

Turin
October 23-24, 2015
Centro Congressi
Unione Industriale di
Torino

**ADVANCES IN CARDIAC
ARRHYTHMIAS
and
GREAT INNOVATIONS
IN CARDIOLOGY**
XXVII GIORNATE CARDIOLOGICHE TORINESI

LA CARDIOPATIA CONGENITA

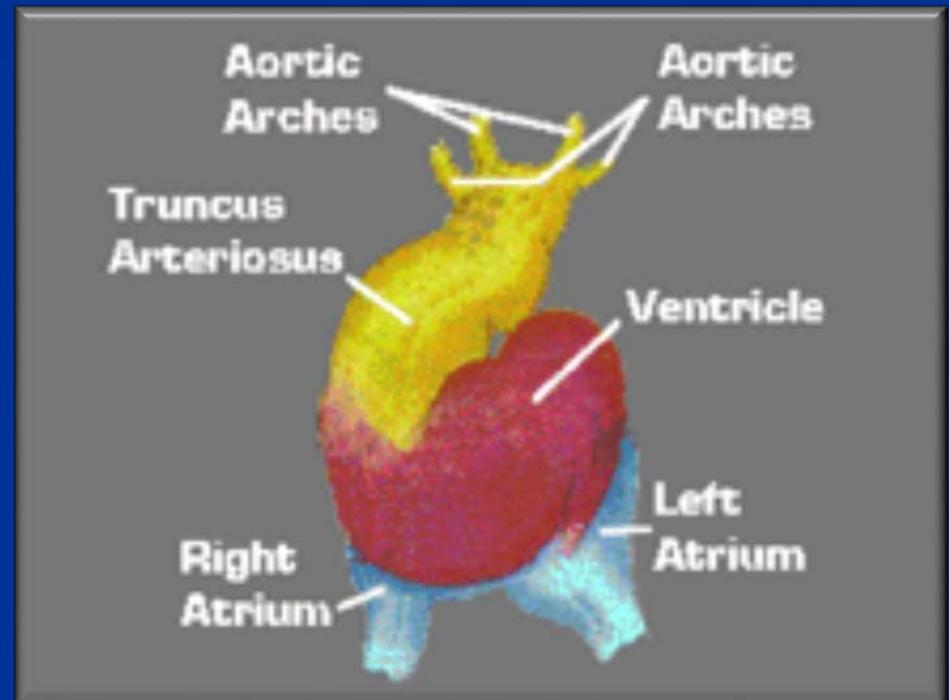
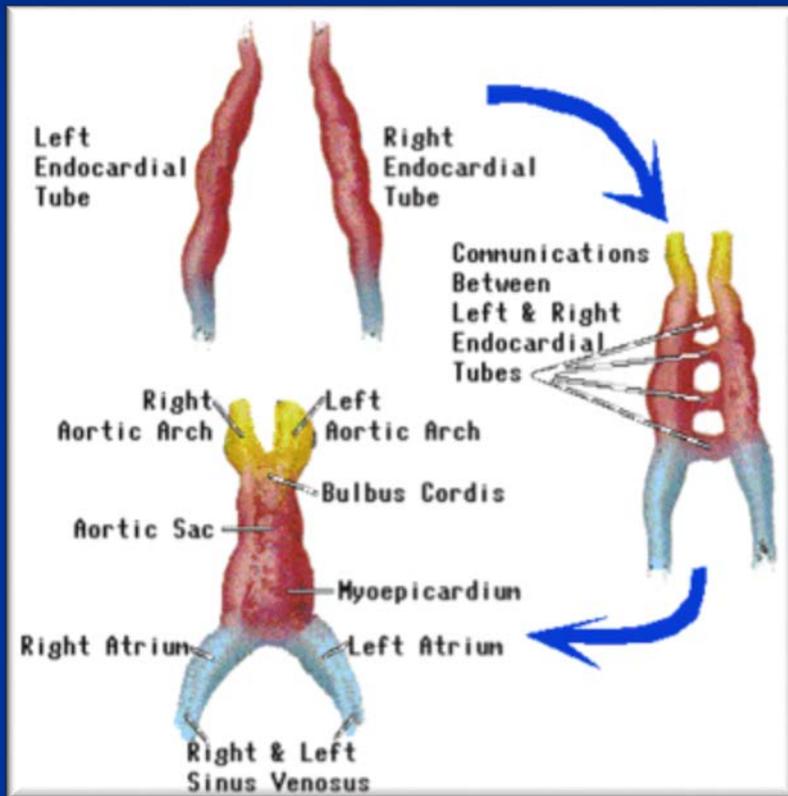
Infermiera pediatrica **PAOLA FRANCHIN**
Dipartimento Cardiovascolare e Toracico
Ambulatorio di cardiologia e cardiocirurgia centro trapianti di cuore
pediatrico ed emodinamica Città della salute e della scienza di Torino
Ospedale infantile "Regina Margherita"

