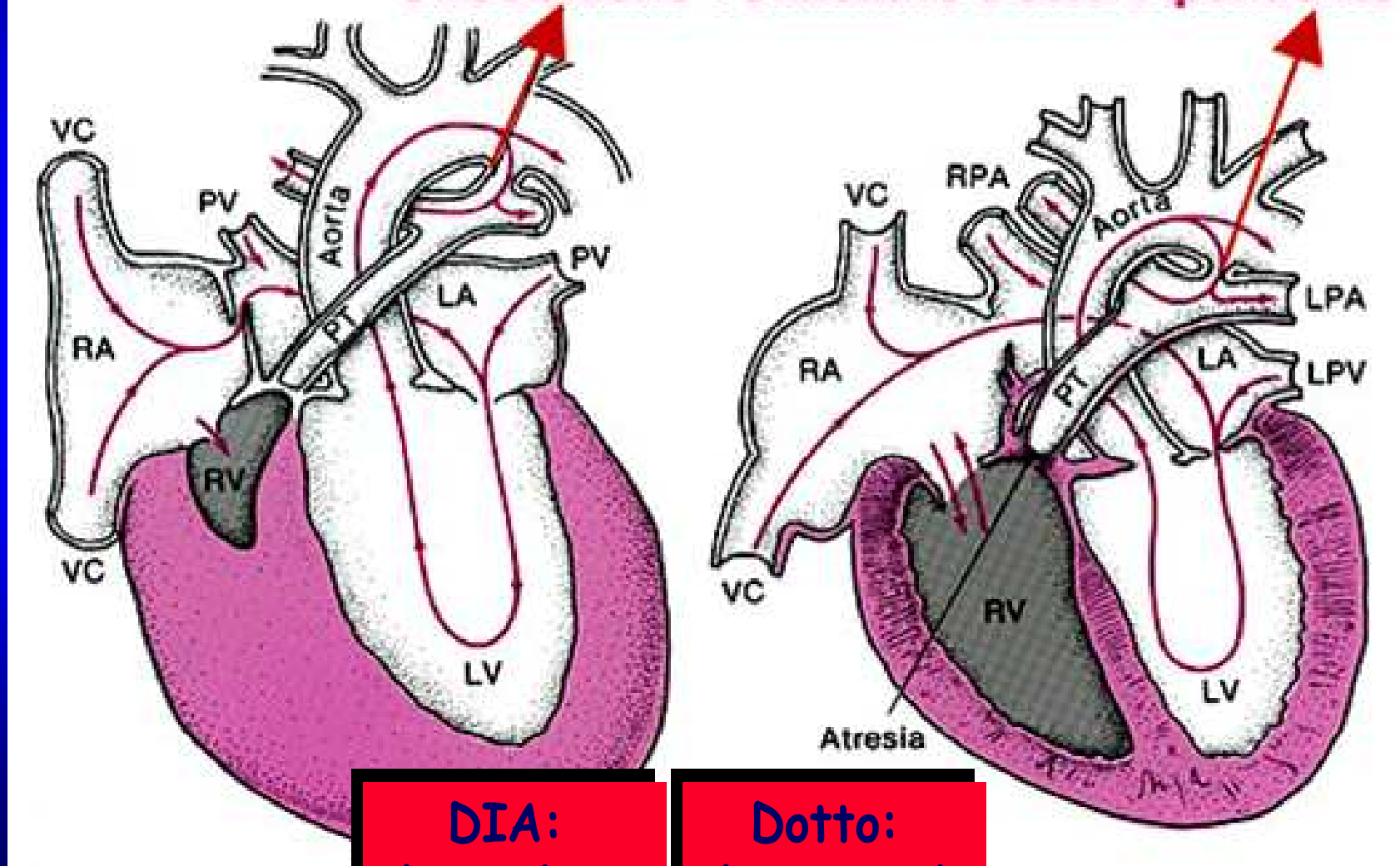
St.
Valvolare
polmonare
critica

VALVULOPLASTICA POLMONARE



ATRESIA POLMONARE

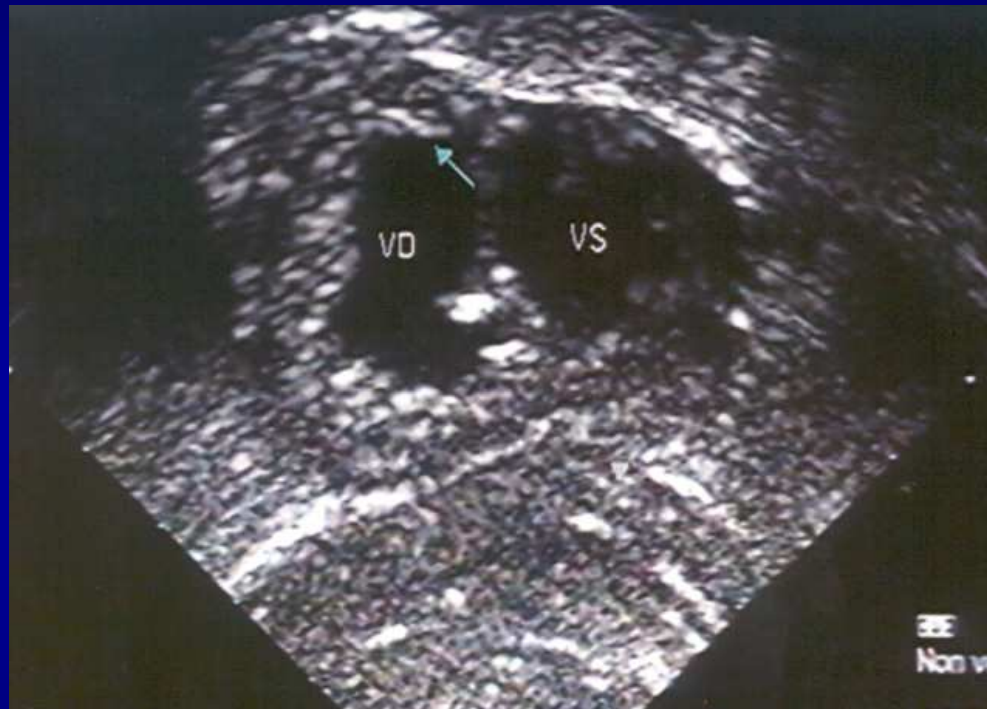
Circolazione Polmonare Dotto Dipendente



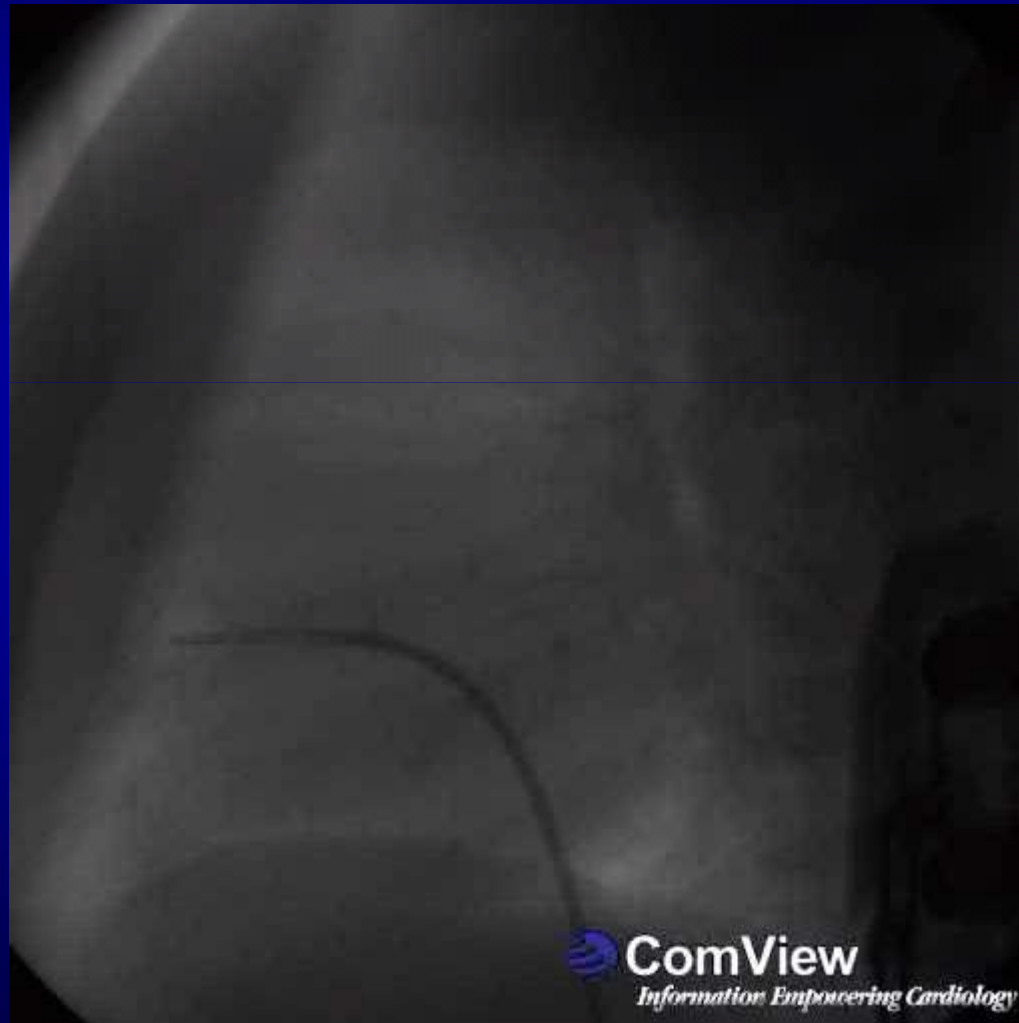
DIA:
shunt dx-sn

Dotto:
shunt sn-dx

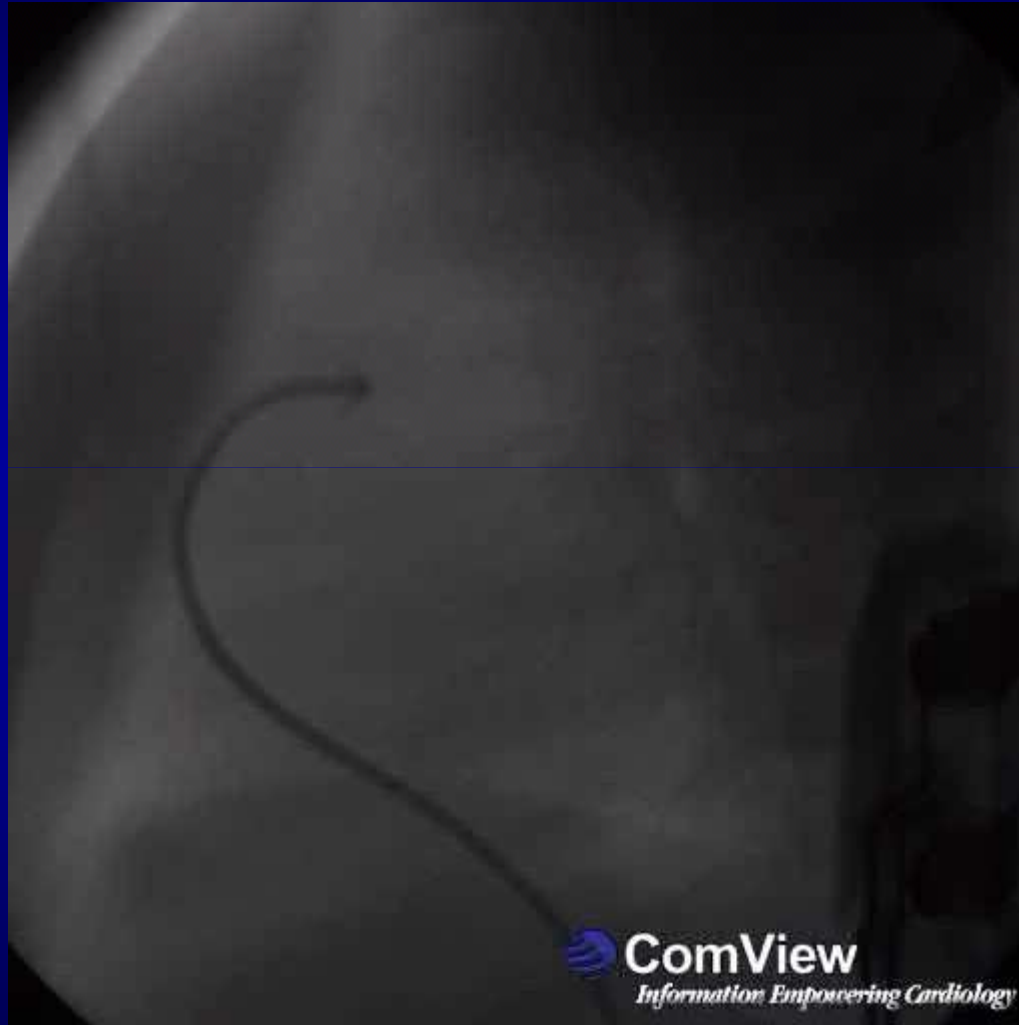
ATRESIA POLMONARE A SETTO INTATTO



ATRESIA POLMONARE A SETTO INTATTO



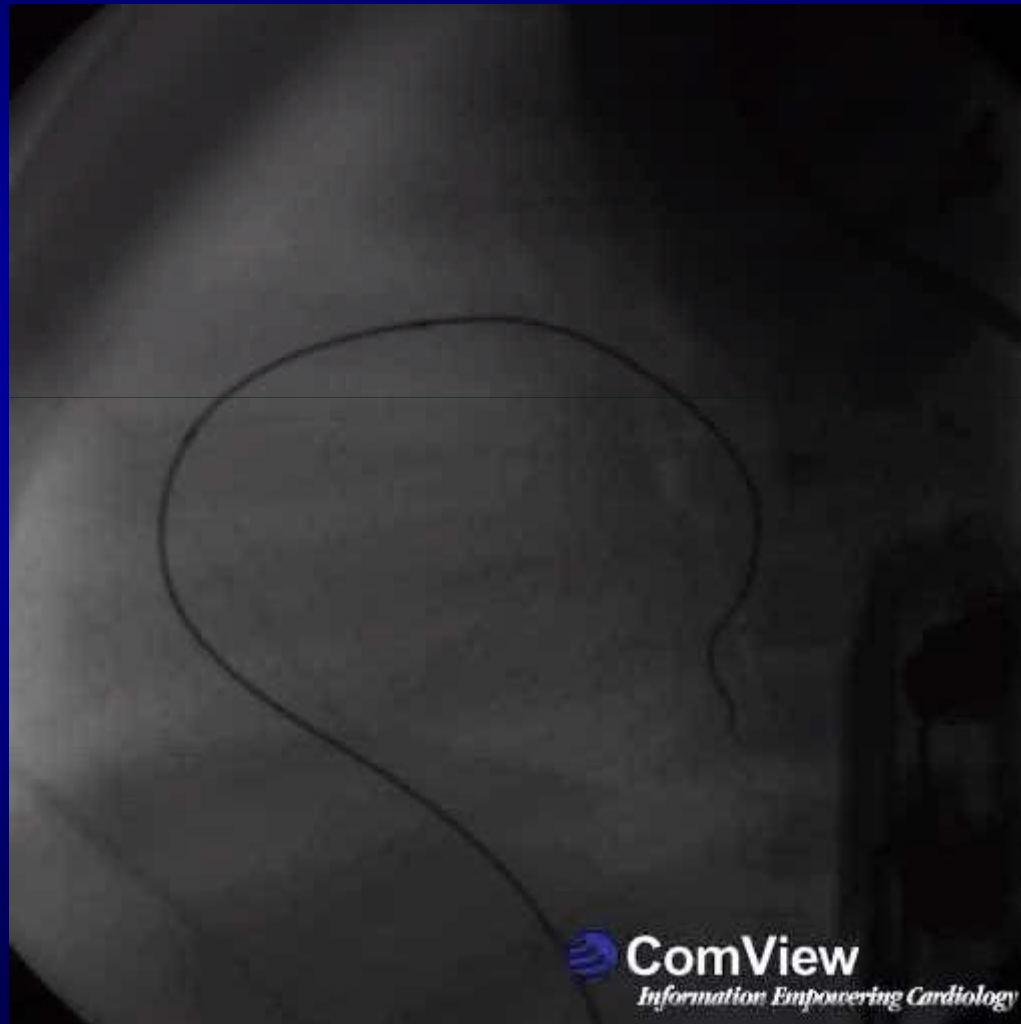
ATRESIA POLMONARE A SETTO INTATTO



ATRESIA POLMONARE A SETTO INTATTO



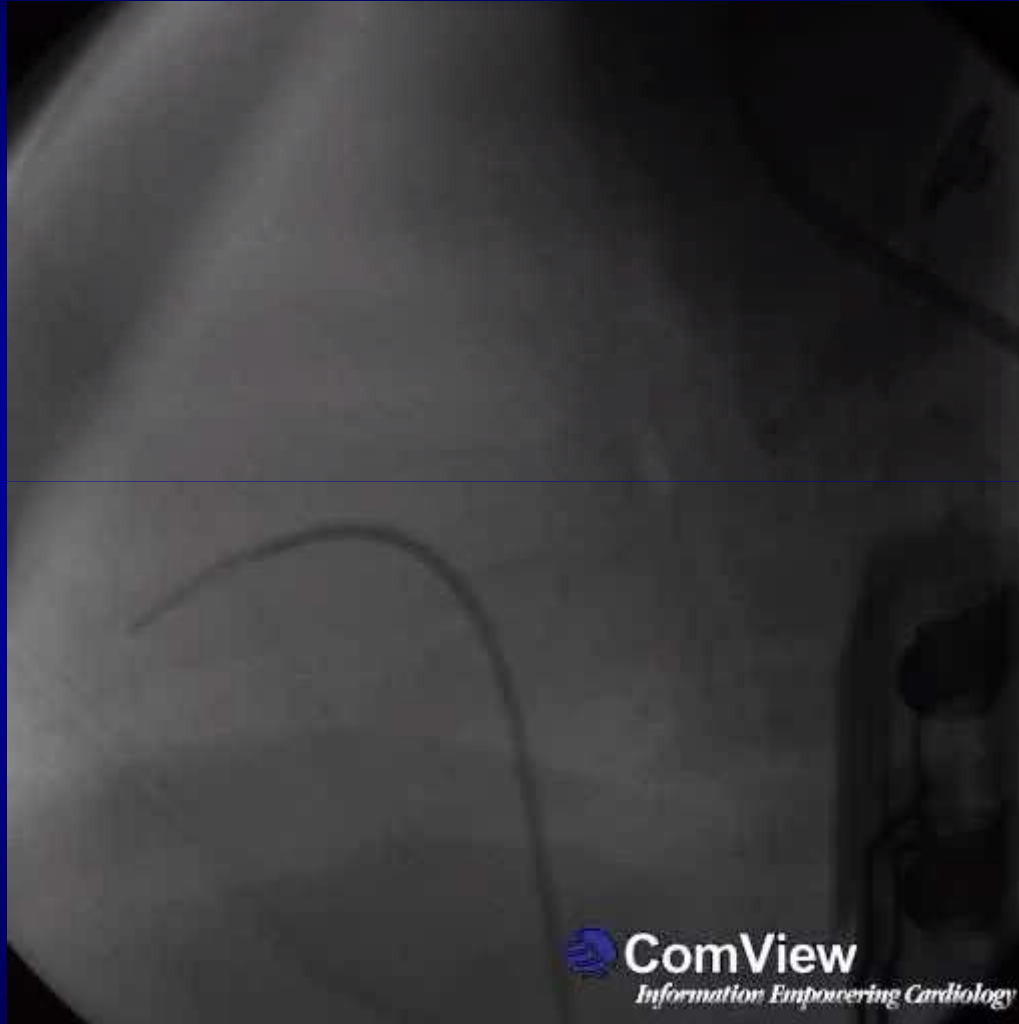
ATRESIA POLMONARE A SETTO INTATTO

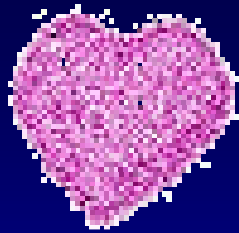


