

SESSIONI COMUNICAZIONI ORALI	PAG.	3
FUP E PATOLOGIE FUNZIONALI	PAG.	3
VDx E FONTAN	PAG.	12
BEST CASE SESSION	PAG.	20
EMODINAMICA E CARDIOCHIRURGIA	PAG.	30
ELETTROFISIOLOGIA E IMAGING	PAG.	41
FETALE E MISCELLANEA	PAG.	53
SESSIONI COMUNICAZIONI BREVI	PAG.	65
FETALE E ARITMOLOGIA	PAG.	65
EMODINAMICA 1	PAG.	77
IMAGING E FOLLOW-UP 1 LE CARDIOPATIE FUNZIONALI	PAG.	88
EMODINAMICA 2	PAG.	99
IMAGING E FOLLOW-UP 2 LE CARDIOPATIE CONGENITE	PAG.	110
CCH	PAG.	122
CASE REPORT 1	PAG.	133
CASE REPORT 2	PAG.	139
CASE REPORT 3	PAG.	145
SESSIONE E-POSTER	PAG.	151
SESSIONI COMUNICAZIONI NURSING	PAG.	175
SESSIONE COMUNICAZIONI 1	PAG.	175
SESSIONE COMUNICAZIONI 2	PAG.	194



ANALISI DEL FOLLOW-UP DI 25 ANNI DI PAZIENTI CON DILAZIONI CORONARICHE IN ESITI DI MALATTIA DI KAWASAKI

Arianna Ruta¹, Flavio Storelli², Elisa Simula², Giuseppe Fusco², Giulio Calcagni², Michele Lioncino², Carla Favoccia², Benedetta Leonardi², Alessandra Marchesi², Gabriele Rinelli², Fabrizio Drago², Giovanni Antonelli²

- ¹ Dipartimento di Medicina Molecolare e dello Sviluppo, Università degli studi di Siena, Siena, ITALY
- ² UOC Cardiologia e Aritmologia, Ospedale Pediatrico Bambin Gesù, Roma, ITALY

Gli aneurismi coronarici (CAA), soprattutto quelli giganti con Z-score >= 10, rappresentano fra le più gravi complicanze della Malattia di Kawasaki (MK), poiché possono complicarsi con la formazione di trombi o stenosi severe con possibile ischemia miocardica acuta.

I dati in letteratura riguardanti la durata e le strategie di follow-up a lungo termine dei pazienti con MK complicata sono eterogenei, data la ridotta disponibilità di predittori di eventi coronarici nel tempo.

Con il nostro studio monocentrico e retrospettivo abbiamo analizzato attraverso degli score l'evoluzione degli CAA nei nostri pazienti con MK complicata, per proporre parametri di standardizzazione del follow-up strumentale a lungo termine.

Abbiamo raccolto i dati clinici di 502 nostri pazienti pediatrici con MK da Giugno 1999 a Giugno 2024, età compresa tra 30 giorni e 18 anni (51,3% minore di 12 mesi), rapporto M/F pari a 3.5:1. Dalla coorte sono stati esclusi 380 pazienti per mancanza di CAA ed altri 9 per perdita al follow-up.

Come atteso, nel 72% dei casi gli CAA hanno interessato almeno due rami coronarici, con maggior predilezione per la discendente anteriore (DA). Per l'analisi dei dati clinici abbiamo quindi individuato uno score ecografico, MAX SCORE (Tab.1), che rappresenta il massimo di Z-score (secondo Boston Z- score) rilevato tra i tre rami coronarici principali.

La stratificazione sul MAX SCORE ha evidenziato che nel 76% dei nostri pazienti si è assistito ad una completa risoluzione degli CAA (MAX SCORE 0) e che la maggior parte di queste si è verificata entro il primo anno di malattia (Fig.1). I pazienti che, dopo il primo anno dall'esordio di malattia, presentavano MAX SCORE 4 hanno mostrato nel 53 % dei casi una persistenza del medesimo score al termine del follow-up; nel 47% dei restanti casi si è rilevata invece una riduzione del MAX SCORE (1 è rientrato in MAX SCORE 0) (Fig. 2).

Abbiamo quindi cercato correlazioni tra i suddetti dati e la prescrizione di Test da sforzo (TDS) e coronaro-TC: il 35,4% dei pazienti sono stati sottoposti a TDS (totale 164 esami risultati tutti normali), il 31% ha eseguito coronaro-TC (totale 47 esami di cui 17 patologici).

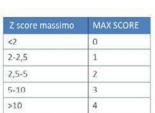
L'indicazione ad eseguire il TDS è stata maggiormente influenzata dal 1-YEAR SCORE (valore massimo di MAX SCORE nel primo anno di follow-up) piuttosto che dall'exam-MAX SCORE (MAX SCORE rilevato all'ultimo referto ecocardiografico appena precedente all'esecuzione di TDS/coronaro-TC). Non si sono osservate invece differenze significative tra il 1-YEAR e il OVERALL MAX SCORE (ottenuto a posteriori, valore massimo di MAX SCORE nell'intero periodo di follow-up) in termini di indicazione all'esecuzione dell'esame.

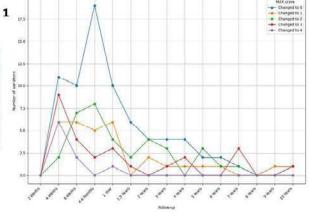
La coronaro-TC è stata effettuata principalmente nei pazienti con MAX SCORE 4, soprattutto in quelli di età inferiore e nei primi anni dall'esordio. Anche in questo caso il 1-YEAR e OVERALL MAX SCORE sono risultati sovrapponibili in termini di indicazione all'esecuzione dell'esame.

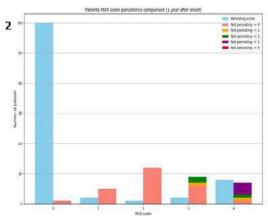
Abbiamo infine valutato la concordanza nella misurazione dello Z-score in ecocardiogramma e coronaro-TC all'esordio di malattia: l'analisi di regressione lineare e lo scatter plot non hanno mostrato differenze significative nella valutazione del tronco comune, a differenza degli altri rami coronarici per cui l'ecocardiogramma non si è dimostrato affidabile nel predire il corrispondente valore alla TC.

In conclusione, dal nostro studio si evince che 1-YEAR MAX SCORE è un importante indice predittivo della storia degli CAA nella MK complicata, ciò lo potrebbe rendere utile ai fini dell'impostazione di un follow-up in termini di appropriatezza e tempistiche di esecuzione di coronaro-TC e TDS.

La coronaro-TC è utile all'esordio di malattia soprattutto nei casi di coinvolgimento della DA e coronaria destra. Il TDS si è mostrato poco sensibile nel correlare la gravità degli CAA.







INCIDENT CARDIAC ABNORMALITIES AFTER CAR-T CELL THERAPY IN CHILDREN: A SINGLE CENTER EXPERIENCE

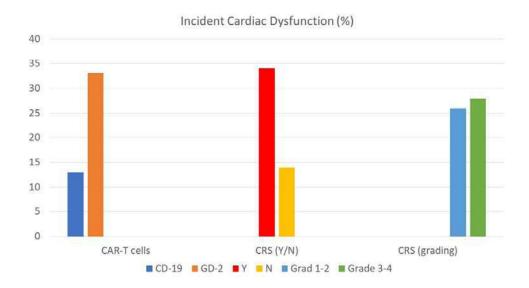
Marcello Chinali, Rossana Palumbo, Pietro Merli, Francesca Del Bufalo, Alessia Del Pasqua, Claudia Esposito, Marco Becilli, Ugo Giordano, Lorenzo Galletti, Franco Locatelli Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, ITALY

Background: There are limited data on cardiac toxicity among children treated with CAR-T cells.

Methods: Study included 115 children undergoing CAR-T with available echocardiographic data- Echocardiography was performed before the infusion and repeated 2- and 4-weeks after CAR-T. Cardiac toxicity was defined as incident left ventricular dysfunction (ejection fraction EF <53%) and/or incident pericardial effusion. Covariates included the occurrence and grading of cytokine release syndrome (CRS), type of CAR-T (GD-2 or CD-19) and dosage of previous exposure to cardiotoxic medications.

Results: Mean age was 12±7.3yrs; all patients (62% boys) had normal baseline cardiac function. CRS (any grade) occurred in 73% of patients (70% grade 1; 15% grade 2; 12% grade 3 and 3% grade 4). Cardiac toxicity was reported in 27% of patients including 7pts with incident EF reduction, 22pts with incident pericardial effusion and 2 with both. Comparing patients with (n=31) and without cardiac toxicity (n=84) no differences was observed at baseline in either EF (61±5 vs 62±4%) or Global Longitudinal Strain (GLS, -19.8±4 vs -20.2±2%). Conversely, a significant difference was observed in both GLS and EF two weeks after treatment, (respectively -22.6±4.2 vs -18.5±4.9% and 58±6 vs 62±3% both p<0.02). Cardiac toxicity was more frequent in the GD-2 (n=71) group ad compared to the CD-19 (n=44) treated children (33% vs 13%: p<0.04); as well as related to the presence or absence of CRS (34% vs 14% p<0.02), with no impact found for CRS grading (p=0.2) or prevalent dosage of cardiotoxic medication. Of note, incident cardiac toxicity was associated with a transient increase in LV mass (w0=44±18g/m2.16 vs w2=53±20g/m2.16 p<0.05) which returned to normal values at study end (46±16g/m2.16; p=ns vs baseline).

Conclusion: Incident cardiac dysfunction is frequent in children undergoing CAR-T therapy and associated with presence of CRS and type of CAR-T cells infused.



CO3

CARDIOMIOPATIA RESTRITTIVA, UNA RARA E DIFFICILE CARDIOMIOPATIA NEI PAZIENTI PEDIATRICI: ESPERIENZA DI UN SINGOLO CENTRO

Alessio Franceschini ¹, Rachele Adorisio ¹, Gessica Ingrasciotta ¹, Nicoletta Cantarutti ², Erica Mencarelli ¹, Mara Pilati ³, Gianfranco Butera ³, Paola Francalanci ⁴, Fabrizio Drago ², Antonio Amodeo ¹

- ¹ Heart Failure and Transplant, Mechanical Circulatory Support Unit, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù IRCCS, Roma, ITALY
- ² Paediatric Cardiology and Cardiac Arrhythmias Complex Unit Ospedale Pediatrico Bambino Gesù IRCCS, Roma, ITALY
- ³ Haemodynamic Unit, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, IRCCS, Roma, ITALY
- ⁴ Phatology Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, IRCCS, Roma, ITALY

La cardiomiopatia restrittiva (RCM) è una condizione rara che rappresenta il 2,5-5% delle cardiomiopatie pediatriche. La RCM ha l'esito peggiore nel gruppo delle cardiomiopatie pediatriche: Solo il 20% dei pazienti è esente da morte o trapianto a 5 anni dalla diagnosi.

Scopo: abbiamo descritto la presentazione clinica, l'eziologia e l'esito dei pazienti pediatrici con cardiomiopatia restrittiva pura in un periodo di 15 anni in uno studio di coorte retrospettivo in un unico centro.

Metodo: Ha incluso tutti i bambini consecutivi con diagnosi di cardiomiopatia restrittiva pura tra il 1995 e 2021; sono stati inclusi i dati clinici, ecocardiografici ed emodinamici al momento della diagnosi. dati relativi agli esiti a lungo termine sono stati analizzati con statistiche descrittive e analisi di sopravvivenza di Kaplan-Meier

Risultati: Sono stati inclusi 27 bambini (14 femmine (52%), età media alla diagnosi 6,5 anni ± 4,2, range 0,5-14). In 14 dei casi (52%) la RMC è stata accertata dopo la comparsa dei sintomi; i restanti 13 pazienti (48%) erano asintomatici e sono stati identificati grazie allo screening pre-partecipativo (37%), all'anamnesi familiare di cardiomiopatia (7%) o al soffio cardiaco (4%).

Tutti i pazienti presentavano un elettrocardiogramma anormale e una dilatazione atriale sinistra all'ecocardiogramma. Venti bambini (80%) presentavano ipertensione polmonare postcapillare al momento della diagnosi (pressione polmonare media di 23,7 \pm 6,8 mmHg, pressione di cuneo media di 17 \pm 5,1 mmHg, resistenze vascolari polmonari medie di 2,5 \pm 1,2 UW/m2 e indice cardiaco medio di 2,8 \pm 1,0 l/min/m2).

Tutti i pazienti sono stati trattati con la terapia medica standard per l'insufficienza cardiaca e 10 (37%) sono stati assistiti con un dispositivo di assistenza ventricolare, di cui 8 sono stati trapiantati con successo e 2 sono morti. La sopravvivenza complessiva è stata dell'89% (intervallo di confidenza del 95%), mentre la sopravvivenza libera da trapianto è stata del 26% (intervallo di confidenza del 95%). media di 4,6 anni di follow-up.

Conclusioni: In assenza di una terapia medica specifica ed efficace, l'assistenza cardiaca meccanica e il trapianto di cuore rimangono spesso le uniche opzioni di trattamento. L'invio tempestivo a centri la gestione dell'insufficienza cardiaca è fondamentale per garantire la sopravvivenza dei pazienti con RCM.

CARDIOMIOPATIE PEDIATRICHE: ANALISI RETROSPETTIVA CLINICO-EZIOLOGICA E IMPLICAZIONI PROGNOSTICHE IN BASE A FENOTIPO ED ETÀ D'ESORDIO

<u>Cristina Cadonati,</u> Simona Anna Marcora, Marco Papa ASST Grande Ospedale Metropolitano Niguarda, Milano, ITALY

Background: Le cardiomiopatie pediatriche, pur essendo rare, presentano una prognosi severa, costituendo la principale causa di scompenso cardiaco e trapianto in età evolutiva, con elevata mortalità. La variabilità clinica ed eziologica, legata al tipo di cardiomiopatia e all'età di esordio, rende complessa la diagnosi e la gestione.

Obiettivi: L'obiettivo di questo studio è stato caratterizzare una popolazione pediatrica con diagnosi di cardiomiopatia attraverso un'analisi clinica, eziologica e prognostica, valutando le differenze in base al fenotipo e all'età di esordio.

Metodi: Abbiamo condotto uno studio osservazionale retrospettivo su pazienti con diagnosi di cardiomiopatia posta entro i 18 anni, afferenti al nostro centro tra il 2003 e il 2023. Sono state escluse le forme secondarie. I pazienti sono stati classificati in cinque fenotipi: dilatativa (DCM), ipertrofica (HCM), aritmogena (ARVC), restrittiva (RCM) e non dilatata del ventricolo sinistro (NDLVC). L'età d'esordio è stata suddivisa in quattro categorie secondo le principali tappe dello sviluppo: <1 anno, età prescolare, scolare e adolescenza. Sono stati raccolti dati clinici, eziologici, diagnostici, terapeutici e di follow-up.

Risultati: Sono stati inclusi 192 pazienti (62% maschi), con età mediana alla diagnosi di 6 anni e al follow-up di 11 anni. I fenotipi prevalenti sono DCM (44%) e NDLVC (36%), seguiti da HCM (15%), ARVC (4%) e RCM (1%). La distribuzione per età d'esordio è omogenea: 29% <1 anno, 20% prescolare, 23% scolare, 28% adolescenza. L'età mediana d'esordio varia in base al fenotipo: 1 anno per HCM, 2 anni per DCM, 9 anni per NDLVC, 14 anni per ARVC. DCM e NDLVC si sono presentate sintomatiche nel 75% dei casi; al contrario, HCM, ARVC e RCM sono state spesso diagnosticate incidentalmente.

L'eziologia più frequente è la miocardite acuta (47%), seguita da forme idiopatiche (27%) e genetiche (25%). Le forme genetiche sono prevalenti nell'HCM, mentre la miocardite è comune in DCM e NDLVC. Le eziologie metaboliche e mitocondriali sono più rappresentate nei pazienti con esordio nel primo anno di vita. I test genetici sono stati eseguiti nel 48% dei casi, con riscontro di mutazioni patogene in oltre il 50%, e una prevalenza superiore all'80% nei pazienti con HCM. L'80% dei pazienti ha ricevuto terapia medica per lo scompenso, e i trattamenti antiaritmici sono stati impiegati soprattutto in HCM e ARVC. Sono stati impiantati 16 defibrillatori, prevalentemente nei fenotipi HCM e ARVC.

La prognosi globale è risultata severa, con mortalità dell'8% e tasso di trapianto del 6%. Circa il 50% dei pazienti ha recuperato la funzione cardiaca con la terapia. L'outcome è stato migliore nei pazienti con miocardite acuta e fenotipo NDLVC, mentre ARVC e RCM hanno mostrato la prognosi peggiore. L'esordio precoce si associa a una prognosi peggiore.

Conclusioni: Le cardiomiopatie pediatriche mostrano un'ampia eterogeneità fenotipica ed eziologica, con impatto significativo sulla prognosi. Il fenotipo e l'età d'esordio rappresentano fattori determinanti nel decorso clinico. L'identificazione precoce, la classificazione fenotipica accurata e un approccio multidisciplinare risultano essenziali per ottimizzare la gestione e migliorare l'outcome.

IMPATTO DELLA TERAPIA CART IN PAZIENTI CON HIV A TRASMISSIONE VERTICALE: UNO STUDIO LONGITUDINALE A 10 ANNI

<u>S. Pavesi</u>¹, Alice Pozza¹, Mirco Coccu¹, Luca Zanella², Marco Basile¹, Sara Pavesi¹, Brenda Mori¹, Osvalda Rampon³, Daniele Donà³, Carlo Giaquinto³, Biagio Castaldi¹, Giovanni Di Salvo¹

- ¹ AOU di Padova UOC Cardiologia Pediatrica, Padova, ITALY
- ² Policlinico S. Orsola, Bologna, ITALY
- ³ AOU di Padova UOC Malattie Infettive Pediatriche, Padova, ITALY

Introduzione: L'infezione da HIV rimane ancora oggi un importante onere sanitario globale. L'introduzione della terapia antiretrovirale di combinazione (cART) ha permesso di ridurre significativamente la mortalità correlata all'HIV, trasformando l'infezione in una malattia cronica. L'infiammazione cronica che ne deriva, in sinergia con gli effetti collaterali della cART e i fattori di rischio cardiovascolare tradizionali, contribuisce ad un aumento complessivo del rischio cardiovascolare. Scopo dello studio è valutare il profilo cardiovascolare in una coorte di adolescenti e giovani adulti con infezione verticale da HIV in terapia cART dopo oltre 10 anni di trattamento.

Materiali e metodi: Studio osservazionale monocentrico, longitudinale. Nel biennio 2024-2025 sono stati reclutati 49 pazienti tra 11 e 40 anni con infezione verticale da HIV. I dati riguardanti la salute vascolare e cardiaca sono stati confrontati con i dati diponibili, della stessa coorte, nel biennio 2015-2016. Tutti i pazienti sono stati valutati clinicamente, attraverso esami ematochimici, con ecocardiografia transtoracica avanzata ed ecografia vascolare. I risultati sono stati confrontati con gli Z-score per età e sesso disponibili in Letteratura.

Risultati: L'età media dei pazienti era di 27,4 anni, 61% femmine. Il 30,6% dei pazienti mostrava un valore di intima-media thickness carotidea (cIMT) sopra il range di normalità, il 4,1% presentava una pulsed wave velocity (PWV) patologica, il 6,1% mostrava alterata flow-mediated dilatation (FMD) e il 14,3% riportava uno strain longitudinale (GLS) patologico.

Confrontando i pazienti dopo un follow-up di 10 anni, si registrava una leggerissima riduzione della frazione di eiezione, sia calcolata con metodo biplano (66+/-5% vs 60+/-3% p=0.003) che mediante 3D (64+/-2% vs 59+/-2% p<0.001), senza riscontro di valori inferiori ai limiti di norma. Al contrario, si osservava un miglioramento della FMD (9+/-3% vs 13+/-4%, p=0.02) e una stabilizzazione dei valori di clMT, come da stabilizzazione/regressione della disfunzione endoteliale.

L'analisi statistica ha mostrato una correlazione diretta tra GLS e CD4%, che persisteva anche dopo aggiustamento per sesso, BMI, EF, funzione diastolica (E/A) e strain atriale, suggerendo una relazione tra progressione di malattia e disfunzione cardiaca. Il parametro GCW del Myocardial Work si è mostrato inversamente correlato con il LVEDD (rho= -0.4, p=0.04), suggerendo l'interdipendenza tra geometria ventricolare e funzione del ventricolo sinistro in questi pazienti. Il parametro GWI correlava inversamente con la FMD (rho= 0.34, p= 0.03), confermando il ruolo dell'endotelio nella disfunzione cardiaca in questa popolazione.

Sono infine emerse delle correlazioni tra funzionalità cardiaca e genere. I pazienti di sesso maschile mostravano un GWW maggiore e un GWE inferiore rispetto alle pazienti di sesso femminile, suggerendo un maggior coinvolgimento dell'apparato cardiovascolare negli uomini.

Conclusioni: Sebbene siano ben note le correlazioni tra HIV e disfunzione cardiovascolare, il nostro studio dimostra che i pazienti in terapia cART dimostrano un ottimo profilo di rischio cardiovascolare a lungo termine. La stabilizzazione dei valori di cIMT suggerirebbe di soprassedere sull'utilizzo di strategie terapeutiche profilattiche, come l'utilizzo di statine, in una popolazione fragile socialmente e per compliance alle terapie.



QUARANT'ANNI DI ESPERIENZA SULLA MALATTIA DI KAWASAKI: DALLA STRATIFICAZIONE PRECOCE DEL RISCHIO AGLI ESITI A LUNGO TERMINE

<u>Francesca Bonanni</u>, Chiara Di Filippo, Gaia Spaziani, Elena Bennati, Silvia Passantino, Mattia Zampieri, Giulio Porcedda, Gabriele Simonini, Iacopo Olivotto, Silvia Favilli, Giovanni B. Calabri

Azienda Ospedaliera Universitaria Meyer, IRCCS, Firenze, ITALY

Background e scopi della ricerca: La Malattia di Kawasaki (MK) è una vasculite autolimitante ed è la principale causa di cardiopatia acquisita nei bambini nei Paesi sviluppati. L'esito clinico più temibile è il coinvolgimento delle arterie coronarie che, nei casi gravi può evolvere, nel tempo, in infarto miocardico o morte cardiaca improvvisa. Questo studio si propone di valutare la prognosi a lungo termine dei pazienti affetti da MK e di individuare i principali fattori di rischio per lo sviluppo di aneurismi.