Le cardiopatie congenite



malformazioni anatomiche del cuore dovute ad un incompleto o imperfetto sviluppo cardiaco durante la vita fetale e per tale motivo **presenti** alla nascita.

18° - 30° giornata di vita fetale



Hanno un ampio spettro di gravità, clinica e terapeutica, che varia dal semplice difetto interatriale alle forme congenite complesse.

Classificazione delle cardiopatie congenite per grado di severità

CARDIOPATIE CONGENITE SEVERE

CARDIOPATIE CIANOTICHE

Trasposizione delle grandi arterie
Tetralogia di Fallot
Ipoplasia del cuore destro
Atresia della tricuspide
**Atresia della polmonare con setto
interventricolare intatto**
Anomalia di Ebstein
Ipoplasia del cuore sinistro
Atresia della Aorta
Atresia della Mitrale
Ventricolo unico
Ventricolo destro a doppia uscita
Truncus arteriosus
Ritorno venoso polmonare anomalo totale
Stenosi polmonare critica
Ventricolo sinistro con doppia uscita

CARDIOPATIE ACIANOTICHE

Canale atrioventricolare
Ampi difetti ventricolari
Ampi PDA
Stenosi Aortiche Critiche o severe
Stenosi polmonari severe
Coartazioni critiche

CARDIOPATIE CONGENITE MODERATE

Necessitano di cure specializzate ma meno intensive delle precedenti

Stenosi aortica media o moderata o insufficienza aortica

Stenosi polmonare moderata o insufficienza polmonare

Coartazione non dotto-dipendente

Ampio difetto interatriale

Complesse forme di difetto del setto ventricolare

CARDIOPATIE CONGENITE LIEVI

85% delle cardiopatie

Sono quelle più numerose e molte volte asintomatiche

Piccoli difetti del setto interventricolare

Pervietà del dotto arterioso di piccolo calibro

Stenosi polmonare di media entità

Valvola aortica bicuspidica senza stenosi o insufficienza

Difetti interatriali di piccole dimensioni o in via di chiusura

CONGENITO

malattia che è presente fin dalla nascita
(non tutte genetiche)

GENETICO

malattia causata da una mutazione genetica
(tutte congenite)

Le cardiopatie congenite

Incidenza

Nati vivi	5 – 8 ‰
Nati morti	3 – 4 %
Aborti	10 – 25 %
Nati pretermine	2%* Escludendo il Dotto Arterioso Pervio