ATRESIA POLMONARE A SETTO INTATTO



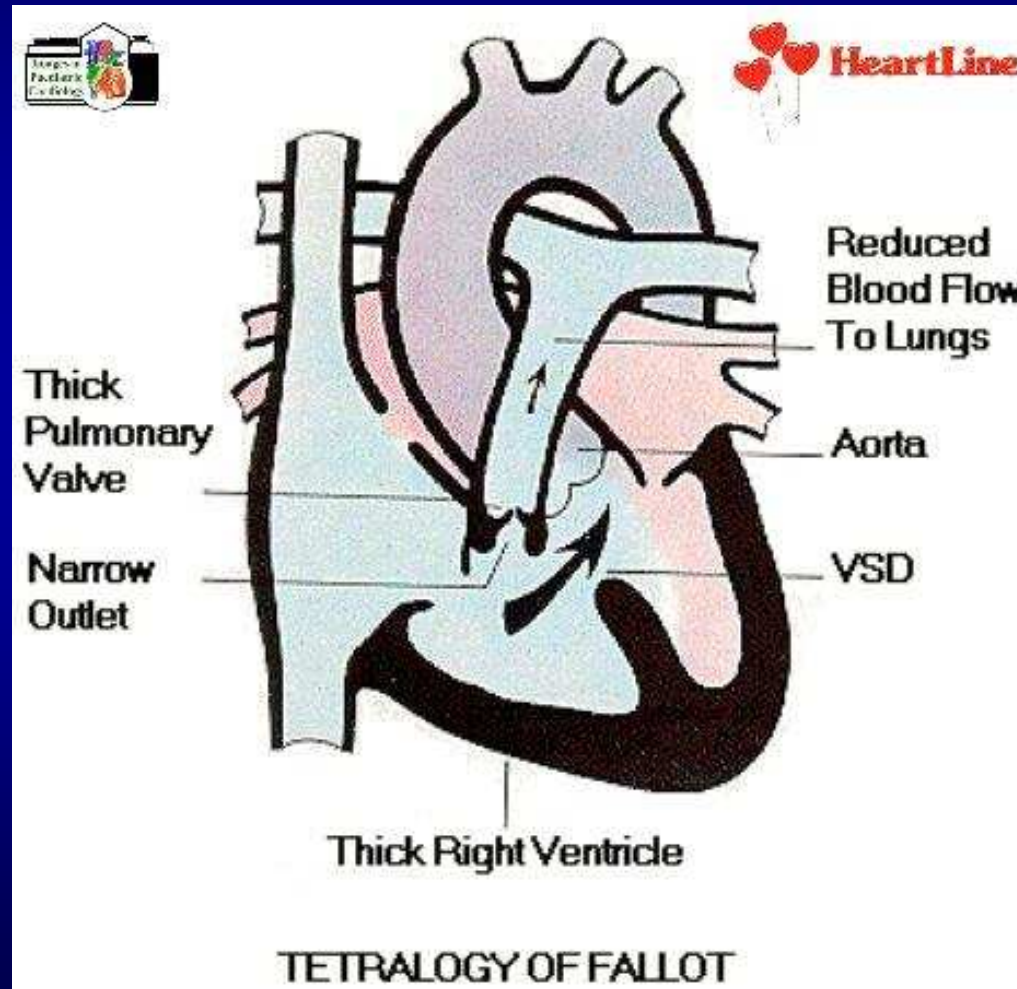
ATRESIA POLMONARE A SETTO INTATTO





Cardiopatie Congenite

Cardiopatie con ipoafflusso polmonare



TOF

Emergenze cardiologiche neonatali

Cardiopatie dotto dipendenti per la circolazione sistemica

- **Coartazione aortica severa neonatale**
- **Stenosi aortica severa neonatale**
- **Atresia aortica (VS ipoplasico)**



Scompenso cardiaco

Stenosi aortica critica del neonato

Fisiopatologia

Dotto dipendenza della circolazione sistemica



Chiusura del dotto nei primi gg o settimane di vita



Scompenso cardiaco congestizio!

Emergenze cardiologiche neonatali

