# IL PEDIATRA E LE MALATTIE CARDIOLOGICHE

### **ROBERTO LIGUORI**

CASERTA, 02.04.2009

A) PREVENZIONE (Ipertensione, Malattia coronarica, etc.)

B) DIAGNOSI (Chest pain, Sincope, Soffi, etc.)

### C) TERAPIA

- d'Urgenza
- Cronica

### PREVENZIONE DELLA MALATTIA CORONARICA

I bambini e gli adolescenti non sono a rischio immediato di IMA

Fattori maggiori di rischio nell'infanzia (Circulation, 1992; 58:1638-50)

- uso di tabacco;
- dislipidemia;
- ipertensione arteriosa;
- obesità;
- insufficiente attività fisica.

"l'aterosclerosi dell'adulto inizia nell'infanzia"

### IPERTENSIONE ARTERIOSA

Circa il 25% della popolazione degli USA è affetto da ipertensione arteriosa, il 90% in forma essenziale; bambini ed adolescenti hanno sicuramente una prevalenza inferiore sia in termini assoluti che relativi. (*J Pediatr, 1989; 114:664*)

Controverso è il rapporto tra l'ipertensione dell'infanzia e quella dell'adulto.

L'ipertensione dell'adulto è stata identificata come il più potente fattore di rischio cardiovascolare (*Framingham study*); non esistono invece, a tutt'oggi, dati che correlino l'ipertensione dell'infanzia al rischio cardiovascolare dell'adulto.

### CRITERI DIAGNOSTICI DI IPERTENSIONE ARTERIOSA

Età	Livelli massimali normali 90°-94° percentile (mmHg))	Ipertensione Arteriosa significativa 95°-99° percentile (mmHg))	Ipertensione Arteriosa grave >99° percentile (mmHg))	
Neonati 7gg	PAS fino a 80 nel	PAS 96-105	PAS≥106	
8-30 gg.	pretermine; fino a 95 nel neonato a termine	PAS 104-109	PAS≥110	
Infanti <2 anni	PAS 104-111	PAS 112-117	PAS≥118	
	PAD 70-73	PAD 74-81	PAD≥82	
Bambini	PAS 108-115	PAS 116-123	PAS ≥124	
3-5 anni	PAD 70-75	PAD 76-83	PAD≥84	
Bambini	PAS 114-121	PAS 122-129	PAS≥130	
6-9 anni	PAD 74-77	PAD 78-85	PAD≥86	

# Manifestazioni cliniche della crisi ipertensiva

### **NEL NEONATO**

- Scompenso cardiaco acuto
- Distress respiratorio
- Convulsioni
- Eccessiva irritabilità

### **NEL BAMBINO**

- Nausea e vomito
- Disturbi del visus
- Epistassi
- Sonnolenza, irritabilità
- Poliuria e polidipsia
- Scompenso cardiaco

# **PREVENZIONE**

### PREVENZIONE PRIMARIA

- EDUCAZIONE ALIMENTARE (CALORIE/SALE)
- STIMOLARE L'ESERCIZIO FISICO

### PREVENZIONE SECONDARIA

- CORREGGERE O CONTROLLARE LE PATOLOGIE CHE SONO ALLA BASE DELLA MALATTIA
- CONTROLLARE CON MAGGIORE ATTENZIONE LE CATEGORIE A RISCHIO

# Sincope

Improvvisa e temporanea perdita di coscienza associata ad una perdita del tono posturale, ad insorgenza generalmente brusca ed a risoluzione spontanea.

Rappresenta il 3-5% delle visite in Pronto Soccorso e l'1-3% dei ricoveri ospedalieri

# Sincope cardiaca

**Origine Aritmica** Disfunzione sinusale Disturbi della conduzione atrio-ventricolare TPSV e TV Sindrome del QT lungo Sindrome di Brugada Malfunzione di PMK e ICD Displasia aritmogena del ventricolo destro

**Origine Emodinamica** (cardiopatie organiche) Ostruzione all'efflusso Disfunzione sistolica del Vsn Tamponamento cardiaco Dissezione acuta dell'aorta **Embolia polmonare** Mixoma atriale

# Sincope non cardiaca

### Sincopi neuromediate

Sincope vasovagale (svenimento comune)

