



Dal Clinical Pathway di ANMCO Toscana

Schemi gestionali delle aritmie nel cardiopatico congenito adulto

Come gestire le aritmie in urgenza nel paziente adulto con cardiopatia congenita

Rilevanza del problema

La popolazione di pazienti adulti con cardiopatia congenita (CC) è in continuo aumento ed assistiamo anche a variazioni epidemiologiche: aumentano i pazienti con CC a moderata ed alta complessità e cresce l'età media. Le aritmie sono frequenti (oltre il 50% dei pazienti con CC complesse svilupperanno aritmie entro i 65 anni di età), rappresentano la prima causa di ospedalizzazione e aumentano di 2-3 volte il rischio di morte o re-intervento. Insieme all'aumento della complessità e all'invecchiamento della popolazione con CC, il fenomeno dell'abbandono delle cure, dovuto soprattutto ad una "transizione" non adeguata dall'ospedale pediatrico a quello dell'adulto, fa sì che sempre più pazienti adulti con CC giungano con acuzie aritmiche negli ospedali generali. Le aritmie sopraventricolari (SV) sono le forme di più frequente riscontro in urgenza; in particolare la tachicardia da rientro intra-atriale è più comune nelle CC operate che hanno richiesto un'estesa

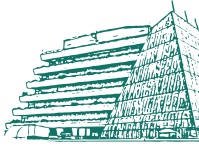
Il trattamento richiede la conoscenza dell'anatomia di base ed eventuali precedenti interventi cardiocirurgici
In urgenza il primo obiettivo è la stabilizzazione del paziente

manipolazione degli atri, mentre la fibrillazione atriale può presentarsi in tutte le CC, ma prevale nelle forme a lieve/moderata complessità e si presenta con un'età media di insorgenza significativamente inferiore rispetto alla popolazione generale. Le aritmie ventricolari sono fino a 100 volte più frequenti nei pazienti con CC e le due forme più comuni sono: la tachicardia ventricolare monomorfa, correlata a cicatrici o materiali protesici utilizzati durante l'intervento, e la tachicardia ventricolare polimorfa, generalmente conseguente ad alterazione del









muscolo cardiaco (**ipertrofia, fibrosi, dilatazione ventricolare**).

Gestione dell'urgenza aritmica nel paziente con CC

Accertata la presenza di un'aritmia nel paziente con CC occorre valutare rapidamente il suo impatto emodinamico per individuare i pazienti che necessitano di una risoluzione rapida. E' inoltre fondamentale conoscere l'anatomia di base e le procedure eseguite per ricercare substrati aritmici riferibili a cicatrici e patch atriali/ventricolari. La valutazione ecocardiografica in urgenza ha scopi diversi da quella ambulatoriale e deve essere mirata alla valutazione della funzione del ventricolo sistemico (quantitativa in caso di ventricolo sistemico morfologicamente sinistro o qualitativa in caso di ventricolo "unico" oppure ventricolo destro sistemico), l'identificazione di dilatazione atriale e rigurgito significativo delle valvole atrioventricolari (che renderanno meno probabile il ripristino del ritmo sinusale),



L'articolo vuole fornire un supporto gestionale per il paziente adulto con cardiopatia congenita che si presenta in urgenza con un'aritmia, guardando al percorso regionale di ANMCO Toscana di collaborazione tra i vari attori coinvolti nell'assistenza del paziente e tra le diverse strutture ospedaliere che si interfacciano sui diversi aspetti del trattamento

	Tachiaritmie sopraventricolari	Tachiaritmie ventricolari
	CVE in caso di instabilità emodinamica (tachiaritmia ad elevata risposta ventricolare associata a disfunzione inotropa)	CVE nel paziente con TV sostenuta sia con emodinamica instabile che stabile ma con CC ad alto rischio di scompenso (es. cuore univentricolare, ventricolo destro sistemico)
	Manovre vagali sono utili per la diagnosi differenziale tra tachicardie da rientro e le tachicardie atriali o flutter	Amiodarone ev per le TV stabili se non indicata CVE
	Adenosina ev bolo rapido è efficace nelle aritmie sopraventricolari con rientro attraverso il nodo AV	Betabloccante per le TV (es. esmololo) con emodinamica stabile
	I farmaci di classe II (betabloccanti) o classe IV (calcioantagonisti) ev possono essere utilizzati nei pazienti con emodinamica stabile	
	Amiodarone ev è indicato nei pazienti con compromissione della funzione cardiaca	
	Evitare i farmaci di classe IC (flecainide, propafenone) se presente disfunzione inotropa	Sotalolo e verapamil non sono raccomandati
	Evitare boli troppo rapidi per il rischio di ipotensione, in particolare nei pazienti con circolazione di Fontan in cui l'adenosina è inefficace	
	Arresto sinusale e bradicardie estreme sono possibili nei pazienti con CC per disfunzione del nodo del seno	

