

Linee Guida sul Follow-up del Cardiopatico Congenito Operato

in collaborazione con

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica

TASK FORCE

Luciano Daliento, Coordinatore

Angelo Casari, Salvatore Giannico, Maurizio Marasini,

Fernando Maria Picchio, Patrizia Presbitero,

Velio Sperandeo, Gabriele Vignati

INTRODUZIONE

Il miglioramento, a partire dalla fine degli anni settanta, degli standard diagnostici e terapeutici dei nostri Centri di Cardiologia e Cardiocirurgia Pediatrica ha permesso a molti pazienti con una cardiopatia congenita di superare indenni il periodo neonatale, di crescere, frequentare una scuola, avere una occupazione, generare dei figli. Mantenendosi costante l'incidenza delle malformazioni congenite di cuore intorno all'otto per mille, considerato che il quoziente di natività nel nostro paese negli ultimi trent'anni si è dimezzato, si può prevedere che siano nati negli ultimi venti anni poco più di novantamila bambini con un difetto congenito di cuore. Sulla base dei dati della storia naturale e della qualità delle prestazioni mediche e chirurgiche di cui hanno potuto usufruire, si può presumere che siano attualmente presenti nel nostro paese circa 60 mila cardiopatici congeniti di età inferiore ai 21 anni. Solo un esiguo numero, intorno al 10%, è sopravvissuto dei circa 100.000 bambini nati con una cardiopatia congenita tra il 1960 e la prima metà degli anni 70. Questi pazienti costituiscono, per gran parte, quella che Jane Somerville chiama la comunità medica dei "Grown Up Congenital Heart Patients", che, nonostante la correzione radicale della malformazione, continuano ad avere necessità di assistenza medica e talvolta chirurgica. 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. Tuttavia è necessaria 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 un 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 divisioni di Cardiologia non prevedono spazi specifici a loro destinati. Il 20% delle morti che avvengono nella "GUCH COMMUNITY" è evitabile: i cardiologi, i cardiocirurghi, 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; del male accorto 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. Essi devono successivamente operare in

strutture modulari specifiche nell'ambito di una divisione o Dipartimento di Cardiologia, in stretto contatto con il cardiologo pediatra e con altri operatori medici (cardiologo, medico generale, ginecologo, chirurgo generale, odontoiatra) e non medici (assistenti sociali, psicologo, commissari addetti alla definizione dell'idoneità fisica per motivi lavorativi, sportivi, previdenziali), che operano nel territorio, ai quali necessariamente questi pazienti si rivolgono nella loro quotidianità. È auspicabile la costituzione di Unità Regionali o Interregionali (bacino di utenza 7-8 milioni di abitanti) operanti nell'ambito di un Dipartimento di Cardiologia e Cardiochirurgia, capaci di soddisfare le condizioni qualitative e quantitative di un Centro di Alta Specializzazione. Esso deve provvedere al completamento diagnostico, anche invasivo, suggerire le soluzioni terapeutiche più adeguate, essere punto di riferimento per tutti i colleghi che operano nelle strutture più periferiche, farsi carico dei programmi di aggiornamento e fungere da centro di raccolta dati a scopo epidemiologico, di ricerca clinica (di molte cardiopatie non si conosce ancora la storia naturale a distanza della correzione chirurgica proposta), e di supporto alla programmazione sanitaria.

I seguenti punti costituiscono i presupposti generali all'approccio del cardiopatico congenito operato:

- 1) la correzione di una cardiopatia non rende normali;
- 2) "atresia, singolo, doppia uscita, doppia entrata, trasposizione dei grandi vasi, trasposizione corretta, condotto valvolato, cianosi, Eisenmenger", sono termini diagnostici che richiedono particolare attenzione da parte di un esperto;
- 3) importanza della diversa risposta di questi pazienti a: farmaci, anestesia, chirurgia, gravidanza, attività fisica;
- 4) l'abbandono istituzionale determina la limitazione dei risultati terapeutici, nonostante l'avanguardia delle tecniche chirurgiche, e conseguente spreco di risorse;
- 5) il nostro intervento deve contribuire a realizzare un loro progetto di vita e non essere solo funzionale ai nostri intendimenti.

Scopo di queste "guidelines" è di fornire uno strumento di lavoro ai colleghi cardiologi che sempre più frequentemente nella pratica clinica verranno a contatto con questi pazienti con i quali dovranno mantenere un rapporto costante, quasi familiare, dovendoli accompagnare nelle varie fasi evolutive, assisterli in eventi biologici come il menarca, la gravidanza, l'invecchiamento, suggerire il tipo di attività fisica o lavorativa compatibile con le specifiche condizioni, contribuire a definire correttamente l'entità ed il significato di un'eventuale invalidità residua.

OSTRUZIONE DELL'EFFLUSSO VENTRICOLARE SINISTRO

Stenosi aortica valvolare

Nell'ambito delle ostruzioni all'efflusso ventricolare sinistro, la stenosi valvolare aortica rappresenta la causa più comune, verificandosi nel 75% dei casi. Si riconoscono varie forme anatomiche: "displastica", caratterizzata da uniforme ispessimento delle cuspidi;

“dome-shaped”, per la presenza di una membrana cupoliforme con una perforazione centrale; “unicuspide” con un singolo lembo che prende origine dalla parete dell’aorta ed un orifizio centrale o eccentrico; “bicuspide”, di per sè non necessariamente stenotica, dal momento che determina ostruzione all’efflusso se associata già dalla nascita a displasia dei due lembi, oppure successivamente negli anni per l’instaurarsi di processi degenerativi (è la situazione anatomica a maggior rischio di endocardite batterica e necessita di scrupolosa profilassi antibiotica in occasioni di interventi sulle cavità orali e genito-urinarie e negli esami endoscopici, primo tra tutti l’ecocardiografia transesofagea). La rimozione dell’ostacolo può avvenire attraverso una valvulotomia chirurgica o la dilatazione tramite un catetere a palloncino inserito per via percutanea.

L’apertura di una valvola aortica stenotica, sia che avvenga per mezzo di un intervento chirurgico che tramite un cateterismo cardiaco, rappresenta in ogni caso un intervento interlocutorio che nel tempo, molto probabilmente, si concluderà con una sostituzione protesica. Quando l’anatomia è favorevole si preferisce la dilatazione con il palloncino appunto per ridurre le volte della chirurgia. I risultati dei due approcci terapeutici possono essere eccellenti, buoni o scadenti, a breve e medio termine (durata media del risultato intorno ai dieci anni). Predittivi di una cattiva prognosi a distanza sono il persistere di un gradiente pressorio sistolico rilevato al cateterismo cardiaco uguale o maggiore di 50 mmHg corrispondente ad un gradiente medio doppler maggiore di 35-40 mmHg; la presenza di una insufficienza valvolare aortica severa o moderata; lo sviluppo di un’endocardite batterica. Il risultato è definito eccellente quando il gradiente è scomparso o comunque è inferiore ai 20 mmHg; la valvola aortica è completamente continente o solo lievemente insufficiente; si assiste gradualmente ad una normalizzazione della ripolarizzazione ventricolare, e alla radiografia del torace il rapporto cardiotoracico (C/T) è inferiore a 0.55. Il risultato è considerato discreto in presenza di un gradiente residuo compreso tra 25 e 40 mmHg; c’è un’insufficienza aortica lieve-moderata; persiste ipertrofia ventricolare sinistra all’ecg ed il rapporto C/T è compreso tra 0.55 e 0.60.

È considerato un risultato scadente la persistenza di un gradiente transvalvolare superiore a 60 mmHg, la presenza di una severa insufficienza valvolare aortica, di aritmie e ipertrofia ventricolare all’ecg e di un C/T superiore a 0.60.

Dopo l’intervento chirurgico o una dilatazione con palloncino la valvola ha la stessa, se non maggiore tendenza, di una valvola bicuspide non displastica di ispessirsi, calcificare e presentare nel tempo restenosi. La probabilità che questi pazienti hanno dopo l’intervento di rimanere liberi da serie complicazioni (reintervento, endocardite, morte) è del 92% a 5 anni, 79% a 10 anni, 70% a 15 anni, 48% a 20 anni e 39% a 25 anni. La probabilità di sopravvivenza a 25 anni è di circa l’80%, mentre quella di reintervento è del 44%, la maggior parte per restenosi, una minoranza per endocardite batterica. L’incidenza di endocardite non è ridotta dalla valvulotomia, pertanto sempre si rende necessaria una scrupolosa profilassi antibiotica (l’endocardite batterica è responsabile del 31% dei decessi e del 23% dei casi di reintervento). Raramente la storia naturale dell’aorta bicuspide nativa è gravata da aneurisma dissecante della parete dell’aorta: questa complicazione può aversi invece dopo

valvulotomia o sostituzione valvolare. Il follow-up postoperatorio deve prevedere una prima valutazione a sei mesi dalla valvulotomia o dilatazione percutanea con palloncino. Nei pazienti asintomatici, con un gradiente residuo inferiore a 25 mmHg, per i quali è prevedibile un 20% di possibilità di reintervento nell'arco di due decenni, le successive valutazioni, comprensive di un ecocardiogramma possono avere cadenza biennale. Nei pazienti asintomatici, con gradiente emodinamico residuo compreso tra 25 e 50 mmHg o area aortica superiore a 0.5 e inferiore a 0.75 cm²/m², che hanno il 40% di probabilità di avere un reintervento nei successivi 20 anni e che sono a rischio di severe aritmie ventricolari le successive valutazioni devono avere cadenza annuale e devono comprendere un ecocardiogramma, (misurazione dell'entità e del livello del gradiente transaortico residuo, spessore del setto e della parete libera del ventricolo sinistro, studio della fase diastolica, rilevazione dell'eventuale presenza e progressione di calcificazioni, misura del diametro della radice aortica, stima dell'insufficienza valvolare), un ecg basale, un ecg delle 24 ore, una prova da sforzo (variazione del gradiente, risposta pressoria, variazione della frequenza, modificazioni dell'ST e dell'onda T). Nei pazienti con gradiente compreso tra 25 e 50 mmHg, ma una superficie valvolare aortica di 0.5 cm²/m² deve essere considerata la possibilità di una dilatazione con palloncino. Pazienti con un gradiente residuo superiore a 50 mmHg sintomatici e con segni elettrocardiografici di sovraccarico hanno indicazione a dilatazione con palloncino o a reintervento.

Idoneità fisica: dopo sei mesi dall'intervento, ai pazienti con gradiente residuo <20 mmHg, insufficienza aortica assente o trascurabile, ecg normale o con lieve ipertrofia ventricolare sinistra e prova da sforzo normale, può essere concessa un'attività fisico addestrativa con impegno cardiovascolare moderato, evitando sports statici o di forza esplosiva. Per gradienti ecocardiografici massimi inferiori a 50 mmHg e medi inferiori a 30 mmHg, con prova da sforzo normale e Holter negativo per aritmie ipercinetiche ripetitive o extrasistolia frequente (>10/h) è possibile permettere un'attività fisico-addestrativa di grado lieve-moderato. È sconsigliata attività sportiva per gradienti superiori a quelli sopra indicati (in attesa di intervento) oppure con gradienti inferiori ma con anomalie al test ergometrico e/o Holter (fenomeni ripetitivi e/o extrasistolia frequente > 10/h).

Counseling genetico: il rischio di ricorrenza nella prole è valutabile tra il 13 e 18% quando è affetta la madre e del 3% quando è affetto il padre. Solitamente ricorre lo stesso tipo di difetto.

Gravidanza: senza problemi in presenza di risultato eccellente; a rischio in caso di gradiente transaortico residuo a riposo superiore a 60 mmHg misurato prima della gravidanza (durante la gravidanza a causa del fisiologico aumento di portata il gradiente può apparire più elevato senza che tuttavia questo comporti una situazione di rischio), o di ridotta funzione di pompa del ventricolo sinistro. La coesistenza di una insufficienza aortica lieve non comporta problemi. Aumenta il rischio di complicanze la presenza di insufficienza aortica significativa. Profilassi antibiotica per l'endocardite batterica prima del parto.

Chirurgia extracardiaca: non vi è un rischio aumentato a meno che non vi

sia una disfunzione contrattile del ventricolo sinistro, generalmente conseguente ad un'insufficienza aortica oppure ad una stenosi residua importante nel qual caso sarebbe preferibile prima correggere il problema cardiaco e quindi affrontare, se possibile in un secondo momento o, se necessario, contestualmente, il problema extracardiaco. Anche in questa occasione si raccomanda una scrupolosa profilassi antibiotica dell'endocardite batterica.

Stenosi aortica sottovalvolare

1. Il 20% dei pazienti con ostruzione dell'efflusso ventricolare sinistro presenta una stenosi sottovalvolare. I risultati a distanza della rimozione chirurgica di una membrana sottoaortica sono buoni, anche se non è da escludere la possibilità (15-20%) che l'ostacolo si riformi. Inoltre se coesiste displasia dei lembi valvolari aortici questi possono essere causa di progressiva insufficienza della stessa. La valvola inoltre è a rischio di endocardite batterica. Un'adeguata resezione di una membrana sottoaortica può comportare un danno del tessuto di conduzione, più frequentemente di una branca (la sinistra), in misura minore del fascio comune, con comparsa di blocco completo. Il follow-up comporta la necessità di controlli annuali elettrocardiografici ed ecocardiografici; di periodici esami Holter e test ergometrici soprattutto in presenza di gradienti residui o di insufficienza aortica.