tra i compiti della cardiologia pediatrica

vi è **LA DIAGNOSI PRENATALE**

Primo livello

Ecografia ostetrica effettuata alla

12°-14° S.G. per via transvaginale

16°-26° S.G. per via transaddominale

Rileva dal **33% - 81%** delle cardiopatie

Terzo livello

Ecografia cardiaca fetale

effettuata in un centro specializzato

100 %

Tra i pazienti il **60/70%** nasce con diagnosi prenatale

Eziologia

fattori genetici e/o cromosomici 10%

fattori ambientali 10%

cause multifattoriali 80%

Anomalie cromosomiche + freq. associate a CC

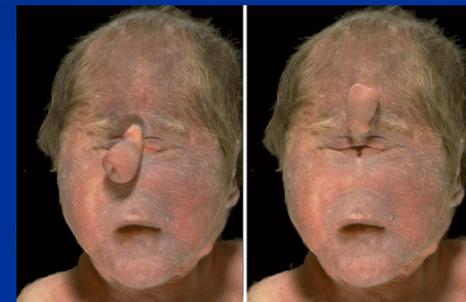
Trisomia 21 (S. di Down) → 56%
CAV, DIV, ToF, VDDU



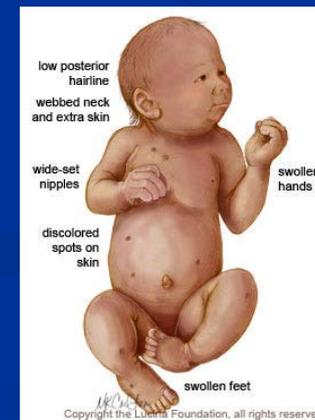
Trisomia 18 (S. di Edwards) → 90%
DIV, VDDU, ToF, CoAo



Trisomia 13 (S. di Patau) → 90%
DIV, CAV, HLHS, VDDU



Monosomia X (S. di Turner) → 15-20%
CoAo, Bicuspidia Aortica



Eziologia

fattori genetici e cromosomici 10%
Sindrome rubeolica 50% PDA

fattori ambientali 10%
Sindrome feto-alcolica 35% TOF, DIA, DIV

Sindrome fetale trimetadone 50% DIV, TOF

cause multifattoriali (es. LES, S. Sjogren-miocardite) 80%

esposizioni raggi X

assunzione farmaci teratogeni

sali di litio, anticonvulsivanti, Warfarin, anfetamine, stupefacenti, ecc

Eziologia

fattori genetici e/o cromosomici 10%

fattori ambientali 10%

determinate dalla somma di cause genetiche e ambientali
cause multifattoriali 80%

INCIDENZA NEONATALE DELLE PRINCIPALI MALFORMAZIONI CONGENITE

<u>Cardiopatie Congenite</u>	<u>1:160</u>
Ipospadi	1:200
Stenosi del piloro	1:500
Lussazione congenita dell'anca	1:1000
Polidattilie	1:1000
Idrocefalo	1:1200
Labioschisi (+/- palatoschisi)	1:1500
Ipo-agenesia degli arti	1:1600
Anencefalia	1:2000
Spina bifida	1:2500
Atresia esofagea	1:3200
Ernia diaframmatica	1:3500
Microcefalia	1:5000
Onfalocele	1:5000
Olopresencefalia	1:12000

Le Cardiopatie Congenite sono le anomalie congenite più frequenti nel neonato

IN ETÀ PEDIATRICA

le cardiopatie congenite sono **MOLTO PIÙ FREQUENTI** delle forme acquisite

Distribuzione delle cardiopatie congenite

Studio multicentrico USA

- Difetto interventricolare
- Dotto arterioso pervio
- Difetto interatriale
- Difetto del setto atrioventricolare
- Stenosi polmonare
- Stenosi aortica
- Coartazione aortica
- Trasposizione delle grandi arterie
- Tetralogia di Fallot
- Tronco arterioso comune
- Cuore sinistro ipoplasico
- Cuore destro ipoplasico

1944

al Johns Hopkins Hospital di Baltimora

primo intervento

paziente cianotico

Tetralogia di Fallot



Da allora, la cardiologia e la cardiochirurgia pediatrica hanno raggiunto notevoli traguardi