Sincope senocarotidea

Sincope situazionale:

tosse, starnuto, postminzionale, deglutizione, defecazione, dolore viscerale, postprandiale, post esercizio

Cerebrovascolari

Sindromi da furto vascolare

#### **Ortostatica**

### Insufficienza neurovegetativa:

-sindromi da insuff. Neurovegetativa primitiva

(morbo di Parkinson , Shy-Drager )

-sindromi da insuff. Neurovegetativa secondaria

(neuropatia diabetica, neuropatia amiloidea)

-da farmaci ed alcool

### **Ipovolemia:**

-emorragia, diarrea, morbo di Addison

# Cause di attacchi " non sincopali"

- Disturbi con deterioramento o perdita della coscienza:
- -Disturbi metabolici, incluse ipossia, ipoglicemia, iperventilazione con ipocapnia
- -Epilessia
- -Intossicazioni
- -Attacco ischemico transitorio vertebro-basilare

Disturbi con coscienza conservata : Catalessia, Drop attacks, sincope psicogena, TIA

# Sincope ed esami strumentali

- **Ecocardiogramma -** raccomandato nei pazienti con sincope quando è sospettata una malattia cardiaca.
- **ECG dinamico sec. HOLTER -** indicato nei pazienti con cardiopatia strutturale e sintomi frequenti o quando c'è un'elevata probabilità di identificare un'aritmia responsabile della sincope.
- Quando il meccanismo della sincope rimane ancora non chiaro sono raccomandati i registratori esterni o impiantabili ("loop recorder").
- **ECG da sforzo -** indicato nei pazienti con sincope durante o subito dopo sforzo fisico.
- **Studio elettrofisiologico -** indicato quando la valutazione iniziale suggerisce una causa aritmica di sincope (in pazienti con ecg anormale e/o cardiopatia strutturale o con sincope associata a palpitazioni o con storia familiare di morte improvvisa).
- **Head up tilt test (HUTT) -** trova indicazione nei soggetti con sincopi ricorrenti , di origine sconosciuta , nei casi in cui si sospetti una sincope neuromediata del disturbo.

# Sincope: conclusioni

- La sincope è una manifestazione comune di diverse patologie, non solo cardiache.
- Il problema è ricorrente ed ha un impatto importante sulla qualità della vita del paziente
- In alcuni casi può rappresentare un elevato rischio di morte ed in tali casi richiede una valutazione iniziale aggressiva.
- La scelta dei test diagnostici da effettuare dovrebbe essere diretta da un'attenta analisi dell' anamnesi e dell'esame clinico.
- Non esiste il "TEST" universalmente applicabile.
- Un ricorso ripetuto alle ospedalizzazioni è una pratica che non paga.

# **ARITMIE**

## Ben tollerate in età pediatrica

Una tachiaritmia sostenuta può provocare conseguenza emodinamiche e perfino morte, soprattutto in presenza di cardiopatie congenite

# Segni e Sintomi

- Aspecifici nel lattante o nel piccolo bambino: pallore, irrequietezza, alimentazione scarsa o vomito, tachipnea e sudorazione.
- Aritmia >12 h anche in assenza di cardiopatia ridotta perfusione circolatoria, shock o collasso cardiovascolare imminente.

# **EMERGENZA**

- Un'aritmia cardiaca costituisce un'emergenza se determina una significativa compromissione della perfusione di organo o se degenera in condizioni caratterizzate da gittata cardiaca insufficiente
- Così definita anche una TPS a fc sostenuta in un paziente cardiopatico con funzione cardiaca depressa può costituire un'emergenza
- Nel neonato fc di 260-300 bpm possono essere tollerate anche per 12 h ma oltre tale limite si ha invariabilmente scompenso cardiaco evolvente rapidamente in shock cardiogeno

La **Tachicardia sopraventricolare** (SVT) costituisce una significativa causa di morbidità e talvolta di morte nei bambini (Eur J Pediatr, 2001; 160:1-9)