2. **Idoneità fisica:** se non vi sono gradienti significativi e/o insufficienza aortica è permessa una attività fisico-addestrativa. In presenza di un'insufficienza aortica lieve-moderata e/o di un gradiente doppler medio inferiore a 30 mmHg è consentita un'attività fisico-addestrativa lieve. Negli altri casi è sconsigliata l'attività sportiva.

3. **Gravidanza:** vale quanto detto per le stenosi aortica valvolare.

4. **Chirurgia extracardiaca:** valgono le considerazioni già fatte per la stenosi aortica.

Stenosi aortica sopravalvolare

Rappresenta il 5-7% delle ostruzioni dell'efflusso sinistro. Tale patologia è frequentemente associata con la sindrome di Williams. Questa può condizionare in modo significativo la prognosi a distanza di questi pazienti, sia per la coesistenza di un ritardo mentale di grado variabile, sia soprattutto per una patologia dei vasi arteriosi con prevalente coinvolgimento del distretto coronarico e renale.

Per **idoneità fisica, gravidanza e chirurgia extracardiaca** fare riferimento a quanto detto per la stenosi aortica valvolare.

Coartazione istmo aorta

Relativamente frequenti si rivelano a distanza i residui, le sequele e le complicazioni

nei pazienti operati per una coartazione dell'istmo dell'aorta. Queste comprendono un'ipertensione arteriosa sistemica, l'evoluzione di una valvola aortica bicuspidale e la ricoartazione. Buona parte dei pazienti operati di coartazione presentano un'anomala risposta pressoria all'attività fisica, anche se normotesi in condizioni basali. Non è raro il perdurare dell'ipertensione nei soggetti operati nell'adolescenza o età adulta, i quali necessitano di trattamento antipertensivo. La coesistenza di un'aorta bicuspidale espone questi pazienti al rischio dell'endocardite batterica, e ad una maggior probabilità di insufficienza valvolare, con possibilità, per fortuna rara, di dissezione aortica. D'altra parte la formazione di aneurismi della parete della regione dell'istmo deve essere sempre tenuta presente nel follow-up di questi pazienti, soprattutto se la risoluzione della coartazione è avvenuta tramite una dilatazione con palloncino o l'utilizzo all'intervento chirurgico di un patch. La risonanza magnetica nucleare si è rivelata il mezzo diagnostico più efficace per lo studio morfologico della parete aortica. La necessità di un follow-up clinico strumentale che perduri nel tempo è giustificato dal fatto che la curva di sopravvivenza dei pazienti che hanno avuto la riparazione di una coartazione aortica isolata dopo la prima infanzia è dell'89% a 15 anni, dell'83% a 25 anni. Quando l'intervento è fatto tra i 20 e i 40 anni di età la sopravvivenza a 25 anni è del 75%, mentre quando esso è fatto dopo i 40 anni, la sopravvivenza a 15 anni è solo del 50%.

Sono necessari controlli clinici annuali o biennali per monitorare l'eventuale comparsa di ipertensione arteriosa e/o di ricoartazione aortica e di possibile patologia valvolare aortica nei soggetti con aorta bicuspidale. All'ecocardiogramma è comune trovare, anche in presenza di un ottimo risultato clinico e morfologico, gradienti transistmici massimi generalmente inferiori a 30 mmHg, che sono secondari alle rigidità di parete nei casi in cui sono stati utilizzati patch di allargamento o tubi protesici. La prova da sforzo deve prevedere la determinazione del gradiente pressorio transistmico (oscillometria o analisi doppler) a riposo e al massimo dello sforzo. Tale valutazione è particolarmente importante in caso di dubbia ricoartazione: un gradiente da sforzo superiore ai 50 mmHg è indicativo di un ostacolo emodinamicamente significativo. Utile risulta il monitoraggio Holter per 24 ore della pressione arteriosa che può dare importanti informazioni sia sul comportamento diurno in relazione alle attività fisiche svolte, sia sulle variazioni notturne del regime pressorio. Sembra infatti che l'assenza del fisiologico calo notturno della pressione arteriosa possa caratterizzare una condizione di ipertensione latente con successiva possibilità di evoluzione in una condizione di ipertensione arteriosa franca.

Idoneità fisica: dopo sei mesi dalla correzione, in presenza di gradiente residuo transistmico a riposo inferiore a 10-15 mmHg che non si modifica in maniera sostanziale durante prova da sforzo, assente o minima ipertrofia ventricolare sinistra all'eco e/o all'elettrocardiogramma, assenza di aritmie (fenomeni ripetitivi, extrasistolia frequente), è possibile consentire un'attività fisico-addestrativa evitando sport di contatto o prevalentemente statici.

Counseling genetico: il rischio di ricorrenza è del 4% quando è affetta la madre e del 2% quando è affetto il padre. Solitamente ricorre lo stesso difetto, isolato o associato ad un difetto del setto interventricolare.

Gravidanza: non presenta particolari problemi in assenza di ipertensione arteriosa o di gradiente transistmico residuo significativo. A rischio per gradiente basale superiore a 40-50 mmHg. Profilassi antibatterica prima del parto.

Chirurgia extracardiaca: presentano un maggior rischio i pazienti con ipertensione arteriosa mal controllata dalla terapia o con ricoartazione significativa.

STENOSI POLMONARE VALVOLARE ISOLATA

Con il termine di stenosi polmonare valvolare isolata si definisce una cardiopatia caratterizzata da un ostacolo all'efflusso ventricolare destro localizzato a livello valvolare. L'entità della ostruzione determina lo sviluppo del corredo sintomatologico, nonché i meccanismi di adattamento compensatorio (ipertrofia ventricolare). Fino alla metà degli anni ottanta non si riteneva opportuno, considerata la buona crescita e la scarsità dei sintomi, porre indicazione chirurgica in presenza di un gradiente transvalvolare polmonare inferiore a 60-70 mmHg. Oggi, considerati gli effetti a distanza prodotti sul miocardio da periodi prolungati di un sovraccarico di pressione anche non particolarmente severo, e confermata la validità e la sicurezza della dilatazione percutanea con palloncino, si decide di utilizzare quest'ultima tecnica anche per gradienti eguali o di poco superiori ai 40 mmHg. Alla valvulotomia chirurgica si ricorre dopo l'eventuale fallimento della valvuloplastica percutanea, o in presenza di una grave displasia della valvola polmonare. I risultati sono considerati eccellenti in presenza di un gradiente emodinamico residuo inferiore a 20 mmHg, con assente o trascurabile insufficienza della valvola e risoluzione nel tempo della ipertrofia ventricolare destra. Un gradiente residuo maggiore di 60 mmHg comporta la rivalutazione per una nuova valvuloplastica e, successivamente, perdurando la stenosi l'invio del paziente al chirurgo. La storia naturale postchirurgica è inoltre condizionata dalla presenza di una insufficienza valvolare polmonare medio-severa. Il follow-up deve prevedere una prima valutazione clinico-strumentale non invasiva (visita cardiologica, ecg, eco, prova da sforzo) sei mesi dopo l'intervento. Nei pazienti con eccellente risultato, la seconda valutazione andrà fatta dopo un anno e le successive ogni cinque anni. In presenza di insufficienza polmonare non trascurabile si rende necessario un controllo annuale che preveda una valutazione quantitativa della funzione di pompa del ventricolo destro mediante ecocardiogramma ed un esame Holter delle 24 ore per il monitoraggio di eventuali aritmie secondarie alla dilatazione del ventricolo destro. In casi con sindrome di Noonan è utile monitorare nel tempo la funzione del ventricolo sinistro, perché è maggiore in questi pazienti la possibilità che tardivamente possa comparire una miocardiopatia ipertrofica. Se residua un gradiente non trascurabile, in ogni caso inferiore a 50 mmHg, si procede annualmente ad un controllo ecocardiografico per sorvegliare l'eventuale aggravamento della stenosi.

Idoneità fisica: a distanza di sei mesi dall'intervento, previa valutazione non invasiva, completa di prova da sforzo, ai soggetti con assente gradiente residuo e con

trascurabile insufficienza della valvola polmonare è concessa un'attività fisico-addestrativa, con potenzialità di riconoscerli l'idoneità all'attività agonistica, secondo quanto previsto dal Comitato Organizzativo Cardiologico per l'Idoneità allo Sport (COGIS). In presenza di gradiente residuo lieve-moderato è consentita un'attività fisico-addestrativa, o idoneità per attività fisica con impegno cardiovascolare moderato o esercizio di tipo dinamico. Limitazione ad attività fisica di tipo lieve-moderato potrà essere concessa ai pazienti con insufficienza polmonare residua significativa, previa valutazione ecocardiografica della funzione ventricolare e l'esclusione all'esame holter delle 24 ore di aritmie ventricolari (fenomeni ripetitivi, extrasistolia frequente).

Counseling genetico: rischio del 4-6.5% se è affetta la madre, del 2% se è affetto il padre.

Gravidanza: non particolari problemi in presenza di gradienti residui lievi o insufficienza polmonare moderata. Monitoraggio della funzione ventricolare destra con ecocardiografia, e della stabilità elettrica con Holter nel terzo trimestre, in presenza di dilatazione importante del ventricolo destro secondaria a insufficienza residua della valvola polmonare.

Chirurgia extracardiaca: i rischi sono legati alla eventuale presenza di gradienti residui significativi e soprattutto allo stato funzionale del ventricolo destro e all'eventuale presenza di aritmie.

SHUNTS PRETRICUSPIDALI

Sono comprese tutte quelle situazioni caratterizzate da una comunicazione tra sistema arterioso e sistema venoso che avvengono a monte della valvola tricuspide, e quindi tra strutture che naturalmente sono a bassa pressione: le più numerose sono rappresentate dai difetti del setto interatriale nelle sue differenti localizzazioni (ostio secondo, seno venoso) e dal drenaggio anomalo di una o più vena polmonare (il drenaggio anomalo completo delle vene polmonari è assimilabile a questo gruppo se non sono presenti lesioni ostruttive che, provocando ipertensione polmonare, sono causa di scompenso precoce e differente storia clinica). L'aspettativa di vita è la stessa del gruppo di controllo dei soggetti normali per sesso ed età, per pazienti operati in età prescolare e per pazienti operati tra i 20 ed i 40 anni e con pressione sistolica polmonare inferiore a 40 mmHg.

In presenza di pressione sistolica polmonare superiore a 40 mmHg che non si normalizzi dopo intervento di chiusura la sopravvivenza a distanza è solo il 50% rispetto al gruppo di controllo. In ogni caso la spettanza di vita degli operati tardivamente è più alta dei pazienti non operati. Le dimensioni delle cavità destre si riducono in maniera significativa se la correzione viene fatta precocemente, ma raramente esse si normalizzano. Negli operati adulti le cavità destre rimangono dilatate e spesso questi pazienti rimangono sintomatici con una limitazione della capacità funzionale. Solo una minoranza dei pazienti operati in età prescolare presenta tardivamente aritmie sopraventricolari (extrasistoli, tachicardia

sopraventricolare, flutter e fibrillazione atriale). Negli adulti la presenza di una fibrillazione atriale preoperatoria persisterà dopo la correzione, ma non raramente è possibile ottenere il ripristino di un ritmo sinusale tramite cardioversione elettrica o farmacologica. Il 50% dei pazienti operati dopo i 40 anni, pur essendo in ritmo sinusale al momento dell'intervento, svilupperà successivamente fibrillazione atriale. Rara è la comparsa di blocco atrioventricolare. Nei pazienti con un difetto interatriale tipo seno venoso a causa della localizzazione del difetto tra la giunzione della vena cava superiore e l'atrio destro, possono manifestarsi tardivamente anomalie della funzione del nodo del seno. Nei soggetti operati in età prescolare il follow-up deve prevedere un controllo precoce elettrocardiografico ed ecocardiografico dopo sei mesi dall'intervento, un successivo controllo dopo due anni e successivamente ogni 5 anni. Utile un controllo Holter ogni 3-5 anni, particolarmente nei pazienti operati per una comunicazione interatriale tipo seno venoso e per un ritorno venoso polmonare anomalo parziale per le già menzionate possibilità di evoluzione di un'eventuale disfunzione sinusale.

Idoneità fisica: a distanza di sei mesi dalla chiusura del difetto, previa valutazione completa che attesti la riduzione delle dimensioni cardiache e l'assenza di aritmie, è possibile praticare un'attività fisico-addestrativa e può essere possibile concedere l'idoneità per attività agonistica.

Nei casi in cui persistono cardiomegalia e/o ipertensione polmonare e/o aritmie clinicamente significative è consigliabile un'attività fisica con impegno cardiovascolare moderato, tenendo conto delle caratteristiche di ciascun soggetto.

Counseling genetico: il rischio di avere un figlio con un difetto congenito di cuore è del 4-4,5% se è affetta la madre e del 1,5% se è affetto il padre.

Gravidanza: non ci sono problemi se la correzione è avvenuta da bambina (la chiusura del difetto d'altra parte elimina il rischio di embolia paradossa); rischio di tachiaritmie, soprattutto nell'ultimo trimestre, per le pazienti che hanno avuto la correzione da adulte.

Chirurgia extracardiaca: non particolari rischi in assenza di dilatazione delle cavità, shunts residui, normale pressione polmonare e ritmo sinusale.