L'incidenza stimata di cardiopatie congenite in Italia

8-10 per mille soggetti nati vivi

Nuovi nati con cardiopatie congenite > 4000 / anno

l'80-85% dei bambini nati con cardiopatia congenita riesce a sopravvivere fino all'età adulta

In Italia **150.000** adulti

In piemonte **11.000** adulti

nuova e crescente popolazione di pazienti, i cardiopatici congeniti adulti

+ 5% / anno

GUCH (Grown Up Congenital Heart)

<http://www.guchpiemonte.it/reg-guch/login.htm>

11.000 GUCH in Piemonte

516 inseriti nel REGISTRO

MISSING 10.484

Il paziente GUCH non è un bambino grande



L' Assistenza dedicata al paziente GUCH richiede una gestione multidisciplinare
questo
migliora la sopravvivenza e la qualità di vita

Il bambino “CARDIOPATICO” è stato da sempre etichettato

Con difficoltà per i pazienti GUCH di inserirsi nel mondo del LAVORO,

di praticare un’ATTIVITA’ SPORTIVA ,

di crearsi una VITA DI COPPIA

o di affrontare una GRAVIDANZA.

Al di là di problematiche personali psicologiche, che possono esser superate

con l’aiuto di esperti, esser GUCH non rappresenta in assoluto una

controindicazione ad

una vita normale.

Questi pazienti con tutte le difficoltà che hanno superato hanno dignità e meritano tutte le cure, sono ragazzi e adulti che hanno una gran voglia di vivere sono state utilizzate risorse umane ed economiche per farli arrivare ad età adulta, e ora ???

