

Grown up congenital heart disease

Cardiopatía congenita dell'adulto (GUCH)

Introduzione

Ettore Antoncècchi, Enrico Orsini - Editors di *Cardiologia Ambulatoriale*

Le Cardiopatie Congenite costituiscono spesso per il Cardiologo dell'Adulto un mondo lontano ed ignoto.

I percorsi culturali ed i luoghi stessi della pratica clinica per l'assistenza dell'adulto e del bambino sono per lo piú molto distanti tra loro. Tuttavia il crescente miglioramento dell'approccio alle cardiopatie congenite ha allungato la sopravvivenza ed incrementato le fila di tali pazienti formando una consistente comunitá di persone bisognose di specifica assistenza. Il numero esiguo di centri di cardiologia pediatrica e la notevole dispersione dei GUCH sul territorio fa sí che sempre piú questi pazienti si rivolgano alle strutture cardiologiche ambulatoriali dell'adulto dove non sempre trovano quelle adeguate competenze che spesso risultano critiche per la loro qualità e quantità di vita.

Per tale motivo abbiamo ritenuto di notevole interesse per il cardiologo ambulatoriale il progetto, concordato con Ugo Vairo, Incoming President della Società Italiana di Cardiologia Pediatrica, di pubblicare su *Cardiologia Ambulatoriale* alcuni contributi presentati ad un recente convegno nazionale sulla tematica GUCH.

Premessa

Ugo Vairo - Cardiologia Pediatrica, Ospedale Pediatrico Giovanni XXIII, Bari

Il miglioramento, a partire dalla fine degli anni '70, degli standard diagnostici e terapeutici in Cardiologia e Cardiochirurgia Pediatrica, ha permesso a molti pazienti con cardiopatía congenita di superare indenni il periodo neonatale, di crescere, frequentare la scuola, svolgere attività sportiva, avere un'occupazione, generare dei figli. Questi pazienti, nonostante la correzione radicale della malformazione, continuano talora ad avere necessità di assistenza medica. Nel periodo post operatorio tardivo possono essere identificati difetti residui o ricorrenti che potrebbero richiedere rivalutazione, reinterventi o procedure di cardiologia interventistica. Un'attenta sorveglianza dei pazienti, adolescenti ed adulti, portatori di cardiopatía congenita consente di evitare molte delle morti improvvise, ancora oggi in numero elevato, in questo gruppo di pazienti. In virtú dei progressi raggiunti dalla cardiochirurgia, dalla terapia intensiva, dalla diagnostica e dall'emodinamica interventistica, oggi piú dell'85% dei bambini con cardiopatía congenita raggiunge l'età adulta. In Italia sono presenti circa 100.000 adulti con la comunitá dei cardiopatici congeniti adulti, riconosciuta con l'acronimo 'GUCH' (Grown Up Congenital Heart Disease). Della cosiddetta comunitá GUCH fanno parte: pazienti non operati senza malattia vascolare polmonare, pazienti non operati con sindrome di Eisenmenger, pazienti operati di correzione chirurgica radicale e donne con cardiopatía congenita. Ciascun paziente ha la sua storia, inevitabilmente legata all'anatomia di base della malformazione ed agli effetti che il tipo, l'entità e la durata degli stimoli emodinamici e la stessa tecnica chirurgica hanno prodotto sulle cavità atriali e ventricolari.

Alterazione della massa miocardica e disomogeneità del substrato morfologico conseguente ad un sovraccarico, all'ipossia o al residuo di una cicatrice sono i maggiori fattori di malattia, e clinicamente si traducono in una ridotta capacità funzionale durante esercizio fisico ed in un aumentato rischio di aritmie maggiori. È necessaria, pertanto, una profonda conoscenza dei quadri anatomo-funzionali della patologia nativa e di quelli prodotti dalla correzione chirurgica per attribuire l'esatto significato clinico-prognostico dei dati clinici e strumentali rilevati durante il follow-up, che, per la varietà dei quadri clinici e fisiopatologici, spesso è specifico per ciascun gruppo di malformazione trattata.

Attualmente la maggior parte dei cardiologi dell'adulto non è culturalmente attrezzata per soddisfare la crescente domanda di assistenza che proviene da questa particolare popolazione di cardiopatici e le Strutture di Cardiologia non prevedono spazi specifici a loro destinati. Il 20% delle morti che avvengono nella 'GUCH COMMUNITY' è evitabile: i cardiologi, i cardiochirurghi, gli specialisti non cardiologi, i medici generali sono considerati nell'ordine i maggiori responsabili di questi eventi, a causa di una errata gestione delle aritmie, dell'inadeguato uso degli anticoagulanti, della sottovalutazione degli esiti, della non corretta scelta di un reintervento, a causa della scarsa conoscenza delle tecniche chirurgiche adottate per la correzione, dei materiali usati, del modello circolatorio ottenuto. La formazione del personale medico che deve avere in gestione questi pazienti non può prescindere da un periodo adeguato di training cui deve seguire una continua periodica frequenza presso Centri qualificati per la diagnostica ed il trattamento delle Cardiopatie Congenite semplici e complesse.



Download

Download the full article