Metodi: Abbiamo condotto uno studio retrospettivo monocentrico su bambini con diagnosi di MK tra il 1982 e il 2024 presso un centro pediatrico di riferimento in Italia. Al momento della diagnosi, i pazienti sono stati sottoposti a valutazione cardio-reumatologica comprensiva di valutazione clinica, esami ematochimici, elettrocardiogramma ed ecocardiogramma. Il coinvolgimento coronarico è stato definito dalla presenza di anomalie quali aneurisma o ectasia ad esordio nella fase acuta, mentre il danno a lungo termine è stato valutato tramite controlli seriati nel tempo.

Risultati: Nell'analisi finale sono stati inclusi 533 bambini con diagnosi di MK. L'età mediana alla diagnosi era di 26 mesi [IQR 13–46], con una prevalenza maschile (319 maschi, 59,8%). 117 pazienti (22,0%) presentavano un coinvolgimento coronarico nella fase acuta: 27 con aneurismi coronarici e 90 con ectasia coronarica isolata. Al follow-up, alterazioni coronariche persistenti sono state osservate solo nei pazienti con aneurismi. I predittori indipendenti per lo sviluppo di aneurismi identificati alla regressione logistica sono: età <6 mesi (OR 7,64, p<0,001), resistenza alle IVIG (OR 9,89, p<0,001), somministrazione di IVIG dopo il decimo giorno di malattia (OR 5,27, p<0,001) e versamento pericardico (OR 3,16, p=0,047).

Nel corso dei 42 anni dello studio, l'uso delle IMG è aumentato dal 53,3% negli anni '80 fino al 99% dopo il 2020, riflettendo una maggiore standardizzazione del trattamento. La resistenza alle IMG è aumentata dal 2,5% al 30% nei decenni successivi, per poi ridursi al 22,7% negli anni più recenti. L'incidenza di lesioni coronariche ha seguito un andamento simile, con un picco nel periodo 2011–2020 (27,2%) e una successiva diminuzione al 14,6% tra il 2021 e il 2025.

Conclusioni: In questa coorte occidentale di pazienti con MK, il trattamento tardivo, la resistenza alle IVIG, l'età inferiore ai 6 mesi e il versamento pericardico sono emersi come i principali predittori di rischio aneurismatico. Questi risultati supportano l'importanza di un intervento precoce mirato e di un follow-up prolungato basato sul rischio.

PREDITTORI DI ESITO A LUNGO TERMINE IN BAMBINI AFFETTI DA MIOCARDITE ISTOLOGICAMENTE DOCUMENTATA: STUDIO MONOCENTRICO

Alessio Franceschini ¹, Rachele Adorisio ¹, Gessica Ingrasciotta ¹, Nicoletta Cantarutti ², Erica Mencarelli ¹, Mara Pilati ³, Gianfranco Butera ³, Paola Francalanci ⁴, Fabrizio Drago ², Antonio Amodeo ¹

- ¹ Heart Failure and Transplant, Mechanical Circulatory Support Unit, Ospedale Bambino Gesù IRCCS, Roma, ITALY
- ² Paediatric Cardiology and Cardiac Arrhythmias Complex Unit, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, IRCCS, Roma, ITALY
- ³ Haemodynamic Unit, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, IRCCS, Roma, ITALY
- ⁴ Pathological Anatomy Unit, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, IRCCS, Roma, ITALY

La miocardite pediatrica è una malattia rara, caratterizzata da un ampio spettro di presentazioni cliniche che vanno da casi asintomatici a insufficienza cardiaca fulminante. 1 Nonostante i progressi nella diagnostica per immagini, la biopsia endomiocardica (EMB) rimane il gold standard per la diagnosi. Tuttavia, i dati relativi ai risultati della EMB sulla gestione e sull'esito della miocardite pediatrica sono limitati. Infine, i predittori di un esito sfavorevole rimangono poco chiari e controversi. Lo scopo di questo studio è identificare i fattori predittivi di eventi cardiaci avversi maggiori (MACE), tra cui la morte per tutte le cause e il trapianto di cuore (HTx), nei bambini con miocardite istologicamente provata.

Materiali e Metodi: Si tratta di uno studio retrospettivo monocentrico su 108 pazienti pediatrici (pts) con diagnosi di miocardite all'Ospedale Pediatrico Bambino Gesù dal 1988 al 2022. I criteri di inclusione erano l'età inferiore a 18 anni e una diagnosi di miocardite confermata all'EMB. Sono stati esclusi i pazienti con miocardite clinicamente sospetta che non sono stati sottoposti a EMB. Sono stati analizzati i dati relativi alla presentazione clinica, all'EMB e all'esito.

Per tutti i pazienti sono state raccolte le seguenti variabili: età, sesso, presentazione clinica e durata della degenza ospedaliera. Sono stati registrati i dati clinici relativi a morte per tutte le cause, necessità di HTx e recupero miocardico definito come raggiungimento di una frazione di eiezione ventricolare sinistra (LVEF) superiore 55% a 1 anno di follow-up. I pazienti sono stati classificati secondo l'attuale classificazione clinica della miocardite.

Conclusioni: Tra i 108 bambini arruolati, il MACE si è verificato in 16 pazienti (14,81%) e, nello specifico, 8 pazienti hanno ricevuto HTx (7,40%) mentre 8 sono deceduti (7,40%). Un totale di 19 pazienti (17,59%) è stato perso al follow-up, mentre 63 pazienti (58,33%) hanno ottenuto un recupero miocardico a 1 anno di follow-up. L'analisi di sopravvivenza Kaplan-Meier ha rivelato le seguenti probabilità di sopravvivenza: 96% a 1 anno, 86% a 5 anni, 84% a 10 anni, 66% a 15 anni. La probabilità di sopravvivenza è risultata significativamente più bassa nei pazienti con fibrosi rilevata alla EMB II fattore predittivo di prognosi peggiore è stata la presenza del genoma virale HSV1-2.

Il nostro studio fornisce, per la prima volta, prove del valore prognostico sfavorevole della fibrosi alla EMB nella miocardite pediatrica accertata mediante biopsia. La presenza di fibrosi può riflettere una maggiore gravità della miocardite e un maggiore danno virale e/o immuno-mediato.

INFECTIVE ENDOCARDITIS IN PEDIATRIC CARDIAC SURGERY: A SINGLE-CENTER REVIEW OF OUTCOMES AND PREDICTORS

<u>Laura Ragni</u>, Simona Samperi, Pasqualina Bruno, Stefania Mercadante, Lorenza Romani, Aurelio Secinaro, Silvia Placidi, Gianluca Brancaccio, Francesca Calo' Carducci, Paola Bernaschi, Lorenzo Galletti, Maia De Luca, Roberta Iacobelli
Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, IRCCS, Roma, ITALY

Background and Aim: Infective endocarditis (IE) in children with congenital heart disease (CHD) poses a significant clinical challenge. This study evaluates the clinical course and outcomes of pediatric IE at a specialized cardiac center.

Methods and Results: According to the modified Duke Criteria, 95 consecutive patients with a diagnosis of IE admitted to our institution between January 2013 and October 2024 were identified. Demographics, laboratory, imaging data, medical therapy and surgical reports were retrospectively ascertained. There were 59 were male (62.2%) and 36 female (37.8%), with a median age of 14 years old [IQR 17-7 years]. According to native valve IE (NVE) or prosthetic valve IE (PVE) the patients were divided in 2 groups (Table 1). Patients with NVE were significantly younger at time of IE diagnosis (NVE 7.8 yo vs PVE 15.7 yo; p=0.00002) with the most common predisposing condition being CHD (NVE 66.7% vs PVE 98.5%; p=0.00001). Prior cardiac procedure (surgery versus interventional) had been performed within one year before IE episode (29.5% vs 23.1% respectively). In NVE patients, left heart valves were predominantly affected (NVE 30% vs PVE 8.5%; p=0.01) right ventricle to pulmonary artery (RV-PA) conduit were common in PVE (47.7%). Microbiological profile differed, with Staphylococcus aureus the most frequent causative organism in NVE and Viridans Streptococcus in PVE. Coagulase-negative Staphylococci were significantly more frequent in PVE patients (23.4%; p=0.01) and significantly related to previous cardiac procedures (p=0.05) (Table 2). Positive echocardiographic findings were observed in 72 patients (NVE 93.3% vs PVE 67.7%, p=0.007). Over half required surgery (54.7%), primarly for heart failure, septic emboli and uncontrolled infection. In-hospital mortality rate was 5.3%.

Conclusions: Despite being rarer than in adults, the incidence of IE remains high in the CHD group of children, with a higher incidence observed in PVE, complicating diagnosis, management and requiring long hospitalization. Our Findings highlist the importance of tailoring diagnostic and treatment strategies based on valve type (NVE vs. PVE) and identifying patient populations which may be at higher risk post intervention.

Native valve endocarditis Age 7,8 yo [IQR 13,7-1] CHD 20/30 (66,7%) Native pulmonary valve Native addic valve Native tricuspidal valve

Addicaubgraft | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5% | 1.5%

Table 1. NVE and PVE characteristics



Table 2. Microbiological Profiles for IE in NVE (left panel) versus PVE group (right panel)

INCIDENCE AND PREDICTORS OF SILENT ATRIAL FIBRILLATION IN PATIENTS WITH EMBOLIC STROKE OF UNDERMINATED SOURCES AND PATENT FORAMEN OVALE

<u>Cristina Ciuca</u> ¹, Elisabetta Mariucci ¹, Silvia Cesaretti ², Anna Balducci ¹, Gabriele Egidy Assenza ¹, Maurizio Brighenti ¹, Simone Bonetti ¹, Valentina Gesuete ¹, Ylenia Bartolacelli ¹, Ambra Bulgarelli ¹, Vittoria Mastromarino ¹, Luca Ragni ¹, Gabriele Bronzetti ¹, Emanuela Angeli ¹, Andrea Donti ¹

- ¹ Azienda Ospedaliero Universitaria, Bologna, ITALY
- ² Azienda USL, Bo**l**ogna, **I**TALY

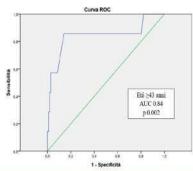
Background: In patients with cryptogenic stroke or transient ischemic attack (TIA) and patent foramen ovale (PFO), the detection of silent (asymptomatic) atrial fibrillation (AF) is crucial for determining appropriate secondary prevention—particularly to decide between PFO closure and anticoagulation. Traditional echocardiographic parameters (e.g., left atrial volume or LVEF) often fail to detect early atrial dysfunction. In this context, atrial strain, particularly left atrial (LA) strain measured via speckle-tracking echocardiography (STE), has emerged as a promising tool to identify patients at risk of AF. Reservoir strain reflects the ability of the left atrium to expand during ventricular systole, acting as a reservoir for pulmonary venous return. It is measured as peak atrial longitudinal strain (PALS) during left ventricular systole. A reduced reservoir strain indicates impaired LA compliance, fibrosis, or increased stiffness—structural substrates that predispose to AF.

Methods: 111 patients referred to our center after cryptogenic stroke or TIA were enrolled. All patients received prolonged ECG monitoring using PocketECG Eumaco and standard echocardiography including atrial strain evaluation.

Results: The mean age was 49±11 years; 34% were female. A total of 101 patients (91%) had experienced a previous stroke, while 10 patients (9%) had a TIA. Brain imaging (MRI or CT) identified ischemic lesions in 100 patients (90%): 27.9% were cortical, 17.3% subcortical, and 43.2% involved both cortical and subcortical areas. Additionally, 40.5% had multiple lesions. Regarding cardiovascular risk factors, 18% were current smokers, 15.4% ex-smokers, 20% had a family history of cardiovascular disease or stroke, 36.9% had hypertension, 59.5% had dyslipidemia, and 2.7% had diabetes mellitus. The mean BMI was 25.5±4.2 kg/m². The average duration of ECG monitoring was 24±6 days. Silent paroxysmal atrial fibrillation (PAF) was detected in 8 patients (7.2%), with episode durations ranging from 12 minutes to 8 hours. Compared to those without PAF, patients with PAF had: lower RoPE scores (5.5±1.5 vs.6.7±1.5;p0.02), higher mean age (59±11 vs. 49±10 years; p0.006), higher prevalence of hypertension (75% vs.36%; p0.037), higher left atrial volumes, higher diastolic dysfunction and atrial remodeling (Table). ROC analysis identified an age cut-off of 43 years old as threshold of significantly increased risk of AF in patients with cryptogenic stroke (figure).

Patients with detected atrial fibrillation were excluded from percutaneous PFO closure and were instead managed with oral anticoagulant therapy.

Conclusions: Prolonged ECG Holter monitoring in young patients with cryptogenic stroke or TIA and PFO detected asymptomatic paroxysmal atrial fibrillation in 7.2% of cases. Silent atrial fibrillation remains a diagnostic challenge in this population. Extended ECG monitoring together with atrial strain evaluation should be considered in these patients to guide appropriate secondary stroke prevention strategies



Parameter:	Overall (n=111)	No PAF (n=103)	PAF (n=8)	p-value
VS end-diastolic diam. (mm)	10 ± 0.1	10 ± 0.1	10 ± 0.1	0.75
Posterior wall diam. (mm)	9±1	9 ± 1	9±1	0.58
LV end-diastolic diam. (mm)	47 ± 5	47 ± 6	45 = 2	0.45
LV end-diastolic volume (ml)	101 = 24	102 ± 23	83 ± 23	0.11
LVEF (%)	62 ± 3	62 ± 3	65±3	0.08
LA volume (ml/m²)	29 ± 6	29 ± 6	34 ± 4	0.08
RA volume (ml/m²)	25 ± 6	24 * 6	27 ± 2	0.50
E/e'	7±2	7 ± 3	13 ± 4	0.05
PALS, %	28 ± 9	29 * 10	19 ± 8	0.04
Sinuses of Valsatva (mm)	34 ± 4	34 ± 4	31 ± 2	0.10



PREVALENCE AND IMPACT OF CARDIOVASCULAR RISK FACTORS IN PATIENTS WITH SYSTEMIC RIGHT VENTRICLE: A SINGLE CENTER EXPERIENCE

<u>Cristina Ciuca</u>, Gabriele Egidy Assenza, Ylenia Bartolacelli, Ambra Bulgarelli, Anna Balducci, Luca Ragni, Tammam Hasan, Elisabetta Mariucci, Vittoria Mastromarino, Daniela Palleri, Emanuela Angeli, Andrea Donti IRCSS Azienda Ospedaliero Universitaria, Bologna, ITALY

Background: As adult patients with congenital heart disease (ACHD) age, the prevalence of cardiovascular risk factors (CRFs) increases. This study aimed to evaluate the incidence and prognostic impact of CRFs in ACHD patients with a systemic right ventricle (SRV).

Methods: Sixty-nine patients with SRV were included and evaluated according to routine clinical practice. Major adverse cardiovascular events (MACEs)—including death, heart transplantation (HT), heart failure (HF), thromboembolic events, sustained arrhythmias, endocarditis, and coronary artery disease (CAD)—were assessed during follow-up.

Results: SRV etiology included atrial switch in 58% and congenitally corrected transposition of the great arteries in 42%. The mean age at first evaluation was 33.8 ± 10.3 years, and 42% of patients were female. The mean BMI was 24.5 ± 5.3 kg/m². The prevalence of CRFs was as follows: dyslipidemia in 20.3%, hypertension in 26.1%, smoking in 13.0%, obesity in 15.9%, and diabetes in 1.4%. Twelve patients (17.4%) had two or more CRFs. Thirty-six patients (52%) were symptomatic: 38% were in NYHA class II, and 14% in class III or IV.

The mean follow-up duration was 9.5 ± 1.7 years. Ten-year MACE-free survival was $76\% \pm 5.3\%$. The presence of more than one CRF was associated with a higher risk of MACEs in univariate Cox analysis (HR 2.13; 95% CJ, 0.89–5.16; p = 0.05). In multivariate analysis—including right ventricular ejection fraction (RVEF) on cardiac magnetic resonance (CMR)—having more than one CRF remained a significant predictor of events (HR 3.21; 95% CJ, 1.07–9.65; p = 0.03), while RVEF was not statistically significant (HR 0.98; 95% CJ, 0.95–1.01; p = 0.30). Documented CAD was found in 2 patients (2.9%).

Conclusions: Cardiovascular risk factors are relatively common in this young cohort of patients with a systemic right ventricle and are associated with an increased risk of adverse cardiovascular outcomes. These findings highlight the importance of preventive strategies, including patient education on maintaining an active lifestyle, a healthy diet, and smoking cessation. Further studies are warranted to confirm these observations and to guide risk stratification and management.

DISSECTING EBSTEIN ANOMALY: A 3D ECHOCARDIOGRAPHIC PERSPECTIVE ON TRICUSPID VALVE ANATOMY

Giuseppe Fusco¹, Michele Lioncino¹, Giovanni Antonelli¹, Giulio Calcagni¹, Benedetta Leonardi¹, Carla Favoccia¹, Elisa Simula¹, Arianna Ruta¹, Aurelio Secinaro², Gianfranco Butera³, Fabrizio Drago¹, Adriano Carotti⁴, Gabriele Rinelli¹

- Pediatric Cardiology and Arrhythmia, Syncope Complex Unit, Bambino Gesù Children's Hospital, IRCCS, Rome, ITALY
- ² Advanced Cardiothoracic Imaging Unit, Bambino Gesù Children's Hospital, IRCSS, Roma, ITALY
- ³ Interventional Cardiology Unit, Department of Fetal, Neonatal and Cardiovascular Sciences, Bambino Gesù Children's Hospital, Roma, ITALY
- ⁴ Cardiac Surgery Unit, Department of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, Bambino Gesù Children's Hospital, IRCCS, Roma, ITALY

In the last decades, survival and quality of life have significantly improved among patients with Ebstein's anomaly (EA), and new prognostic factors have shed into light. However, the anatomical characterization of the valve and its surgical implications are not well standardized and rely on the Institutional experience. Challenges in the evaluation of EA may include the complex, non-planar geometry of the annulus, the highly variable leaflet relationship, the degree of annular plane rotation towards the right ventricular outflow tract and the variability in papillary muscles. 2D echocardiography offers limited accuracy in characterizing TV anatomy and has poor ability to confidently identifying the leaflets. While the role of 3D-deconstruction echocardiography in TV disease is well established, there is a significant literature gap concerning its adjunctive role in EA. The aim of our study was to describe the role of 3d Multiview deconstruction in valve characterization and surgical planning in a small cohort of pediatric patients with EA. From October 2024 to March 2025, we included 8 patients wit EA (median age 10y, IQR: 3.75-17), among whom 2 underwent da Silva's cone repair. Echocardiographic data were compared with surgical valve description, when available. With the use of 3D deconstruction we were able to identify 4 patient-groups. In 3 patients, the posterior leaflet was virtually absent or severely tethered, and the septal leaflet was poorly delaminated in its posterior aspect. The anterior leaflet was sail-like. Interestingly, in one patient a conoventricular VSD was was functionally closed anteriorly by fibrous tissue originating from the septal leaflet. Posteriorly, this tissue merged with the posterior leaflet, creating a continuous fibrous structure that resulted in severe tethering of the valve. The second subgroup (2 patients) is characterized by complex TV clefts. One case shows a anterior leaflet cleft and multiple fenestrations in the posterior leaflet. The other displays a sail-like anterior leaflet with a deep cleft, mimicking a quadricuspid morphology, and includes two septal components: one welldelaminated and one severely dysplastic. The third group includes patients with EA limited to the septal leaflet (2 cases). Finally, the last group was characterized by insertion of the anterior leaflet to the right ventricular free-wall, which complicated cardiac repair. Conclusion: 3D decostruction was useful to delineate typical and atypical anatomic modifiers in EA and provides useful information for surgical planning.



PROGNOSTIC ROLE OF HEMODYNAMIC PHENOTYPE AND LONGITUDINAL STRAIN ON LONG-TERM OUTCOMES IN FONTAN CIRCULATION

Alessandro Felici ¹, Michele Lioncino ¹, Giulio Calcagni ¹, Claudia Di Pangrazio ¹, Giovanni Antonelli ¹, Carla Favoccia ¹, Federica Gentili ², Rachele Adorisio ³, Aurelio Secinaro ⁴, Adriano Carotti ⁵, Lorenzo Galletti ⁵, Gianfranco Butera ⁶, Fabrizio Drago ¹, Gabriele Rinelli ¹

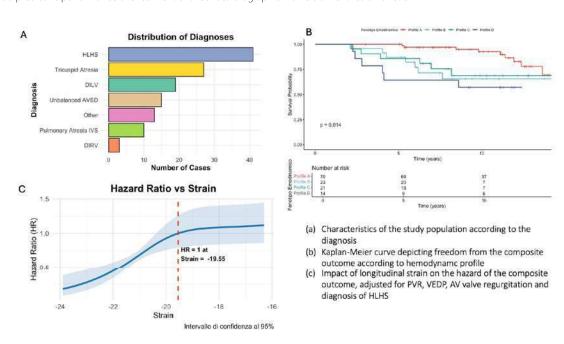
- ¹ Pediatric Cardiology and Cardiac Arrhythmias and Syncope Unit, Bambino Gesù Children's Hospital, IRCSS, Rome, ITALY
- ² Sports Medicine Unit, Bambino Gesù Children's Hospital IRCCS, Rome, ITALY
- ³ Heart Failure, Transplant and Mechanical Cardiorespiratory Support Unit, Bambino Gesù Hospital and Research Institute, Rome, ITALY
- ⁴ Advanced Cardiothoracic Imaging Unit, Bambino Gesù Children's Hospital, IRCSS, Rome, ITALY
- ⁵ Cardiac Surgery Unit, Department of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, Bambino Gesù Children's Hospital, IRCCS, Rome, ITALY
- 6 Pediatric Cardiology Unit, Cardiac Surgery and Heart Lung Transplantation, Bambino Gesù Hospital and Research Institute, Rome, ITALY

Introduction: Although the Fontan operation has changed dramatically the outcome of patients with functionally univentricular heart, this population is still at risk of significant mortality and there is great debate about prognostic determinants of long-term outcomes. Aims of our work was to explore the prognostic implications of hemodynamic phenotype and longitudinal strain (LS) on long term outcomes of Fontan circulation.