SHUNTS POST-TRICUSPIDALI

Comprende sostanzialmente pazienti con difetti del setto interventricolare o con pervietà del dotto arterioso di Botallo o finestra aorto-polmonare. I pazienti con difetti non restrittivi sono operati entro l'anno di vita, e per gran parte di loro si assiste alla normalizzazione delle dimensioni delle cavità cardiache e dei valori pressori in arteria polmonare. Particolare attenzione deve essere posta ai soggetti con ipertensione polmonare senza o lieve aumento delle resistenze polmonari operati più tardivamente (dopo i 2-3 anni di età). In alcuni di loro può persistere un certo grado di ipertensione polmonare e col tempo può svilupparsi una malattia vascolare polmonare (reazione di Eisenmenger). Nei pazienti con normali pressioni in arteria polmonare e con una

correzione avvenuta per via transatriale è sufficiente un controllo ambulatoriale ogni 3-5 anni. Per i pazienti nei quali c'è il dubbio che si stia sviluppando una reazione di Eisenmenger è consigliabile annualmente l'esecuzione di un ecocardiogramma, di un elettrocardiogramma basale e delle 24 ore e la misurazione della saturazione di ossigeno in arteria di base e sotto sforzo, dal momento che una desaturazione basale intorno al 91-92% difficilmente produce una cianosi obiettivabile. Nei pazienti con lungo follow-up è raccomandabile un esame Holter periodico (ogni 2-3 anni) perché con il tempo aumenta il rischio di aritmie ipo e ipercinetiche sopraventricolari e/o ventricolari.

Idoneità fisica: in assenza di shunt residuo, ipertensione polmonare, insufficienza aortica, aritmie e cardiomegalia significativa, previa valutazione funzionale, può essere concesso di svolgere attività fisico-addestrativa con impegno cardiovascolare moderato; in casi con correzione transatriale e normalizzazione volumetrica e stabilità elettrica, anche sotto sforzo, può essere considerata la possibilità di concedere idoneità per attività agonistica. Per i pazienti che presentano sequele postoperatorie significative, l'attività fisica è controindicata.

Counseling genetico: il rischio è del 6-10% se è affetta la madre e del 2% se è affetto il padre.

Gravidanza: in assenza di aumento delle pressioni in arteria polmonare e con normale funzione ventricolare sinistra la gravidanza sarà condotta normalmente. Controindicata in caso di malattia vascolare polmonare (mortalità elevata, intorno al 50%, per la madre soprattutto al parto e nel periodo del puerperio; aggravamento della malattia; elevata abortività). In presenza di shunt residuo, anche moderato, profilassi antibiotica per l'endocardite batterica prima del parto.

Chirurgia extracardiaca: in assenza di aritmie, di ipertensione polmonare e in presenza di una conservata funzione ventricolare non vi sono rischi aggiuntivi. Le aritmie non rappresentano un rischio aggiuntivo se sono controllate dalla terapia medica. La persistenza di ipertensione polmonare è la situazione a maggior rischio: soprattutto al momento dell'anestesia devono essere evitate situazioni di brusca ipotensione sistemica.

DOTTO ARTERIOSO DI BOTALLO

Se il dotto arterioso di Botallo è stato sezionato e le pressioni polmonari sono normali non vi è più nessuna necessità che il paziente si sottoponga ad ulteriori controlli. Viceversa se il dotto è stato legato o chiuso per via toracoscopica potrebbe essere utile una valutazione ecocardiografica periodica (ogni 5 anni) dall'intervento per escludere un eventuale shunt residuo. Se il dotto è stato chiuso con un "device" (ombrellino, spirali) considerato che i dati del follow-up di questi pazienti sono limitati e che l'incidenza di shunt residuo è del 20-30%, sono utili controlli ecocardiografici annuali o biennali. Continuare con la profilassi antibiotica per l'endocardite batterica in presenza di shunt residuo.

DIFETTI DEL SETTO ATRIOVENTRICOLARE

Comprendono forme parziali (ostio primum o canale AV parziale) e forme complete (canale AV comune). La storia naturale postoperatoria degli operati di canale parziale è simile a quella dei pazienti con difetti del setto interatriale. Tuttavia rispetto a questi rimane l'incognita del funzionamento delle valvole atrioventricolari, soprattutto quella sinistra. Quanto questa valvola malformata rimarrà continente e come essa risponderà alle modificazioni della geometria ventricolare, legate all'età o all'eventuale comparsa di una ipertensione arteriosa sistemica, costituiscono un'incognita. Il 10-15% dei pazienti sviluppano nel tempo una insufficienza della valvola atrioventricolare sinistra che richiede un intervento di plastica o di sostituzione con protesi, e la maggior parte di essi aveva un certo grado di insufficienza già prima dell'intervento. È più elevata in questi pazienti la possibilità di presentare aritmie sopraventricolari e ventricolari. Tuttavia non sono a rischio di morte improvvisa. In conseguenza della particolare disposizione del tessuto di conduzione e dei suoi rapporti di contiguità con la sede bassa del difetto un 5-7% di pazienti può presentare blocco atrioventricolare postoperatorio transitorio: questi pazienti sono a rischio di sviluppare a distanza un blocco completo definitivo. Utile negli operati di canale parziale un controllo ogni due o tre anni con ecocardiogramma ed elettrocardiogramma Holter delle 24 ore; in presenza di insufficienza delle valvole atrioventricolari il monitoraggio deve essere più stretto (controllo annuale). Molti pazienti con canale completo hanno una sindrome di Down. La stragrande maggioranza dei pazienti è operata entro il primo anno per evitare lo svilupparsi di una malattia vascolare polmonare. I bambini con sindrome di Down possono sviluppare precocemente alterazioni della parete vascolare polmonare di grado severo, che persistono dopo la correzione e condizionano la prognosi a distanza. Molti casi presentano insufficienza residua delle valvole atrioventricolari, che solo raramente necessita di reintervento (sembra meno che le forme parziali). Le aritmie ed i residui elettrofisiologici postoperatori sono simili a quelli già considerati per le forme parziali (il 5% può sviluppare a distanza un flutter o una fibrillazione atriale; l'incidenza di aritmie sopraventricolari semplici è del 10-15%, quella di aritmie ventricolari del 30%; blocco atrioventricolare completo tardivo si può avere nel 20% dei pazienti). Per questi pazienti è ragionevole una visita cardiologica con controllo eco e holter una volta all'anno.

Idoneità fisica: in assenza di insufficienza mitralica residua, di cardiomegalia significativa, di ipertensione polmonare e di aritmie, previa valutazione funzionale, può essere concessa attività fisico-addestrativa. Attività fisica con impegno cardiovascolare moderato può essere concessa ai pazienti con modesta insufficienza mitralica, cardiomegalia residua non importante (rapporto C/T non superiore a 0.55), con normale funzione sisto-diastolica o in presenza di disturbi della conduzione atrioventricolare con buona risposta di adattamento alle prove funzionali.

Counseling genetico: in presenza di parenti di primo grado affetti (genitori o fratelli) i rischi empirici di ricorrenza per i difetti del setto atrioventricolare sono dell'1.9%, globalmente per altre cardiopatie del 2.5%.

Gravidanza: non particolari problemi in assenza di insufficienza significativa delle valvole atrioventricolari e di aritmie iper o ipocinetiche. Profilassi prima del parto.

Chirurgia extracardiaca: il rischio è direttamente proporzionale al grado di insufficienza mitralica ed all'entità di un eventuale ipertensione polmonare residua.

TRASPOSIZIONE DELLE GRANDI ARTERIE

Correzione fisiologica secondo Mustard o Senning

La trasposizione delle grandi arterie (TGA) rappresenta circa il 5% di tutte le cardiopatie congenite. Nel 60% dei casi si presenta in forma semplice, cioè con solamente l'aorta che nasce dal ventricolo destro e l'arteria polmonare che origina dal ventricolo sinistro, mentre nel 40% è associato, prevalentemente, un difetto del setto interventricolare o/e una stenosi polmonare. La correzione chirurgica della TGA si è resa possibile a partire dalla fine degli anni 50 (Senning 1959), inizio degli anni sessanta (Mustard 1964). Entrambi i tipi di tecnica chirurgica prevedono la demolizione del setto interatriale e la successiva tunnellizzazione delle vene cave, impiegando materiale sintetico (Mustard) oppure lo stesso setto interatriale (Senning), sulla mitrale e quindi sul ventricolo sinistro da cui origina l'arteria polmonare; in questo modo le vene polmonari rimangono in comunicazione con la valvola tricuspide e quindi con il ventricolo destro da cui prende origine l'aorta. Questo tipo di approccio chirurgico permette di correggere la cardiopatia dal punto di vista fisiologico, ripristinando una normalità funzionale, ma lascia sostanzialmente immutata l'anatomia di base, dal momento che il ventricolo destro continua a rimanere sistemico, con tutti i problemi che ne derivano. Per tale motivo, a partire dagli anni 80 la correzione fisiologica (switch venoso) è stata progressivamente sostituita da quella anatomica (switch arterioso), che consiste nella ritrasposizione delle grandi arterie con reimpianto dei vasi coronarici. Tuttavia il numero di operati di correzione fisiologica è tutt'altro che trascurabile, in considerazione anche del fatto che la mortalità operatoria con la tecnica di Mustard o di Senning è mediamente, a seconda del periodo storico, compresa tra il 5-8%, e la sopravvivenza a 20 anni è pari a circa l'80%. Attualmente quindi giungono alla osservazione cardiologica soggetti nella seconda o terza decade di vita con varie problematiche relate ai residui, sequele e complicanze della correzione fisiologica, che possono essere di tipo emodinamico e di tipo aritmico.

Problematiche emodinamiche: il ventricolo destro è anatomicamente conformato per essere un ventricolo di volume: la persistenza nel tempo di una funzione sistemica ne comporta una progressiva disfunzione; questa sarà tanto più precoce e severa quanto più tardivamente si è proceduto alla correzione chirurgica e quanto più a lungo è perdurata l'ipossia. Un discorso simile vale per la valvola tricuspide, che è inadatta a sopportare per lungo tempo pressioni sistemiche, quindi non è rara nel tempo l'insorgenza di un certo grado di insufficienza, dipendente anche dalla dilatazione del ventricolo destro. Il sovraccarico di pressione del ventricolo destro condi-

zione un'anomala contrazione del setto, che in sistole viene a sporgere nell'efflusso ventricolare sinistro condizionando una stenosi dinamica, generalmente di grado non importante, ma che nel tempo può evolvere verso forme fisse, capaci di produrre gradienti significativi. La retrazione cicatriziale ed il possibile raggrinzimento del materiale sintetico utilizzato per la tunnellizzazione delle vene cave possono provocare con il tempo una stenosi dei loro sbocchi. L'ostruzione cavale inferiore può, in rari casi, condizionare anche la comparsa di una enteropatia proteino disperdente. La retrazione cicatriziale potrebbe rendersi responsabile anche di distacchi di patch con la comparsa di shunt intratriale prevalentemente del tipo destro-sinistro.

Problematiche aritmiche: durante l'intervento chirurgico, sia con la tecnica di Mustard che di Senning, è molto elevata la possibilità di danneggiare il nodo del seno o per lesione diretta o per danno della sua arteria nutritizia. Questo predispone allo sviluppo di una disfunzione sinusale la cui incidenza cresce con il prolungarsi del follow-up: a distanza di 20 anni dalla correzione chirurgica solo il 20% dei pazienti è in ritmo sinusale stabile. La depressione sinusale ha gradi di espressività molto differenti, ma generalmente con aspetto evolutivo nel corso degli anni. La presenza di cicatrici a livello atriale predispone allo sviluppo di tachiaritmie sopraventricolari spesso desincronizzate. Propria di questi pazienti è la tachicardia sopraventricolare da rientro intratriale. Le tachiaritmie sopraventricolari sono molto pericolose in quanto spesso sono alla base della morte improvvisa di questi pazienti. L'incidenza di tale evento è compresa tra il 2 e l'8%, ed è dipendente o da un episodio di fibrillazione ventricolare, per degenerazione di una aritmia sopraventricolare desincronizzata, oppure da asistolia, per mancata emergenza del ritmo sinusale o atriale ectopico al termine di una tachiaritmia sopraventricolare. Le aritmie ventricolari sono relativamente rare in questi pazienti e la loro comparsa è strettamente legata allo sviluppo di una disfunzione ventricolare.

In base a quanto esposto appare evidente come i pazienti con TGA, operata con la tecnica di Mustard o di Senning, siano da seguire attentamente nel tempo, e come i controlli debbano intensificarsi ed approfondirsi con l'allungarsi del follow-up. Tutti i pazienti dovrebbero essere sottoposti ad un controllo clinico ogni 6-12 mesi a seconda della gravità delle varie anomalie sopra esposte. Nella valutazione clinica particolare attenzione deve essere posta alla ricerca di cianosi (possibile distacco del patch intratriale), di segni di stasi cavale (ostruzione cavale), di soffi (un soffio olosistolico è in genere indicativo o di un'insufficienza tricuspide oppure, nei casi con difetto interventricolare associato, di un distacco del patch impiegato per la chiusura del difetto). Un soffio sistolico di eiezione è per lo più indicativo di ostruzione all'efflusso ventricolare sinistro. La valutazione clinica deve essere sempre completata da un elettrocardiogramma, ponendo particolare attenzione al tipo di ritmo presente, all'individuazione e alla determinazione dell'asse dell'onda P (presenza di focolai ectopici vicarianti).

Nel follow-up postoperatorio immediato vanno attentamente osservati: ritmo cardiaco (ecg), stato degli efflussi, cinesi ventricolare e difetti residui (tutti valutabili con un ecocardiogramma mono-bidimensionale associato ad un color-doppler).