AV = atrioventricolari; CC = cardiopatia congenita; CVE = cardioversione elettrica; TV = tachicardia ventricolare

Trattamento in urgenza delle aritmie sopraventricolari e ventricolari



In caso di cardiopatie congenite a moderata ed elevata complessità, è essenziale il rapporto con il centro di riferimento per le cardiopatie congenite dell'adulto

L'eventuale presenza di trombosi endocavitaria e di versamento pericardico. Il trattamento in urgenza è generalmente uguale a quello definito dalle linee guida per la popolazione generale, tenendo tuttavia conto delle caratteristiche anatomiche e funzionali della CC sottostante che richiedono alcune precauzioni specifiche (vedi figura). Le aritmie SV sono mal tollerate nei pazienti con CC a moderata/alta complessità anche se la frequenza ventricolare non è molto elevata e sono causa in tempi brevi di deterioramento emodinamico;

Le aritmie rappresentano la più frequente complicanza cardiologica nei pazienti adulti con cardiopatia congenita, sia in storia naturale che dopo cardiocirurgia, e sono una causa frequente di accesso in urgenza alle strutture ospedaliere
La comparsa di aritmie può determinare rapidamente una instabilità emodinamica

è quindi necessaria una rapida risoluzione con cardioversione elettrica, se la terapia medica è inefficace.

Percorsi assistenziali dopo la fase acuta

L'accesso ospedaliero rappresenta un momento irrinunciabile di presa in carico del paziente. Risolto l'evento acuto, al momento della dimissione, è necessario delineare il percorso successivo, in base al grado di complessità della CC. Pazienti con CC semplici possono essere istradati per il follow-up aritmologico presso l'ospedale generale. Pazienti con CC a moderata ed elevata complessità dovrebbero essere condivisi con il centro di riferimento per le CC e proseguire il follow-up presso il centro stesso (in alcuni casi l'aritmia è infatti conseguenza di difetti emodinamici potenzialmente correggibili). La terapia farmacologica di prevenzione delle recidive aritmiche ha frequentemente un effetto transitorio e gravato da effetti collaterali anche seri legati ad inotropismo e cronotropismo negativi. La terapia ablativa può essere, in molti casi, una terapia di prima scelta per eliminazione diretta del substrato aritmico, spesso costituito da un circuito di rientro. Nei pazienti con CC a moderata/elevata complessità l'ablazione richiede un elettrofisiologo esperto in CC e dovrebbe essere eseguita in un centro di III livello. Il rischio tromboembolico in questa popolazione è più alto rispetto a quello della popolazione generale. L'indicazione all'anticoagulazione nelle aritmie SV più frequenti non è diversa da quella per la fibrillazione atriale, ma deve essere sempre

considerato il rischio emorragico, particolarmente rilevante nelle CC cianogene; perciò, l'indicazione all'anticoagulazione nelle CC ad alta complessità dovrebbe essere discussa con il centro di riferimento.

Conclusioni

Le aritmie rappresentano la più frequente complicanza nei pazienti adulti con CC e una causa frequente di accesso in urgenza nelle strutture ospedaliere; l'eterogeneità della popolazione dei pazienti con CC, l'assenza di una formazione specifica sulle CC durante il percorso formativo e, talvolta, la mancanza di una documentazione cardiologica completa (relativa all'anatomia di base e agli eventuali interventi) rendono non raramente questi accessi in urgenza una sfida per gli operatori. La collaborazione tra gli ospedali generali e i centri dedicati alle CC è fondamentale soprattutto nella gestione dei pazienti con CC a moderata/alta complessità e dovrebbe essere strutturata tenendo conto dei presidi e delle competenze disponibili a livello regionale.♥

Bibliografia

1. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J* 2021;42:563-645
2. Gagliardi MG, Barracano R, Palmieri R, et al. Il cardiopatico congenito adulto in Pronto Soccorso. Task Force sulle Emergenze del Cardiopatico Congenito Adulto della Società Italiana di Cardiologia Pediatrica e delle Cardiopatie Congenite. *G Ital Cardiol* 2021;22:152-66
3. Favilli S, Assanta N, Carluccio M, et al. I clinical pathways dell'ANMCO Toscana: la gestione in urgenza delle aritmie nel cardiopatico congenito adulto. *G Ital Cardiol* 2023;24(8):604-611