Methods: We designed a single-centre retrospective cohort study. Clinical, hemodynamic data and echocardiograms were collected from the electronic medical records. According to pre-Fontan cardiac catheterization, patients were classified in 4 hemodynamic phenotypes based on pulmonary vascular resistance (PVR) and ventricular end-diastolic pressure (VEDP). We defined as primary outcome a composite of death, hospitalization for acute cardiac failure or cardiac arrest, plastic bronchitis, protein-losing enteropathy, heart transplantation and palliative care candidacy.

Results: A total of 128 children who underwent PCPC surgery between March 2009 and October 2019 were selected. Over a median follow up of 10.3 years, 29 patients met the primary outcome. Patients with PVR < 2 WU·m² and VEDP < 10 mmHg (Profile A) showed a lower incidence of the primary outcome. In contrast, patients with PVR of 2 WU·m² or higher or VEDP of 10 mmHg or higher (Profiles B and C), and especially those with simultaneous increases in both PVR and VEDP (Profile D), showed a significantly lower freedom from the primary outcome (log-rank p = 0.014). A stepwise multivariate Cox regression with clinical, echocardiographic variables and catheterization data as time-varying covariates was fitted. Data were analysed according to the last carried forward observation. In multivariate analysis, strain as time-varying covariate (HR 1.78, CI 1.3-2,4), moderate AV valve regurgitation (HR 2.39, CI 1.6-3.4), HLHS (1.61, CI 1.1-2.3) and hemodynamic phenotypes B (HR 1.78 CI 1.04-3.03) and D (HR 3.25 CI 2.03-5.2) were independent predictors of the primary outcome (Harrel's c-index 0.73). The addition of LS over conventional markers of ventricular function (EF or FAC) significantly improved model accuracy (log likelihood ratio p <0.02)

Conclusions: This study highlights the prognostic role of LS and hemodynamic phenotypes in predicting long-term outcomes in Fontan patients. The addition of LS showed good predictive performance over conventional echocardiographic markers of ventricular function.





PERINATAL ECHOCARDIOGRAPHIC PREDICTORS OF OUTCOME IN EBSTEIN ANOMALY AND TRICUSPID VALVE DYSPLASIA: A SYSTEMATIC REVIEW AND META-ANALYSIS

<u>Irene Borzillo</u>¹, Serena Ventrella³, Michela Leotta³, Marco Masci³, Patrizio Moras³, Marco Campanale³, Luciano Pasquini⁴, Vlasta Fesslova¹, Paolo Cavoretto⁵, Alessandro Giamberti⁶, Massimo Chessa², Alessandra Toscano³

- ¹ Center of Fetal Cardiology, Istituto Policlinico San Donato Milanese, Milano, ITALY
- ² Pediatric Cardiology, Istituto Policlinico San Donato, San Donato Milanese, Milano, ITALY
- ³ Perinatal Cardiology Unit, Bambino Gesù Children's Hospital IRCCS, Rome, ITALY
- ⁴ Department of Maternal-Fetal Medicine, Policlinico A. Gemelli IRCCS, Rome, ITALY
- ⁵ Gynecology and Obstetrics Department, IRCCS San Raffaele Hospital, Vita-Salute University, Milan, ITALY
- ⁶ Department of Congenital Cardiac Surgery, IRCCS Policlinico San Donato, San Donato Milanese, Milan, ITALY

Purpose: Ebstein anomaly (EA) and tricuspid valve dysplasia (TVD) are rare congenital heart malformations. This meta-analysis aims to identify fetal and neonatal echocardiographic predictors of survival in patients diagnosed with EA or TVD.

Methods: This review was conducted according to the Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses (PRISMA) guidelines. A comprehensive literature search was performed in July 2024. Observational studies evaluating fetal or neonatal echocardiographic parameters associated with perinatal or neonatal mortality were included.

Results: Fifteen studies comprising a total of 857 patients were included in the meta-analysis. Fetal predictors associated with improved survival included the presence of pulmonary valve flow (OR 2.01; 95% CI: 1.30–2.72), a lower tricuspid valve annulus Z-score (standardized mean difference [SMD] -0.86; 95% CI: -1.10 to -0.49; p < 0.01), a lower cardiothoracic area ratio (SMD -0.82; 95% CI: -1.39 to -0.25; p < 0.01), and absence of fetal hydrops (OR 0.29; 95% CI: 0.13 to 0.65; p < 0.001). In neonates, better outcomes were associated with a lower right atrial area index (SMD 0.31; 95% CI: 0.16–0.62; p < 0.001) and the presence of anterograde pulmonary valve flow (OR 2.25; 95% CI: 1.57-3.22; p < 0.001).

Conclusions: Key echocardiographic predictors of survival in fetuses and neonates with EA or TVD include the presence of pulmonary valve flow, tricuspid valve annulus size, and right atrial area index. These findings may help identify high-risk patients who could benefit from tailored perinatal management, including optimized delivery planning and early postnatal intervention strategies.

BIOCHEMICAL PROFILE IN PATIENTS WITH FONTAN CIRCULATION AND FONTAN ASSOCIATED LIVER DISEASE (FALD)

Luca Guidi ¹, Lamia Ait Ali ², Barbara Coco ³, Cecilia Vecoli ², Ilenia Foffa ², Ludovica Simonini ⁴, Giovanni Petralli ³, Chiara Marrone ⁵, Simona Storti ⁵, Pietro Colombato ³, Antonio Salvati ³, Angelo Monteleono ⁵, Giuseppe Santoro ⁵, Maurizia Rossana Brunetto ^{3,6}, Pierluigi Festa ⁵

- ¹ University of Pisa, Pisa, ITALY
- ² Institute of clinical physiology, CNR, Massa, ITALY
- ³ Hepatology Unit, University Hospital Pisa, Pisa, ITALY
- ⁴ Academic Radiology Unit, Department of Surgical, Medical and Molecular Pathology and Critical Area, University of Pisa, Pisa, ITALY
- ⁵ Ospedale del Cuore G. Monasterio Foundation, Massa, ITALY
- ⁶ Department of Clinical and Experimental Medicine, University of Pisa Institute of Biostructure and Bioimaging, Nati, Pisa, ITALY

Background: Fontan allowed a drastic improvement in the survival of patients with functionally single ventricle. However, because of the physiological constraints of this unnatural palliation, it is associated with a high rate of cardiac and extracardiac complications, including liver disease, known as Fontan-associated liver disease (FALD). The long-term maintained hemodynamic changes promote liver damage in virtually all patients, resulting in a complex hepatopathy unique for its physiopathology. In particular, serological and combined serum-clinical tests employed in other hepatic conditions exhibit only modest discriminatory power in identifying patients with severe liver disease.

Aim: to evaluate the biochemical profile, including lipid panel, in a cohort of patients with Fontan circulation and to explore the association between the metabolic profile and FALD severity.

Methods: Seventy consecutive patients (age 27±10 years) with functionally single ventricle, more than 10 years post Fontan palliation (19.4 ± 9 years) underwent clinical blood testing, including complete blood counts, comprehensive metabolic panel, cardiac biomarkers and lipid panel. Moreover, 59 patients also underwent liver evaluation, comprehensive of liver morphological and structural assessment by ultrasound imaging, biochemical tests and liver stiffness measurement (LSM) using transient elastography, by Fibroscan©. Advanced liver involvement was evaluated using the VAST score, based on four criteria indicative of portal hypertension: splenomegaly, presence of esophageal varices, ascites, and thrombocytopenia (defined as a platelet count <150.000/µL).

Results: In our population, the blood count showed a significantly higher hematocrit (36%) and (40 %) higher hemoglobin levels compared to the upper limits of our laboratory reference ranges, and platelet count was <150.000/ μ in 32% of patients. In the liver function metabolic panel, gamma-glutamyl transferase (GGt) levels were higher than reference values in 56.9% of our population, whereas only 6.7% and 11% showed higher levels of aspartate aminotransferase (AST) and alanine aminotransferase (ALT), respectively. Moreover, 44.4% of the patients had vitamin D levels below 20 ng/ml, and 72.2% had levels below 30 ng/ml. The lipid panel showed relatively low cholesterol levels, with a mean of 136 \pm 23.7 mg/dl. Additionally, 71.4% of our cohort exhibited total cholesterol levels below the 25th percentile, standardized for age and sex, and 50% had cholesterol values even below the 10th percentile. Advanced liver involvement, defined as a VAST score >= 2, was associated with higher LSM values (25.1 IQ:17.3;33.4 vs 16 IQ: 13;21 p = 0.006). In addition, patients with a VAST score >= 2 were more likely to have cholesterol levels below the 10° and 25° percentiles compared to patients with a VAST score < 2, respectively: 80% vs 36.1% p = 0.004 and 93.3% vs 61.1% p = 0.02.

Conclusions: The biochemical profile in patients post Fontan palliation may reflect the complex physiopathology of this "unnatural" circulation. Our data support the utility of liver elastography in monitoring FALD. We also confirmed that dyslipidemia is not rare in this population. Moreover, in our cohort, higher LSM and low cholesterol were associated with FALD severity. The observed association between lower cholesterol levels and advanced liver involvement in our population calls for further investigations in larger studies to confirm these findings and to better understand the lipid metabolism in this challenging population.

6-YEAR FOLLOW-UP OF PATIENTS WITH SYSTEMIC RIGHT VENTRICLE: EXPERIENCE FROM OUR CENTER

<u>Elena Massari</u>, Antonella Maiorano, Giovanni Meliota, Maristella Lombardi, Silvana Catucci, Ugo Vairo Cardiologia Pediatrica Ospedale Pediatrico Giovanni XXIII, Bari, ITALY

The performance of the systemic ventricle refers to how well the ventricle responsible for pumping blood into the systemic circulation (usually the left ventricle) is functioning. In some congenital heart condition, such congenitally corrected transposition of great arteries, the right ventricle may serve as the systemic ventricle, which has important implication for performance. The right ventricle is not anatomically designed for high-pressure systemic circulation, so over time, it may dilate, with progressive decline in systolic function and fail. Tricuspid regurgitation can develop due anular dilatation. Systemic RV failure is a major concern in adults with congenital heart disease.

Early referral to adult congenital heart disease centers is often needed.

In our center, I'm referring to long-term issues in patients with D-Transposition of Great Arteries Post- Mustard/Senning operation. 6-year follow-up of patients with Systemic right ventricle: experience from our center

From 2019 to the present, we have conducted a 6-year follow-up of 14 patients with a systemic right ventricle (Rv) at our Pediatric Cardiology Department. All patients had undergone surgical correction for transposition of the great arteries (d-TGA):

12 patients had previously received an atrial switch procedure (Mustard)

2 patients had been corrected using the Senning technique

At the time of follow-up, patient ages ranged from 20 to 43 years.

Systemic Rv function

RV systolic function was normal or only mildly depressed in most patients, particularly in 6 individuals aged between 30 and 40 years

Arrhythmic Events

All patients experienced arrhythmic events, including:

Ventricular arrhythmias

Junctional blocks

Atrial flutter in one patient (36 years old) presented with atrial flutter, successfully treated with catheter ablation

Permanent pacemaker (PMK) implantation in one patient

Structural and functional complications

4 patients had obstruction of the caval baffle, likely developing during adulthood

1 patient experienced severe ventricular dysfunction during Sars-COV-2 infection, which progressed to heart failure and atrial flutter. The clinical condition improved significantly following therapeutic optimization with ARNI and SGLT2 inhibitors.

Functional Status

1 patient was classified as NYHA class II

2 patient were in NHYA class III

The other are in NHYA class ${\bf I}$

Neurological Comorbidities

1 patient had recently developed a cerebral disorder

Preliminary Conclusions

This follow-up highlights the clinical complexity of managing long-term survivors with a systemic RV, even when global RV function appears preserved. The RV system, especially after Mustard/Senning maintains a relatively stable performance over the years, but progressively dilatation, dysfunction are observed. Arrhytmias, baffle-related complications and systemic comorbidities are key areas of risk.

New imaging techniques (MW, CMR, strain) make it possible to identify early deteriorations, crucial for timely intervention

Innovative therapies (ARNI, SGLT2-i, CRT) open up possibilities for improvement but require confirmation from dedicated trials.

Follow-up	Post-Mustard/Senning d-TGA	
Echocardiography	Functional valuation TR Strain	
Cardiac MRI	RV volumes and EF Baffle obstruction	
Others test	Thoracic Tomografy	
Exercise tolerance	CPET testing Functional class (NHYA)	
BNP/NT- proBNP levels	BNP/NT-proBNP	
Holter monitoring/loop recorders	Atrial arrhythmias, sinus node disfunction Pacing or ICD or CRT	

Feature	Post-Mustard/Senning d-TGA	
Systemic Ventricle	Morphologic RV	
Main Concern	Chronic systolic overload and Systolic RV failure	
Long-term Issues	TR, arrhytmia, RV failure, CSD	
Imaging tool of choice	Cardiac MRI, Thoracic Tomografy, ECG monitoring RV strain, NT-proBNP, stress test	
Therapies	Advanced therapies (ACEi, b-blockers, ARS, ARNI SGLT2-i Correction RV, CRT, ICD MCS, Transplant	
Prognosis	Advanced heart failure, SCD	

CARDIAC-RENAL RELATIONSHIP IN FONTAN PATIENTS: IMPLICATIONS FOR CLINICAL FOLLOW-UP

Roberta Biffanti¹, Alice Pozza¹, Jolanda Sabatino², Davide Meneghesso¹, Andrea Gasperetti³, Massimo Padalino⁴, Giovanni Di Salvo¹

- ¹ Cardiologia Pediatrica, Dipartimento Salute Donna e Bambino Università' degli Studi di Padova, Padova, ITALY
- ² Cardiologia Pediatrica Università' Magna Graecia, Catanzaro, ITALY
- ³ Medicina dello Sport Dipartimento di Medicina, Università' degli Studi di Padova, Padova, ITALY
- ⁴ Cardiochirurgia, Department of Precision and Regenerative Medicine, Università Aldo Moro, Bari, ITALY

Background: The Fontan operation has significantly improved survival rates in patients with single ventricle physiology. However, over time, cardiac function and exercise capacity may deteriorate. The unique physiology of the Fontan circulation can result in decreased end-organ perfusion, and renal dysfunction may manifest progressively.

Aim of the Study: This study aims to: (a) identify the key markers of kidney injury that are critical for multidisciplinary clinical follow-up and determine the optimal time for their evaluation; (b) explore the potential correlation between renal dysfunction and different univentricular heart morphologies; and (c) propose a protocol for the longitudinal evaluation of Fontan patients.

Methods: We identified patients with univentricular physiology who underwent the Fontan procedure at Padua University Hospital between 1982 and 2017. These patients were electively admitted to the Pediatric Cardiology Unit from June 2021 to June 2022. Clinical assessments, blood tests, and instrumental examinations, including renal ultrasound, were performed as part of standard follow-up care.

Results: A total of 70 patients were enrolled (33 females, mean age 21 \pm 9 years at hospital admission). Estimated renal function, calculated using cystatin C, was reduced in 26% of the population. Microalbuminuria was pathological in 17% of cases. Imaging revealed at least moderate atrioventricular valve insufficiency in 9% of patients, and the Renal Resistance Index (RRI) was altered in 44% of cases. A significant correlation was found between atrioventricular valve function and the urine albumin/creatinine ratio (p = 0.009). There were also correlations between global longitudinal strain (GLS) and RRI (rho = 0.550, p = 0.015), and between tricuspid annular plane systolic excursion (TAPSE) and RRI (rho = -0.435, p = 0.021).

Conclusions: Systolic dysfunction contributes to renal damage and elevated RRI. Diastolic dysfunction does not appear to be predictable based on prior acute kidney injury or dialysis history. Although the development of nephropathy in Fontan circulation has been recognized, it often remains subclinical and warrants further investigation.

ATRIAL SPECKLE TRACKING IN FONTAN PATIENTS AND FUNCTIONAL CAPACITY

<u>Daniela Palleri</u>, Ylenia Bartolacelli, Massimo Casale, Anna Balducci, Cristina Ciuca, Valentina Gesuete, Vittoria Mastromarino, Simone Bonetti, Andrea Donti IRCCS St Orsola, Paediatric Cardiology and Adult Congenital Heart Disease Program, Bologna, ITALY

Background: Speckle-tracking echocardiography has been used to assess atrial function, and it is feasible in univentricular heart. It's role in Fontan patient is still to be defined. We aimed to characterize the relationship between atrial strain function in patients with Fontan palliation and functional capacity studied with cardiopulmonary exercise test (CPET).

Methods: 66 Fontan patients from the Adult Congenital Heart Disease Program at St Orsola Hospital, Bologna underwent CPET between january 2023 and March 2025.

Patients were split into 2 groups: systemic right ventricle (SRV) (18patients) and systemic left ventricle (SLV) (48 patients). Data were collected on baseline demographics, cardiac history, and CPET results. The 2 groups were compared using unpaired t-test, or Chi-square test. Atrail strain function was assessed with active (LASct), conduit (LAScd) and reservoir phase (LASr).

Results: Peak Oxygen VO2 was considered normal when > 59% than predicted (EHJ) and was equally distributed between SRV versus SLV (p=0.14). When comparing SRV versus SLV, atrial strain function showed no differences for active (-9,0 \pm 4,0 vs -9,4 \pm 5,4, p=0.803) and conduit phase (-12,8 \pm 3,4 vs -14,3 \pm 6,9, p= 0.377). Atrial strain reservoir phase showed a difference between SRV and SLV ventricle (20,3 \pm 9,5 vs 24,9 \pm 7,8; p=0.047). In univariate regressione, higher VO2 were associated with younger age (p=0.03), NYHA class (p=0.0002). At multivariate regression analisys, higher VO2 were associated with younger age, lower LA reservoir strain and lower BSA for SL (p=0.019, p=0.033, p=0.040 respectively) but not for SR (p=0.726, p=0.205, p=0.133 respectively).

Conlcusions: VO2 is useful in evalutaiong Fontan patients. Atrial strains parameter are compromised in these patients, expecially in systemic left ventricle and may be usefull to provide risk stratification



ARCATA MITRALICA: LA SOVVERSIONE DELL'APPARATO VALVOLARE È CELATA NEI DETTAGLI

<u>Mauro Cardillo</u>, Valeria Guarneri, Claudia Rubino, Fiorella Sanfilippo, Calogero Comparato Cardiologia Pediatrica, Ospedale G. Di Cristina, Palermo, ITALY

Introduzione: L'arcada mitralica è una rara anomalia congenita dell'apparato sottovalvolare mitralico, spesso misconosciuta. Un corretto inquadramento diagnostico è cruciale per definire l'approccio terapeutico. Vengono descritte tre diverse presentazioni cliniche.

Casi clinici: Il primo caso è di una bambina di circa 10 mesi, giunta alla nostra valutazione per crisi epilettiche subentranti. L'ECG mostrava una netta prevalenza sinistra non compatibile con l'età. L'ecocardiogramma ha evidenziato lembi mitralici sottili e normoconformati, ma con un marcato ispessimento e muscolarizzazione dell'apparato sottovalvolare e ipertrofia dei muscoli papillari, compatibili con arcata mitralica, causa di steno-insufficienza mitralica di grado lieve-moderato. Il secondo caso è quello di un neonato, dimesso senza alcuna diagnosi cardiologica che a 20 giorni di vita si presentava al PS per manifestazioni di scompenso cardiaco acuto, acidosi severa e segni di ipoperfusione periferica. L'ecocardiogramma mostrava una severa insufficienza mitralica associata a stenosi lieve. Veniva inizialmente trattato con diuretici ed inotropi, e successivamente, giunti ad una situazione di stabile compenso, con ACE-inibitori, anti-aldosteronici e furosemide. Il follow-up periodico (>24 mesi), ha mostrato una tolleranza del difetto (crescita adeguata e nessun segno di scompenso cardiaco) ed un parziale rimodellamento dell'apparato mitralico con riduzione del grado di stenosi e di insufficienza valvolare.

Il terzo caso è caratterizzato da evoluzione rapida ed infausta. Si tratta di un neonato dimesso dall'UTIN con diagnosi di insufficienza mitralica lieve non meglio caratterizzata, che, a circa 6 giorni dalla dimissione, presenta una gravissima compromissione emodinamica secondaria a steno-insufficienza mitralica di grado severo. Il referto autoptico conferma l'arcada mitralica

Conclusioni: L'arcada mitralica è una malformazione congenita in cui i muscoli papillari sono uniti tra loro da un ponte fibromuscolare che configura una struttura dell'apparato valvolare ad arco. Questa peculiare anatomia può creare ingombro sterico, limitare il movimento dei lembi creando sia una condizione di stenosi che di insufficienza in presenza di lembi mitralici morfologicamente normali. La diagnosi è legata all'interpretazione di alcuni dettagli quali la conformazione dei papillari, la lunghezza delle corde tendinee e l'escursione dei lembi mitralici. Gli esiti clinici possono essere molto diversi e spesso non prevedibili nei primi giorni di vita per la presenza di ipertensione polmonare nel neonato che mitiga o cela la severità del quadro. Il riconoscimento precoce dell'arcata mitralica è fondamentale per l'indirizzo terapeutico sia di tipo medico che chirurgico. L'estrema rarità della patologia non consente lo sviluppo di linee quida sulla tematica.

L'arcata mitralica è uno spettro di alterazioni dell'apparato sottovalvolare mitralico caratterizzato ipertrofia dei papillari e da sostituzione muscolare dell'apparato cordale mitralico. Nei casi patognomonici si viene a creare un vero e proprio arco tra le teste dei papillari. Le immagini ecocardiografiche mostrano lembi mitralici sottoli e normo-conformati ma un drammatico ispessimento ed ipertrofia di tutto l'apparato valvolare mitralico. Tale anatomia è responsabile, nel caso specifico, di steno insufficienza mitralica di grado lieve-moderato.





TRANSPOSITION OF THE GREAT ARTERIES (S;D;L): DOES IT REALLY EXSIST?

Claudia Chillemi ¹, Roberta Lotti ¹, Angelo Micheletti ¹, Matteo Scarpanti ², Vittoria Garella ¹, Baldassare Maria Alonzo ¹, Alessandro Varrica ², Massimo Chessa ^{1,3}

- ¹ U.O. Cardiologia ed Emodinamica Pediatrica e del Congenito Adulto, IRCCS Policlinico San Donato, San Donato Milanese, ITALY
- ² U.O. Cardiochirurgia Pediatrica e dei Congeniti Adulti, IRCCS Policlinico San Donato, San Donato Milanese, ITALY
- ³ Facoltà di Medicina e Chirurgia, Università Vita- Salute San Raffaele, Milano, ITALY

Introduction: Transposition of the great arteries (TGA) typically presents with an (S,D,D) segmental arrangement.