Cardiopatie non Cianogene

Con scompenso precoce

- Coartazione aortica
- Stenosi aortica severa
- Cardiomiopatia del lattante
- Origine anomala della coronaria
- Dotto pervio nei prematuri
- Aritmie ipocinetiche (Blocchi AV, SSS)

Con scompenso tardivo

- Difetto interventricolare
- Canale atrio-ventricolare comune
- Dotto pervio
- Finestra aorto-polmonare
- Doppia uscita dal VDx
- Ventricolo unico
- Truncus arteriosus

Emergenze neonatali

Cardiopatie non Cianogene

SINTOMI

- Distress respiratorio (tachipnea, rientramenti inspiratori inter o sottocostali)
- Attività spontanea ridotta
- Sudorazione durante le poppate
- Difficoltà di alimentazione (ridotta assunzione di latte)
- Accrescimento ridotto o assente

Emergenze neonatali

Cardiopatie non Cianogene

LESIONI CON SEVERA RESTRIZIONE DEL FLUSSO SISTEMICO:

stenosi aortica critica, cuore sinistro ipoplasico, ostruzione dell'arco aortico



SEGNI DI SHOCK DA BASSA GETTATA

- **POLSI IPOSFIGMICI**
- **CUTE FREDDA E MAREZZATA**
- **IPOTERMIA**
- **TACHIPNEA E DISPNEA**

Emergenze neonatali

Scompenso cardiaco

Tachicardia frequenza al di sopra di 180 bpm
ritmo di galoppo

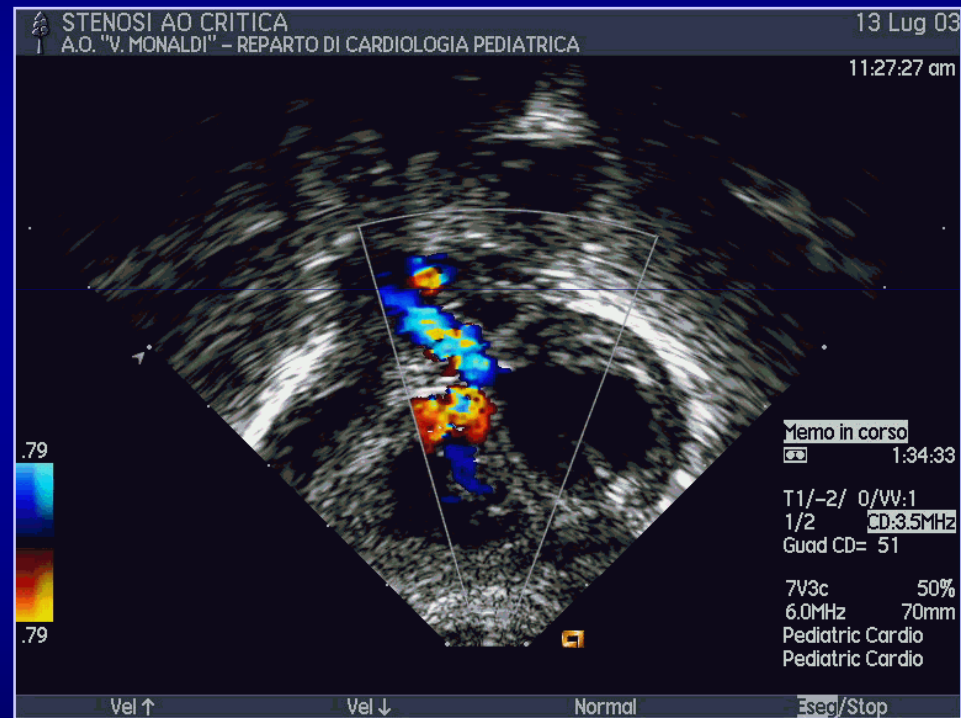
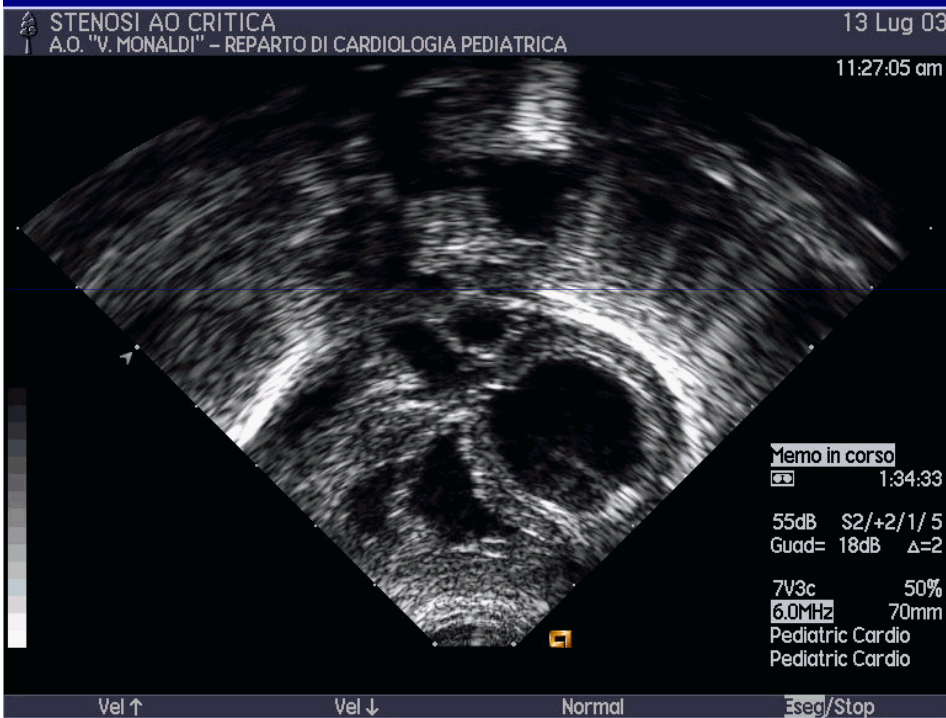
Tachipnea sempre presente