Nel follow-up a medio e lungo termine vanno monitorizzati i disturbi del ritmo e la funzione ventricolare, mediante ecg Holter delle 24 ore, prova da sforzo, ecocardiogramma transtoracico ed eventualmente transesofageo, scintigrafia miocardica di base e sotto sforzo. L'ecg dinamico va eseguito ogni 6-12 mesi a seconda anche della patologia aritmica presente. È comune ritrovare bassi valori di frequenza cardiaca in particolare durante il riposo (notturne di 35-40 b/min), per la quale non devono essere presi particolari provvedimenti terapeutici; molto più significativa è la comparsa di arresti sinusali che se prolungati (>3.5-4 sec.) devono far prendere in considerazione l'impianto di un pacemaker. molta attenzione deve essere posta alla identificazione delle aritmie ipercinetiche e soprattutto alla modalità di interruzione con la possibile comparsa di aritmie ipocinetiche perché questa condizione è quella che va trattata più aggressivamente con farmaci antiaritmici ed impianto di pace-maker. Poiché l'incidenza di morte improvvisa nel soggetto operato di TGA con apparente buon risultato è tutt'altro che indifferente, potrebbe essere utile una valutazione elettrofisiologica tramite stimolazione transesofagea, per valutare il tempo di recupero del nodo del seno o altro segnapassi atriale, e la vulnerabilità atriale. Entrambi questi indici potrebbero forse permettere la stratificazione dei pazienti a rischio. La stimolazione transesofagea andrebbe eseguita almeno una prima volta tra i 10-15 anni dopo l'intervento, e quindi successivamente dopo la seconda decade di vita. Utile la valutazione del ritmo cardiaco durante prova da sforzo (ogni 2 anni). L'ecocardiogramma transtoracico dovrebbe essere eseguito una volta l'anno. In caso di sospetta ostruzione cavale o di piccolo distacco di patch utile un ecocardiogramma transesofageo. In presenza di una cattiva finestra ecocardiografica la valutazione della funzione ventricolare può essere ottenuta tramite una angiocardioscintigrafia miocardica a riposo e da sforzo (ogni 3-5 anni). Il cateterismo cardiaco non va eseguito come esame di routine, ma solo quando dall'esame clinico e strumentale incruento emergono le seguenti condizioni: indicazione a reintervento (shunts residui, ostruzione vene polmonari); indicazione a dilatazione con palloncino ed eventuale impianto di stent, (ostruzioni cavali); indicazione a trapianto cardiaco (disfunzione ventricolare severa); indicazione a riconversione a switch arterioso; studio elettrofisiologico endocavitario (aritmie severe o dubbia indicazione a pacemaker).

Idoneità fisica: i soggetti asintomatici, dopo valutazione non invasiva completa, potranno svolgere un'attività fisico-addestrativa con impegno cardiovascolare moderato, escludendo attività prevalentemente statiche. Controindicano un'attività fisica anche moderata la presenza di disfunzione del ventricolo destro e la presenza di aritmie ipercinetiche sopraventricolari o disfunzioni sinusali rivelate dallo sforzo, extra ventricolari che non scompaiono con lo sforzo o sono indotte da esso.

Counseling genetico: il rischio di ricorrenza di un difetto congenito di cuore in fratelli affetti da trasposizione dei grandi vasi è dell'1.5%, quando essa è presente in un fratello e del 5% quando è presente in 2 fratelli. Vi è discordanza nella ricorrenza, essendo più frequenti nella prole alterazioni congenite della valvola mitrale, ventricolo destro a doppia uscita, drenaggio venoso polmonare anomalo totale.

Gravidanza: non vi sono controindicazioni alla gravidanza, purché non vi sia

una disfunzione contrattile anche di grado lieve, che può divenire importante nel terzo trimestre, o segni di ostruzione cavale. Le aritmie non rappresentano una sicura controindicazione, tuttavia l'uso degli antiaritmici può rappresentare un problema (ad esempio amiodarone, beta bloccanti). Il monitoraggio cardiologico ed ostetrico deve essere molto accurato soprattutto nella seconda parte della gravidanza. Il parto per via naturale, se non vi sono controindicazioni ostetriche, è alla fine il meno traumatico. In ogni caso esso deve essere programmato con l'ostetrico e l'anestesista.

Rischio operatorio per chirurgia extracardiaca: ogni intervento deve essere preceduto da un'attenta ed approfondita valutazione cardiologica che preveda l'esecuzione anche di un ecocardiogramma e di un Holter. In assenza di disfunzione contrattile e/o aritmie significative, il rischio operatorio non è dissimile da quello che correrebbe un soggetto senza cardiopatia, viceversa il rischio aumenta proporzionalmente al grado di compromissione del ventricolo destro. In ogni caso la chirurgia extracardiaca di questi pazienti deve essere eseguita in ambienti protetti in cui vi sia la possibilità di ricorrere a tutti quei presidi terapeutici atti a trattare qualsiasi urgenza-emergenza cardiologica.

TRASPOSIZIONE DELLE GRANDI ARTERIE

Correzione anatomica “switch arterioso”

La correzione anatomica è indicata nella TGA neonatale, sia nella forma semplice che in quella associata a difetto del setto interventricolare; non può essere eseguita in presenza di severa ostruzione degli efflussi.

Con l'intervento di switch arterioso si ottiene la ricostruzione della situazione anatomica e funzionale “normale” (concordanza atrio-ventricolare e ventricolo-arteriosa), mediante l'inversione degli efflussi. La ritrasposizione delle grandi arterie si accompagna al riposizionamento delle arterie coronarie e a rimaneggiamento del tratto prossimale degli stessi grandi vasi. Il riposizionamento delle arterie coronarie può portare ad ostruzione, kinking, stiramento delle coronarie stesse, con possibilità di fenomeni di ischemia. Il rimaneggiamento del tratto prossimale delle grandi arterie può comportare una stenosi dell'anastomosi aorto-polmonare (stenosi sopravvalvolare polmonare) o di quella polmonare-aortica (stenosi sopravvalvolare aortica).

Nel follow-up immediato devono essere valutati, mediante ecocardiografia monodimensionale e color doppler, la cinesi globale e segmentaria del ventricolo sinistro, escludendo una possibile ostruzione iatrogena delle coronarie, lo stato della neonata valvola aortica (se insufficiente), la presenza o meno di stenosi sopravvalvolare aortica o polmonare. Non si hanno dati sul lungo periodo, perché è troppo recente l'introduzione di questa tecnica ed i neonati non sono ancora divenuti adulti, tuttavia si ritiene opportuna una valutazione clinica una volta l'anno e una valutazione strumentale non invasiva con ecocardiogramma, holter delle 24 ore e prova da sforzo ogni 2 anni. Utile un esame coronarografico selettivo a 5 anni dall'intervento. Si ricorre

elettivamente al cateterismo cardiaco ogni volta che compaiono problemi (ischemia, angor, aritmie ventricolari, stenosi, etc.).

Idoneità fisica: non sono al momento disponibili esperienze sufficientemente ampie per poter esprimere una valutazione affidabile. Questi pazienti dovrebbero essere meno a rischio di aritmie e di disfunzione ventricolare. Si dovrà decidere caso per caso sulla base degli esiti e reliquati dell'intervento.

INTERVENTO DI FONTAN E SIMILI

Per intervento di Fontan s'intende una "famiglia" di interventi:

- a) anastomosi diretta tra atrio destro e arteria polmonare con o senza condotto
- b) anastomosi tra atrio destro-ventricolo destro e arteria polmonare
- c) anastomosi cavo-polmonare con la cava superiore collegata direttamente con il ramo polmonare destro e quella inferiore collegata con il tronco o un ramo polmonare tramite una tunnellizzazione all'interno dell'atrio destro o per mezzo di un condotto esterno (Fontan extracardiaca).

L'intervento di Fontan è indicato in tutte le situazioni di cuore funzionalmente, e spesso anche anatomicamente, univentricolare (atresia di una valvola atrioventricolare, doppia entrata in ventricolo unico, straddling maggiore di una valvola atrioventricolare con ipoplasia del ventricolo corrispondente, sindrome del cuore destro ipoplasico, sindrome del cuore sinistro ipoplasico, altre cardiopatie complesse non suscettibili di una soluzione chirurgica biventricolare). Con l'intervento di Fontan si realizza una separazione completa dei circoli polmonare e sistemico. Il circolo polmonare ha un riempimento "passivo", cioè è fornito direttamente dalle vene sistemiche, senza l'interposizione della pompa ventricolare destra, mentre il circolo sistemico è sostenuto dal ventricolo unico, o principale, di differente morfologia, destro, sinistro, indeterminato. All'intervento di Fontan fanno seguito cinque tipi di problemi:

A) Problemi legati alla tecnica chirurgica:

1. stenosi delle anastomosi tra le vene sistemiche e le arterie polmonari, con conseguente ipertensione venosa sistemica e dilatazione dell'atrio destro.
2. shunt residuo (tra atrio destro e sinistro) con conseguente cianosi.

B) Problemi legati alla dilatazione dell'atrio destro:

1. aritmie sopraventricolari.
2. rallentamenti del flusso con aumentato rischio di trombosi endocavitaria ed embolia polmonare.

C) Problemi legati al tipo di ventricolo sistemico: se il ventricolo principale, pompante, è morfologicamente di tipo destro o indeterminato può rivelarsi inadeguato alla funzione ed essere causa di insufficienza delle valvole atrioventricolari, di scompenso congestizio, di aritmie ipercinetiche ventricolari.

D) Problemi legati all'adeguatezza dell'albero polmonare:

1. le resistenze vascolari polmonari si oppongono al flusso, pertanto devono essere le più basse possibili in un sistema che manca di una cavità pompante.
2. se i rami polmonari non sono di calibro adeguato, o presentano stenosi non sono in grado di sostenere la portata cardiaca.

E) Problemi legati all'ipertensione cavale inferiore:

1. Enteropatia proteino-disperdente.

Nel follow-up immediato vanno valutati mediante Holter, ecocardiogramma e scintigrafia polmonare, i seguenti parametri: ritmo cardiaco, funzione ventricolare, stato di continenza delle valvole atrioventricolari, presenza o meno di versamento pericardico, anatomia e flusso delle anastomosi veno-polmonare (mediante doppler e color-doppler), valutazione della distribuzione dei flussi intraparenchimali polmonari (scintigrafia). Riguardo il follow-up a medio e lungo termine, poiché i problemi legati all'intervento di Fontan rimangono presenti tutta la vita, esso deve essere articolato in maniera da eseguire i seguenti esami, con relativa cadenza: rx del torace ogni anno (rapporto C/T); esame Holter annuale (tachiaritmie sopraventricolari ed eventuale comparsa di blocco atrioventricolare, la cui incidenza, nei casi di cuore univentricolare, è del 2-3% ed è spesso spontanea e non relata all'intervento chirurgico); ecocardiogramma monodimensionale e doppler ogni anno (funzione ventricolare, dilatazione dell'atrio destro e ricerca di eventuali trombi, morfologia dei flussi, stato delle valvole atrioventricolari). Lo studio con Doppler pulsato e Color del flusso venoso nel condotto cavo-polmonare intraatriale od extracardiaco può permettere di evidenziare turbolenze del flusso: sono questi gli aspetti di flusso non "laminare" con incremento di velocità al Doppler pulsato o aliasing al Color indicativi di stenosi del condotto. In caso di cattiva finestra ecocardiografica si deve prevedere un eco transesofageo ogni due anni di follow-up clinico. Almeno ogni 2 anni, meglio se una volta annualmente, deve essere programmata una prova da sforzo, accompagnata da rilevamento della saturazione sistemica di base e al massimo sforzo (severi indici prognostici sono la caduta sotto sforzo della pressione e della saturazione arteriosa). Ogni 5 anni deve essere prevista una scintigrafia polmonare. Periodicamente deve essere condotto uno screening della funzionalità epatica (laboratorio, eco) ed il monitoraggio di un'eventuale enteropatia proteino disperdente. Il cateterismo deve essere eseguito quando emergono particolari indicazioni cliniche quali segni di stasi venosa periferica, aritmie sopraventricolari ripetitive persistenti e ridotta funzione ventricolare. Alcuni centri prevedono per tutti i pazienti operati di Fontan, indipendentemente dalle loro condizioni cliniche, un cateterismo di controllo a 10 anni dall'intervento.

Idoneità fisica: trascorsi 6-12 mesi dall'intervento, i pazienti asintomatici, dopo valutazione non invasiva completa, comprendente anche test di funzione respiratoria, potranno svolgere soltanto un'attività fisica con impegno cardiovascolare lieve, evitando sforzi prolungati o con repentine sollecitazioni muscolari. Controindicano un'attività fisica la presenza di:

- a) aritmie ipo e ipercinetiche sopraventricolari (atriali e nodali) ed extasistoli ventricolari

- che non scompaiono con lo sforzo o sono indotte dall'esercizio;
- b) insufficienza moderata o severa delle valvole atrioventricolari;
- c) ostruzione di eventuale condotto o stenosi dei rami polmonari;
- d) disfunzione della camera ventricolare;
- e) ostruzione subaortica.

Gravidanza: anche nelle pazienti con risultato ottimale, la risposta allo sforzo è ridotta (circa il 70-75% del normale). Esse possono, tuttavia, in risposta ad un sforzo isotonico, presentare fino ad un raddoppio della portata cardiaca, mentre la fisiologica risposta ad un isolato aumento della frequenza cardiaca non si discosta in maniera significativa dal normale. Le implicazioni cliniche di queste osservazioni fisiopatologiche sono che le donne operate di Fontan con successo e con normale funzione ventricolare fanno fronte al carico della gravidanza con un sistema cardiocircolatorio che potenzialmente possiede un'adeguata riserva emodinamica. Pertanto il rischio materno non sembra essere severo, mentre appare molto elevato il rischio per il feto con una perdita fetale fino al 40-50%, che è simile a quella dei pazienti non operati. Ma sono pochi ancora i casi che si sono avuti nella pratica clinica, considerata la relativa recente introduzione di questo tipo di intervento, per fornire dei dati definitivi. Per la maggior parte dei casi, tuttavia, la gravidanza appare controindicata.