Aortic valve in a leftward (L-transposed) position in the setting of TGA is most commonly associated with congenitally corrected transposition of the great arteries (ccTGA). However, isolated (S,D,L) transposition in the absence of physiological correction is exceedingly rare, with only a limited number of cases reported in the literature.

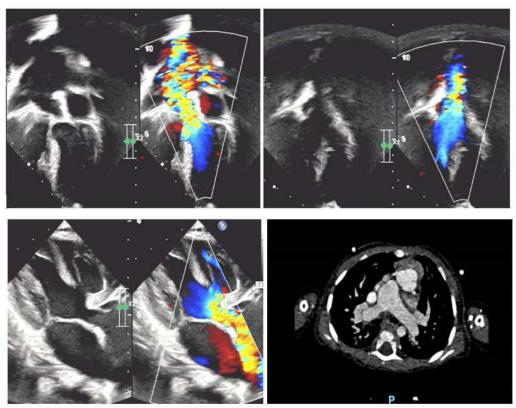
We present a case of TGA with (S,D,L) configuration in an infant and highlight the distinctive surgical approach required.

Case description: A male infant, aged 1 year and 11 months, was referred to our department with a postnatal diagnosis of TGA associated with a large ventricular septal defect and moderate pulmonary stenosis. At 40 days of life, the baby underwent a Blalock–Taussig (BT) shunt procedure at another institution.

At admission, his weight was 8.6 kg and the mean oxygen saturation was 78%. Transthoracic echocardiography revealed balanced ventricles and a large subaortic ventricular septal defect with posterior conal deviation toward left outlflow tract, resulting in severe infundibular pulmonary stenosis (peak gradient 65 mmHg). The pulmonary artery arose posteriorly from the leftward ventricle, which was morphologically left, while the aorta originated anteriorly and leftward from rightward ventricle, which was morphologically right. These findings were further confirmed by computed tomography.

The patient underwent a Rastelli procedure with placement of a Hancock valved conduit and creation of an interatrial septal defect. Notably, a Lecompte manoeuvre was also performed —an uncommon addition to the traditional Rastelli procedure — to prevent coronary arteries compression and potential obstruction of right ventricular outflow tract due to the unusual arrangement of the great vessels. The postoperative course was uncomplicated, and the patient was discharged in stable condition on postoperative day 8.

Conclusions: Transposition of the great arteries (S,D,L) represents a rare anatomical variant requiring a prompt and precise diagnosis. TGA (S,D,L) is often associated with complex interrelated anomalies, including ventricular septal defects, conal septal malalignment, pulmonary outflow tract stenosis, coronary anomalies, ventricular malposition and right ventricular hypoplasia. A detailed anatomical assessment is essential, as the unusual spatial relationships of the great arteries can significantly influence surgical planning. Individualized surgical strategies, including modifications to standard procedures, may be necessary to achieve optimal outcomes.





SURGICAL MELODY VALVE IMPLANTATION FOR PEDIATRIC MITRAL VALVE DISEASE (VALVE IN SLEEVE TECHNIQUE)

<u>Safwan Alfawares</u>, Francesco Donati, Giuseppe Ferro, Martino Cheli, Sara Bondanza, Roberto Formigari, Guido Michielon Istituto Giannina Gaslini, Genova, ITALY

Scopi della ricerca: Recent case series documented the concept of an expandable cardiac bioprotheses in children with severe mitral valve disease not suitable for valve repair. Melody® valve (stented bovine jugular vein graft) demonstrated acceptable mid-term function when implanted in mitral position in small children. There are still concerns about potential risk of initial graft failure, left ventricular outflow tract obstruction (LVOTO), and need for re-dilatation. We describe a novel valve-in-sleeve technique which is intended to mitigate the risk of LVOTO and allow larger prostheses implantation.

Metodi: between May 2023 and May 2024, Melody® valve was implanted in 3 infants. Age 7 mo to 21 mo, body weight 4.5 kg to 11.0 kg. Indication was congenital mitral valve dysplasia and severe mitral stenosis with muscularization of subvalvular apparatus in 2, and severe left AV valve insufficiency after complete atrioventricular septal defect repair in 1. After resection of the anterior mitral leaflet, a Gore-Tex stretch tube was sutured to the mitral annulus. The Melody® valve was shortened by folding the proximal and distal triangular struts. The prosthesis was successfully inserted and balloon-expanded within the Gore-Tex sleeve in a supra-annular position at 16 mm (1) and 18 mm (2) without complications, leaving a 4.0 mm fenestration at atrial level.

Risultati e Conclusioni: An intraoperative echocardiogram demonstrated excellent Melody® valve function with no LVOTO. Clinical recovery and subsequent somatic growth were remarkable. Serial echocardiograms confirmed stable mean gradients between 3.0 and 8.0 mmHg at 20 months follow-up, with optimal prosthetic leaflet motility and preserved valve competence. No valve needed re-dilatation at follow-up. Valve-in-sleeve technique seems a promising modification of Melody® valve implantation in mitral position, which can accommodate for larger prostheses, preventing LVOTO and stent fracture. Creation of a fenestration at atrial level allows the potential for late trans-septal dilatation. Longer follow-up is necessary to validate the outcome of this novel technique.

PULMONARY ARTERY EXPLOSION ASSOCIATED AND CARDIAC TAMPONADE IN AN ACHD PATIENT WITH CONGENITALLY CORRECTED TRANSPOSITION OF THE GREAT ARTERIES IN SITUS INVERSUS TOTALIS

Fabiola Perrone¹, Stiljan Hoxha¹, Marco Parolo¹, Matteo Ciuffreda², Alessandra Cristofaletti², Paolo Ferrero², Giovannibattista Luciani¹

- ¹ Division of Cardiac Surgery, Department of Surgery, Dentistry, Pediatrics and Gynecology, Verona, ITALY
- ² Division of Cardiology, Department of Medicine, University of Verona, Verona, ITALY

Background: Congenitally corrected transposition of the great arteries (ccTGA) represents less than 1% of all congenital heart diseases. ccTGA is frequently associated with other congenital cardiac anomalies, which can significantly impact clinical presentation and management.

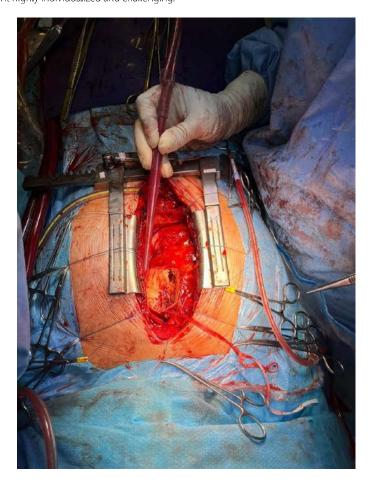
Patient and methods: 62 years old woman with ccTGA in situs inversus totalis, presented to the emergency department with acute chest pain and dyspnea at rest. Diagnostic evaluation revealed a pulmonary artery aneurysm with contained rupture, which evolved into a pseudoaneurysm that obstructed the pulmonary veins return. The patients had severe bi-ventricular cardiac dysfunction and supra systemic pulmonary hypertension.

After comprehensive clinical discussion, based on the emergency situation due to the hemodynamic instability despite maximal medical therapy the patient was scheduled for emergency surgery with a very high risk. The surgery consisted in careful chest opening, deep hypothermia strategy via peripheral total cardiopulmonary bypass (CPB) and on a beating heart the pulmonary artery was opened, ruptured identified and all coaguli causing cardiac tampoaned were removed. The repair of the artery was done by suturing from inside all the ruptured zones with bovine pericardium. CPB weaning was progressive and uneventful requiring 20 PPM NO support and vasoconstrictors and inotropic support with adrenaline.

Postoperative course was slow and challenging especially for ventilatory weaning due to pulmonary hypertension persistence.

The patient had a progressive clinical improvement and was discharged home after two months from admission with maximal drug therapy for cardiac remodeling and for pulmonary hypertension. At latest follow-up (20 months) she is in good clinical condition, even though recurrent episodes of heart failure.

Conclusion: The combination of ccTGA in situs inversus totalis, PA aneurysm and pulmonary rupture is rare. There is no consensus on the optimal treatment strategy for these patients, making management highly individualized and challenging.





CARDIAC CALCIFIED AMORPHOUS TUMOUR IN PEDIATRIC AGE: A CASE REPORT

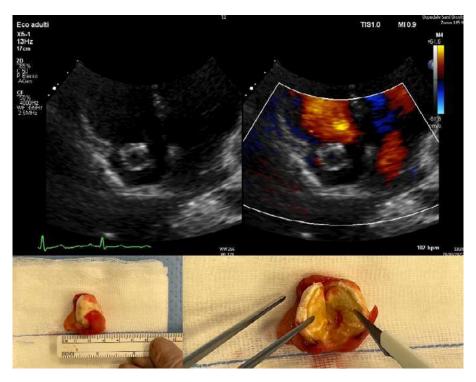
<u>Daniela Palleri</u>, Anna Balducci, Ylenia Bartolacelli, Cristina Ciuca, Luca Ragni, Valeria Mangerini, Lucio Careddu, Andrea Donti, Emanuela Angeli IRCCS Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna, Bologna, ITALY

Introduction: Cardiac calcified amorphous tumour (CCAT) is a rare non-neoplastic intra-cavity cardiac mass. Depending on its size and location, CATT can manifest with symptoms related to embolisation or obstruction, or it may be discovered incidentally.

CATT can arise from any cardiac chamber or valve, but the mitral valve and annulus are the most frequently reported locations. Only four cases of this rare lesion in paediatric patients have been reported.

Case presentation: A 12-year-old boy with no symptoms was referred after a round formation in the right atrium was found accidentally during a routine echocardiographic examination. His medical history included hyperactivity disorder, for which he was not receiving medication. Clinical examination and electrocardiogram were normal. Transthoracic echocardiography revealed a freely mobile, rounded, heterogeneous lesion inside the right atrium with dimensions of 23 x 19 mm. The mass moved in synchrony with the cardiac cycle and approached the tricuspid valve without interfering with its function. Complete blood tests revealed no alterations.

Given the size of the mass and the working diagnosis of right atrial myxoma, early excision was planned. We removed the formation along with a portion of the interatrial septum to which it was adherent.



Histological examination revealed a neoformation with a partial fibrous pseudocapsule consisting of amorphous eosinophilic material, fibrin, and degenerate platelets with a layered structure, as well as extensive and coarse calcific deposits. The final diagnosis was CCAT. The patient had a regular postoperative course. A two-year follow-up revealed no evidence of mass regrowing.

Conclusions: CCAT is a rare cardiac lesion with an excellent prognosis following complete surgical resection. In the majority of cases, clinical and imaging differentiation from other cardiac masses is not possible; therefore, the only means of diagnosis is via histopathological examination. Hence, histopathologists should be aware of this rare condition when considering differential diagnoses for cardiac masses, even in paediatric patients.

BREAKING THE PARADIGM: TRICUSPID ATRESIA WITH NORMALLY RELATED GREAT ARTERIES AND AORTIC ATRESIA

Alessandro Felici ¹, Michele Lioncino ², Veronica Bordonaro ³, Aurelio Secinaro ³, Gianfranco Butera ⁴, Lorenzo Galletti ⁵, Gabriele Rinelli ²

- ¹ Department of Maternal Infantile and Urological Sciences, Sapienza University of Rome, Roma, ITALY
- ² Paediatric Cardiology and Cardiac Arrhythmias and Syncope Unit, Bambino Gesù Children's Hospital, Roma, ITALY
- ³ Advanced Cardiothoracic Imaging Unit, Bambino Gesù Children's Hospital, Roma, ITALY
- ⁴ Interventional Cardiology Unit, Bambino Gesù Children's Hospital, Roma, ITAL
- ⁵ Pediatric Cardiac Surgery Unit, Bambino Gesù Children's Hospital, Roma, ITALY

Background: Tricuspid atresia falls within the spectrum of functionally univentricular heart defects and is characterized by the absent development of the atrioventricular connection belonging to the morphologically right ventricle, which is consequently hypoplastic. Various classification models for tricuspid atresia have been proposed, accounting for the position of the great arteries relative to the ventricular chambers and the degree of systemic and pulmonary outflow obstruction. The most common type, comprising approximately two-thirds of cases, features a situs solitus, D-loop ventricular arrangement, and normally related great arteries {S,D,S}, often associated with pulmonary outflow obstruction. Systemic outflow obstruction is rare, predominantly occurring in cases with transposition of the great arteries {S,D,D}.

Case Report: We present a rare case of tricuspid atresia with normally related great arteries {S,D,S} associated with a article valve atresia. To the best of our knowledge, this represents the first described case with these specific anatomical characteristics. A full-term neonate was transferred to our institution after resuscitation and intubation at birth due to desaturation and bradycardia. Echocardiography revealed a complex congenital heart defect, including tricuspid valve atresia with normally related great vessels, aortic valve atresia, hypoplasia of the aortic arch and isthmus, and a mitral valve cleft with mild regurgitation. A large ventricular septal defect permitted blood flow from the left ventricle to the pulmonary artery via the hypoplastic right ventricle. Pulmonary venous return was directed into a retro-atrial chamber with mild obstruction caused by membranous tissue. On the fourth day of life, the patient underwent cardiac surgery, including a Norwood procedure with a modified Blalock-Thomas-Taussig shunt and excision of the obstructive membranous tissue. Subsequently, two percutaneous balloon angioplasties were performed to address aortic recoarctation and residual systemic outflow obstruction. These interventions enabled progression to Stage II palliation for the univentricular circulation with a bidirectional Glenn procedure.

Conclusion: This unique case challenges the paradigm of systemic outflow preservation in tricuspid atresia with normally related great arteries and underscores the critical importance of comprehensive cardiac anatomical assessment in the initial management of tricuspid atresia. Early intervention is essential to balance pulmonary and systemic circulatory flows and ensure survival in this rare and complex presentation.



A: A CT-based 3D model illustrating the necoorta after the Norwood I procedure. The Blalock-laussig-Thomas shunt (highlighted in red) provides blood flow to the pulmonary arteries (highlighted in blue). Coronary circulation, following a normal coronary artery pattern, is retrogradely perfused via the hypoplastic ascending aorta (asterisk mark).

B: An apical-anterior 2D echocardiographic view showing the left ventricle (main ventricle) in its leftward position. The hypoplastic right ventricle, reduced to an outflow chamber, is located on the right (D-looping ventricles). The two ventricles communicate via a large septal defect. The arrow indicates the infundibular septum. The aortic valve is atresic and in fibrous continuity with the mitral valve, while the pulmonary outflow tract is hypertrophic and originates from the accessory right ventricle. The asterisk marks the retro-atrial chamber, where pulmonary venous return converges.

C: An apical 4-chambers 2D echocardiographic view demonstrating the complete absence of the tricuspid valve, replaced by muscular tissue that separates the right atrium from the ventricular chamber. The right ventricle lacks its inlet portion.

DILATAZIONE CORONARICA ISOLATA: PRIMA MANIFESTAZIONE CLINICA DELLA SINDROME DI LOYES DIETZ

Laura Orrù ¹, Monica Urru ¹, Marta Balzarini ², Ramona Stara ¹, Andrea Marini ¹, Enrica Marini ¹, Federica Scano ¹, Michela Congia ¹, Anna Campagnolo ¹, Alessandra Pintus ³, Gildo Matta ³, Valeria Setzu ⁴, Angelica Rossi ¹, Sabrina Montis ⁵

- ¹ Cardiologia pediatrica e cardiopatie congenite ARNAS Brotzu, Cagliari, ITALY
- ² Pediatria ARNAS Brotzu, Cagliari, ITALY, ³ Radiologia ARNAS Brotzu, Cagliari, ITALY
- ⁴ Ortopedia pediatrica, Cagliari, ITALY
- ⁵ Psicologia ARNAS Brotzu, Cagliari, ITALY

M.E. bambina di 6 anni effettua ecocardiografia di controllo per soffio cardiaco: riscontro occasionale di dilatazione aneurismatica del tronco comune (8 mm z score +9,8) e dell'arteria circonflessa (6,4 mm z score +8), arteria interventricolare anteriore (IVA) e coronaria destra di normale calibro. Restante esame cardiologico nella norma. Iniziata terapia con cardioaspirina

AngioTc conferma dilatazione aneurismatica del tronco comune (8 mm), circonflessa dominante diffusamente e discretamente ectasica (7 mm nel tratto prossimale e mm 6 nel tratto distale alla crux) in assenza di formazioni trombotiche nel suo interno; IVA normale tratto prossimale (2,6 mm) medio e distale in assenza di significativa patologia della parete; coronaria destra: normali visualizzazione e calibro nei tratti prossimale medio e distale.

Dall'anamnesi si esclude possibile eziologia da malattia di Kawasaki.

Effettuata RMN encefalo che non evidenzia dilatazioni a carico dei vasi cerebrali.

Prosegue il follow-up con ecocardio periodici e holter ECG.

In età prepuberale a 11 anni diagnosi di grave scoliosi.

A 12 anni per habitus longilineo e lassità legamentosa è stata effettuata visita genetica nel sospetto di connetivopatia che ha confermato mutazione TGFB2 in eterozigosi variante nucleotidica c.584G>A, compatibile con Sindrome di Loyes-Dietz 4 autosomica dominante.

Iniziata terapia con sartano e beta bloccante.

Effettuata Tc di controllo dopo 6 anni che evidenzia lieve incremento dell'ectasia del tronco comune, attualmente di circa 11 mm VS 8 mm, sostanzialmente stabile/minimo incremento della dilatazione dell'arteria circonflessa (circa 8 mm vs 7 mm). Incremento dimensionale dei diametri del bulbo aortico, attualmente di 31 x 30 mm. Aorta ascendente di normale calibro 26x 25 mm.

Alla luce di quest'ultimo referto la diagnosi è di aneurisma gigante del tronco comune (z score +12,3) e dell'arteria circonflessa (z- score +10) in progressione con associata dilatazione della radice aortica (z score +2.5).

Questo caso clinico ci ha dimostrato quanto sia importante il follow-up negli anni, soprattutto alla luce della comparsa di nuovi dati durante la crescita che ha fatto sospettare la diagnosi di connettivopatia.

La particolarità risiede proprio nella comparsa isolata di dilatazione coronarica isolata come prima manifestazione della sindrome di Loyes Dietz.



TAILORED STRATEGIES FOR RECURRENT AORTIC COARCTATION IN A PAEDIATRIC PATIENT WITH PHACE AND MOYAMOYA SYNDROME: A CASE REPORT

<u>Mario Giordano</u> ¹, Francesca Ripoli ¹, Giampiero Gaio ¹, Raffaella Marzullo ¹, Raffaele Barbato ¹, Marialuisa Ricciardiello ¹, Giuseppe Limongelli ¹⁻², Giuseppe Santoro ³, Maria Giovanna Russo ¹

- ¹ Pediatric Cardiology, Monaldi Hospital, University of Campania Luigi Vanvitelli, Naples, ITALY
- ² Inherited and Rare Cardiovascular Disease Unit, Monaldi Hospital, University of Campania Luigi Vanvitelli, Naples, ITALY
- ³ Pediatric Cardiology and GUCH Unit, Heart Hospital G. Pasquinucci, National Research Council-Tuscany Region Foundation, Massa, ITALY

Introduction: Trans-catheter and surgical treatment of aortic coarctation (AC) and recoarctation (ArC) allow a complete relief of aortic narrowing by improving the prognosis of the patients. However, in some cases both a traditional percutaneous as well as a surgical approach are challenging and a tailored strategy should be adopted. We describe the therapeutic strategies for a complex case of AoC, with a severe multi-district vascular pathology, in a female child affected by Moyamoya and PHACE syndrome.

Case Report: A female child affected by Moyamoya and PHACE syndrome, with diagnosis of AC. At three years-old, she underwent surgical decoarctation by a Gondole techinique. Nine months after the procedure, the patient developed a significant ArC and underwent cardiac catheterization by an unsuccessful aortic angioplasty. After Heart Team meeting, the ArC was treated by a stainless steel, pre-mounted, open-cell stent: Valeo® balloon expandable vascular stent 8x20 mm (Bard Peripheral Vascular, Tempe, Arizona, United States of America). At 8 years-old, the patient developed a significant ArC due to multiple type III stent fractures. The concomitant genetic syndrome associated to the ArC was responsible of a severe femoral artery hypoplasia. Therefore, the implantation of covered stent was postponed, since the femoral artery was not able to receive an appropriate sheath. A conservative medical strategy was adopted by improving the antihypertensive therapy and a rigorous follow-up program was established. In the childhood (14 years-old), the patient's body size and the femoral artery diameter were adequate and the implantation of a covered Cheatham Platinum (CP) stent 39 mm (NuMED Inc., Hopkinton, NY, USA) crimped onto a semi-compliant balloon 16 mm was performed. However, the hemodynamic result was sub-optimal (peak-to-peak gradient from 40 mmHg of 25 mmHg) due to the endurance of the previous stent. For this reason, it was decided to "crack" the previous stent by inflating a high-pressure balloon 14 mm with a significant reduction of the peak-to-peak gradient (from 25 to 15 mmHg).

Conclusions: This intricate case emphasizes the critical need for highly personalized, integrated, and multidisciplinary strategies in managing of AC and ArC. Our experience highlights the necessity of a dynamic approach with tailored interventions to achieve an optimal result and the value of patient-centered planning, postponing intervention until optimal conditions are met.