Epatomegalia da ritenzione idrica

Cardiomegalia

Stenosi Valvolare Aortica Congenita

Ecocardiogramma



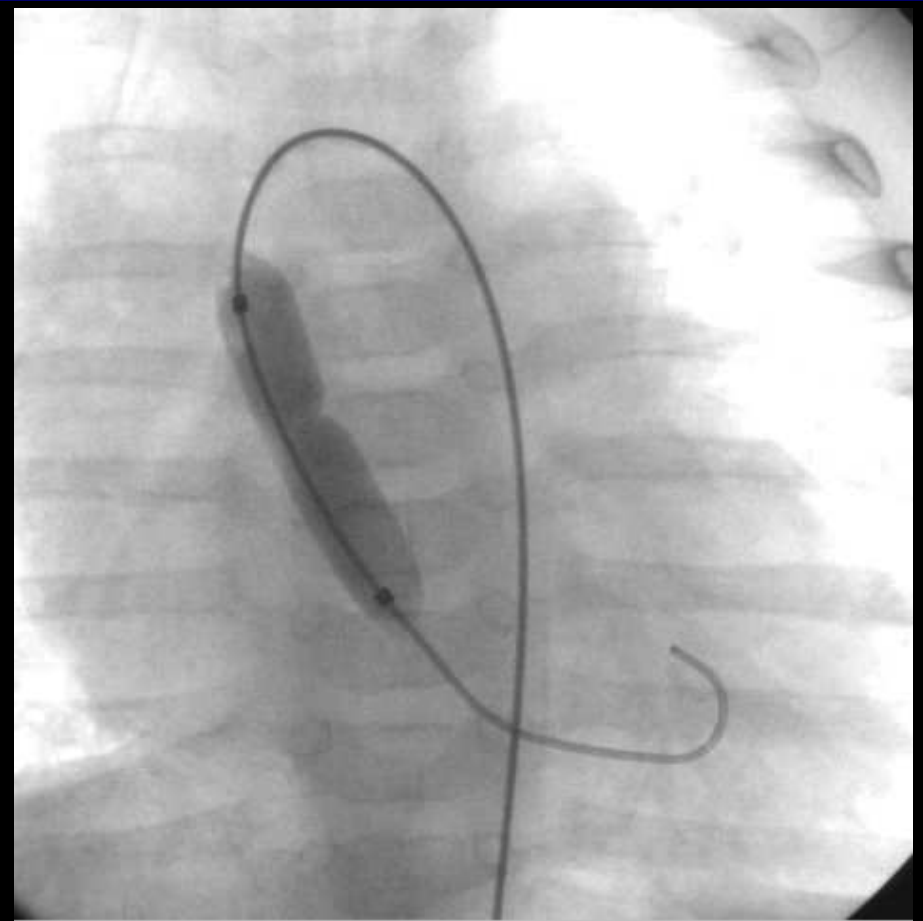
Stenosi aortica critica del neonato

Valutazione Clinica

...se la funzione di pompa è depressa:

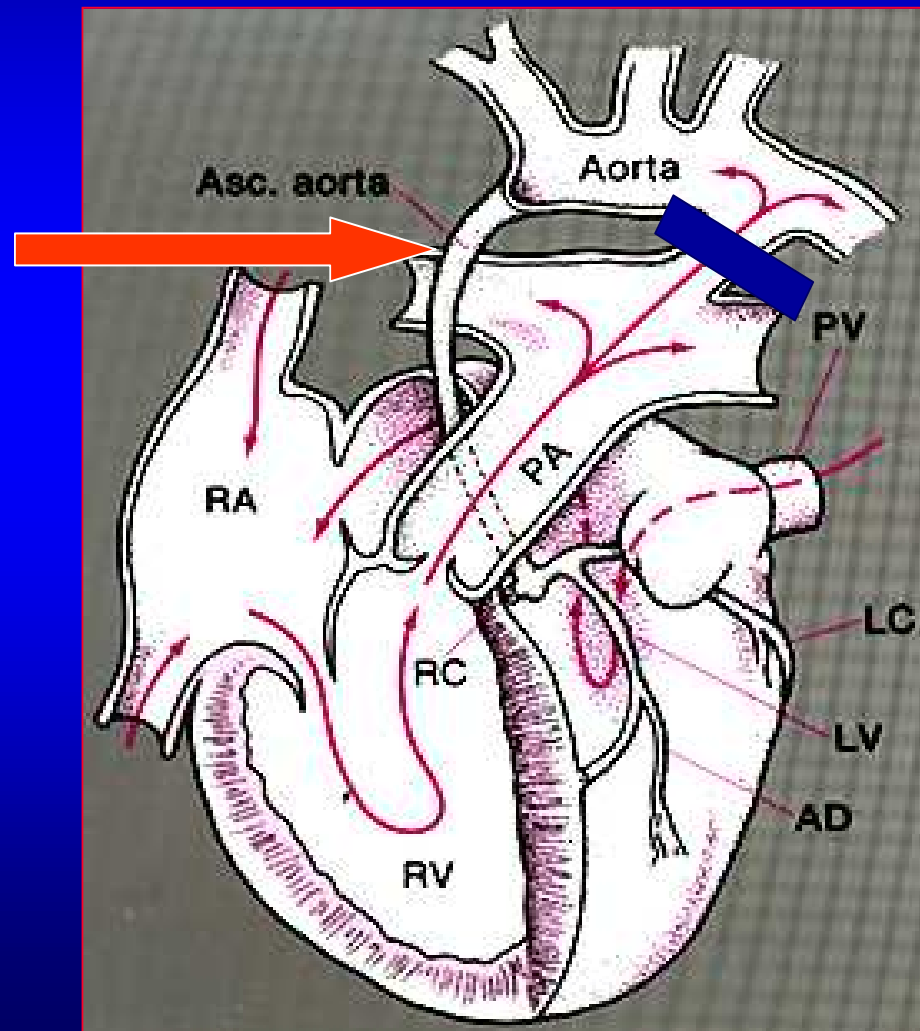
- **soffio sistolico eiettivo non intenso**
- **polsi assenti o di intensità ridotta**
- **click di difficile ascoltazione per tachicardia**