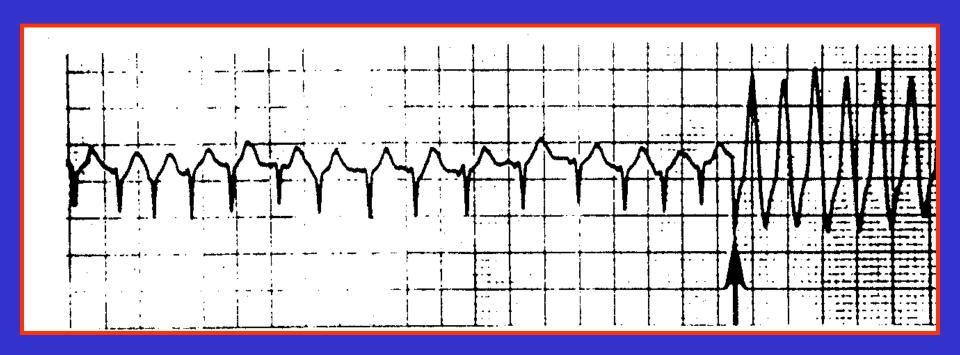
Incidenza = 0.1 - 0.4%

Nel 66% dei casi la prima occorrenza è entro il 1° anno di vita

Nel 22-27% dei casi è sottesa una anomalia cardiaca strutturale

L'avvento delle tecniche di ablazione con radiofrequenze e soprattutto dei nuovi farmaci antiaritmici ha completamente modificato l'outcome di tali pazienti

# TPS che degenera in TV senza polso



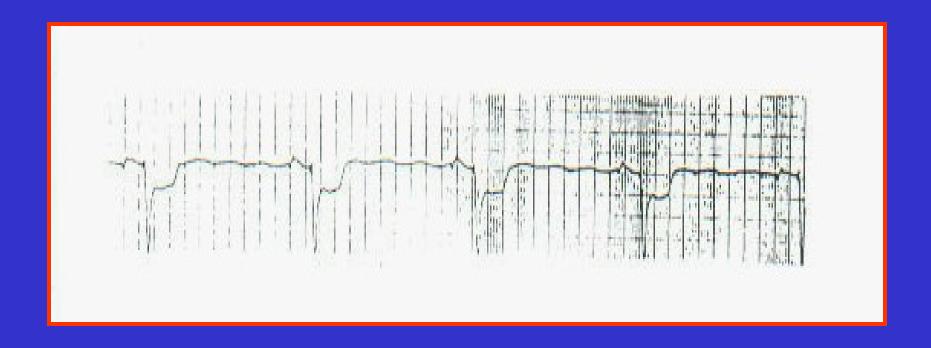
# **BRADIARITMIE**

Primitive o secondarie alla malattia del nodo del seno

# Segni e Sintomi

- Aspecifici nel piccolo bambino: tachipnea, sudorazione durante il pasto, scarso accrescimento ponderale, crescita inadeguata
- Bambini più grandi: vertigini, scarsa tolleranza allo sforzo e crisi di Morgagni-Adams-Stokes

# Bradicardia terminale in Cardiomiopatia Dilatativa



# SCOMPENSO CARDIACO IN ETÀ PEDIATRICA

Il cuore non è capace di pompare sangue per soddisfare le richieste metaboliche dei tessuti È frequentemente, ma non sempre, causato da un difetto di contrazione del miocardio

- > 80-90% anomalie strutturali nel 1° anno di vita
- Nei bambini più grandi:

  malattie cardiache acquisite

  complicanze di interventi a cuore

# SCOMPENSO CARDIACO SINTOMI

TACHIPNEA
TACHICARDIA
CARDIOMEGALIA
RITMO DI GALOPPO
EPATOMEGALIA
POLSI ARTERIOSI RIDOTTI
PALLORE O CIANOSI INTERMITTENTE
SUDORAZIONE

DIFFICOLTA' NELL'ALIMENTAZIONE SCARSO ACCRESCIMENTO

### SCOMPENSO CARDIACO NEI PRIMI GIORNI DI VITA

#### **I SETTIMANA**

- INTERRUZIONE DELL'ARCO AORTICO
- SINDROME DEL CUORE SINISTRO IPOPLASICO
- SEVERA MALATTIA MIOCARDICA NEL NEONATO PRETERMINE(<1500gr)
- DOTTO ARTERIOSO PERVIO
- COARTAZIONE AORTICA

II SETTIMANA

- CARDIOPATIA CON SHUNT SN-DX
- DIFETTI AMPI DEL SIV
- DIFETTI AMPI DEL SETTO AV
- DOTTO ARTERIOSO PERVIO
- TARVP NON OSTRUITO

### Segni di Scompenso cardiaco nel lattante

- Accrescimento corporeo, Difficoltà di alimentazione,
- Stimolazione Adrenergica,
- · Tachicardia con ritmo di galoppo,
- Polso periferico ridotto o celere,
- Dispnea (Rientramenti intercostali, Alitamento delle pinne nasali, Reperto ascoltatorio asmatiforme),
- · Circuito chiuso con Alterazioni Metaboliche.