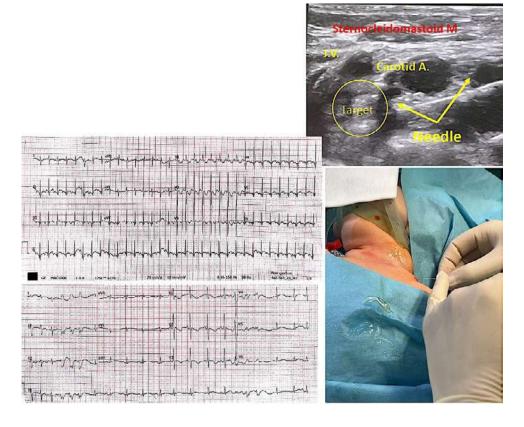
BLOCCO PERCUTANEO ECO GUIDATO DEL GANGLIO STELLATO SINISTRO IN UN NEONATO CON TACHICARDIA ATRIALE REFRATTARIA AI TRATTAMENTI FARMACOLOGICI

<u>Fulvio Gabbarini</u>, Anna Maria Villar, Valeria Mossetti AOU Città della Salute e della Scienza di Torino, Torino, ITALY

Il blocco percutaneo del ganglio stellato sinistro (PLSGB) è stato recentemente implementato per il trattamento acuto delle aritmie ventricolari refrattarie (VA). L'effetto benefico sulla suscettibilità alle aritmie sopraventricolari e sulla loro risposta ventricolare è ben caratterizzata nei modelli animali, meno nell'uomo e tantomeno nel neonato. I dati disponibili suggeriscono un significativo prolungamento del periodo refrattario atriale, una riduzione dell'inducibilità e della durata della fibrillazione atriale e di tutte le aritmie atriali spontanee intra e postoperatorie dopo chirurgia toracica e cardiaca. Qui descriviamo un caso di PLSGB per tachicardia atriale focale (AT) in un neonato di 4800 grammi di peso.

Caso: Presentiamo il caso di un neonato di 4800 grammi e 63 gg di vita nato prematuro con TC elettivo a 35w+3gg per tachiaritmia fetale. L' ECG mostrava episodi molto frequenti e autolimitantisi di tachicardia atriale (AT) con conduzione atrioventricolare (AV) 1:1 e frequenza cardiaca (FC) di 200 bpm. Sono stati documentati anche battiti ventricolari prematuri isolati e ripetitivi (PVB, massimo 4 battiti). Il paziente è stato trattato dopo la nascita senza successo con overdrive atriale transesofageo, cardioversione esterna, farmaci in somministrazione singola: Digossina, Flecainide, Sotalolo, Propranololo, Amiodarone; duplice associazione farmacologica: Amiodarone + Propranololo, Amiodarone+Flecainide, triplice associazione farmacologica: Amiodarone+Flecainide+Digossina, con persistenza della AT. A 63 gg di vita per l'iniziale manifestarsi di ipocinesia parietale del ventricolo sinistro, è stato eseguito il blocco percutaneo del ganglio stellato sinistro (PLSGB) con approccio laterale eco guidato (bolo locale di Ropivacaina 6 mg), senza complicazioni, inducendo una lieve ptosi palpebrale sinistra. Nelle successive 20 ore abbiamo osservato una riduzione del burden giornaliero delle crisi di AT ed alla riduzione della FC media durante l'AT condotta 1:1 (da 200 bpm a 160 bpm) e la scomparsa dei PVB e dell'ipocinesia parietale all'ecocardiogramma. Pertanto successivamente il neonato è stato sottoposto ad infusione continua di Ropivacaina 6 mg/die tramite catetere percutaneo da infusione perigangliare per 10 giorni, fissandolo alla cute del collo con colla chirurgica al fine di evitare il dislocamento accidentale dello stesso, e si è assistito a lunghi periodi di ritmo sinusale condotto 1:1 a FC 120 bpm. Il neonato è stato quindi dimesso con terapia orale: Flecainide 8mg x 3/die e Propranololo 2,5 mg x 4/die.

Conclusioni: Questo caso evidenzia la potenziale efficacia del PLSGB nel trattamento acuto delle aritmie sopraventricolari del neonato refrattarie alla terapia medica. Studi prospettici ci aiuteranno a identificare l'entità, il tempo di insorgenza e la durata del suo beneficio in base al tipo e al meccanismo dell'aritmia sottostante e alle caratteristiche cliniche del paziente.



TRANSCATHETER CLOSURE OF PERSISTENTLY PATENT DUCTUS ARTERIOSUS IN INFANTS UNDER 4 KG: LOWER SUCCESS RATE AND HIGHER RISK ABOVE 1.5 KG

Katia Librandi ¹, Carles Bautista-Rodriguez ¹, Alban -Elouen Baruteau ², Giuseppe Alberto Annoni ^{1,3}, Gianfranco Butera ⁴, Alain Fraisse ¹

- ¹ Royal Brompton Hospital, London, UNITED KINGDOM
- ² Centre Hospitalier Universitaire de Nantes, Nantes, FRANCE
- ³ Ospedale Infantile Regina Margherita, Torino, ITALY
- ⁴ Ospedale Niguarda, Milano, ITALY
- ⁵ Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, ITALY

Background: The persistently patent ductus arteriosus (pPDA) is the third most common congenital heart disease, and its incidence is inversely related to gestational age. While the procedural efficacy and safety of transcatheter pPDA closure have been well established in extremely-low-birth-weight and very low-birth-weight infants, data in larger infants remain limited.

Aim: This study aims to compare the outcomes of transcatheter pPDA closure between two patient groups: infants weighing up to 1.5 kg and those weighing above 1.5 and up to 4 kg.

Methods: This retrospective, international, multicentre cohort study investigated 358 infants undergoing transcatheter pPDA closure between 2016 and 2024 in five tertiary centres. The cohort was divided into two weight groups: up to 1.5 kg (Group 1) and above 1.5 to 4 kg (Group 2).

Results: Transcatheter closure of pPDA was attempted in 358 patients with a median age of 39 days (IQR 25-61 days) and a median weight of 1.48 kg (IQR 1.1-2.2 kg). 93.57% of the patients were born prematurely. The median gestational age (GA) was 26+2 weeks (range 22+5-41+0 weeks). Procedural success rate was significantly higher in Group 1 (98.43%) compared to Group 2 (94.01%) (p = 0.0436). Major adverse events were more frequent in Group 2 (9.58%) than in Group 1 (3.14%) (p = 0.0144; OR 3.27, 95% CI: 1.25-8.55, p = 0.0159). The overall device embolisation rate was 2.51%, with a significantly higher incidence in Group 2 (5.39%) compared to Group 1 (0%) (p = 0.0009). The odds ratio was 22.96 (95% CI: 1.33-397.51, p = 0.0313), indicating that patients weighing more than 1.5 kg were approximately 23 times more likely to experience this complication compared to those weighing up to 1.5 kg.

Conclusion: Although transcatheter pPDA closure in patients under 4 kg is generally safe and effective, this study identifies infants weighing more than 1.5 kg and up to 4 kg as an emerging high-risk group, with a greater susceptibility to major adverse events, particularly device embolisation. These findings underscore the importance of precise risk stratification and meticulous procedural planning to minimise complications in this vulnerable population.

INCIDENZA E FATTORI PREDITTIVI DI SHUNT RESIDUO POST- CHIUSURA DEL FORAME OVALE PERVIO: ANALISI DI UNA VASTA COORTE MONOCENTRICA

<u>Luca Giugno</u>, Alessandra Pizzuto, Kristian Ujka, Eleonora Palladino, Giovanni Salomone, Carmine Perna, Pietro Marchese, Eliana Franchi, Chiara Marrone, Nadia Assanta, Massimiliano Cantinotti, Giuseppe Santoro

Ospedale del cuore G. Pasquinucci, Fondazione Toscana Gabriele Monasterio, Massa, ITALY

Background: Lo shunt residuo (SR) dopo la chiusura percutanea del forame ovale pervio (FOP) è stato associato ad un aumento del rischio di ictus ricorrente nel follow-up a lungo termine. Tuttavia, la prevalenza, e i predittori di SR non sono noti.

Obiettivo: Lo scopo di questo studio mira a valutare la prevalenza ed i fattori di rischio associati alla presenza di SR in una coorte di pazienti consecutivi sottoposti a chiusura percutanea di FOP.

Metodi: Sono stati inclusi tutti i pazienti trattati con chiusura percutanea di PFO tra gennaio 2017 ed agosto 2024 presso il nostro centro. La presenza e l'entità dello SR è stata valutata mediante Doppler transcranico effettuato ad 1 anno post-procedura. Le caratteristiche anatomiche del FOP e del dispositivo utilizzato per la chiusura percutanea sono state analizzate retrospettivamente per identificare eventuali fattori di rischio associati alla presenza di shunt residuo.

Risultati: Tra i 916 pazienti sottoposti a chiusura percutanea del FOP, solo 657 hanno completato il follow-up e sono stati sottoposti a Doppler transcranico a 12 mesi post-procedura e quindi sono stati inclusi dell'analisi. La prevalenza di SR è stata di 23.9%, significativamente più alta dopo chiusura con Noblestitch rispetto

all'impianto di dispositivi a doppio disco (56% vs 22.6%, p<0.001). Tra questi ultimi, un tasso più basso di SR si è osservato con il dispositivo Cardia Ultrasept (13,3%, p<0.001, tabella 1). Nell'analisi univariata, il tipo di protesi (beta=1,127, p=0.001), il diametro della protesi (>30 mm, beta=1.718, p=0,008) ed il diametro del FOP (>12 mm, beta=1.526, p=0.036) sono risultati significativamente correlati alla presenza di SR a 1 anno. Non è stata evidenziata nessuna associazione significativa tra lo SR e la presenza di un setto aneurismatico, con l'utilizzo di protesi "autocentranti" da difetto interatriale o con l'utilizzo di protesi multiple. Nell'analisi multivariata includendo il tipo di protesi (Cardia vs altri), il diametro della protesi, il diametro del FOP e la presenza dell'aneurisma del setto, il dispositivo Cardia è risultato associato ad un tasso più basso di SR indipendentemente dagli altri fattori (beta=0.295, p=0.001).

Conclusioni: Lo SR è una condizione comunemente riscontrata dopo la chiusura percutanea del PFO ed è significativamente associato alla dimensione del FOP ed al tipo e alla dimensione del dispositivo di chiusura. Le protesi Cardia sono associate a un rischio più basso di SR indipendentemente dalle dimensioni della protesi o del FOP.

Tabelle risultati

Shunt e tipo di device

PFO DEVICE	Patients with PFO	Residual shunt
	closure	n (%)
All devices	657	157 (23.9)
Amplatzer PFO Occluder	298	63 (21.1)
Occlutech PFO Occluder	52	15 (28.8)
Gore Cardioform Septal Occ.uder	146	49 (27.4)
Cardia Ultrasept	83	11 (13.3)
NobleStitch EL	25	14 (56)
Double disc devices	632	143 (22.6)

Shunt e variabili anatomiche

	Shunt residuo %	1-2
Protesi diameter >30	28.8	P=0.008
Protesi diameter <30	19.1	
PFO diameter >12	29.9	P=0.035
PFO diameter <12	21.9	
Setto aneurismatico (n=413)	28.1	P=0.058
Setto NON aneurismatico	21.5	

Univariate variabili anatomiche

	Beta	P value	
Protesi diameter >30	1.718	0.008	
PFO diameter >12	1.526	0.036	
Setto aneurismatico	1.423	0.059	
Protesi multiple	1.412	0.456	
Protesi DIA	1.620	0.307	

Univariata device-shunt

	Beta	P value	
Cardia	0.490	0.036	
Gore	1.443	0.093	
Amplatzer	0.874	0.49	
Occlutech	1.461	0.24	
Noblestich	4.426	<0.001	
	<u> </u>		

Multivariata Cardia

	Beta	P value	
Cardia vs other device	0.295	0.001	
Protesi diameter >30	1.669	0.094	
PFO diameter >12	1.575	0.112	
Setto aneurismatico	1.320	0.231	

Multivarita altri device non significativa per niente



EARLY MOBILIZATION AFTER PERCLOSE PROGLIDE SUTURE-MEDIATED CLOSURE SYSTEM DEPLOYMENT IN CHILDREN UNDERGONE CARDIAC CATHETERIZATION VIA A FEMORAL VASCULAR ACCESS

Mario Giordano, Raffaella Marzullo, Gianpiero Gaio, Maurizio Cappelli Bigazzi, Ippolita Altobelli, Raffaele Barbato, Raffaella Esposito, Fiorella Fratta, Fortuna Del Gaizo, Maria Giovanna Russo

Paediatric Cardiology Unit, University of Campania Luigi Vanvitelli, A.O.R.N. Ospedali dei Colli, Naples, ITALY

Introduction: The femoral vein and artery are the most adopted vascular access to perform cardiac catheterization in children. The traditional hemostasis systems (compression bandage, pressure assisted devices) required a 24h immobilization in bed that may be cause of significant discomfort. This study explores the results of Perclose ProGlide suture-mediated closure system (Abbott Vascular, Santa Clara, CA, USA) in children and the potential effects of an early mobilization in this subset of patients.

Materials and methods: This is a monocentric observational study. From July 2024 to June 2025, the children undergone cardiac catheterization via femoral vein/artery and Perclose ProGlide deployment were analyzed. A vascular ultrasound control of all patients was done before the discharge. The outcomes were: failure of Perclose Proglide, clinical vascular access complications and vascular lesions/damages detected by the vascular ultrasound. Among the patients with an effective Perclose Proglide deployment, a comparison between the standard mobilization (24h) group (group I) and the early mobilization (6h) group (group II) was executed.

Results: Sixty-six children underwent Perclose ProGlide deployment after a cardiac catheterization via femoral vein and/or artery. The suture-mediated closure system was used in 58 cases for a femoral vein and in 8 cases for a femoral artery. In 61 pts (92.4%) an effective hemostasis was achieved, whereas in 5 pts the traditional hemostatic systems were used after a Perclose ProGlide failure. The mean age, weight and BMI were 10.8±3.1 years (range 4-18 years), 41.7±16.8 kg (range 18-87 kg) and 20.1±5 kg/cm2 (range 12.8-35.4 kg/cm2), respectively. The median sheath size adopted was 12 Fr (range 6-26 Fr). No clinical anomalies of the vascular access site were detected by the clinical examination and the ultrasound control. One patient with PHACE and Moyamoya syndrome (undergone percutaneous stenting of an aortic recoarctation) had a mild blood-flow acceleration of the femoral artery bifurcation. One patient undergone aortic coarctation stenting had an asymptomatic occlusion of the common femoral artery detected by the ultrasound control. Among the children with an effective Perclose ProGlide deployment, 39 pts had a standard (24h) immobilization (group I) and 21 pts had an early (6h) immobilization (group II). No significant differences were detected between the two group at both the clinical examination as well as the ultrasound detection.

Conclusion: The deployment of the Perclose ProGlide suture-mediated closure system is effective and safe in children. An early mobilization after Perclose ProGlide system is not associated to higher risk of adverse events and could increase the comfort of the children after the procedure.

THE USE OF RETROSTERNAL BARRIERS AND ANTIADHESION AGENTS IN CONGENITAL CARDIAC SURGERY

<u>Carlo Pace Napoleone</u>, Isabella Molinari, Maria Teresa Cascarano, Enrico Aidala Ospedale Infantile Regina Margherita, Torino, ITALY

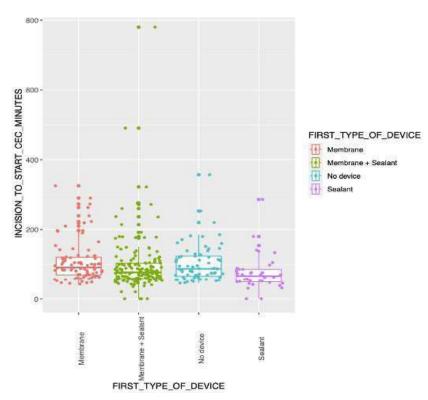
Introduction and aim: Reoperation for congenital heart disease often requires resternotomy, a procedure associated with significant risks due to adhesions between the sternum and underlying cardiac structures. To mitigate these risks, advanced devices such as pericardial membranes and polymeric sealants have been developed. This study aimed to evaluate the efficacy of different antiadhesion agents.

Materials and methods: This study investigates 397 consecutive resternotomies performed between January 2015 and December 2024 at Regina Margherita Children's Hospital and Città della Salute e della Scienza in Turin. The cohort included both pediatric and adult patients. In 273 patients, pericardial membranes and the polymeric sealant were used in various combinations before sternal closure. Patients reoperated before 4 months were excluded from the study, as adhesions were not sufficiently developed to determine whether the device used at closure had a significant impact. The study primarily analyzes the time from skin incision to adequate exposure for initiating cardiopulmonary bypass, comparing this across groups based on the devices previously used for closure. Complications during resternotomy and the need for emergency initiation of cardiopulmonary bypass were also examined.

Results: Overall, hospital mortality was 4.5% (18 patients), with only one death (0.2%) directly attributable to resternotomy. Eleven severe adverse events (2.8%) were recorded during adhesion lysis, with no significant differences observed between the groups analyzed based on the type of closure device used. Patients treated with sealant alone demonstrated significantly shorter reopening times compared to those treated with pericardial membrane alone or no device (67 minutes with sealant vs. 91 minutes with pericardial membrane, 77 minutes with both devices, and 88 minutes with no device; p < 0.001). This trend was particularly evident in the pediatric population and in patients undergoing their first reintervention, although it lost statistical significance after a second reoperation. Similarly, patients with vascular conduits (n = 85), who generally experienced more complications during dissection and longer dissection times, regardless of the closure device used, showed a comparable trend toward shorter reopening times with sealant. However, this did not reach statistical significance (81 minutes with sealant vs. 93 minutes with sealant and pericardial membrane, 106 minutes with pericardial membrane alone, and 114 minutes with no device; p = 0.6). Finally, no differences were observed in the need for emergency cannulation or in the use of preventive femoral vessel isolation during reentry across any of the groups analyzed.

Conclusions: Sealant, alone or in combination with a pericardial membrane, may represent a valuable tool for improving reopening times during reinterventions in congenital cardiac surgery. Anti-adhesion barriers contribute to reducing dissection time without increasing resternotomy-related mortality or the incidence of intraoperative complications. Their use should be consistently considered following every cardiac procedure that can potentially require a reintervention, particularly in staged surgeries or in young patients, and in presence of a conduit.

Figure 1. Graphic illustration of the time (in minutes) from skin incision to the initiation of cardiopulmonary bypass (CEC), reflecting the duration required for adhesion lysis. Four groups are analyzed based on the type of anti-adhesion device used: pericardial membrane alone, pericardial membrane combined with sealant, no device, and sealant alone. A clear trend toward shorter dissection times is observed in the sealant only group compared to the others.



TRANS-CATHETERCLOSURE OF PATENT FOR AMENOVALE AND ATRIAL SEPTAL DEFECTS WITH BIDIRECTIONAL SHUNT: EARLY OUTCOMES AND MID-TERM FOLLOW-UP

Marialuisa Ricciardiello ¹, Mario Giordano ¹⁻², Gianpiero Gaio ¹⁻², Raffaella Marzullo ¹⁻², Raffaele Barbato ¹, Francesca Ripoli ¹, Giuseppe Limongelli ¹, Berardo Sarubbi ², Maria Giovanna Russo ¹

- ¹ Paediatric Cardiology Unit, University of Campania Luigi Vanvitelli, A.O.R.N. Ospedali dei Colli, Naples, ITALY
- ² Adult Congenital Heart Disease Unit, A.O.R.N. Ospedali dei Colli, Naples, ITALY

Introduction: Transcatheter closure of the atrial septal defects (ASDs) with a left-to-right shunt is considered the first-line treatment. However, in some cases a bidirectional ASD shunt may be present with arterial oxygen desaturation and/or paradoxical embolization. The management of the bidirectional ASD is often challenging and requiring an accurate pre-closure hemodynamic evaluation. The aim of this study is to evaluate the early outcomes and the mid-term follow-up of the trans-catheter closure of the bidirectional ASDs.

Materials and methods: This is a monocentric observational retrospective study that analyzed the patients with a bidirectional ASD shunt undergone to hemodynamic assessment in the congenital catheterization laboratory of Monaldi Hospital (Naples) from 2015 to 2025. Demographic, clinical and hemodynamic data were analyzed and related to the early outcomes (effective ASD closure vs procedural failure, procedure related adverse events, early arrhythmias, exitus, arterial oxygen saturation) and to the mid-term follow-up (right heart failure hospital admission, arrhythmias, exitus, arterial oxygen saturation).

Results: Twenty-two patients with bidirectional ASD were evaluated in our catheterization laboratory. The mean age and weight were 43.1±25.3 years and 68.3±23.6 kilograms. All patients had an arterial oxygen desaturation either in basal state or on effort. Thirteen patients (59.1%) had an associated congenital heart disease (CHD). In the catheterization laboratory, the mean pulmonary arterial pressure and the QP:QS were 20.2±10 mmHg and 1.0±0.3, respectively. No significant differences were between mean right and left atrial pressure (10.4±3.7 vs 10.8±4.1 mmHg, p- 0.12). After a negative balloon occlusion test, all patients underwent ASD closure and in three cases a residual interatrial shunt was left (a residual ASD shunt in two cases and an ex-vivo device fenestration in one case). All patients developed a significant improvement of arterial oxygen saturation (from 92±0.5% to 97±0.5%, p- 0.02). During follow-up, one patient with Ebstein anomaly undergone to a redo-procedure due to a significant accessory ASD responsible of a persistent significant arterial oxygen desaturation. The arterial oxygen saturation improved after the accessory ASD closure. At a mid-term follow-up 5.2±3.2 years, an optimal arterial oxygen saturation (97±0.5%), no exitus, no right heart failure hospitalization were recorded; however, three patients developed supraventricular arrhythmias (atrial fibrillation, atrial flutter and frequent atrial ectopic beats).

Conclusion: Trans-catheter closure of bidirectional ASD is safe and feasible after an accurate hemodynamic assessment. The ASD closure increase early the arterial oxygen saturation without significant adverse events during a mid-term follow-up.



PROPHYLACTIC PULMONARY ARTERY BANDING: A DESTINATION THERAPY IN TODDLERS WITH SEVERE DCM

<u>Elena Panaioli,</u> Margaux Pontailler, Regis Gaudin, Olivier Raisky, Damien Bonnet, Diala Khraiche Pediatric and Congenital Cardiology Unit, Hôpital Necker Enfants malades, M3C-Necker, Paris, France 2 Department, Paris, FRANCE

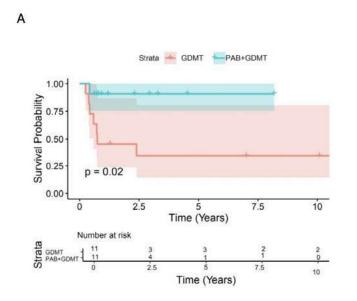
Background: Dilated cardiomyopathy (DCM) is a leading cause of heart failure (HF) in neonates and toddlers, particularly in heritable forms. This study investigates the effectiveness of pulmonary artery banding (PAB) as an adjunct treatment to guideline-directed medical therapy (GDMT) compared to GDMT alone in infants with advanced HF due to DCM.