Rischio operatorio per chirurgia extracardiaca: sono in ogni caso pazienti a rischio aumentato, anche quelli con un risultato ottimale. Si raccomanda monitoraggio del ritmo, profilassi accurata per eventuali tromboembolie polmonari (anche una piccola tromboembolia si rivelerebbe disastrosa per il tipo di emodinamica presente), monitoraggio del carico emodinamico, controllo ematochimico della crasi ematica e degli indici di funzione epatica. Utile la presenza di un cardiologo in sala operatoria.

TETRALOGIA DI FALLOT

La tetralogia di Fallot è la più frequente cardiopatia cianotizzante. Essa è caratterizzata morfogeneticamente da una abnorme deviazione in alto e in avanti del setto infundibolare che porta da una parte al mancato allineamento con il restante setto interventricolare (difetto settale interventricolare da male allineamento) e dall'altro ad un restringimento del tratto di efflusso del ventricolo destro (stenosi infundibolare polmonare, displasia-stenosi valvolare).

La correzione chirurgica prevede la chiusura del difetto interventricolare, la ricostruzione dell'efflusso ventricolare destro (tramite un patch infundibolare e valvulotomia, o un patch transanulare più o meno esteso fino all'origine dei rami, o tramite un condotto protesico o biologico tra ventricolo destro ed arteria polmonare nei casi con anomala origine della discendente anteriore dalla coronaria destra invece che della sinistra), la risoluzione di eventuali stenosi delle arterie polmonari. I problemi legati alla correzione chirurgica sono:

A) presenza di una cicatrice più o meno estesa sulla parete libera del ventricolo destro substrato di aritmie ventricolari ripetitive, causa di morte improvvisa.

B) effetti a distanza dell'insufficienza polmonare residua sulla cavità ventricolare destra;

C) possibile tardiva disfunzione del ventricolo sinistro in pazienti operati tardivamente che hanno avuto per lungo tempo un'anastomosi aorto-polmonare.

Obiettivi del follow-up sono pertanto il monitoraggio della funzione ventricolare, particolarmente quella del ventricolo destro, e l'identificazione dei pazienti a rischio di morte improvvisa. In assenza di difetti residui significativi si deve prevedere un controllo annuale, programmando oltre alla visita cardiologica (attenzione all'anamnesi e ad eventuali episodi lipotimici anche di breve durata), un ecocardiogramma ed un esame Holter. Utile una prova da sforzo almeno ogni 2-3 anni. In presenza di reliquati o esiti di una certa consistenza (insufficienza polmonare moderata, lieve shunt residuo), che non necessitano tuttavia di reintervento, si deve valutare la necessità di tempi di follow-up più stretti, prevedendo un'angiocardioscintigrafia di base e sotto sforzo ogni 3-5 anni. Considerata la non rara presenza di stenosi residue dei rami polmonari prossimali con alterazione, in questi pazienti, della distribuzione dei flussi si raccomanda una scintigrafia polmonare ogni 5 anni.

In presenza di aritmie ventricolari complesse si rende necessario una valutazione emodinamica completa. Ogni sei mesi si deve prevedere un esame Holter con dosaggio ematico dell'eventuale farmaco antiaritmico impiegato. Lo studio elettrofisiologico endocavitario può essere indicato per verificare l'efficacia della terapia antiaritmica. La presenza di blocco di branca destro completo nella maggior parte dei pazienti operati di correzione radicale di Fallot riduce l'accuratezza diagnostica dell'elettrocardiogramma ad alta definizione. Più utile e più fattibile sembra rivelarsi nello screening dei pazienti a rischio di aritmie ventricolari ripetitive, la misurazione della QT dispersione nelle 12 derivazioni del normale elettrocardiogramma.

In presenza di un condotto tra ventricolo destro ed arteria polmonare, la radiologia del torace deve sempre comprendere una proiezione laterale, perché meglio si evidenziano le calcificazioni e i rapporti che esso stabilisce con lo sterno; in caso di ostruzione del condotto, si prevede un esame ecocardiografico ogni sei mesi; una risonanza magnetica può essere considerata per una sua più corretta localizzazione e definizione in previsione di un reintervento chirurgico.

In presenza di blocco atrioventricolare completo o di blocco AV di secondo grado tipo Mobitz 2 si impianta un pacemaker definitivo. Se è presente un blocco trifascicolare (blocco AV di primo grado associato a blocco di branca destra e ad emblocco anteriore sinistro) ed in particolare se esso segue ad un blocco AV completo transitorio, comparso nell'immediato postoperatorio, vi è indicazione a studio elettrofisiologico e ad eventuale impianto di pacemaker se è documentato un blocco sottohissiano. L'eventuale disfunzione sinusale, se non grave ossia in assenza di arresti sinusali, richiede un monitoraggio semestrale dell'Holter e annuale della prova da sforzo.

Idoneità fisica: trascorsi 6-12 mesi dalla correzione potrà essere consentita la pratica di attività fisico-addestrativa ad impegno cardiovascolare moderato (escludendo attività sportive a carattere prevalentemente statico). Tale concessione è subordinata all'esecuzione di una valutazione non invasiva che dimostri adeguata capacità

funzionale, buona funzione biventricolare, assenza di gradienti transpolmonari e di insufficienza polmonare significativa, assenza di aritmie sopraventricolari e ventricolari a riposo e sotto sforzo. Sono da considerare sequele postoperatorie che controindicano l'attività fisica anche moderata: le aritmie ipo ed ipercinetiche di rilievo, con particolare riguardo alle aritmie ventricolari che non scompaiono durante lo sforzo o che sono indotte dall'esercizio; un'ostruzione importante residua dell'efflusso ventricolare destro, comprese le stenosi delle arterie polmonari, con conseguente ipertensione ventricolare destra; l'insufficienza polmonare o i difetti settali interventricolari residui emodinamicamente significativi; la disfunzione ventricolare destra e/o sinistra; l'ipertensione polmonare.

Counseling genetico: rischio di ricorrenza del 2.5% quando è affetta la madre, dell'1.5% quando è affetto il padre.

Gravidanza: la valutazione del rischio andrà strettamente personalizzata ed eseguita considerando soprattutto la performance ventricolare destra e lo stato elettrico. Nel corso della gravidanza è utile un eco ed un Holter all'inizio, al sesto mese e poco prima del parto, che deve essere naturale, se non vi sono controindicazioni ostetriche. Profilassi antibiotica per l'endocardite batterica prima del parto.

Rischio operatorio per chirurgia extracardiaca: in assenza di alterata performance ventricolare e/o di disturbi del ritmo, le precauzioni sono limitate all'antibiotico-profilassi onde minimizzare il potenziale rischio di infezione sistemica e di endocardite batterica specialmente sul condotto protesico. In presenza di alterata performance ventricolare e/o di disturbi del ritmo la condotta anestesiológica durante l'intervento dovrà tenere conto adeguatamente di questi elementi con vari accorgimenti: utilizzo di anestetici a minore effetto inotropo negativo, stretto controllo dell'apporto idrico post-chirurgico onde evitare bruschi incrementi della volemia, ridotto utilizzo di farmaci ad effetto vasocostrittore polmonare o sistemico.

ATRESIA POLMONARE CON DIFETTO INTERVENTRICOLARE

Questa cardiopatia congenita è caratterizzata da discontinuità tra cuore ed arteria polmonare per atresia infundibolo-valvolare associata a difetto interventricolare sottoaortico, in genere ampio. Essa costituisce una forma estrema di tetralogia di Fallot (cosiddetta tetralogia di Fallot con atresia polmonare). Le arterie polmonari possono essere confluenti, o no, presentare diverso grado di ipoplasia, mostrare stenosi periferiche anche multiple. Solitamente sono presenti vasi collaterali che a partenza dall'aorta portano sangue al parenchima polmonare. Compito del chirurgo è di ripristinare un modello di circolazione polmonare monofocale e di stabilire una connessione tra il ventricolo destro e l'arteria polmonare attraverso un patch di pericardio o di materiale protesico, quando l'esistenza di un infundibolo sottovalvolare e di un tronco dell'arteria polmonare consente tale procedura chirurgica, alla quale residua, naturalmente, insufficienza polmonare iatrogena. In caso di ipoplasia o atresia infundibolare e/o assenza dell'arteria polmonare principale, la connessione

ventricolo destro-arteria polmonare viene invece ristabilita tramite un condotto, generalmente valvolato. In presenza di un letto vascolare polmonare ipoplasico, o comunque poco compliant, con persistenza di una pressione sistemica o ipersistemica in ventricolo destro, il chirurgo non procede alla chiusura del difetto interventricolare. La storia postchirurgica è dipendente dallo stato delle arterie polmonari e dal tipo di connessione ventricolo-arteriosa che si è stabilita. I casi con arterie polmonari di buon calibro sono assimilabili ad una tetralogia di Fallot corretta con un ampio patch transanulare, e presentano pertanto le stesse modalità di follow-up. In presenza di un tubo valvolato i controlli devono prevedere la degenerazione del materiale protesico, con l'instaurarsi di una stenosi endoprotetica e la calcificazione della stessa (utilizzare la proiezione laterale nella radiografia del torace). Particolare attenzione deve essere posta al monitoraggio della funzione ventricolare, essendo più frequente e più severa la insufficienza valvolare polmonare.

Idoneità fisica: vale quanto già detto per la tetralogia di Fallot.

Counseling genetico: la percentuale di rischio di ricorrenza di questa cardiopatia è il 2.4% nei fratelli e il 2.6% nei figli affetti. Nel 33% dei casi sono presenti malformazioni associate, l'11% cromosomiche, l'8% sindromi, il 12% malformazioni maggiori.

Gravidanza e Rischio operatorio per chirurgia extracardiaca: anche per queste voci sono assimilabili agli operati di tetralogia di Fallot con ampio patch transanulare: lo stato del ventricolo destro e le stenosi residue dei rami polmonari giocano un ruolo decisivo nella determinazione del rischio.

TRASPOSIZIONE CONGENTAMENTE CORRETTA DELLE GRANDI ARTERIE

Questa cardiopatia è caratterizzata da discordanza delle connessioni atrioventricolari e delle giunzioni ventricoloarteriose: l'atrio destro si connette con il ventricolo sinistro, posto a destra, e l'atrio sinistro si connette con il ventricolo destro, posto a sinistra; l'aorta anteriore e a sinistra si connette con il ventricolo di destra, mentre l'arteria polmonare posta a destra e posteriormente si connette con il ventricolo di sinistra. La forma isolata, senza difetti del setto interventricolare o stenosi dell'arteria polmonare o grave displasia della valvola atrioventricolare sinistroposta (tricuspide), non necessita di chirurgia. La storia naturale di questi pazienti, operati e non, è gravata da un'elevata incidenza di blocco atrioventricolare, che si sviluppa nel tempo (di solito intorno alla terza decade) a causa della particolare anatomia del tessuto di conduzione (il fascio di His decorre superficialmente sotto l'anulus dell'arteria polmonare e con il tempo sviluppa fibrosi, come esito di lesioni da getto prodotte dal sangue durante l'eiezione del ventricolo sistemico; inoltre può comparire dalla quarta alla quinta decade insufficienza della valvola atrioventricolare sinistroposta (tricuspide) per dilatazione dell'anello, rottura di corde, degenerazione di corde, con ripercussione severa della funzione del ventricolo morfologicamente destro. In caso di trasposizione corretta associata a difetto interventricolare (50% dei casi) la correzione chirurgica prevede la chiusura del difetto

con patch, facendo particolare attenzione a non danneggiare il tessuto di conduzione che costeggia il bordo superiore del difetto. Molto frequente (70%) è la coesistenza di un difetto interventricolare con una stenosi polmonare: in questi casi la correzione prevede la chiusura del difetto interventricolare con patch e, solitamente, per la natura dell'ostacolo, valvolare e sottovalvolare, l'interposizione di un condotto tra ventricolo sinistro ed arteria polmonare; meno frequentemente in presenza di una progressiva disfunzione contrattile del ventricolo destro, si procede con un intervento di Rastelli associato ad uno switch venoso (Mustard): chiusura del difetto interventricolare con un patch situato in maniera che il ventricolo anatomicamente sinistro rimane in connessione con l'aorta, orientazione del flusso delle vene polmonari nel ventricolo destro (sinistro) mediante risettazione degli atri, e interposizione di un condotto tra ventricolo destro ed arteria polmonare. La storia postchirurgica è condizionata dalla presenza di un condotto che è destinato nel tempo a deteriorarsi, e quindi ad essere cambiato, dal fatto che l'intervento è gravato da una elevata incidenza di blocco atrioventricolare completo che necessita di pacemaker, e da un certo grado di disfunzione ventricolare, in parte conseguente all'intervento (ventricolotomia) e in parte secondaria al fatto che il ventricolo destro svolge una funzione sistemica. Il follow-up deve tenere conto di questi presupposti anatomici e fisiopatologici, e prevedere un monitoraggio delle aritmie, soprattutto ipocinetiche, mediante Holter periodici, almeno 1 volta l'anno in assenza di lesioni, ogni sei mesi in presenza di gradi inferiori di blocco atrioventricolare; una sorveglianza della funzione ventricolare con ecocardiogrammi annuali. Particolare attenzione deve essere posta, soprattutto nel follow-up a lungo termine, allo stato del condotto, prevedendo in caso di stenosi una dilatazione con palloncino e, in caso di insuccesso, una sua sostituzione.

Idoneità fisica: nei soggetti asintomatici con sequele minime ed assenza di aritmie potrà essere consentita un'attività fisica con impegno cardiovascolare lieve.