### **DIAGNOSI DIFFERENZIALE**

**ASFISSIA PRENATALE O ALLA NASCITA** POLICITEMIA, ANEMIA S. DA DISTRESS RESPIRATORIO TRANSITORIA TACHIPNEA **EMORRAGIA POLMONARE POLMONITE PNEUMATORACE ACIDOSI METABOLICA SOVRACCARICO DI LIQUIDI LINFANGECTASIA POLMONARE** 

# Orientamento Clinico Nelle Cardiopatie ad Emergenza Clinica Precoce

# Cardiopatie Congenite nel primo mese secondo Flanagan

Età alla presentazione: 0-6 giorni (n = 537)		Età alla presentazione: 7-13 giorni (n = 195)		Età alla presentazione: 14- 28 giorni(n=195)	
Diagnosi	Pz(%	) Diagnosi	Pz(%)	Diagnosi	Pz(%)
D- Transposizione	19	Coartazione aortica	16	Difetto Interventricolare	16
Cuore sinistro Ipopl.	14	Difetto Interventr.	14	Coartazione aortica	12
Tetralogia di Fallot	8	Cuore sinistro Ipopl.	8	Tetralogia di Fallot	7
Coartazione aortica	7	D-Transposizione	7	D- Transposizione	7
Difetto Interventr.	3	Tetralogia di Fallot	7	Dotto Arterioso Pervio	14
Varie	49	Varie	48	Varia	49

# I segni con cui più spesso il piccolo paziente si presenta alla nostra osservazione sono:

- 1. <u>Soffio cardiaco</u>: sebbene la maggior parte delle consultazioni richieste riguarda il riscontro di un "soffio apparentemente innocente", l'esame clinico non dovrebbe essere rimandato in epoca neonatale, poiché in tali casi può essere presente una cardiopatia dottodipendente.
- 1. <u>Cianosi</u>: la desaturazione arteriosa in assenza di distress respiratorio, in un neonato dovrebbe essere considerata patologia cardiaca sino a dimostrazione contraria.
- 1. <u>Collasso circolatorio/shock</u>: le forme congenite più comuni che portano alla bassa gittata nel neonato sono le lesioni ostruttive dell'efflusso sinistro; meno frequentemente aritmie cardiache severe (bradi o tachiaritmie) e cardiomiopatie.

# <u>Cianosi</u>

- · La cianosi delle mani e dei piedi è spesso presente nel neonato sano, così come nel policitemico
- · E' utile ispezionare la mucosa orale e la lingua
- · L'assenza di distress respiratorio concomitante, o la cianosi differenziale indirizzano maggiormente verso cause cardiache della stessa

Nei casi dubbi va fatto il <u>test dell'iperossia</u>, questo rappresenta un fondamentale strumento di orientamento per la cianosi di origine cardiaca.

# Interpretazione del test all'iperossia

	Fi02 = 0	.21	FiO2 = 1,00	
	pO2 (% saturation	on) p	00 <sub>2</sub> (%saturation)	p <i>C</i> O <sub>2</sub>
Normale	70(95)		> 200 (100)	40
Malattia Polmonare	50(85)		<b>&gt; 150 (100)</b>	50
Malattia Neurologica	50(85)		<b>&gt;</b> 150 (100)	50
Metaemoglobinemia	70(95)		> 200 (100)	35
Malattie Cardiache				
Circolazioni in Parallelo 35	< 40 (< 75)		< 50 (< 85)	
Restrizione al flusso polm. 35	. 40 (< 75)		< 50 (< 85)	
Mixing Completo senza	50060(85	]93)	< 150 (< 100)	35
Restrizione al flusso polm.				
Ipertensione Polmonare	Preduttale	Postduttale	2	
Persistente nei Neonati				
PFO (senza Shunts) 35∏50	70(95)	< 40 (< 75)	Variable	
PFO (Con Shunt Dx-Sin) 35∏50	< 40 (< 75)	< 40 ( <75)	Variable	