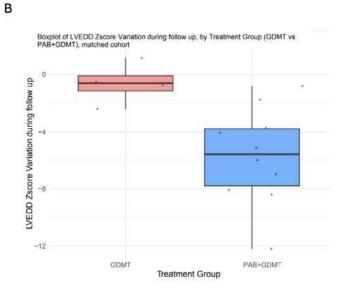
Methods: This retrospective study analyzed 67 children diagnosed with DCM, comparing outcomes between those treated with GDMT alone (n=46) and those who also received PAB (n=21). Baseline characteristics, echocardiographic parameters, and survival were evaluated in both unmatched and propensity score (PS)-matched cohorts.

Results: Patients in the PAB group had more severe disease at baseline, with significantly larger LVEDD, lower LVEF, and higher Ross scores. No significant differences in mortality were found in the unmatched cohort. After PS matching (11 pairs), PAB+GDMT was associated with significantly improved survival (p=0.02). At 6 months and 1 year, the PAB group showed significantly less LV dilation and improved LVEF compared to GDMT alone. LVEDD Z-score and LVEF changes confirmed positive cardiac remodeling after PAB. Comparison between matched and unmatched PAB+GDMT subgroups revealed no significant differences in baseline characteristics, supporting generalizability.

Conclusions: PAB may serve as a valuable add-on therapy for infants with severe DCM who do not respond adequately to GDMT. Further large-scale prospective studies are necessary to refine the indications for PAB and evaluate long-term outcomes in this vulnerable population.

Survival rate (A) and cardiac remodeling (B) in the matched cohort







SINGLE-CENTER EXPERIENCE WITH VENUS-P VALVE: PROCEDURAL ASPECT AND MIDTERM OUTCOME

Angelo Fabio D'Aiello, Francesca Bevilacqua, Diana Gabriela Negura, Angelo Micheletti, Giulia Guglielmi, Giulia Pasqualin, Laura Schianchi, Luciane Piazza, Luca Giugno, Alessandro Giamberti, Massimo Chessa

IRCCS Policlinico San Donato, San Donato Milanese, ITALY

We report the experience of San Donato Hospital with transcatheter pulmonary valve replacement (PVR) using the Venus-P valve, focusing on procedural details and associated clinical outcomes. A retrospective analysis was conducted on 41 consecutive patients treated from January 2023. The median age of the cohort was 40.6 years. All patients met clinical and/or MRI-based criteria for transcatheter pulmonary valve implantation (TPVI). Venus-P implantation was successfully achieved in 96% of cases (38/41). Two patients were not implanted due to coronary compression risk: in one case, the main pulmonary artery (MPA) was too short; in the other, the procedure was interrupted due to complications encountered while attempting to stent the left pulmonary artery (LPA).

Major adverse events included valve migration requiring surgical removal and re-intervention (n=1), sustained ventricular arrhythmia (n=1), and endocarditis (n=1). Technical challenges were encountered in three patients: in one case involving LPA stenting, and in two others requiring access via the jugular vein.

At a mean follow-up of 14.5 months (range 0.1–30 months), no deterioration in valve performance was observed. Furthermore, statistically significant improvements were documented in NYHA functional class, right ventricular volumes, biventricular stroke volume, and left ventricular ejection fraction. The Venus-P valve demonstrated safety and efficacy across a wide range of anatomies, with encouraging mid-term clinical benefits. Continued follow-up of this cohort will provide valuable insights into valve durability and long-term outcomes.

DOSE CUMULATIVA DI RADIAZIONI IONIZZANTI ASSORBITE DURANTE IL FOLLOW-UP PER CARDIOPATIA CONGENITA, UNA CASISTICA MONOMETRICA

Angelo Giannone¹, Francesca De Monte¹, Marta Paiusco¹, Biagio Castaldi²

- ¹ Istituto Oncologico Veneto UOC Fisica Medica, Padova, ITALY
- ² Azienda Ospedale Università di Padova UOC Cardiologia Pediatrica, Padova, ITALY

I pazienti pediatrici con cardiopatie congenite (CHD) affrontano un aumento del rischio di radiazioni nel corso della vita a causa delle procedure di cardiologia interventistica (CI). Ulteriori modalità di imaging come TC, medicina nucleare (NM) e radiografia contribuiscono ulteriormente all'esposizione cumulativa. Questo studio mira a stimare la dose efficace cumulativa (CED) e le dosi cumulative agli organi derivanti da queste modalità in bambini sottoposti a molteplici procedure di CI presso un centro di riferimento italiano per la cardiopatia congenita.

Sono stati raccolti i dati di pazienti pediatrici sottoposti ad almeno due procedure di CI tra settembre 2018 e aprile 2024. Le dosi agli organi e la dose efficace (ED) sono state calcolate utilizzando tre strumenti di simulazione Monte Carlo (MC) dotati di modelli antropomorfi pediatrici ICRP identici.

È stato simulato ogni evento di irradiazione derivante da procedure di CI, TC ed esami di NM, mentre le dosi alla radiografia del torace sono state stimate utilizzando impostazioni tipiche. Sono stati sviluppati metodi MC riproducibili con i cardiologi, che includono l'abbinamento paziente-modello, la selezione degli isocentri e del conteggio anamnestico. La CED per paziente è stata calcolata sommando le dosi effettive di tutte le modalità, applicando lo stesso approccio per le dosi cumulative agli organi.

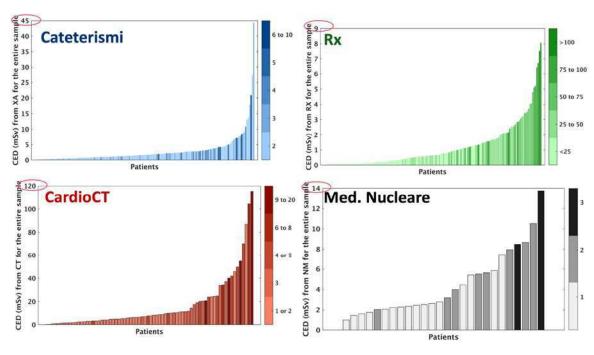
Le dosi effettive a polmoni, tiroide, cuore, gonadi e seno femminile (di età superiore ai 10 anni) sono state analizzate per fasce di età (neonato, 1 anno, 5 anni, 10 anni, 15 anni) e per tipologia di procedura di cateterizzazione intracranica (CI) per identificare differenze significative.

Un totale di 164 pazienti è stato sottoposto a 421 cateterismi (media 2,5 procedure di CI), oltre a 310 esami TC, 46 scintigrafie polmonari e 5400 radiografie del torace. La dose effettiva variava da 4E-5 a 44,3 mSv per procedura di CI e da 0,2 a 115 mSv per TC, con una CED compresa tra 0,29 e 121 mSv, determinata principalmente dalle scansioni TC.

L'analisi dell'età ha mostrato che le dosi per le procedure di IC erano indipendenti dall'età, le dosi di NM diminuivano con l'età e le dosi di TC aumentavano, ad eccezione dei neonati, che hanno ricevuto dosi più elevate rispetto ai gruppi di 1 e 5 anni. I trattamenti del tratto di efflusso del ventricolo destro hanno mostrato i valori di ED e OD più elevati, mentre altre procedure variavano a seconda dell'organo senza tendenze chiare.

In conclusione, questo studio ha mostrato per la prima volta l'utilità dei modelli antropomorfi (phantoms) associati all'utilizzo di intelligenza artificiale per la quantificazione delle dosi assorbite dall'intero organismo e dai singoli organi.

Questi dati mostrano come sia fondamentale avviare un programma strutturato di sorveglianza sanitaria in questi pazienti, data la giovane età e l'uso di radiazioni a scopi medici per problematiche multidisciplinari. In futuro sarebbe auspicabile stilare delle raccomandazioni di appropriatezza di prescrizione dell'imaging integrato, che tenga realmente conto del rapporto rischio (biologico)/beneficio delle differenti metodiche disponibili.





RICERCA DI MARKERS NON INVASIVI DI GRAFT-INJURY IN PAZIENTI PEDIATRICI ED ADULTI AFFETTI DA CARDIOPATIA CONGENITA SOTTOPOSTI A TRAPIANTO CARDIACO. UN'ANALISI AD INTERIM

Simone Bonetti ¹, Ambra Bulgarelli ¹, Vittoria Mastromarino ¹, Valentina Gesuete ¹, Tammam Hasan ¹, Elena Bonora ¹², Emanuela Angeli ¹², Luca Ragni ¹, Andrea Donti ¹ IRCCS Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna, Bologna, ITALY

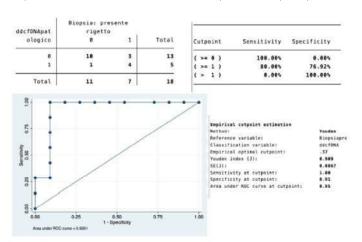
Background e scopo: Il rigetto miocardico acuto è una delle principali complicanze del trapianto cardiaco. Il monitoraggio del rigetto viene effettuato mediante la ripetizione di biopsie miocardiche ma questa procedura, invasiva e che richiede l'uso della sala di emodinamica presenta rischi e costi significativi, specialmente nel paziente pediatrico che necessita di anestesia generale.

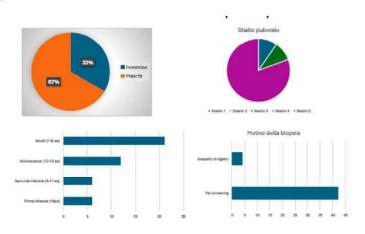
Il dd-cfDNA (DNA del donatore libero nel plasma) è una metodica di analisi che, partendo dal presupposto che le cellule necrotiche rilasciano DNA nel sangue, quindi se la necrosi interessa il graft il DNA sarà diverso da quello del ricevente, si è rivelata promettente nel monitoraggio del rigetto tanto da essere approvata nello studio del rigetto del rene trapiantato in pazienti adulti ed essere sperimentata diffusamente nel rigetto miocardico. Esistono però grosse incertezze riguardo all'applicabilità di questa metodica ai pazienti pediatrici ed ai corretti valori di riferimento, essendo questa popolazione per definizione caratterizzata da un elevato turnover cellulare, peraltro non costante nelle diverse fasi della vita.

Il nostro studio si propone di confermare l'affidabilità di questa metodica per il trapianto cardiaco in età pediatrica e nei pazienti congeniti adulti, di determinare se variabili legate al paziente (età, sesso, stato puberale) o alla procedura (tempo dal trapianto, motivo della biopsia) influenzino i valori di dd-cfDNA circolante e di determinare il valore di cutoff ottimale per la nostra popolazione e, se necessario, per i sottogruppi.

Metodi: Il nostro studio arruola prospetticamente tutti i pazienti pediatrici ed ACHD che effettuano una biopsia endomiocardica per la ricerca del rigetto di trapianto nel nostro istituto. Ad ogni paziente viene effettuato un prelievo di sangue prima della biopsia e questo viene analizzato per la presenza di dd-cfDNA con un kit CareDX. Al momento della stesura di questo abstract sono stati raccolti i prelievi di 50 pazienti ma sono stati processati solo i primi 18 campioni.

Risultati: L'analisi della curva ROC dimostra come vi sia un'ottima correlazione tra livelli di dd-cfDNA circolante e presenza di rigetto miocardico. Il cutoff presente in letteratura e riferito ai pazienti adulti presenta una sensibilità ed una specificità adeguate (Se 80%, Sp 77%) ma eseguendo il test di Youden abbiamo identificato il miglior cutoff empirico a 0,37 (AUC 95, Se 100%, Sp 91%) con una performance eccellente. Purtroppo il nostro campione attuale presenta una prevalenza netta di pazienti adolescenti ed adulti (a maturazione puberale completa) per cui non è stato possibile effettuare delle sottoanalisi.





Conclusioni: I dati preliminari del nostro studio dimostrano come l'analisi del dd-cfDNA sia una metodica promettente di monitoraggio del rigetto, anche se probabilmente il cutoff ottimale è diverso da quello riportato in letteratura per i pazienti adulti.

Lo studio definitivo permetterà di chiarire il cutoff migliore e di indagare l'effetto confondente della maggiore o minore velocità di crescita nelle varie fasi dell'età pediatrica.

Ulteriori studi di grandi dimensioni saranno necessari per confermare questo dato.

² Università degli studi di Bologna - Dipartimento di scienze mediche e chirurgiche, Bologna

PATIENT-SPECIFIC MIXED REALITY FOR VENUS P-VALVE IMPLANTATION: A NOVEL APPROACH TO PROCEDURAL PLANNING

Angelo Fabio D'Aiello, Francesca Bevilaqua, Angelo Micheletti, Diana Gabriela Negura, Giulia Pasqualin, Luca Giugno, Luciane Piazza, Laura Schianchi, Alessandro Giamberti, Massimo Chessa

IRCCS Policlinico San Donato, San Donato Milanese, ITALY

Background: survival rates for patients with congenital heart disease (CHD) have improved, but complications like pulmonary regurgitation (PR) often require reinterventions. Transcatheter pulmonary valve implantation (TPVI) with self-expandable valves, such as the Venus P-Valve, has broadened treatment options. Accurate procedural planning, particularly valve sizing, remains a significant challenge. Mixed Reality (MxR) technology enables a patient-specific approach that enhances procedural planning accuracy.

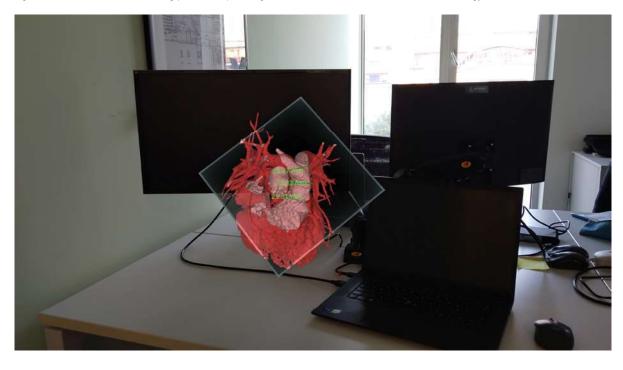
Aim: to evaluate the use of MxR in planning Venus-P valve implantation.

Materials and methods: this study included patients undergoing Venus P-Valve implantation with holographic models generated from CT data using ARTICOR® software from January 2023 to June 2024. Two independent operators used these models for procedural planning. Concordance between operators was assessed. Predictions were compared with implanted valve dimensions to evaluate concordance.

Results: of 29 eligible patients, 26 underwent successful Venus-P valve implantation. Concordance between the operators reached 60% (n = 15/26) for valve diameter and over 88% (n = 23/26) for valve length. Holographic models achieved 96% (n = 25/26) concordance in predicting valve length, type of the approach (92%) and 50% (n = 13/26) concordance for diameter.

Discussion: holographic models enhanced procedural planning, enabling better visualization and collaborative decision-making. While highly effective for valve length predictions, and ype of the approach limitations in predicting valve diameter highlight the need for improved methods, such as computational modelling or machine learning.

Conclusion: patient-specific holographic models are promising tools for TPVI planning. Advancements in technology and interdisciplinary collaboration are critical to overcoming current limitations and advancing procedural planning and related outcomes in interventional cardiology.





IL DIAMETRO DELL'ARCO AORTICO PREDICE LA TECNICA DI RIPARAZIONE CHIRURGICA NELLA COARTAZIONE AORTICA INFANTILE

Werner Oscar ¹, Amedro Pascal ², Guillaumont Sophie ¹, Leobon Bertrand ², Vincenti Marie ¹, Pouzenc Marion ¹, Huguet Helena ¹, Picot Marie Christine ¹, Baruteau Alban ³, Thambo Jean Benoit ², Ovaert Caroline ⁴, Fouilloux Virginie ⁴

- ¹ CHU de montpellier, Montpellier, FRANCE
- ² CHU de Bordeaux, Bordeaux, FRANCE
- ³ CHU de Nantes, Nantes, FRANCE
- ⁴ CHU de Marseille la Timone, Marseille, FRANCE

Background: La coartazione dell'aorta (CoA) è la cardiopatia congenita più frequentemente non diagnosticata durante lo screening prenatale e la sua prognosi dipende in gran parte dalla qualità della riparazione chirurgica. Questo studio ha lo scopo di identificare i fattori prenatali e postnatali associati alla scelta della tecnica chirurgica nei neonati con CoA.

Metodi: Studio multicentrico, retrospettivo e osservazionale condotto su 680 neonati (<1 anno, 68% maschi) sottoposti a riparazione chirurgica della CoA in quattro centri di chirurgia delle cardiopatie congenite nell'arco di 11 anni. L'outcome primario era la tecnica di riparazione chirurgica utilizzata (riparazione semplice end-to-end, riparazione end-to-end estesa o riparazione dell'arco aortico).

Risultati: Il diametro dell'arco aortico, misurato tramite ecocardiografia subito oltre il tronco brachiocefalico, è risultato il parametro più discriminante nella scelta della tecnica chirurgica, con una capacità predittiva superiore ai modelli basati sugli Z-score. Un diametro dell'arco aortico <4,4 mm nei lattanti e <3,6 mm nei neonati era predittivo della necessità di una riparazione dell'arco aortico (AUC [95%CI] = 0,75 [0,69; 0,81] nei lattanti e 0,72 [0,65; 0,78] nei neonati). Nell'analisi multivariata, la presenza di una malformazione cardiaca prenatale associata (OR [95%CI] = 3,52 [1,98;6,26]), l'insufficienza emodinamica (OR [95%CI] = 1,91 [1,06;3,45]), un diametro dell'arco aortico <4,4 mm (OR [95%CI] = 4,86 [2,60;9,09]) e un ventricolo sinistro non formante l'apice cardiaco (OR [95%CI] = 2,29 [0,92;5,71]) erano predittivi della necessità di una riparazione dell'arco aortico.

Conclusione: Il diametro dell'arco aortico è il parametro più discriminante nella scelta della tecnica chirurgica per la CoA infantile. Soglie di diametro di 4,4 mm nei lattanti e 3,6 mm nei neonati potrebbero essere integrate nella definizione di ipoplasia dell'arco aortico infantile.

TRANSCATHETER FONTAN FENESTRATION WITH VARIOUS DEVICES: A SINGLE-CENTER EXPERIENCE

<u>Enrico Piccinelli</u>, Mara Pilati, Micol Rebonato, Lisa Bianca, Gianfranco Butera Bambino Gesù Hospital and Research Institute, IRCCS, Roma, ITALY

Background and Aim: Transcatheter Fontan fenestration is an effective option to relieve excessive systemic venous pressure in patients with failing Fontan circulation. Different types of stents and devices, such as the Atrial Flow Regulator (AFR) have been used to decompress Fontan circulation. We reported our experience with different devices to create a stable fenestration in patients with an acute or chronic failing Fontan.

Methods: This is a single-center retrospective study including children and adults with a failing Fontan needing percutaneous fenestration.

Results: A total of 8 patients underwent transcatheter Fontan fenestration between January 2021 and December 2024. The median age at the time of the procedure was 102.0 months (IQR: 84.3-233.0) and the median weight was 29.5 kg (IQR: 17.5–54.8). In one-quarter of the cases, the procedure was performed 3 days after Fontan surgery for acute failure. The remaining cases were chronic Fontan failure with protein-losing enteropathy, plastic bronchitis and/or Fontan-associated liver disease. The atrium was accessed by perforating the extracardiac conduit or lateral tunnel with a Transseptal needle in 62,5% of the cases. An 8 mm bare metal stent was implanted in half of the cases, an 8 mm AFR in 3 cases and only static balloon dilation in one case. A median diameter fenestration of 5.0 mm (IQR: 5.0–5.8) was obtained. All procedures were successful, one stenting was complicated by retroperitoneal haematoma. Fontan pressures decreased from 18.5 mmHg (IQR: 17.0–19.3) to 16.5 mmHg (IQR: 16.0–17.8) and systemic saturation decreased from 94.0% (IQR: 88.8–96.5) to 85% (IQR: 81.5–86.0). One stent clotted one month after the procedure and it was recanalized and restented. All the other stents or devices remained open on anticoagulation therapy, after a mean follow-up of 20.8 months. There were no statistically significant differences in fenestration patency at follow-up between stenting and AFR implantation (p=0.11). 75% of the patients did not require further hospitalization after fenestration.

Conclusions: Transcatheter Fontan fenestration is effective and safe in reducing systemic venous pressure in patients with failing Fontan circulation in acute and chronic settings. There is no difference in terms of mid-term patency between stenting and AFR implantation.

L'ASSENZA DI ARITMIE VENTRICOLARI ALLO STUDIO ELETTROFISIOLOGICO PUÒ PREDIRE UN OUTCOME POSITIVO IN PAZIENTI CON CORREZIONE CHIRURGICA DI TETRALOGIA DI FALLOT: ESPERIENZA MONOCENTRICA CON FU A LUNGO TERMINE

<u>Corrado Di Mambro</u>, Rita Blandino, Ilaria Nittolo, Stella Maiolo, Francesco Flore, Pietro Paolo Tamborrino, Daniela Righi, Ugo Giordano, Massimo Stefano Silvetti, Fabrizio Drago

Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, ITALY

Introduzione e scopo dello studio: la storia clinica dei pazienti con cardiopatie congenite (CC) sottoposte a correzione chirurgica, in particolare della tetralogia di Fallot (T4F), è spesso segnata dalla comparsa di aritmie significative e, non raramente, da morte improvvisa. Le alterazioni emodinamiche che si sviluppano nel tempo, insieme alle cicatrici chirurgiche, possono infatti creare un substrato favorevole all'insorgenza di aritmie ventricolari maligne. Lo scopo del nostro studio è quello di valutare il valore predittivo dello studio elettrofisiologico (SEF) per aritmie potenzialmente letali nei pazienti con T4F o altre CC che coinvolgono il tratto di efflusso del ventricolo destro (VD) in un follow-up (FU) > 10 anni.