Counseling genetico: La percentuale di rischio di ricorrenza di questa cardiopatia non è riportata in letteratura. Le malformazioni associate sono presenti nel 30% dei casi: nel 23% si tratta di sindromi e nel 6% di malformazioni maggiori.

Gravidanza: la valutazione dell'eventuale rischio di gravidanza va strettamente personalizzata ed eseguita considerando soprattutto la performance biventricolare, eventualmente compromessa per sovraccarico di pressione, in caso di ostruzione del condotto, o per sovraccarico di volume da insufficienza delle valvole atrioventricolari, la presenza di eventuali aritmie (disfunzioni sinusali ed aritmie ventricolari), ma soprattutto gradi variabili di blocco atrioventricolare.

Rischio operatorio per chirurgia extracardiaca: in assenza di alterata performance ventricolare e/o di disturbi del ritmo, le precauzioni sono limitate alla profilassi antibiotica per l'endocardite batterica. In presenza di residui particolare attenzione deve essere posta nella conduzione dell'anestesia e del periodo postoperatorio.

TRONCO ARTERIOSO

In questa cardiopatia congenita un singolo vaso si origina dal cuore e fornisce la circolazione sistemica, coronarica e polmonare. Tale malformazione va differenziata

dall'atresia polmonare con difetto del setto interventricolare e dall'atresia aortica, perché in tali cardiopatie è riscontrabile una seconda valvola semilunare, seppure atresica, mentre nel tronco non vi è alcun esito di settazione tronco-conale. Il difetto interventricolare è quasi invariabilmente presente ed è caratterizzato da assenza pressoché completa del setto infundibolare (difetto interventricolare cosiddetto infundibolare). La valvola tronciale generalmente è tricuspide, ma può essere bicuspidale, o più raramente quadricuspide, pentacuspide o esacuspide. L'origine delle arterie polmonari dal tronco avviene con modalità differenti: tramite un'arteria polmonare principale (tipo I), o distintamente nel tratto compreso tra la valvola tronciale e l'origine dell'arteria anonima (tipo II e III). La correzione chirurgica avviene mediante chiusura del difetto interventricolare e connessione del ventricolo destro con l'arteria polmonare, tramite interposizione di condotto protesico oppure di condotto biologico (homograft). Anche in questo caso la natura del condotto condizionerà la storia clinica di questi pazienti, oltre allo stato della valvola aortica e alla presenza o meno di stenosi dei rami polmonari. Pertanto la condotta durante il follow-up è simile a quanto si è visto per i pazienti operati di atresia polmonare con difetto del setto interventricolare, con in più una particolare attenzione al comportamento della valvola aortica e del ventricolo sinistro.

Idoneità fisica: nei soggetti asintomatici, con sequele minime ed assenza di aritmie potrà essere concessa un'attività fisica con impegno cardiovascolare lieve o moderato, a seconda della valutazione clinica che deve essere completa.

Counseling genetico: la percentuale del rischio di ricorrenza di questa cardiopatia riportata in letteratura è il 6.6% nei fratelli, mentre non è nota nei figli affetti. Le malformazioni associate sono presenti nel 36% dei casi, prevedendo un 4% di anomalie cromosomiche ed un 6% di malformazioni maggiori.

Gravidanza: il rischio è legato allo stato funzionale dei ventricoli, alla presenza o meno di un gradiente a livello del condotto, alla presenza di un'insufficienza della valvola aortica.

Rischio operatorio per chirurgia extracardiaca: anche in questo caso profilassi antibiotica per l'endocardite batterica e particolare attenzione alle modalità di anestesia e all'assistenza post-operatoria.

ARITMIE POST-OPERATORIE

Sebbene questo argomento sia stato trattato nell'ambito di ogni singola cardiopatia, abbiamo ritenuto utile dare delle informazioni complementari. Nelle tabelle 1 e 2 abbiamo riassunto l'incidenza delle aritmie ipercinetiche sopraventricolari e ventricolari nelle cardiopatie congenite operate, per le quali siano disponibili, in base a quanto riportato in letteratura, sufficienti dati. Nelle tabelle 3 e 4 è invece riportata l'incidenza del tipo delle singole aritmie sopraventricolari e ventricolari. Da questi dati viene invece confermata l'elevata incidenza di aritmie ipercinetiche. D'altro canto ogni intervento cardiocirurgico predispone alla formazione di un substrato aritmogeno (presenza di cicatrici, di patch, di aree di fibrosi) che verrebbe però attivato solo in presenza di fattori

scatenanti. Tra questi un ruolo fondamentale è noto essere rappresentato dalle anomalie emodinamiche residue. Queste ultime osservazioni renderebbero ragione della incidenza sicuramente meno elevata rispetto al globale, delle forme ipercinetiche ripetitive sia sopraventricolari che ventricolari. Queste d'altro canto sono più facilmente riscontrate in quelle cardiopatie come la trasposizione delle grandi arterie corretta con la tecnica di Mustard o Senning, il cuore univentricolare o patologie assimilabili sottoposte a intervento di Fontan o connessione cavo-polmonare totale, la tetralogia di Fallot, nelle quali non è infrequente che vi siano reliquati anatomici o funzionali significativi.

Definito il tipo e l'incidenza delle aritmie ipercinetiche diviene importante stabilire quali siano i pazienti da avviare ad una terapia antiaritmica e quale approccio terapeutico (medico, ablativo, chirurgico) sia a tal fine più idoneo. A tutt'oggi è impossibile delineare delle precise linee guida sul trattamento delle aritmie postoperatorie in quanto l'esperienza a tal fine acquisita è per ora incompleta non essendo nota la prognosi a lungo termine delle varie forme aritmiche. Inoltre la scelta terapeutica risente spesso di convincimenti personali non ancora completamente obiettivati da studi comparati e prospettici. Ci limiteremo quindi a dare delle informazioni del tutto generali e facilmente applicabili alle varie cardiopatie operate.

Innanzitutto, poiché molte delle aritmie ipercinetiche complesse dipendono come già sottolineato, da un insoddisfacente quadro anatomo-funzionale, si dovrà sempre attentamente valutare se è possibile correggere con un reintervento le anomalie residue.

Un trattamento antiaritmico è comunque indicato nelle seguenti situazioni:

- a) aritmie ripetitive (tachicardia sopraventricolare, flutter, fibrillazione atriale, tachicardia ventricolare, flutter fibrillazione ventricolare) sostenute o no; spontanee oppure indotte dallo sforzo;
- b) aritmie ripetitive (come sopra definite) indotte dallo studio elettrofisiologico in pazienti sintomatici per aritmie (cardiopalmi, sincope, pre-sincope) senza una precedente documentazione elettrocardiografica del disturbo del ritmo;
- c) aritmie ripetitive indotte dallo studio elettrofisiologico in pazienti asintomatici ma con anomalie emodinamiche significative.

Il primo approccio sarà sempre quello medico, riservando le tecniche ablative e la chirurgia ai casi poco responsivi alla terapia farmacologica oppure a quelle situazioni in cui vi sia la necessità di un trattamento medico a vita in un soggetto giovane con aritmie per le quali vi sia una documentata efficacia delle terapie più invasive (essenzialmente ablazione con radio-frequenza). La chirurgia delle aritmie è a nostro parere da riservare esclusivamente a quei pazienti per i quali vi sia già una indicazione a reintervento per un cattivo esito emodinamico ed ai soggetti con aritmie ventricolari minacciose per la vita che originano da aree cicatriziali non trattabili o non responsive alla terapia ablativa.

Per quanto concerne la terapia medica questa non è mai stata codificata in modo preciso nella letteratura, in linea generale però si deve ricordare che la scelta dei farmaci da impiegare cronicamente deve dipendere dal tipo di aritmia da trattare, dalla coesistenza

o meno di disfunzione contrattile e/o di bradiaritmie. La scelta degli antiaritmici potrà essere fatta in modo empirico, o meglio sulla scorta di test elettrofarmacologici particolarmente utili per le aritmie ventricolari. La valutazione elettrofisiologica in terapia, permetterebbe anche di precisare con maggior accuratezza un eventuale aggravamento, secondario all'impiego degli antiaritmici, di una patologia coesistente dall'eccitoconduzione e quindi decidere l'eventuale impianto di un PM.

I farmaci della Classe 1C rappresentano, in assenza di una disfunzione contrattile, la prima scelta nella maggior parte delle aritmie ipercinetiche sia sopraventricolari che ventricolari. Tuttavia nelle forme ventricolari in assenza di depressione contrattile, i beta bloccanti si sono dimostrati farmaci molto efficaci. Se è invece presente depressione contrattile, l'amiodarone viene forzatamente a rappresentare il farmaco di prima scelta sia nel trattamento delle aritmie ipercinetiche sopraventricolari che di quelle ventricolari. Al di fuori di questa situazione, tale molecola deve però essere utilizzata solo dopo aver provato altri antiaritmici anche in associazione.

Nelle aritmie sopraventricolari parzialmente o totalmente desincronizzate con andamento cronico, mantenute da un quadro anatomico-funzionale non correggibile, il trattamento farmacologico dovrà mirare a moderare la frequenza cardiaca aumentando il grado di blocco AV. A tal fine particolarmente utili sono i calcio-antagonisti (diltiazem) e la digitale. Deve essere infine ricordato che in presenza di flutter o fibrillazione atriale parossistici e con quadro emodinamico non particolarmente compromesso la classica associazione chinidina e digitale mantiene una ottima efficacia e rappresenta un valida alternativa terapeutica nella profilassi delle recidive.

Un ulteriore punto è infine rappresentato dalla necessità di un trattamento antiaritmico durante una eventuale gravidanza. A tale proposito le donne con cardiopatia congenita operata e con aritmie non differiscono per quanto concerne le modalità di scelta nella terapia, da quelle senza cardiopatia. Gli antiaritmici non trovano una controindicazione al loro impiego se si esclude l'amiodarone che può avere severe ripercussioni sul feto e quindi l'impiego di tale molecola andrebbe assolutamente evitato durante la gravidanza.

FOLLOW-UP DEL CARDIOPATICO CONGENITO OPERATO

LINEE GUIDA SU TEMPI E MOTIVAZIONI DEGLI ACCERTAMENTI IN CORSO DI FOLLOW-UP IN ASSENZA DI DIFETTI RESIDUI O IN PRESENZA DI DIFETTI LIEVI SENZA SIGNIFICATO EMODINAMICO

Classificazione di pazienti per tipologia di intervento cardiocirurgico

1. Palliazioni con shunt sistemico-polmonare.
2. Palliazioni con bendaggio dell'arteria polmonare.
3. Valvulotomia o valvuloplastica aortica/sostituzione valvolare aortica (*incluse Ross e Konno*)
4. Correzione Coartazione aortica.
5. Chirurgia atriale semplice (*DIA, RVPA, CaVp, Cor triatatum, Tumore atriale, etc.*)
6. Chirurgia atriale complessa (*Mustard, Senning, Glenn bidirezionale, CAVc, DIV per via transatriale, etc*)
7. Chirurgia con ventricolomia destra o sinistra (*TF, VDDU, AP+DIV, DIV apicali, etc.*)
8. Chirurgia con condotti protesici o biologici (*Truncus, AP+DIV, Rastelli, Rastelli type, Damus-Kaye-Stansel*)
9. Fontan intraatriale o extracardiaca

SCHEMI OPERATIVI

1. PALLIAZIONI CON SHUNT SISTEMICO-POLMONARE

Semestrale	<ul style="list-style-type: none"> • Visita Cardiologica • ECG • Ecocardiogramma 	<p><i>Funzione ventricolare del VS o del ventricolo unico</i></p> <p><i>Sovraccarico diastolico (aumento del volume telediastolico, insufficienza delle valvole AV)</i></p>
Biennale	<ul style="list-style-type: none"> • RMN 	<p><i>Eventuali alterazioni iatrogene delle arterie polmonari</i></p>

2. PALLIAZIONI CON BENDAGGIO DELL'ARTERIA POLMONARE

Semestrale	<ul style="list-style-type: none"> • Visita Cardiologica • ECG • Ecocardiogramma 	<p><i>Segni di VD sovrastemico (sottoslivellamento del tratto ST in V₄R, V₁, V₂)</i></p> <p><i>Posizione bendaggio</i></p> <p><i>Gradiente pressorio trans-bendaggio</i></p> <p><i>Stenosi sottoaortica</i></p>
-------------------	---	--

3. VALVULOTOMIA O VALVULOPLASTICA AORTICA/SOSTITUZIONE VALVOLARE AORTICA (incluse Ross e Konno)

Semestrale	<ul style="list-style-type: none"> • Visita Cardiologica • ECG • Ecocardiogramma 	<p><i>Ostruzione dell'efflusso VS</i></p> <p><i>Insufficienza valvolare</i></p> <p><i>Calcificazione della valvola nativa</i></p> <p><i>Misura dell'anulus aortico</i></p> <p><i>Dimensione, spessori parietali e funzione VS</i></p> <p><i>Rapporto massa/volume VS</i></p> <p><i>Funzionalità della valvola protesica</i></p>
Annuale	<ul style="list-style-type: none"> • Test da sforzo 	<p><i>Comportamento PA sistolica (ridotto o mancato incremento durante sforzo indica stenosi significativa)</i></p> <p><i>Comportamento PA differenziale (un aumento durante sforzo indica insufficienza significativa)</i></p> <p><i>Variazioni ST</i></p>
Biennale	<ul style="list-style-type: none"> • Rx torace 	<p><i>Rapporto C/T</i></p>