Stenosi valvolare aortica congenita



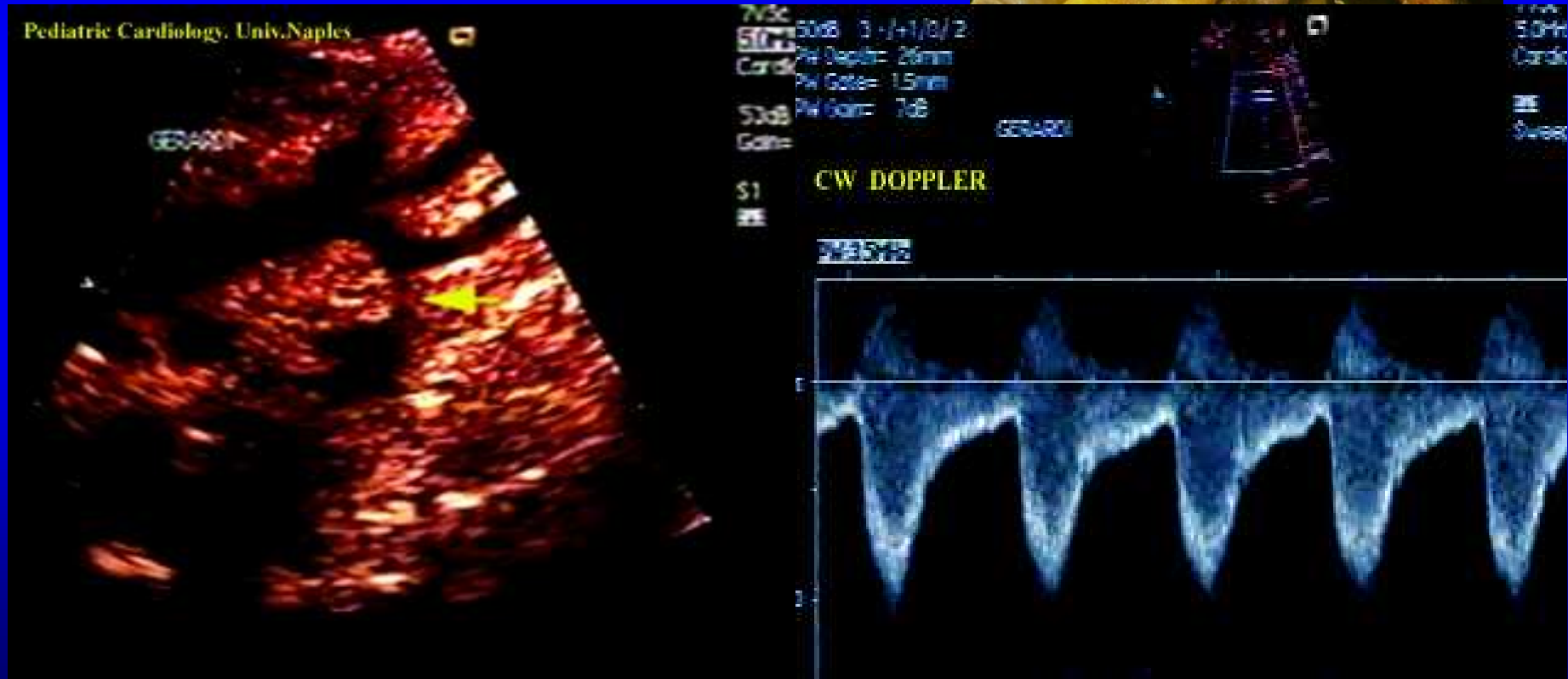
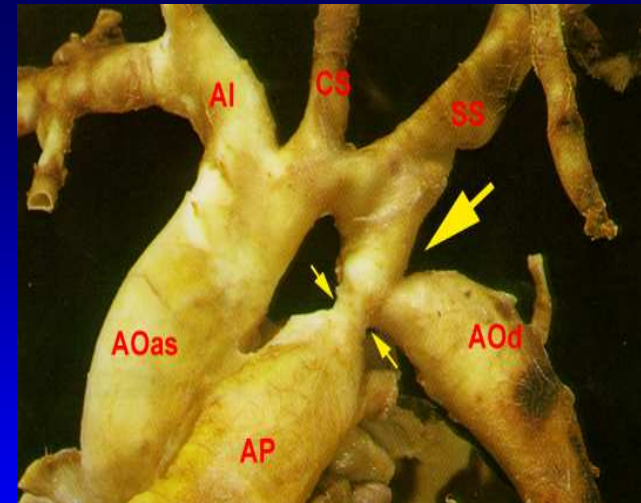
Dotto dipendenza della circolazione sistemica

Atresia
aortica



Ostruzioni Efflusso VSx

Coartazione Aortica



Emergenze cardiologiche neonatali

Cardiopatie dotto dipendenti

Terapia

Sospetto di cardiopatia congenita dotto dipendente: non somministrare ossigeno!!!!

Se le condizioni cliniche e logistiche lo permettono:

- *consulenza del cardiologo pediatra*
- *Ecocardiografia*

L'infusione con **Prostaglandine E1 (PGE1)** deve essere immediatamente iniziata

Dose terapeutica: 0.05 – 0.1 μ /kg/min

Emergenze cardiologiche neonatali

Cardiopatie dotto dipendenti

Terapia

PROSTAGLANDINA (PGE1)

- Potente vasodilatatore
- Effetto immediato sul Dotto
- Risposta clinica entro 15 minuti

Miglioramento

perfusione periferica (\uparrow PA, \downarrow acidosi lattica, riempimento capillare,)

del flusso polmonare (colore delle mucose, pulsossimetria)