Materiali e metodi: il nostro è uno studio retrospettivo, osservazionale e monocentrico. Sono stati arruolati 112 pazienti (40.2% maschi) sottoposti a correzione chirurgica della CC ad un'età media di 1.5 ± 2 anni di cui: 100 (89.3%) con T4F; 6 (5.4%) con atresia polmonare e difetto interventricolare (DIV); 2 (1.8%) con stenosi polmonare e DIV; 3 (2.7%) con canale atrio-ventricolare tipo Fallot; 1 (0.9%) con VD a doppia uscita tipo Fallot. Una sindrome genetica associata era presente in 19 pazienti (17%). Tra il 2009 ed il 2014 l'intera popolazione è stata sottoposta, esclusivamente presso la nostra Istituzione, ad almeno un SEF per la stratificazione del rischio aritmico, ad un'età media di 18.5 ± 6 anni e ad una distanza media di 17.0 ± 5.4 anni dall'intervento chirurgico correttivo. Le indicazioni al SEF sono state: dilatazione significativa del VD rilevata all'ecocardiogramma e/o alla risonanza magnetica nucleare (RMN) in 56 pazienti (50%), aritmie ventricolari complesse in 20 pazienti (17.9%) e coesistenza di entrambe le condizioni in 36 pazienti (32.1%). Sedici soggetti (14.3%) erano sintomatici (87.5% per palpitazioni e 6.3% per sincope). L'intera coorte ha effettuato controlli aritmologici seriati nel tempo, con cadenza semestrale/annuale, comprensivi di ECG, ECG di Holter, test ergometrico, interrogazione di eventuali dispositivi impiantati (loop recorder o pacemaker/defibrillatore), nonché ad ulteriori esami ecocardiografici e/o di RMN. Il FU ha avuto una durata media di 12.4 ± 1.3 anni, con un'età media all'ultima valutazione di 30.9 ± 6.1 anni. Durante questo periodo, 63 pazienti (56.2%) sono stati sottoposti a valvolizzazione del tratto di efflusso del VD, mentre 20 (17.9%) avevano già effettuato la valvolizzazione pre-SEF.

Risultati: riportati in tabella

Conclusioni: In base ai nostri dati, il SEF in questa tipologia di pazienti presenta un elevatissimo valore predittivo negativo (99.1%) con un basso valore predittivo positivo (33.3%), nonché un'alta specificità (96.3%), confermandosi metodica fondamentale per la stratificazione del rischio aritmico nel lungo FU.

Tabella risultati

	Pop. Tot. (n. 112)		Performance diagnostiche del SEF			
SEF positivo, n. (%)	6 (5.4)		VPP (%)		33.3	
Eventi potenz. letali in FU, n. (%)	3 (2.7)		VPN (%)		99.1	
TV monomorfa sostenuta, n. (%)	1 (33.3)		Specificità (%)		96.3	
TV polimorfa, n. (%)	2 (66.6)		Sensibilità (%)		66.7	
			Valvolizzazione in FU SI (n. 63)		Valvolizzazione in FU NO (n. 29)	
	Pre-SEF	Post-SEF	Pre-SEF	Post-SEF	Pre-SEF	Post-SEF
QRS in V1 (ms), media (± DS)	139.3 (24.8)	143.2 (22.9)	141.3 (23.4)	146.1 (20.9)	125.3 (21.8)	129.5 (22.5)
fQRS, n. (%)	22 (19.6)	26 (23.6)	15 (23.8)	17 (27.0)	3 (10.3)	5 (17.2)
IP - Ecocardio, n. (%)	91 (81.2)	81 (72.3)	Legenda: VPP: Valore Predittivo Positivo; VPN: Valore Predittivo Negativo; fQRS: Frammentazione del QRS;			
Dilatazione VD-Ecocardio, n. (%)	98 (87.5)	96 (85.7)				vo:
VTDVD - RMN (ml/m²), media (± DS)	146.6 (33.3)	119.7 (25.5)				
FE VD - RMN (%), media (± DS)	52.1 (8.7)	51.6 (6.7)	IP: Insufficienza Polmonare; VTDVD: Volume Telediastolico del VD;			
FR VP - RMN (%), media (± DS)	39.2 (17.1)	19.4 (14.7)	FE: Frazione di Eiezione; FR VP: Frazione di rigurgito della valvola polmonare			

PRE-EMPTIVE SLOW-CONDUCTING ANATOMICAL ISTHMUS EVALUATION AND ABLATION VS. NON-ELECTROPHYSIOLOGICAL APPROACH IN TETRALOGY OF FALLOT PATIENTS' CANDIDATE TO PULMONARY VALVE REPLACEMENT

Gianluca Mirizzi¹, Andrea Rossi¹, Cecilia Viacava¹, Chiara Marrone¹, Pierluigi Festa¹, Lamia Ait-Ali¹, Alice Favero², Silvia Garibaldi¹, Martina Nesti¹, Luca Panchetti¹, Umberto Startari¹, Marcello Piacenti¹, Nadia Assanta¹, Alessandra Pizzuto¹, Kristian Ujka¹, Giuseppe Santoro¹

- ¹ Fondazione Toscana Gabriele Monasterio, Pisa/Massa, ITALY
- ² Scuola Superiore Sant'Anna, Pisa, ITALY

Introduction: Slowly conducting anatomical isthmuses (SCAI) represent the substrate of spontaneous re-entrant monomorphic ventricular tachycardia (VT) in tetralogy of Fallot (ToF). Pre-emptive evaluation of SCAI with electrophysiological study (EPS) in patients without history of VT undergoing pulmonary valve replacement late in adulthood has been recently suggested to reduce arrhythmic burden. Comparison between traditional (without EPS) and contemporary (with EPS) approaches are lacking.

Methods: A retrospective evaluation of consecutive ToF patients undergoing PVR without clinical history of VT or EPS evaluation was conducted, and data regarding adverse arrhythmic outcomes were collected. A prospective evaluation of consecutive ToF patients undergoing PVR with pre-emptive EPS and SCAI evaluation was conducted. Electroanatomical mapping was performed with systematic evaluation of all possible anatomical isthmuses (AI; pacemapping, activation mapping in sinus/paced rhythm and bipolar voltage mapping) was performed (AI1: anterior scar/patch to tricuspid annulus; AI2: anterior scar to pulmonary annulus; AI3: pulmonary annulus to ventricular septal defect – VSD- patch; AI4: VSD to tricuspid annulus). Conduction velocity (CV) across all documented AI was calculated (ratio between the distance among the nearest point with bipolar voltage >1.5 mV and their difference inactivation timing). Ventricular programmed stimulation was performed at 2 sites with three extrastimuli until refractoriness or induction, during baseline and isoproterenol infusion. Radiofrequency catheter ablation (RFCA) was performed in all patients with inducible VT and/or SCAI, aiming at conduction block across the SCAI validated with differential pacing. All patients receiving RFCA underwent loop-recording implantation.

Results: The retrospective cohort consisted of 139 prevalently male (70.5%) patients (median age at surgical correction 32, iqr 14-60 months) enrolled until 2023. The contemporary cohort, enrolled between January 2023 and December 2024, consisted of 18 patients, median age at correction 35 months (iqr 23-47), 73% males, age at enrollment 46±10 years; 54% with a previous shunt, 46% with a previous transannular patch, 27% pulmonary valvotomy and infundibular boring. Al1 was present in all patients, Al2 in 11, Al3 in 14 (already blocked in 4 patients), Al 4 in 4. There were no SCAl1; there were 3 SCAl 2 (mean CV 0.43 m/s), 9 SCAl 3 (mean CV 0.3 m/s), 2 SCAl 4 (CV 0.4 m/s). RFCA was performed on all SCAl; acute success was achieved in all but 1 patient, achieving bidirectional conduction block across treated SCAl and non-inducibility of VT. On follow-up, no adverse events where recorded in the EPS cohort (median follow-up 17 months, iqr 8-21 months) while 11 ventricular arrhythmic events were recorded in the retrospective cohort on a median follow-up duration of 66 months (iqr 1.2-145 months).

Conclusions: A pre-emptive EPS strategy in tetralogy of Fallot patients undergoing PVR, in comparison to those performing PVR without EPS, shows a numerical difference of late ventricular events favoring patients undergoing SCAI evaluation and treatment. EPS and SCAI evaluation and treatment is safe and effective over a relatively long systematic follow-up. A longer follow-up is however needed to further enforce systematic EPS in rToF candidate to PVR.



POSTERO-SEPTAL ACCESSORY PATHWAYS ABLATION IN PAEDIATRIC PATIENTS: RESULTS FROM A TERTIARY CENTRE

<u>Pietro Paolo Tamborrino</u>, Corrado Di Mambro, Francesco Flore, Ilaria Cazzoli, Cristina Raimondo, Massimo Stefano Silvetti, Fabrizio Drago Paediatric Cardiology and Cardiac Arrhythmias and Syncope Unit, Bambino Gesù Children's Hospital, IRCSS, Rome, ITALY

Background: Wolff–Parkinson–White (WPW) syndrome is a common cause of arrhythmias in children. The technical approach for transcatheter ablation to some APs, especially in the postero-septal region, could be challenging, leading to procedural failure. The aim of this study was to assess the outcomes of postero-septal APs ablation in a cohort of paediatric patients with WPW or asymptomatic ventricular pre-excitation (VP) at risk of sudden cardiac death.

Methods: All children with posterior-septal APs who underwent radiofrequency transcatheter ablation in our Institution from April 2022 to February 2024 were enrolled in this study. All procedural data were reviewed, and all patients were followed with clinical evaluation, ECG, 24-hour ECG Holter monitoring, and an exercise test 1- and 6-months post- procedure, and then annualy thereafter.

Results: Forty paediatric patients were enrolled in this study: 65% were males, with a mean age of 13.4±3.3 years and a weight of 55.1±15.3 kg, 42.5% of whom had WPW syndrome. Acute success was achieved in 35 patients (88% of the total population). Three patients exhibited partial success, with VP persisting at the end of procedure but without inducible arrhythmias during the electrophysiological study. Procedural failure was observed in 2 patients (5%). No procedural complications were recorded. The median fluoroscopy time was 0 (IRQ 0-0) seconds, while the median procedural duration was 143.5 (IQR 120-240) minutes. During a mean follow-up of 9±8.9 months, no deaths were recorded within 30 days from ablation. Two patients (5.7% of patients with acute success) had VP recurrences during follow-up, identified through ECG Holter monitoring in totally asymptomatic children.

Conclusions: In paediatric patients, postero-septal APs ablation is a safe and effective procedure when performed in specialized centres.

EARLY EXPERIENCE OF THE EFFICACY OF A MYOCARDIAL PANEL IN THE MANAGEMENT AND TREATMENT OF PEDIATRIC MYOCARDITIS COMPLICATED WITH ARRHYTHMIAS

Francesco Bianco¹, Camilla Manini², Erika Pacenti², Benedetta Bucciarelli², Valentina Bucciarelli¹, Francesca Chiara Surace¹, Emanuela Berton¹, Ettore Merlino¹, Alessandra Palpacelli³, Marta Carfagna³, Bianca Lattanzi⁴, Alessia Omenetti⁴, Federica Zallocco³, Sergio Filippelli¹, Maria Elena Lionetti²

- ¹ Department of Pediatric and Congenital Cardiology and Cardiac Surgery, Ancona, ITALY
- ² Department of Pediatrics, Ancona, ITALY
- ³ Pediatric Infectious Disease Unit, Ancona, ITALY
- ⁴ Pediatric Unit, Ancona, ITALY

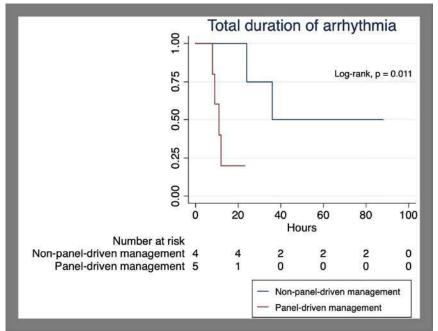
Background: Myocarditis is defined as an inflammation of the myocardium, characterized by significant heterogeneity in causes and phenotypes, which makes the clinical management process complex at every step. The combination of direct cardiac injury and inflammation may lead to arrhythmias, which may worsen the outcomes, especially in pediatrics. In this population, the assay of viral genome, bacterial serology and markers of inflammation is advisable but not recommended.

Purpose: We sought to determine the efficacy of combined management and treatment driven by the systematic determination of viral genome, bacterial serology, and markers of inflammation in pediatrics diagnosed with myocarditis complicated by arrhythmias.

Methods: In 2024-25, we enrolled N=9 [7.0 (±4.0) years-old, 66.7% males] consecutive pediatric patients (< 18 years old) presenting with myocarditis complicated by arrhythmias: atrial tachycardia (AT), ventricular tachycardia (VT) or heart block (HB). For our purposes, we compared n=4 patients [7±4.5 years-old, 75% males] managed and treated in 2024 without applying the myocarditis panel, with n=5 patients [8±4 years-old, 60% males] from 2025 in which management and treatment was driven by the panel. The latter consisted of viral genome (Enterovirus, Adenovirus, Herpes Viruses, Parvovirus B19, Chickenpox, Measles, Influenza, Respiratory Syncytial Virus), bacterial serology (Mycoplasma, Chlamydia, Streptococcus, Borrelia, Rickettsiae, Brucella and Salmonella) and inflammation's markers [C-reactive protein (CRP), anti-native DNA antibodies, cANCA/pANCA, ENA and rheumatoid factor] systematic assay at the hospital admission. All the pathogenic agents detected were treated following currently available guidelines. Antiarrhythmic therapy was implemented according to clinical needs and modified based on lack of response or in case of recurrences. All the participants contextually underwent cardiac magnetic resonance (CMR). The post-discharge follow-up lasted 3 months.

Results: At admission, the most frequent arrhythmia was fascicular tachycardia, n=5/9 (55.6%), followed by an atrioventricular block, n=2/9 (22.2%). The majority (n=6/9, 66.7%) presented with fever, with a CRP median value of 0.8 [Q1-Q3: 0.1, 4.0]. The most frequent pathogenic agents were Mycoplasma and Borrelia (n=2/9; 22.2%, respectively); Enterovirus, Influenza B, and Parvovirus B19 were detected less frequently (n=1/9; 11.1%, respectively). The most commonly used antiarrhythmic treatment was nadolol alone or in combination with flecainide (n=3/9, 33.3%, respectively). The mean hospitalization was 21±15 days. Patients managed and treated following the myocarditis panel experienced fewer arrhythmias duration time in hours (Log-rank, p=0.011), more extended periods in days free from in-hospital arrhythmic recurrences (Log-rank, p=0.003) and fewer number of recurrences 1 (20.0 %) vs 4 (100.0%), p=0.016. At the post-discharge follow-up, only those treated without a panel experienced recurrence of arrhythmias.

Conclusions: Among pediatric patients with myocarditis, the combined etiological/antiarrhythmic therapeutic management of arrhythmias, including TV and HB in particular, driven by the systematic application of our myocarditis panel, resulted in a short duration of in-hospital arrhythmias, without significant in-hospital or post-discharge complications.



INTERATRIAL CONDUCTION BLOCK IN PEDIATRIC PATIENTS WITH ATRIAL SEPTAL DEFECTS

Silvia Garibaldi¹, Federico Landra², Gianluca Mirizzi¹, Nadia Assanta¹, Andrea Rossi¹, Valeria Contini¹, Marcello Piacenti¹, Giuseppe Santoro¹

- ¹ Fondazione Toscana Gabriele Monasterio, Pisa e Massa, ITALY
- ² Regina Montis Regalis Hospital, Mondovì, ITALY

Background: Atrial arrhythmias are frequent in patients with atrial septal defects (ASD). Interatrial block (IAB) is a recognized cause of atrial arrhythmias.

Aims: To assess interatrial conduction in a pediatric population with large ASD submitted to percutaneous closure.

Methods: From January 2020 to March 2024, 269 patients with hemodynamically significant ASD underwent percutaneous closure at our Center. Among them, 37 pediatric patients [median age 6 years (range 5 – 11)] with very large ASD [median diameter 20 mm (range 18 – 22), ASD/weight ratio 0.83 (range 0.65 – 1.12); ASD/BSA ratio 23.1 mm/m2 (range 19.1 – 27.5)] were enrolled. Standard 12-lead ECG was recorded at hospital admission and within 24h after the procedure. The P wave was analyzed in terms of time domain with multiple variables and IAB patterns.

Results: Median Qp/Qs was 1.69 (1.32 - 2.24) while median mean pulmonary artery pressure was 19 (17 - 22) mmHg. Mean procedural time was 60 \pm 30 minutes. None of the analyzed post-procedural P wave time domain variables significantly differed from respective pre-procedural data (p>0.05). IAB occurrence (any degree) was 24.3%, which was not different compared to post-procedural rate (p=0.734). First degree IAB was the most frequent presentation (88.8%). There was no significant association between anatomical and hemodynamic characteristics of ASD, type of ASD closure device and IAB occurrence (p>0.05).

Conclusion: IAB may at least partially explain the higher arrhythmic risk in ASD patients. IAB in pediatric patients with a large ASD is as high as 1 out of 4 patients and its recognition might be crucial to stratify their long-term arrhythmic risk.

BLOOD SPECKLE TRACKING IN 3D-PRINTED AORTIC MODELS: A NOVEL PLATFORM FOR PEDIATRIC HEMODYNAMIC SIMULATION

<u>Guglielmo Capponi</u>¹, Pietro Marchese¹, Eliana Franchi¹, Cecilia Viacava¹, Giulia Corana¹, Alessandra Pizzuto¹, Simona Celi², Giuseppe Santoro¹, Michele Emdin^{3,4}, Nadia Assanta¹, Massimiliano Cantinotti¹

- Department of Pediatric Cardiology and Congenital Heart Disease, National Research Council-Tuscany Region G. Monasterio, Massa, ITALY
- ² BioCardioLab, Fondazione Toscana G. Monasterio, Massa, ITALY
- ³ Institute of Life Sciences, Scuola Superiore Sant'Anna, Pisa, ITALY
- ⁴ Cardiology Division, Fondazione Toscana Gabriele Monasterio, Pisa, ITALY

Introduction: The study of hemodynamic dynamics is essential in pediatric cardiology, where unique anatomical and physiological characteristics—such as high heart rates and reduced vessel diameters—pose significant challenges for the diagnosis and treatment of congenital heart diseases. This work integrates the innovative Blood Speckle Tracking (BST) ultrasound technique with a Mock Circulatory Loop (MCL) and 3D-printed aortic models to assess hemodynamic alterations under both physiological and pathological conditions.

Materials and Methods: A customized MCL was developed using anatomically accurate 3D-printed aortic models representing healthy, coarcted, and aneurysmatic aortas. BST analysis was conducted in four regions of interest (ROIs) along the aortic arch, under varying heart rates (70–180 bpm) and blood pressures (70/40 – 150/100 mmHq).

Results: In the healthy model, vortex areas averaged 0.80 ± 0.12 cm² in ROI 1 (ascending aorta) and 0.93 ± 0.20 cm² in ROI 2 (aortic arch). The dorsal branch occupied 79.28% and 84.3% of the total diameter (20.04 \pm 0.47 mm and 22.31 \pm 1.54 mm, respectively). In the coarcted model, vortex areas significantly decreased to 0.66 \pm 0.07 cm² in ROI 1 (p<0.005), with an almost complete predominance of the dorsal branch (97.25%, 23.97 \pm 0.14 mm; p<0.0001). Conversely, in the aneurysmatic model, vortex areas increased to 1.24 \pm 0.43 cm² in ROI 1 and 2.07 \pm 0.71 cm² in ROI 2 (p<0.001), accompanied by a relative reduction in dorsal branch size (72.27%, 25.29 \pm 0.48 mm; p<0.0001 compared to coarctation). Significant differences in vortex dimensions and positions were observed among the three models.

Conclusions: This study demonstrates the potential of integrating BST with MCL and 3D-printed anatomical models for non-invasive, high-resolution hemodynamic analysis in pediatric settings. The distinct flow patterns observed in pathological models support the role of this approach in enabling personalized diagnosis and improving the management of congenital heart diseases in children

ASSOCIATION OF CARDIAC MAGNETIC RESONANCE PULMONARY TRANSIT TIME AND PULMONARY BLOOD VOLUME WITH NATIVE T1 MAPPING IN REPAIRED TETRALOGY OF FALLOT

Eleonora Guarnieri¹, Chiara Marrone², Giovanni Donato Aquaro³, Lorenzo Ridolfi⁴, Angelo Monteleone², Maria Luisa Parisella², Valeria Piagneri², Giuseppe Santoro², Lamia Ait-Ali², Pierluigi Festa²

- ¹ Ospeda**l**e Papa Giovanni XXIII, Bergamo, **I**TALY
- ² Ospedale del cuore FTGM, Massa, ITALY
- ³ Università di Pisa, Pisa, ITALY
- ⁴ Assistance Publique Hôpitaux de Paris, Parigi, FRANCE

Background and aim: The management of patients with repaired Tetralogy of Fallot (rToF) remains challenging. Beyond traditional CMR parameters, increasing attention is being directed toward its role in tissue characterization and the hemodynamic insights it may provide. T1 mapping, a CMR technique that quantifies the intrinsic myocardial T1 relaxation time on a pixel-by-pixel basis, has the potential to detect diffuse structural alterations in the myocardium. Pulmonary transit time (PTT) is a novel CMR measure defined as the time required for blood to travel from the right ventricle to the left atrium through the pulmonary vasculature. Pulmonary blood volume (PBV), representing the volume of blood within the pulmonary vasculature, is calculated as the product of PTT and the pulmonary artery stroke volume. The primary aim of our study was to assess T1 mapping in a cohort of patients with rToF and its correlation with PTT and PBV, in addition to classical CMR and clinical parameters, to determine whether widespread structural alterations in the left ventricular myocardium, contribute to hemodynamic changes.

Methods: the study population consisted in consecutive patients with rToF who underwent multiparametric assessment including cardio-pulmonary exercise test, echocardiography and CMR comprehensive of first-pass perfusion study, ventricular volumes and function evaluation, flow analysis and native T1 mapping sequences. PBV was calculated as the product of stroke volume and number of cardiac cycles for an intravenous bolus of gadolinium to pass through the pulmonary circulation, as determined by cardiac-gated first-pass perfusion imaging. Clinical/surgical history, physical examination and echocardiography data were extracted from medical records.

Results: Population study included 140 patients (83 males, age 37.1 ±13.5 years) with rTof. Median age at primary surgical repair was 32.4 (IQ25 10.6; IQ75 73.4) months. Fifty-five patients (39.3%) underwent

pulmonary valve replacement (PVR) before the CMR study. Mean follow-up time at study entry from

primary repair was 33 ± 13.2 years. Native t1 mapping was available in 113 patients. In 39 patients (34.5%) the Native T1 was above the reference value of the CMR laboratory.