4. CORREZIONE COARTAZIONE AORTICA/INTERRUZIONE DELL'ARCO

Semestrale	<ul style="list-style-type: none"> • Visita Cardiologica • ECG • Ecocardiogramma 	<i>PA arto superiore ed inferiore destro</i> <i>Morfologia dell'istmo</i> <i>Eventuale gradiente diastolico al Doppler</i> <i>Ostruzione dell'efflusso VS</i> <i>Evoluzione di eventuale stenosi mitralica</i> <i>Dimensioni arco Ao medio e posteriore</i>
Annuale	<ul style="list-style-type: none"> • Holter della pressione • Test da sforzo 	<i>Variazioni notturne PA</i> <i>Comportamento diurno PA</i> <i>Pressione arto superiore e inferiore destro</i> <i>Variazioni ST</i>
Dopo 2-3 anni	<ul style="list-style-type: none"> • RMN 	<i>Morfologia dell'arco Ao</i>

5. CHIRURGIA ATRIALE SEMPLICE (DIA, RVPA, CAVp, COR TRIATATUM, TUMORE ATRIALE, ETC)

Annuale	<ul style="list-style-type: none"> • Visita Cardiologica • ECG • Ecocardiogramma 	<i>Segni di disfunzione sinusale</i> <i>Dimensioni e funzioni VD</i> <i>Insufficienza mitralica</i> <i>Insufficienza tricuspidalica</i> <i>Stenosi sottoaortica</i>
Biennale	<ul style="list-style-type: none"> • Holter • Test da sforzo 	<i>Segni di disfunzione sinusale</i> <i>Segni di disfunzione sinusale</i>

6. CHIRURGIA ATRIALE COMPLESSA (MUSTARD, SENNING, GLENN BIDIREZIONALE, DIV PER VIA TRANSATRIALE, CAVc, ETC.)

Semestrale	<ul style="list-style-type: none"> • Visita Cardiologica • ECG • Ecocardiogramma 	<i>Segni di disfunzione sinusale</i> <i>Insufficienza mitralica</i> <i>Insufficienza tricuspidalica</i> <i>Shunt residuo (VS-AD, AS-AD, VS-VD)</i> <i>Pressione in VD</i> <i>Stenosi sottoaortica</i> <i>Distacco patch Mustard/Senning</i> <i>Ostruzione cavale superiore e inferiore</i>
Annuale	<ul style="list-style-type: none"> • Holter • Test da sforzo • Rx torace 	<i>Disfunzione sinusale (Sindrome bradi-tachi con eventuale flutter)</i> <i>Rapporto C/T</i> <i>Segni di stasi polmonare (anche distrettuale)</i>
Quinquennale	<ul style="list-style-type: none"> • Scintigrafia polmonare 	<i>Studio della ventilo-perfusione polmonare</i> <i>Fistole artero-venose polmonari</i>

**7. CHIRURGIA CON VENTRICOLOTOMIA DESTRA O SINISTRA
(TE, VDDU, AP+DIV, DIV APICALI, ETC.)**

Semestrale	<ul style="list-style-type: none"> • Visita Cardiologica • ECG • Ecocardiogramma 	<i>Segni di disfunzione sinusale Insufficienza polmonare Insufficienza tricuspidalica Ostruzione dell'efflusso VD Dimensioni e funzione VD Dimensioni e funzioni VS</i>
Annuale	<ul style="list-style-type: none"> • Holter • Test da sforzo • Rx torace 	<i>Disfunzione sinusale (Sindrome bradi-tachi con eventuale flutter) BAV di vario grado Aritmia ventricolare Rapporto C/T Aneurisma patch</i>
Quinquennale	<ul style="list-style-type: none"> • Scintigrafia polmonare perfusionale 	<i>Rapporto perfusione tra polmone destro e sinistro</i>

**8. CHIRURGIA CON CONDOTTI PROTESICI O BIOLOGICI
(TRUNCUS, RASTELLI, RASTELLI TYPE, DAMUS-KAYE-STANSEL)**

Semestrale	<ul style="list-style-type: none"> • Visita Cardiologica • ECG • Ecocardiogramma 	<i>Insufficienza mitralica Insufficienza tricuspidalica Insufficienza aortica Ostruzione del condotto Stenosi sottoaortica Dimensioni e funzione VD Dimensioni e funzioni VS</i>
Annuale	<ul style="list-style-type: none"> • Holter • Test da sforzo • Rx torace (+ laterale) 	<i>Disfunzione sinusale (Sindrome bradi-tachi con eventuale flutter) BAV di vario grado Aritmia ventricolare Rapporto C/T Calcificazione del condotto</i>
Quinquennale	<ul style="list-style-type: none"> • Scintigrafia polmonare • RMN 	<i>Rapporto perfusione tra polmone destro e sinistro Morfologia del condotto e delle arterie polmonari</i>

9. FONTAN INTRAATRIALE O EXTRACARDIACA

Semestrale	<ul style="list-style-type: none"> • Visita Cardiologica • ECG • Ecocardiogramma 	<p><i>Segni di disfunzione sinusale</i> <i>Morfologia del condotto cavo-polmonare</i> <i>Doppler pulsato e Color del condotto: flusso "laminare" senza segni di aumentata velocità e di turbolenza indicativi di stenosi)</i> <i>Funzione delle valvole AV</i> <i>Dimensioni e funzione ventricolare</i> <i>Trombi in atrio</i></p>
Annuale	<ul style="list-style-type: none"> • Rx torace • Holter • Test da sforzo • Esami ematochimici 	<p><i>Rapporto C/T</i> <i>Versamenti pleurici</i> <i>Disfunzione sinusale (Sindrome braditachi con eventuale flutter)</i> <i>BAV di vario grado</i> <i>Aritmia ventricolare</i> <i>Funzionalità epatica</i> <i>Protidemia e protidogramma</i></p>
Biennale	<ul style="list-style-type: none"> • RMN • Studio atriale transesofageo 	<p><i>Morfologia del condotto e delle polmonari</i> <i>Segni di disfunzione sinusale</i> <i>Vulnerabilità atriale</i></p>
Quinquennale	<ul style="list-style-type: none"> • Scintigrafia polmonare 	

Tabella I. Incidenza aritmie ventricolari.

	RANGE %	INCIDENZA MEDIA %
DIA	2-43	10
DIV	7-29	12
CAV	23-42	29
FALLOT	40-80	60

Tabella II. Incidenza aritmie sopraventricolari.

	RANGE %	INCIDENZA MEDIA %
DIA	5-10	8
DIV	1-12	10
CAV	5-23	10
FALLOT	12-60	25
TGA	10-60	28
FONTAN	7-50	30

Tabella III. Incidenza tipo aritmie ventricolari (% rispetto al globale).

	LOWN 1-2	LOWN 3	LOWN 4
DIA	73	20	7
DIV	65	23	12
CAV	50	39	11
FALLOT	53	37	10

Tabella IV. Incidenza tipo aritmie sopraventricolari (% rispetto al globale).

	BEVS	TSV	FLUTTER, FA
DIA*	86	14	
DIV	70	24	6
CAV	41	13	7
FALLOT	60	28	12
TGA	59	16	25
FONTAN	34	27	39

* Operati entro i 10 anni di vita

BIBLIOGRAFIA

1. Daliento L. Il domani del cardiopatico congenito operato. *G Ital Cardiol* 1995;25:501-509.
2. Vignati G, Austoni P, Corato A, Mauri L, Figini A. Storia e assistenza del cardiopatico congenito operato. Anomalie residue e loro significato. Valutazione delle prestazioni miocardiche e del circolo polmonare. *G Ital Cardiol* 1995;25 (Suppl I):22-23.
3. Picchio FM. Storia e assistenza del cardiopatico congenito operato. Storia post-chirurgica e qualità della vita. *G Ital Cardiol* 1995; 25 (Suppl I):15-16.
4. Grossman W. Cardiac hypertrophy: useful adaptation or pathologic process? *Am J Med* 1980;69:576-584.
5. Zar R, Kizn A, Bugaisay L. Cardiac hypertrophy: the characteristics as a growth process. *Am J Cardiol* 1979;44:941-946.
6. Daliento L, Presbitero P, De Tommasi MS, Chirillo F. Follow-up a distanza di alcune cardiopatie complesse operate nell'infanzia. *Cardiologia* 1989;34 (Suppl I): 137-141.
7. Somerville J. Congenital heart disease changes and function. *Br Heart J* 1979;41:1-22.
8. Garson A Jr. Ventricular arrhythmias after repair of congenital heart disease: who need treatment? *Cardiol Young* 1991;1:177-181.
9. Kaplan S, Perloff JK. Exercise and athletics before and after surgery, or interventional catheterization. In: Perloff JK, Hild JS (eds): *Congenital heart disease in adults*. Philadelphia, WB Saunders Co, 1991; 166-177.
10. Zeppilli P, Santini C. I criteri attuali per concedere l'idoneità allo sport ricreativo e agonistico in soggetto con imperfetto apparato cardiovascolare. In: *Conoscere e Curare il Cuore '95*, atti del XII Simposio del Centro per la lotta contro l'infarto, Firenze, 3-5 Marzo 1995; 327-333.
11. Colonna PL, Zeppilli P. Cardiopatie congenite e Sport. In: Zeppilli P (ed): *Cardiologia dello Sport*. Roma, Scientifica Internazionale, 1990; 369-373.
12. Carù B, Vignati G, Mauri L, Piccalò G, Pedretti R. L'attitudine all'esercizio fisico nelle cardiopatie congenite complesse operate. In: Rovelli F (ed): *Cardiologia 1987*. Atti del XXI Corso di Aggiornamento del Centro A. De Gasperis, Milano, Librex, 1987;509-516.
13. Kaplan JD, Foster E, Redberg RF, Shiller NB. Exercise Doppler echocardiography identifies abnormal hemodynamics in adults with congenital heart disease. *Am Heart J* 1994;127:1572-1580.
14. Montella S, Massari D, Pini A, Pozzoli G. La riabilitazione del cardiopatico in età pediatrica: stato attuale e prospettive. *G Ital Cardiol* 1995;25:457-462.
15. Calzolari A, Colonna PL, Dall'Olio M et al. L'attività fisica nel bambino e nell'adolescente cardiopatico: criteri di valutazione clinica e certificazioni. Società Italiana di Cardiologia Pediatrica a cura della Segreteria Generale, 1994.
16. Comitato Organizzativo Cardiologico per l'Idoneità allo Sport (COGIS). Protocolli cardiologici per il giudizio dell'idoneità allo sport agonistico. *G Ital Cardiol* 1989;19:250-279.
17. Mitchell SC, Krowes JB, Berendes HW. Congenital heart disease in 56.109 births: incidence and natural history. *Circulation* 1971;43:323-329.
18. Pyeritz R, Murphy EA. Genetics and congenital heart disease: prospectives and prospects. *J Am Coll Cardiol* 1989;13:1458-1468.
19. Somerville J. Missed opportunities. *ACC - Current Journal Review* 1995;4:53-55.
20. Pirkin RM, Perloff JK, Koss BJ, Beall MH. Pregnancy and congenital heart disease. *Ann Inter Med* 1990;112:445-454.
21. Gleicher N, Midwall J, Hochberger D, Joffin H. Eisenmenger's syndrome and pregnancy. *Obsert Ginecol Sun* 1979;34:721-741.
22. Whittenmore R, Hobbins JC, Allen Engle M. Pregnancy and its outcome in women with and