Emergenze cardiologiche neonatali

Cardiopatie dotto dipendenti

Terapia

EFFETTI COLLATERALI

- **Ipotensione dose - dipendente**
- **Apnea**
- **Ipertermia**

Emergenze cardiologiche neonatali

Cardiopatie con circolazione in parallelo

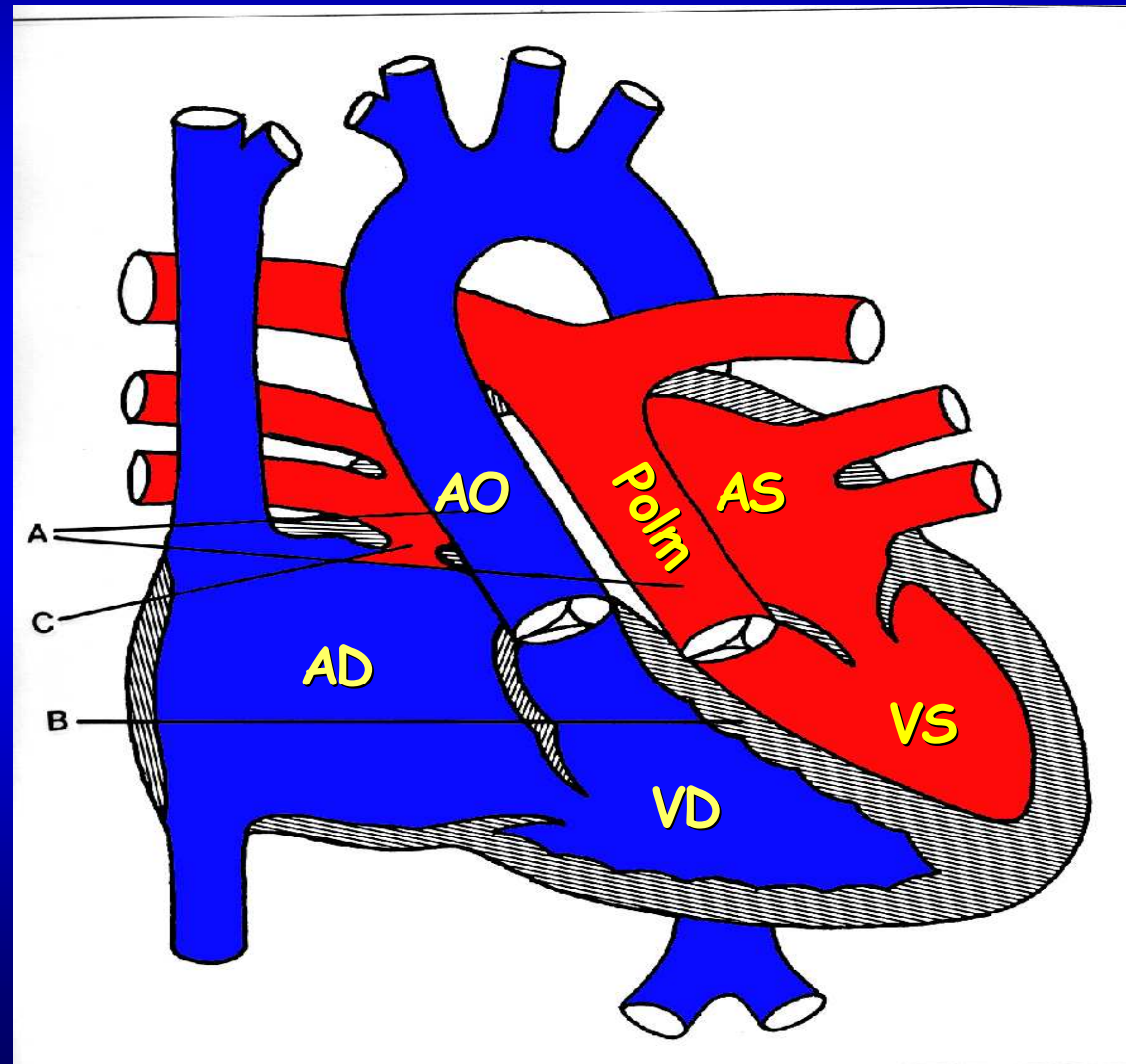
- **Trasposizione dei grossi vasi a setto intatto**
- **TGA con difetto interventricolare**
- **TGA con difetto interventricolare e stenosi polmonare**

CIANOSI severa alla nascita

Trasposizione dei grandi vasi (TGA)