## Diagnosi Differenziale della Cianosi nel Neonato

### Polmonare

# 1) <u>Ostruzione delle vie</u> <u>Aeree</u>

Stenosi e/o Atresia delle Coane Nasali

Macroglossia

Igroma Cistico

Paralisi delle Corde Vocali

Laringotrachecomalacia

Vascular ring

Fistola Tracheoesofagea.

Stenosi Tracheale e/o Bronchiale

Massa Mediastinica (teratoma, timoma)

Sindrome della Valvola Polmonare Assente

Sindrome di Pierre [Robin

#### 2) <u>Compressione</u> <u>Estrinseca dei Polmoni</u>

Pneumotorace, Chilotorace, Fmotorace

Versamento Pleurico

Enfisema Polmonare Interstiziale

Ernia Diaframmatica Congenita

Displasie e/o Distrofie Toraciche

### 3) <u>Malattie primitive del Polmone</u>

Respiratory distress syndrome(ARDS)

Ipertensione Polmonare Persistente del Neonato

Tachipnea Transitoria del Neonato

Aspirazione del Meconio

Polmonite

Emorragia Polmonare

Cisti adenomatosa

Ipoplasia Polmonare

Malformazione arterovenosa Polmonare

## Diagnosi Differenziale della Cianosi nel Neonato

### **CARDIACA**

1) Lesioni non Dotto-dipendenti

Truncus arteriosus

Ritorno venoso polmonare anomalo

Trasposizione delle grandi arterie

2) Lesioni con Flusso Polmonare Dottodipendente

Tetralogia di Fallot

Anomalia di Ebstein

Stenosi critica della Polmonare

Atresia della valvola Tricuspide

Atresia della valvola Polmonare con Setto Interventricolare intatto

3)Lesioni con Flusso Sistemico Dotto Dipendente

Sindrome del Cuore Sinistro Ipoplasico

Coartazione Critica dell'aorta

Stenosi Aortica

### **NEUROLOGICA**

1) Disfunzione Sistema Nervoso Centrale

Disfunzione Cerebrale Postasfissia

Emorragia Intraventricolare

Emorragia Subaracnoidea

Ematoma Subdurale

Meningite, Encefalite, Sepsi

Shock, Lipotimia, Ipoglicemia

2) <u>Disfunzioni Respiratorie</u> <u>Neuromuscolari</u>.

Miastenia Gravis Neonatale.

Botulismo.

Malattia di Werdnig ☐Hoffman

Paralisi del nervo Frenico

### **EMATOLOGICA**

Metaemoglobinemia Policitemia Oggi, gli autori anglosassoni considerano indicazione allo studio Ecocardiografico urgente un lattante allorchè:

- ► Al test dell'iperossia la pO2 arteriosa sia < 70 torr con FiO2 di 1
- Sia presente cianosi differenziale
- Sia presente soffio cardiaco associato a cianosi
- Esista cianosi in assenza di distress respiratorio

# Precoce riconoscimento e stabilizzazione medica del lattante con cardiopatia congenita significa riduzione del tasso di mortalità

Si deve pertanto supportare la formazione di quanti si trovano a contatto con piccoli cardiopatici, senza avere la possibilità di utilizzare tecniche diagnostiche particolari, tenuti a porre una diagnosi basandosi semplicemente sull'esame clinico, con il solo ausilio di un telecuore o di un elettrocardiogramma.

# Tecniche diagnostiche sofisticate

⟨¬ "Gap" tra Centri Specialistici e Medici di base

La tempestività chirurgica resta sempre legata al primo

"step" clinico e cioè: Pediatra al 1° contatto.

# **ESAMI**

PA

**ESAMI EMATOCHIMICI** 

**RX TORACE** 

**ECG** 

**ECOCARDIO** 



Sollecitare il desiderio culturale alla partecipazione ed all'interesse tra Cardiologi e Pediatri attraverso l'uso di metodiche accessibili a tutti