- without treatment of congenital heart disease. In: Allen Engle M, Perloff JK (eds): Congenital heart disease after surgery; benefits, residua, sequelae. York Medical Book, 1983;362-388.
23. Presbitero P, Aruta E, Rabajoli F, Bulgarelli A, Somerville J. La gravidanza nelle cardiopatie congenite. In: Rovelli F, De Vita C, Moreo A (eds): *Cardiologia* 91. Milano, Librex Ed., 1992;656-660.
 24. Dalla Volta S. Cardiopatie congenite e gravidanza. In: Rovelli F, De Vita C, Moreo A (eds): *Cardiologia* 91. Milano, Librex Ed., 1992; 661-669.
 25. Allan LD, Crawford DC, Chaita SK, Tynan MJ. Prenatal screening for congenital heart disease. *Br Med J* 1986;292:1717-1721.
 26. Presbitero P, Somerville J, Stone S, Aruta E, Spiegelhalter D, Rabajoli F. Pregnancy in cyanotic congenital heart disease. Outcome of mother and fetus. *Circulation* 1994;89(6):2673-2676.
 27. Garson A Jr. Health care policy for adults with congenital heart disease: the patient, the physician and Society. *Circulation* 1992;86:1030-1032.
 28. Daliento L, Turrini P, Menti L, Baratella C, Dalla Volta S. Il percorso diagnostico-valutativo: dove attuarlo. Chi lo gestisce. *G Ital Cardiol* 1995;25 (Suppl I):17-19.
 29. Presbitero P, Somerville J, Revel et al. Open aortic valvotomy for congenital aortic stenosis. Late results. *Br Heart J* 1982;47:26-34.
 30. Gatzoulis MA, Rigby ML, Shinebourne EA, Redington AN. Contemporary results of balloon valvuloplasty and surgical valvotomy for congenital aortic stenosis. *Arch Dis Child* 1995;73:66-69.
 31. Lieberman EB, Wilson JS, Harrison JK et al. Aortic valve replacement in adults after balloon aortic valvuloplasty. *Circulation* 1994;90(5Pt2):II205-II208.
 32. Rosenfeld HM, Ladzberg MJ, Perry SB et al. Balloon aortic valvuloplasty in the young adult with congenital aortic stenosis. *Am J Cardiol* 1994;73:1112-1117.
 33. Kunts RE, Tosteson AN, Maitland LA et al. Immediate results and long-term follow-up after repeat balloon aortic valvuloplasty. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1992;25:4-9.
 34. Bashore TM, Davidson CJ. Follow-up recatheterization after balloon aortic valvuloplasty. Mansfield Scientific Aortic Valvuloplasty Registry Investigators. *J Am Coll Cardiol* 1991;17:1188-95.
 35. Geibel A, Kapsper W, Reifart N, Faber T, Just H. Clinical and Doppler echocardiographic follow-up after percutaneous balloon valvuloplasty for aortic valve stenosis. *Am J Cardiol* 1991;67:616-621.
 36. Sreeram N, Kitchiner D, Williams D, Jackson M. Balloon dilatation of the aortic valve after previous surgical valvotomy: immediate and follow up results. *Br Heart J* 1994;71:558-560.
 37. Fletcher SE, Nihill MR, Grifka RG, O'Laughlin MP, Mullins CE. Balloon angioplasty of native coarctation of the aorta: midterm follow-up and prognostic factors. *J Am Coll Cardiol* 1995;25:730-734.
 38. Witsenburg M, The SH, Bogers AJ, Hess J. Balloon angioplasty for aortic recoarctation in children: initial and follow-up results and midterm effect on blood pressure. *Br Heart J* 1993;70:170-174.
 39. Zehr KJ, Gillinov AM, Redmond JM et al. Repair of coarctation of the aorta in neonates and infants: a thirty-year experience. *Ann Thorac Surg* 1995;59:33-34.
 40. Crepaz R, Pitscheider W, Oberhollenzer R et al. Long-term follow-up in patients operated on for aortic coarctation. The echo-Doppler and MRI assessment of left ventricular function and the transisthmic gradient. *G Ital Cardiol* 1993;23:767-776.
 41. Kaemmerer H, Theissen P, Konig U, Sechterm U, de Vivie ER. Follow-up using magnetic resonance imaging in adult patients after surgery for aortic coarctation. *Thorach Cardiovasc Surg* 1993;41:107-111.
 42. Kappetein PA, Guit GL, Bogers AJ et al. Noninvasive long-term follow-up after coarctation repair. *Ann Thorac Surg* 1993;55:1153-1159.
 43. Mori F, Favilli S, Zuppiroli A et al. Idoneità sportiva in pazienti operati di coartazione aortica:

- valutazione mediante ecocardiografia Doppler da sforzo G. *Ital Cardiol* 1993;23:225-237.
44. Pedretti E, Raisaro A, Lanza S, Bassanetti F. Echo-Doppler, exercise test, NMR in the follow-up of surgically treated aortic coarctation. *Pediatr Med Chir* 1993;15:37-43.
 45. Stewart AB, Ahmed R, Travill CM, Newman CG. Coarctation of the aorta life and health 20-44 years after surgical repair. *Br Heart J* 1993;69:65-70.
 46. Kopeckey SL, Gersh BJ, McGron M, Mair DD, Porter CJ, Ilstrup DM. Long-term outcome of patients undergoing surgical repair of isolated pulmonary valvestenosis. Follow-up af 20-30 years. *Circulation* 1988;78(5 Pt 1):1150-1156.
 47. Santoro G, Formigari R, Pasquini L, De Zorzi A, Ballerini L. Pulmonary valvuloplasty in childhood: the immediate results and long-term follow-up. *G Ital Cardiol* 1995;25:139-47.
 48. Ballerini L, Mullins CE, Cifarelli A, et al. Percutaneous ballon valvuloplasty of pulmonary valve stenosis, displasia and residual stenosis after surgical valvotomy for pulmonary atresia with intact ventricular septum: long-term results. *Cath Cardiovasc Diagnosis* 1990;19:165-169.
 49. Murphy JG, Gersh BJ, McGoon MD. Long-term outcome after surgical repair of isolated atrial septal defect. Follow-up at 27 to 32 years. *N Engl J Med* 1990;13;323:1645-1650.
 50. Shah D, Azhar M, Oakley CM, Cleland JGF, Nihoyannopoulos P. Natural history of secundum atrial septal defect in adults after medical or surgical treatment: a historical prospective study. *Br H J* 1994;71:224-228.
 51. Reid JM, Stevenson JC. Cardiac arrhythmias following successful surgical closure of atrial septal defect. *Br Heart J* 1967;79:742-747.
 52. Jarmekani JM, Grelham TP, Cojarmekani JM, Grelham TP, Carrent RV, Coll MP. The effect of corrective surgery on left heart volume and mass in children with ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1971;27:254-59.
 53. Moller JH, Patton C, Varco RL, Lillehei CW. Late results (30 to 35 years) after operative closure of isolated ventricular septal defect from 1954 to 1960. *Am J Cardiol* 1991;68(15):1491-1497.
 54. Kuribayashi R, Sekine S, Aida H et al. Long-term results of primary closure for ventricular septal defects in the first year of life. *Sug Today* 1994;24(5):389-92.
 55. Feldt RH, Shane JW, Titus JL. The AV conduction system in persistent common atrioventricular canal defect: correlations with electrocardiogram. *Circulation* 1970;42:437-444.
 56. Ongley PA, Pongpanich B, Spangler J, Feldt RH. The electrocardiogram in AV canal In: Feldt R (ed): *Atrioventricular Canal Defects*. Philadelphia, WB Saunders, 1976;51-75.
 57. Von Segesser LK, Fry M, Senning A, Turina MI. Atrial repair for transposition of the greas arteries: current approach in Zurich based on 24 years of follow-up. *Thorac Cardiovasc Surg* 1991;39 (Suppl 2):185-189.
 58. Merlo M, de Tommasi SM, Brunelli F et al. Long-term results after atrial correction of complete transposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg* 1991;51:227-231.
 59. Carvalho JS, Busst CM, Redington AN et al. Do asymptomatic school children have normal haemodynamics 6-13 years after Mustard's operation? *Int J Cardiol* 1990;26:259-270.
 60. Drago F, Turchetta A, Calzolari A, et al. Early identification of patients at risk for sinus node dysfunction after Mustard operation. *In J Cardiol* 1992;35:27-32.
 61. Cromme-Dijkhuis AH, Schasfoort-Van Leeuwen M, Bink-Boekens MT, Talsma M. The value of 2-D Doppler echocardiography in the evaluation of asymptomatic patients with Mustard operation for transposition :of the great arteries. *Eur Heart J* 1991;12:1308-1310.
 62. Janousek J, Paul T, Luhmer I et al. Atrial baffle procedures for complete transposition of the great arteries: natural course of sinus node dysfunction and risk factors for dysarrhythmias and sudden death. *Z Kardiol* 1994;83:933-938.
 63. Sampson C, kilner PJ, Hirsch R et al. Venatrial pathways after the Mustard operation for transposition of the great arteries: anatomic and functional MR imaging. *Radiology* 1994;193:211-217.

64. Helbing WA, Hansen B, Ottkamp J et al. Long-term results of atrial correction for transposition of the great arteries. Comparison of Mustard and Senning operations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994;108:363-372.
65. Drago F, Turchetta A, Calzolari A et al. Early identification of patients at risk for sinus node dysfunction after Mustard operation. *In J Cardiol* 1992;35:27-32.
66. Gewilling M, Cullen S, Mertens B, Lesaffre E, Deanfield J. Risk factors for arrhythmias and death after Mustard operation for simple transposition of the great arteries. *Circulation* 1992;84 (Suppl II):187-192.
67. Kaulits R, Stumper OF, Geuskens R et al. Comparative values of the precordial and transeophageal approaches in atrial correction procedure. *J Am Coll Cardiol* 1990;16:686-694.
68. Thies WR, Breyman T, Kleikamp G et al. Early rhythm disorders after arterial switch and intraatrial repair in infants with simple transposition of the great arteries. *Thorac Cardiovasc Surg* 1991;39 (Supp 2):190-193.
69. Vouhe PR, Haydar A, Quaknine R et al. Arterial switch operation: a new technique of coronary transfer. *Eur J Cardiothorac Surg* 1994;8:74-78.
70. Driscoll DJ, Pofford K, Feldt RH et al. Five to fifteen-year follow-up after Fontan operation. *Circulation* 1992;85:469-496.
71. Chen S, Nouri S, Pennington DG. Dysarrhythmias after the modified Fontan procedure. *Ped Cardiol* 1988;9:215-219.
72. Nir A, Driscoll DJ, Mottram CD et al. Cardiorespiratory response to exercise after the Fontan operation: a serial study. *J Am Coll Cardiol* 1993;22:216-220.
73. Mair DD, Puga FJ, Danielson GK. Late functional status of survivors of the Fontan procedure performed during the 1970's. *Circulation* 1992;86 (5 Suppl):II106-109.
74. Sampson C, Martinez J, Rees S et al. Evaluation of Fontan's operation by magnetic resonance imaging. *Am J Cardiol* 1990;65:819-21.
75. Giannico S, Santoro G, Marino B, Cicini MP, Marcelletti C, Bolla G. Bidirectional cavopulmonary anastomosis in congenital heart disease. Functional and clinical outcome. *Herz* 1992;17:234-241.
76. Giannico S, Corno A, Marino B, et al. Total extracardiac right heart bypass. *Circulation* 1992;86/II:II110-117.
77. Santoro F, Marino B, Giannico S, et al. Anastomosi cavo-polmonare bidirezionale: valutazione clinico-funzionale in un follow-up a medio termine. *G Ital Cardiol* 1993;23:459-465.
78. Marcelletti C, Corno A, Giannico S, Marino B. Inferior vena cava-pulmonary artery extracardiac conduit. A new form of right heart bypass. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990;100:228-232.
79. Daliotto L, Franceschini E, John N et al. La funzione ventricolare nella tetralogia di Fallot prima e dopo l'intervento chirurgico correttivo. *Giornale di Emodinamica* 1994;4:73-78.
80. Calzolari A, Turchetta A, Biondi G, et al. Rehabilitation of children after total correction of tetralogy of Fallot. *Int J Cardiol* 1990;28:151-158.
81. Murphy JG, Gersh BJ, Mair DD. Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. *N Engl J Med* 1993;329:593-599.
82. Rosenthal A. Adult with tetralogy of Fallot: repaired, yes; cured, no. *N Engl J Med* 1993;329:655-656.
83. Dall'Olio M, Picchio FM, Specchia S, Bonvicini M, Magnani B. Valutazione delle funzionalità cardiorespiratorie in bambini e giovani operati per tetralogia di Fallot. *G It Cardiol* 1995;25:1285-1294.
84. Rowe AS, Zahka KG, Manolio TA, Horneffer PJ, Kidd L. Lung function and pulmonary regurgitation limit exercise capacity in postoperative Tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 1991;17:461-466.
85. Deanfield JE, McKenna WJ, Hallihie-Smith KA. Detection of late arrhythmias and conduction disturbance after correction of Tetralogy of Fallot. *Br Heart J* 1980;44:248-253.

86. Chandar JS, Wolff GS, Garson Jr A et al. Ventricular arrhythmias in postoperative Tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1990;65:655-661.
87. Crepaz R, Pitscheider W, Knoll P et al. Risultati a lungo termine dopo correzione radicale della tetralogia di Fallot. Correlazione fra parametri ecocardiografici, tolleranza allo sforzo e aritmie ipercinetiche ventricolari (abs). *G Ital Cardiol* 1995;25, (Suppl I):327.
88. Dietl CA, Cazzaniga ME, Dubner SJ et al. Life-threatening arrhythmias and RV dysfunction after surgical repair of Tetralogy of Fallot. Comparison between transventricular and transatrial approaches. *Circulation* 1994;90(5Pt 2):117-112.
89. Daliento L, Caneve F, Turrini P et al. Clinical significance of high-frequency, low-amplitude electrocardiographic signals and QT dispersion in patients operated on for Tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1995;76:408-411.
90. Gatzoulis MA, Till JA, Somerville J, Redington AN. Mechanoelectric interaction in Tetralogy of Fallot. QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. *Circulation* 1995;92:231-237.
91. Pearl JM, Laks H, Drinkwater DC Jr et al. Repair of conotruncal abnormalities with the use of the valved conduit: improved early and midterm results with the cryopreserved homograft. *J Am Coll Cardiol* 1992;20:191-196.
92. Corno A, Giamberti A, Giannico S, et al. Long-term results after extracardiac valved conduits implanted for complex congenital heart disease. *J Cardiac Surg* 1988;3:495-500.
93. Uemura H, Yagihara T, Kawashima Y, Yamashita K, Kamiya T. Intrapulmonary reconstruction of pulmonary arteries using a heterologous pericardial roll. *Ann Thorac Surg* 1995;59:1464-1469; discussion 1469-1470.
94. Shanley CJ, Lupinetti FM, Shah NL et al. Primary unifocalization for the absence of intrapericardial pulmonary arteries in the neonate. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993;106:237-247.
95. Horvath P, Szufiadwicz M, de Leval MR, Elliott MJ, Stark J. Tricuspid valve abnormalities in patients with atrioventricular discordance: surgical implications. *Ann Thorac Surg* 1994;57:941-945.
96. Bove EL, Lupinetti FM, Pridjian AK et al. Results of a policy of primary repair of truncus arteriosus in the neonate. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993;105:1057-1065; discussion 1065-1066.
97. Elami A, Laks H, Pearl JM. Truncal valve repair: initial experience with infants and children. *Ann Thorac Surg* 1994;57:397-401; discussion 402.
98. Slavik Z, Keeton BR, Salmon AP et al. Persistent truncus arteriosus operated during infancy: long-term *follow-up*. *Pediatr Cardiol* 1994;15:112-115.