Concordanza
A-V

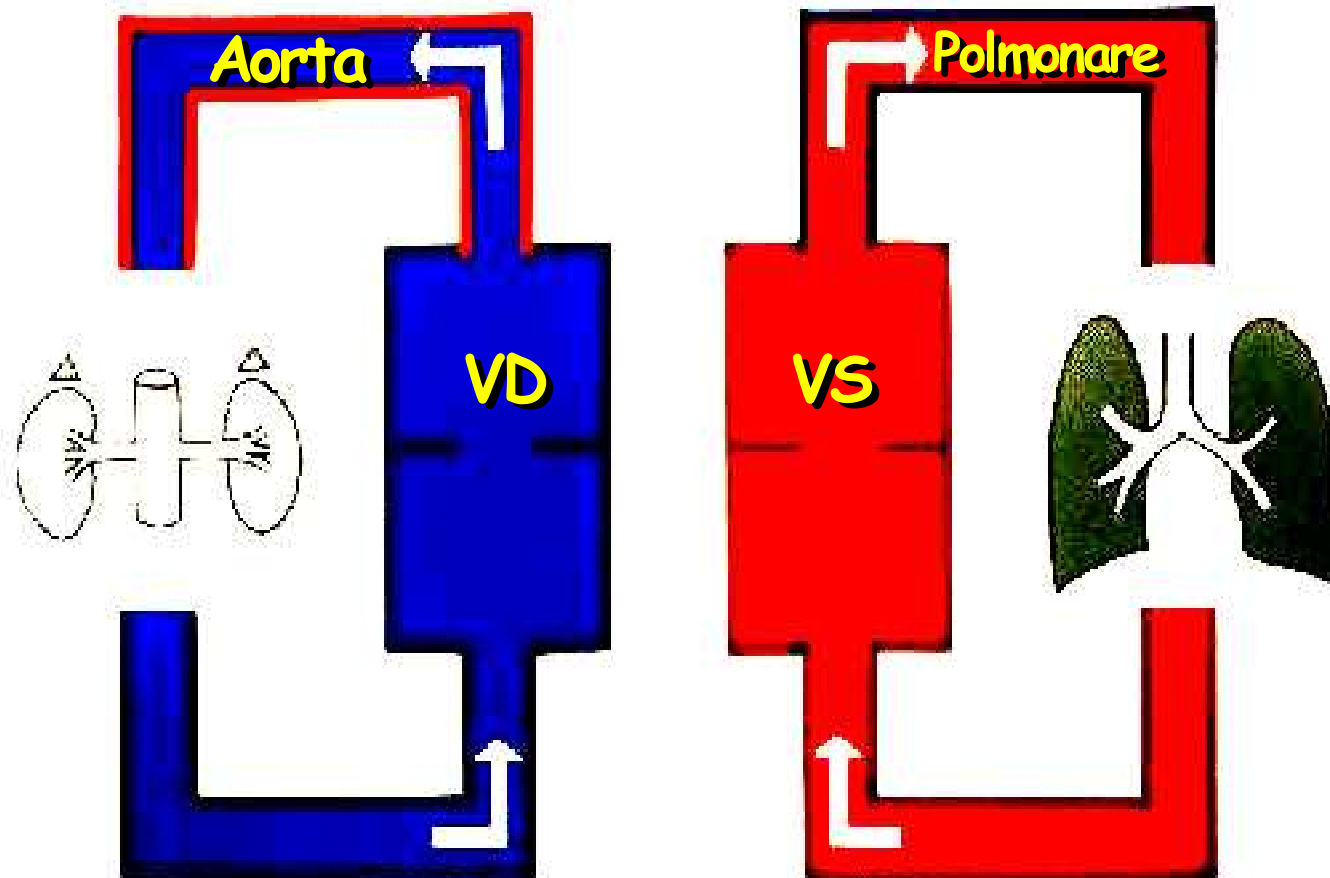
Discordanza
V-A



FISIOPATOLOGIA TGA

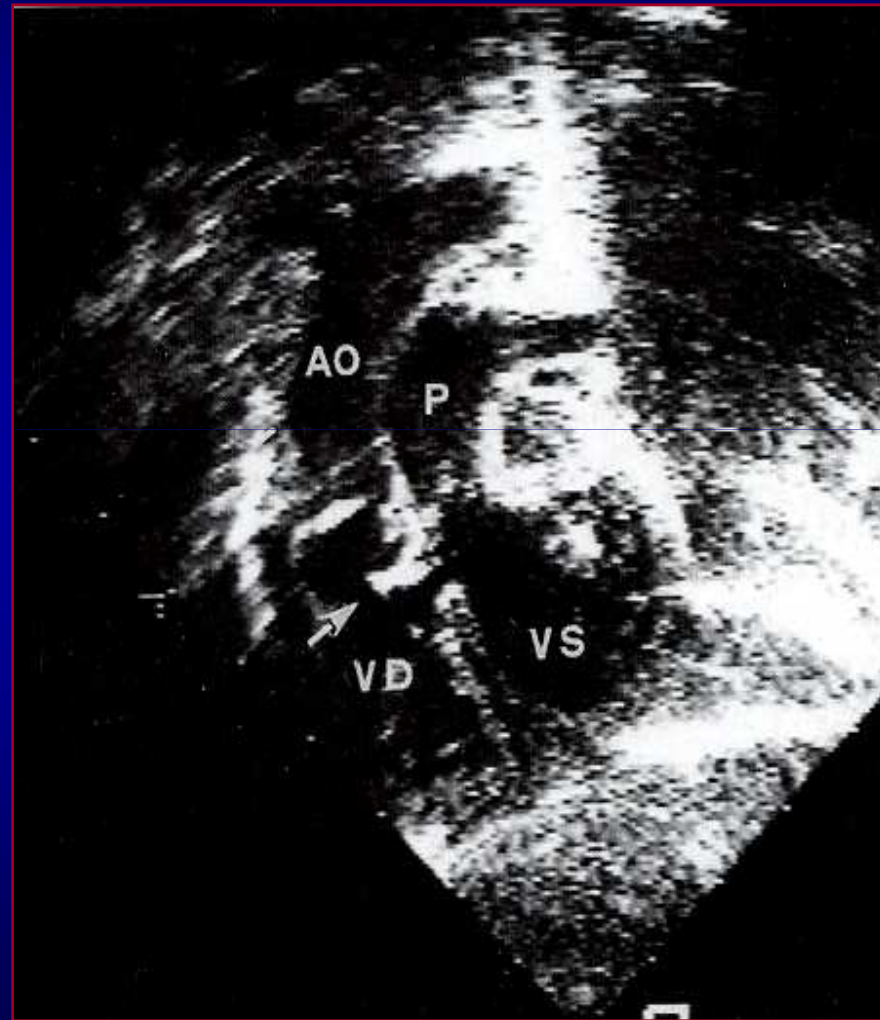
CUORE DESTRO

CUORE SINISTRO



CIANOSI SEVERA !!!

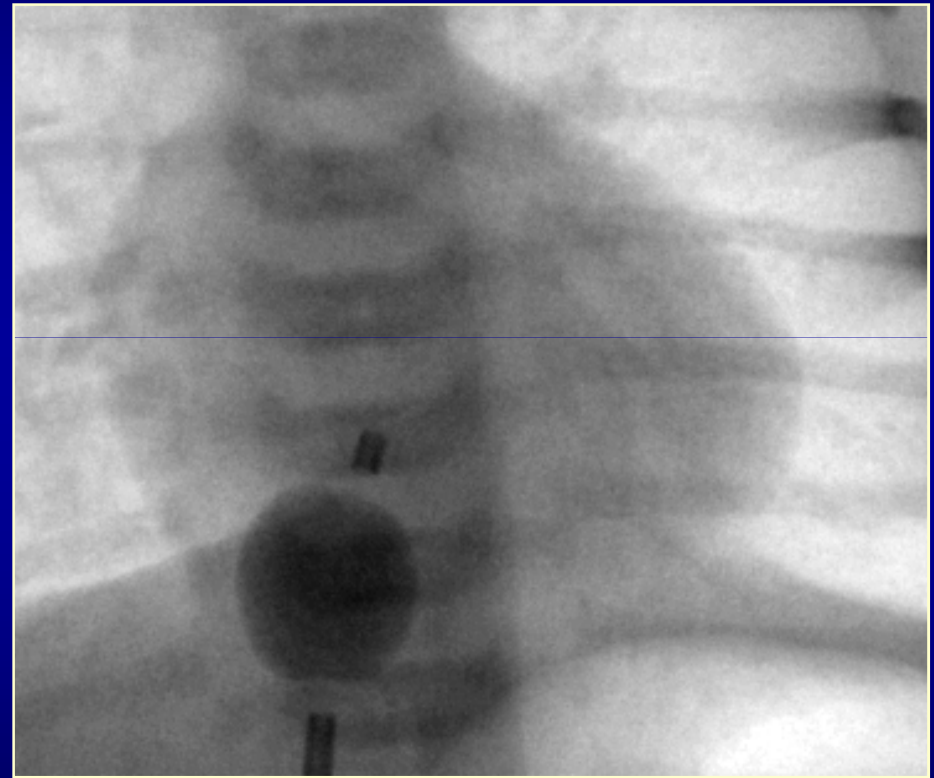
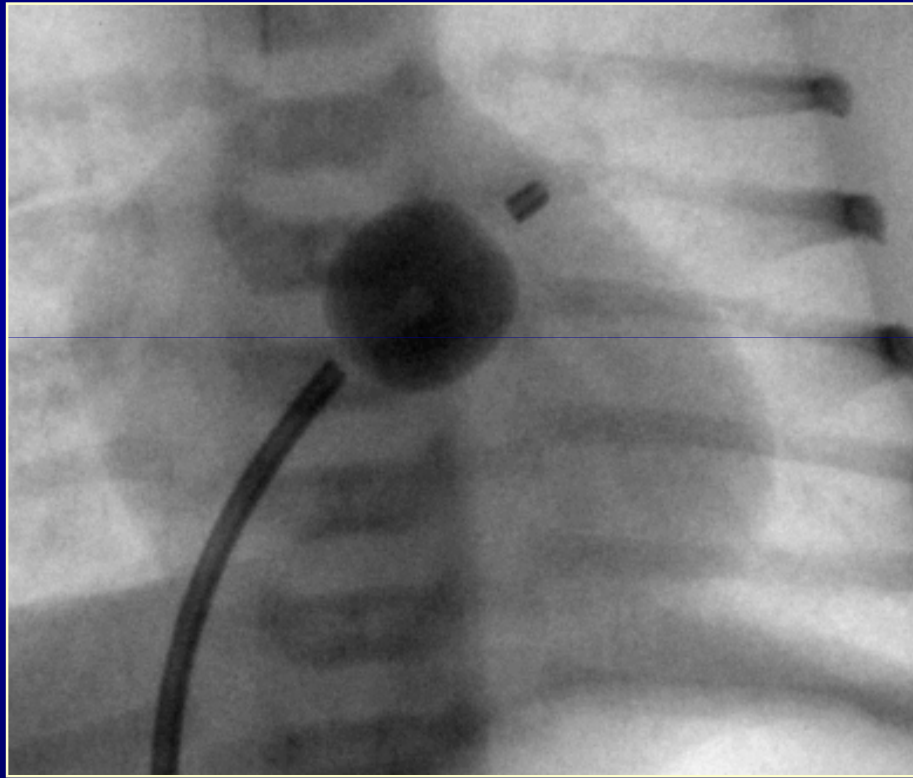
Trasposizione Grandi Arterie TGA+DIV: Valutazione ECO



Posizione Sottocostale: sezione obliqua sinistra



**Valutazione
Ecocardiografica
Settostomia
sec. Rashkind
nella TGA**



Atrioseptectomy percutanea sec. Rashkind

GRAZIE