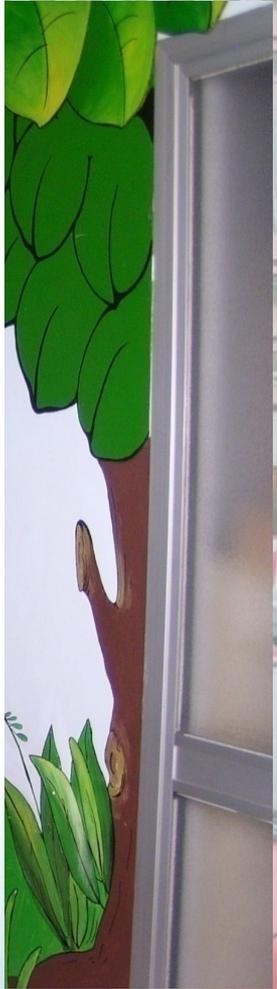


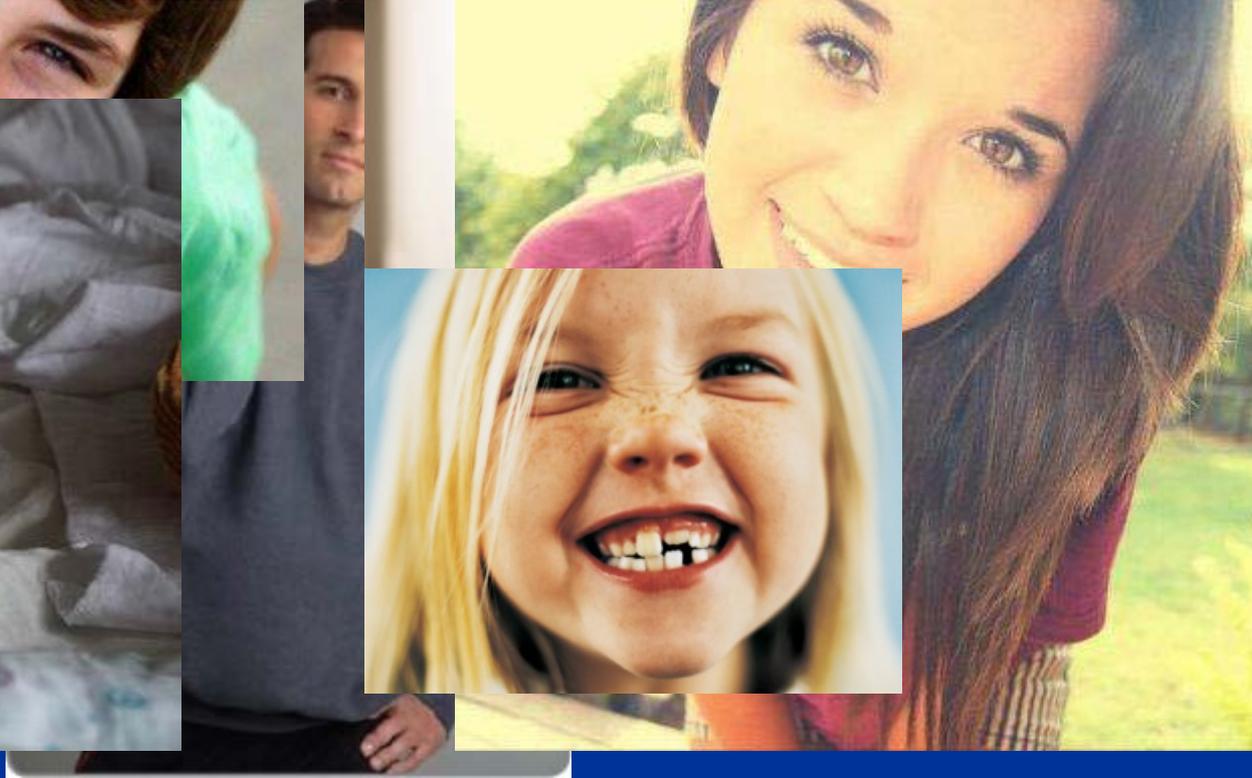
e una TRANSITIONAL CARE





ASSOCIAZIONE
PERI EMBR
CARDIOPATO





D.M. n. 70/1997

Profilo dell'infermiera pediatrica

L'infermiere pediatrico è un professionista sanitario che, in possesso del titolo abilitante e dell'iscrizione all'albo professionale, è responsabile dell'assistenza infermieristica pediatrica. Egli gestisce ed attua interventi di tipo preventivo, curativo, palliativo e riabilitativo nei confronti di neonati e bambini, sani o ammalati, fino al 18° anno di età, nonché nei confronti della famiglia e della comunità relativamente ad interventi di educazione sanitaria e promozione della salute.

Ciò vuol dire che se l'infermiera pediatrica lavora con pazienti adulti è accusabile di abuso della professione infermieristica ! Art 348 c.p.

Peculiarità assistenza infermieristica pediatrica

disciplina assistenziale con una sua **specificità storica e scientifica**

si applica e si svolge ad un determinato stadio dello sviluppo dell'uomo

ha proprie specializzazioni:

pretermine, neonato a termine, lattante, bambino prescolare, bambino scolare, adolescente.

La pianificazione dell'assistenza pediatrica deve tener conto di alcuni fattori specifici:

l'età e il grado di sviluppo cognitivo ed emotivo del bambino

comunicazione è necessario osservare con attenzione il linguaggio non verbale

somministrazione dei farmaci prescritti dal medico per la terapia

strategie di relazione

l'esigenza di gioco

contesto familiare e delle figure dei genitori

praticare l'ascolto

Quindi

Questi sono i bambini

Che futuro vogliamo dare loro ??



**«IL PRESENTE DI UN PASSATO
TRAVAGLIATO»
Il papà**

*Grazie per
l'attenzione*

Il mondo dei bambini è un mondo particolare,

che coincide con un mondo diverso dal mondo dei malati adulti: senza

non fa grandi numeri, non fa notizia. Si lavora sodo. Ma

quando poi si risolve il problema

, "il mondo dei bambini" ti ringrazia semplici.

E ti ringraziano con gesti semplici. Quei gesti che il medico e l'infermiera nel *mondo degli adulti* non troverà mai.