Univariate analysis showed that patients with altered T1 mapping have less frequently undergone a PVR prior CMR (26% vs 49%, p=0.02) and had more Pulmonary Regurgitation Fraction: 29 (17.5-46.5) % vs 18 (2-36) %, P=0.007. Moreover, they had significantly longer PTT and more PBVI respectively 9.9 \pm 2.3s vs 7.98 \pm 2.75s p=0.007; 428.6 \pm 115.6 ml/m 2 vs 349.4 \pm 111 ml/m 2 p=0.006. Multivariate logistic analysis corrected by age and sex identified in all the models PTT and PBVI independently associated with Altered T1 mapping. Moreover, PTT and PBVI correlated with indexed left atrium end-systolic volume (LAESVi)(R 0.42; p<0.001) and inversely correlated with Cardiac Index (R: - 0.38, P<0.001).

Conclusions: from our data, higher native T1 mapping in adults with rToF was associated with abnormal PRF (volume overload of the right ventricle) and PTT and PBV that could reflect early left ventricular diastolic dysfunction.



USEFULNESS OF STRESS ECHOCARDIOGRAPHY IN THE EVALUATION OF PEDIATRIC PATIENTS ACROSS DIFFERENT CLINICAL SETTINGS

A Arena, Marcello Chinali, Giulia Cafiero, Maria Iacomino, Federica Gentili, Alessia Del Pasqua, Fabrizio Drago, Mario Panebianco, Eliana Tranchita, Ugo Giordano Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, ITALY

Background: Stress echocardiography (SE) is a well-established diagnostic tool in adult cardiology. In pediatric populations, it is primarily utilized for the detection of myocardial ischemia in patients with coronary artery disease (CAD), including those post–heart transplantation, with Kawasaki disease, or with anomalous coronary artery origins. SE is also employed in the evaluation of valvular heart disease. Over time, the technique has evolved, and in many pediatric echocardiography laboratories, exercise stress echocardiography is increasingly replacing pharmacological stress (e.g., dobutamine) in older children.

Methods: We retrospectively analyzed 92 pediatric patients over the past three years who were referred for stress echocardiography due to abnormal resting gradients or suspected left ventricular (LV) dysfunction, with the goal of assessing potential indications for therapeutic intervention. The cohort included: 18 with coarctation of the aorta (CoAo), 17 with coronary artery anomalies, 19 with aortic stenosis, 6 with cardiomyopathies (2 dilated, 4 hypertrophic), 10 with electrocardiographic repolarization abnormalities, 12 with transposition of the great arteries (TGA), 5 onco-hematologic patients with LV dysfunction, 5 with other congenital heart diseases (1 Fallot, 1 cardiac allograft vasculopathy, 1 cor triatriatum, 1 truncus arteriosus, 1 ventricular septal defect)

Results: Nineteen patients exhibited a significant increase in mean transvalvular or arch gradient (>40 mmHg) during exercise and were referred for further hemodynamic assessment or surgical intervention. Eleven patients demonstrated mild regional or global LV dysfunction, warranting initiation of pharmacologic therapy. Notably, all TGA patients were deemed eligible for competitive sports participation in accordance with current guidelines.

Conclusions: Stress echocardiography enables dynamic assessment of global and regional LV function, as well as evaluation of pressure gradients across valves or the aortic arch during exercise using a supine bicycle ergometer. This technique provides valuable diagnostic information not always evident at rest or with conventional exercise testing modalities (e.g., treadmill or upright cycle), supporting its growing role in the clinical management of pediatric patients with suspected or known cardiac pathology.



ECHOCARDIOGRAPHIC ACCURACY DETECTION OF CORONARY PATTERN IN D-TRANSPOSITION OF THE GREAT ARTERIES: 20 YEARS OF A SINGLE CENTER EXPERIENCE

Alessia Del Pasqua, Ana Maria Jurca, Marcello Chinali, Claudia Di Pangrazio, Patrizio Moras, Claudia Esposito, Maria Iacomino, Silvia Placidi, Paolo Ciliberti, Alessandra Toscano, Lorenzo Galletti, Gabriele Rinelli

Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, ITALY

Background: Preoperative assessment of coronary artery (CA) anatomy in transposition of the great arteries (TGA) remains critical for surgical planning. Echocardiography is the primary imaging modality for preoperative identification of CA patterns.

Objectives: To evaluate the accuracy of preoperative echocardiographic assessment of coronary anatomy in patients with D-transposition of the great arteries (d-TGA) based on a 20-year institutional experience.

Material and methods: A retrospective analysis was conducted on patients with d-TGA who underwent primary arterial switch repair at our institution between January 2004 and April 2024. Echocardiographic findings of coronary artery patterns were compared with intraoperative surgical observations to assess echocardiography diagnostic accuracy.

Results: A total of 394 patients were included: 274 (70%) had d-TGA with intact ventricular septum, and 120 (30%) had d-TGA with ventricular septal defect. A usual coronary pattern was identified in 239 cases (61%), with echocardiographic findings confirmed intraoperatively in 92% of cases (219/239). Unusual coronary patterns were observed in 155 cases (39%), with echocardiography accurately identifying these in 89% of cases (138/155). Coronary anatomy was not successfully delineated preoperatively in 40 cases. The diagnostic accuracy for intramural coronary arteries was 87.5%. Echocardiography demonstrated a sensitivity of 89%, specificity of 92%, and an overall diagnostic accuracy of 91% for coronary pattern identification. Notably, echocardiography successfully identified a previously undescribed coronary variant: a circumflex artery arising from the right coronary artery with a posterior loop, along with a double anterior descending artery originating from the right coronary artery with an anterior loop.

Conclusions: Echocardiography is a highly reliable modality for preoperative assessment of coronary artery anatomy in d-TGA, including complex and unusual coronary variants. Its high diagnostic accuracy supports its continued role as the primary imaging tool in surgical planning for these patients

ADVANCED ECHOCARDIOGRAPHY IN THE FOLLOW-UP OF PAEDIATRIC HEART TRANSPLANT PATIENTS

<u>Irene Cattapan</u>, Martina D'Agnillo, Sofia Casadei Monti, Alice Pozza, Martina Avesani, Roberta Biffanti, Elena Reffo, Elettra Pomiato, Domenico Sirico, Alessia Cerutti, Biagio Castaldi, Giovanni Di Salvo

Paediatric Cardiology, Department of Women's and Children's Health, University Hospital of Padua, Padova, ITALY

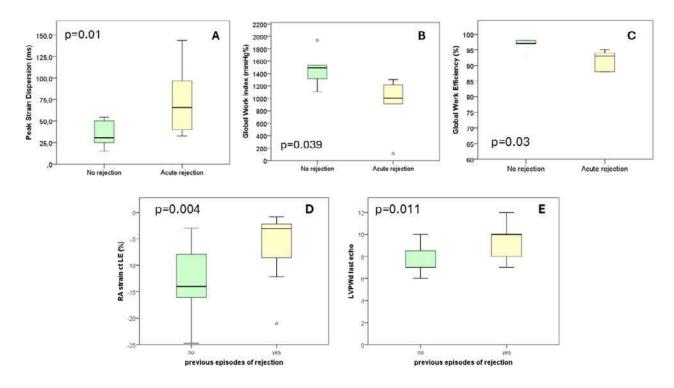
Background: Heart transplant patients undergo lifelong cardiological follow-up and echocardiography is the cornerstone of their cardiological evaluations. However, conventional echocardiographic parameters have proven inadequate in early detection of adverse events. For this reason, there is growing interest in advanced echocardiography methods. The role of advanced echo tools such as Speckle tracking echocardiography (STE) and Myocardial Work (MW) appears to be promising.

Aim of the study: to investigate whether conventional or advanced echocardiographic parameters can predict acute rejection.

Methods: Twenty-five heart transplant patients, actively followed by the Pediatric Cardiology service at the University Hospital of Padua, were retrospectively studied from January 2008 to May 2025. Serial echocardiographic exams performed during follow-up were retrospectively analyzed for each patient to reconstruct the time course of echocardiographic parameters for individual patients. Additionally, echocardiographic exams performed in conjunction with endomyocardial biopsies were analysed. For each evaluation, conventional and advanced echocardiographic parameters were obtained, including peak strain dispersion (PSD), global longitudinal strain of the left ventricle (GLS), right ventricular longitudinal strain (RV-FWS, GS) and myocardial work indexes (MW).

Results: Patients with acute rejection showed a significant increase in PSD (p=0.01) as well as a decrease in Global Work Index (p=0.039) and Global Work Efficiency (p=0.03), respectively shown in Fig. A, B and C. None of the conventional echo parameters showed an association with rejection. Global Constructive Work and right ventricular longitudinal strain were the only echocardiographic indexes that were significantly worse at the time of a rejection episode compared to its absence in the same patient (p=0.045 and p=0.05, respectively). Overall, patients showed an improved in advanced echocardiographic parameters in between their first and last echocardiograms during the follow-up (GLS p=0.014; GWI p=0.07; GCW p=0.011; GS p=0.04; left atrial strain reservoir p=0.056), but patients with an history of rejection exhibited significant reduction in right atrial strain in the contraction phase (p=0.004) and increased left ventricular posterior wall thickness (p=0.011), as shown respectively in Fig. D and E.

Conclusions: Our study is the first to explore the role of advanced echocardiographic parameters, such as PSD and MW, as predictors of acute rejection in pediatric heart transplant patients. Our findings highlight the inadequacy of conventional echocardiographic parameters in monitoring heart transplant patients. In contrast, advanced echocardiographic techniques like 2D-STE and MW show greater potential in predicting adverse events.





FIXED TRICUSPID E/A PATTERN AS A NOVEL ECHOCARDIOGRAPHIC MARKER OF RIGHT VENTRICULAR DIASTOLIC DYSFUNCTION IN NEONATES AND INFANTS WITH CONGENITAL HEART DISEASE

<u>Guglielmo Capponi</u>, Pietro Marchese, Eliana Franchi, Cecilia Viacava, Giulia Corana, Giuseppe Santoro, Nadia Assanta, Massimiliano Cantinotti Department of Pediatric Cardiology and Congenital Heart Disease, National Research Council-Tuscany Region G. Monasterio, Massa, ITALY

Background: The assessment of right ventricular (RV) diastolic function in neonates and infants remains a clinical challenge, due to a lack of paediatric-specific echocardiographic parameters. Inversion of the tricuspid E/A ratio—a recognized marker of diastolic dysfunction in adults—is often physiological in early life, limiting its diagnostic utility in paediatrics.

Objective: To evaluate tricuspid valve (TV) Doppler E/A patterns in children with congenital heart disease (CHD) characterized by right ventricular (RV) pressure overload (with known RV diastolic dysfunction) shortly after surgical/percutaneous intervention.

Methods: We retrospective evaluated children with CHD and RV pressure overload within 12-36 hours after surgical or percutaneous intervention, comparing them with a cohort of age-matched healthy controls. Echocardiographic measurements included pulsed Doppler tricuspid valve E, A velocities, and E deceleration times (EDT).

Results: Fifty-seven infants with CHD (35 with pulmonary stenosis and 22 with tetralogy of Fallot; median age 0.49 months, interquartile range [JQR] 0.23–5.05 months), assessed 12–48 hours post-intervention, were included. 134 age-matched healthy subjects (age range 1 day to 23.9 months; median age 5.11 months; interquartile range 1.21-8-66 months) were used as controls. In CHD patients TV variability in E and A velocities were reduced compared to controls, particularly in infants (p<0.01). E/A inversion in 3 consecutive beats, who may be physiological in healthy neonates and infants, in CHD was almost the rule, being significantly higher than healthy patients (p<0.011). A velocities were increased (0.87±0.28 ms vs 0.61±0.15 ms, p<0.001), while EDT (82.7±25.1 ms vs 95.5±31.2 ms, p=0.01) and E/A ratio values were decreased (0.75±0.20 vs 1.09±0.79, p<0.01).

Conclusions: A fixed tricuspid E/A inversion pattern, coupled with reduced beat-to-beat variability and elevated A velocities, may serve as a simple, fast, and non-invasive echocardiographic marker of RV diastolic dysfunction in neonates and infants with CHD.



RAPID TRANSESOPHAGEAL ATRIAL PACING FOR BALLOON AORTIC VALVULOPLASTY IN NEONATES AND INFANTS: SHORT AND MID-TERM RESULTS

<u>Giovanni Meliota</u>, Maristella Lombardi, Teodoro Pirolo, Elena Massari, Antonella Maiorano, Silvana Catucci, Ugo Vairo Cardiologia Pediatrica, Ospedale Pediatrico Giovanni XXIII, Bari, ITALY

Background and aim: Rapid right ventricular (RV) pacing is an effective method to stabilize the balloon during aortic valvuloplasty (BAV) and it is regularly used in older children and adults. Despite the evidence of its feasibility and efficacy, its use in neonates and infants is still not widespread globally as it is associated with certain drawbacks in this population. The aim of this work is to show the short-term results of BAV in neonates and infants with severe aortic valve stenosis using rapid transesophageal atrial pacing, a new technique for balloon stabilization.

Methods: From December 2022 to April 2024, neonates and infants with severe aortic valve stenosis were consecutively treated with BAV using rapid transesophageal pacing. The pacing was performed with a 6-Fr quadripolar electrode in asynchronous modality at a rate that resulted in a drop of the systemic arterial pressure by 50%. The balloon was inflated only after the set pacing rate was reached. Pacing was continued until the balloon was completely deflated.

A full echocardiographic study with a speckle tracking analysis of left ventricular longitudinal strain (GLS) was performed before the procedure, 48h after the valvuloplasty, at one month and least every six months.

Results: During the study time, seven consecutive neonates presented severe aortic valve stenosis and were treated with BAV with rapid transesophageal atrial pacing. The median age was 17 days (range 5–40 days) and the median weight was 3.7 kg (range: 3.2–4.5 kg). The median aortic mean echo gradient was 75 mmHg (range: 50–80 mmHg). No patient had overt left ventricular systolic dysfunction. A balloon-to-annulus ratio was chosen between 0.8:1 and 1:0 (median ratio 0.9:1). No ventricular arrythmias occurred. The left ventricular to aortic peak-to-peak gradient was reduced from median of 85 mmHg (range: 50 – 135 mmHg) to 15 mmHg (range 5 – 20 mmHg). No patient had more than mild aortic regurgitation after BAV. Compared to our historic cohort (N=42), there was no significant difference in terms of procedural and fluoroscopy time.

Median GLS before valvuloplasty was impaired -16% (range -13% – 19%) and did not significantly change immediately after the procedure (median -17%, range -14% – 20%).

After a median of 18 months, none of the patients had a worsening of aortic valve function. Median GLS at 12 months was -20% (range -18% – 24%), with a tendency towards improvement (p=0.06).

Conclusions: Rapid transesophageal atrial pacing was safe and allowed a significant relief of left ventricular obstruction while minimizing aortic regurgitation. It has all the advantages of rapid pacing for balloon stabilization but eliminates some RV pacing drawbacks, such as the need for an additional vascular access, the risk of cardiac or vascular perforation and of ventricular arrhythmias. Valve function had no worsening at mid-term follow-up. Despite no patient had overt systolic dysfunction, longitudinal LV strain was impaired before the valvuloplasty and persisted reduced 48h after intervention. At 12 month follow-up GLS was prone to improve and normalize.

OUTCOME OF PREGNANCY IN A COHORT OF WOMEN WITH CONGENITAL HEART DISEASE - A- 23 - YEAR, SINGLE-CENTER EXPERIENCE

<u>Cristina Ciuca</u>¹, Valentina Gesuete¹, Gabriele Egidy Assenza¹, Ambra Bulgarelli¹, Ylenia Bartolacelli¹, Anna Balducci¹, Elisabetta Mariucci¹, Luca Ragni¹, Giuliana Simonazzi², Emanuela Angeli³, Andrea Donti¹

- ¹ Pediatric Cardiology and Adult Congenital Heart Disease Program, IRCCS AUOB, Bologna, ITALY
- ² Obstetric Unit, IRCCS AUOB, Bologna, ITALY
- ³ Pediatric Cardiac Surgery and Adult Congenital Heart Program, IRCCS AUOB, Bologna, ITALY

Background: Pregnancy may be associated with adverse outcome in women with congenital heart disease (CHD). However, data regarding the outcome of pregnancy in women with CHD who receive care in cardiac-obstetric expert units are limited.

Methods: We retrospectively analyzed baseline characteristics and outcome of pregnancy in females with CHD who received medical care in our tertiary center between 2002 and 2025.

Results: 136 pregnancies that occurred in 97 women with congenital heart disease who registered at our hospital between January 2002 and February 2025 were reviewed.

According to the modified World Health Organization (mWHO) risk scale for pregnancy, CHD lesions in 52 enrolled women (54%) were classified as mWHO class I or II, and in 45 females (46%) as mWHO class III or IV.

Elective caesarean sections were planned for 19% of all pregnancies, while 12,5% required an emergency caesarean section, mostly for obstetric reasons.

Maternal cardiac complications included a case of postpartum pulmonary oedema, two cases of symptomatic arrhythmia (a case of atrial flutter and a case of non-sustained ventricular tachycardia) and occurred in mWHO III-IV class.

There was no case of maternal death/infective endocarditis.

Neonatal complications occurred in 20% of pregnancies and included preterm delivery (11%), small for gestational age (8%), and neonatal death (0,7%)

Preterm births (< 35 weeks gestational age) were more frequent in mWHO III-IV (10 pregnancies, with a case of neonatal death) than mWHO I-II classes (5 pregnancies).

In 5% of pregnancies, fetal congenital heart disease occurred.

Conclusions: Pregnancy in women with congenital heart disease was found to be associated with maternal cardiac and neonatal complications.

Adverse cardiac events and preterm deliveries should be anticipated in pregnant women with CHD, especially in those with mWHO classes III or IV. Therefore, these pregnancies should be under close surveillance and managed in specialized, multidisciplinary tertiary referral centers.



ACCURACY OF PRENATAL DIAGNOSIS AND PREDICTION OF NEONATAL LEVEL OF CARE IN CONGENITAL HEART DISEASES: INSIGHTS FROM A SINGLE-CENTER EXPERIENCE. THE EFFECTIVENESS OF LOC-BASED RISK STRATIFICATION

Serena Ventrella¹, Patrizio Moras², Cosimo Marco Campanale², Marco Masci², Luciano Pasquini³, Alessandra Toscano²

- ¹ Università Roma Tor Vergata, Roma, ITALY
- ² Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, ITALY
- ³ Università Cattolica del Sacro Cuore, Roma, ITALY

Background: Prenatal diagnosis, risk-stratified assignment of levels of care (LOC) and appropriate birth center selection can significantly impact perinatal management of neonates with congenital heart defects (CHDs). Our study aimed to evaluate the accuracy of fetal diagnosis and of LOC assignment and level of birth center assignment in our center experience.

Methods: We analyzed retrospectively 5-years data at XXX, evaluating accuracy of prenatal diagnosis and LOC (from 1 to 4 by Donofrio et al. fig.1) and birth center assignment (three levels of intensity of care).

We collected fetal data included final diagnosis and LOC assignment; neonatal data included level of birth center, neonatal diagnosis and the effective level of neonatal care, through analysis of data about transfer to tertiary center, interventional procedures performed within 48 hours after birth, use of invasive hemodynamic support devices, surgeries performed during the first hospitalization and mortality.

Results: We collected data of 494 fetuses with CHD.

Prenatal diagnosis: 94.2%; overall diagnostic accuracy was 89%. The diagnosis was not confirmed for 56 neonates; 29 of these (54.7 %) had a suspicion of CoA. LOC assignment accuracy: 93%.

Transfer for intervention: none neonate born in primary center; 237 (58 %) neonates born in secondary center required transfer.

Interventional procedures within 48 hours: none of neonates born in primary center; 15.6 % of neonates born in secondary center required it; 50 (68 %) born in tertiary center required it.

Hemodynamic support device: only 22 (4.4 %) patients required it, all after surgery.

Surgery during first hospitalization: none of neonates born in primary center; 189 (46.8 %) born in secondary center required surgical intervention during the first hospitalization; 90 % of neonates born in tertiary center required it.

Mortality: none of the neonates born in primary center died; 19 neonates (4.7 %) born in secondary center and 3 neonates (4.1 %) born in tertiary center died during the first hospitalization.

Conclusion: The diagnostic accuracy is higher than reported in the literature (94.2%). We did not consider the suspected diagnosis of CoA to be particularly challenging, as some studies reported. The accuracy of LOC assignment was 93%, all cases with not aligned LOC assignment with postnatal diagnosis, belonged to a lower LOC than predicted. The choice of delivery hospital was consistent with the need for specialized postnatal care required.

The neonatal course for all neonates born in primary centers was linear.

Neonates born in secondary centers presented more complex management challenges because of variability of levels of care needed. Based on physiopathogy of the CHD, we propose potential clinical pathways for all neonates born at secondary-level centers (fig.4).

At last, the selection of patients for delivery at tertiary center was effective. All neonates were LOC 4 and had a high predicted level of care after birth.

Our data show efficacy of prenatal risk stratification based on LOC, leading to improve neonatal outcomes and to reduce unnecessary transfers and neonatal admissions to specialized centers. This process is crucial for optimizing hospital resources and cost-utility.

Level of care (LOC)	Risk at birth	simple shunt lesions such as AVSD, VSD, mild valve anomalies, vascular ring, benign arrhythmia		
LOCI	CHD with none or minimal risk of hemodynamic instability at birth			
LOC2	CHD with low risk of hemodynamic instability at birth but that could require a postnatal intervention surgery before discharge	ductal-dependent lesions (e.g., coarctation of the aorta (CoA), aortic-pulmonary valve stenosis) or lesions with complex physiology such as PA/IVS, PA/VSD, ccTGA, truncus arteriosus, or cardomyopathy with preserved heart function or nonsustained tachyarrhythmias		
LOC3	CHD with moderate risk of hemodynamic instability at birth requiring immediate specialty care before anticipated stabilizing intervention/surgery	HLHS, d TGA, severe Ebstein's anomaly. TOF with absent pulmonary valve and heart dysfunction. TAPVC, cardiomyopathy or sustained tachyarrhythmias with heart failure		
LOC4	CHD with high risk of hemodynamic instability at birth requiring immediate specialty care and urgent intervention-surgery in the delivery room to improve chances of survival	HLHS and d-TGA with severely restricted foramen ovale, mfracardiac IAPVC, severe Ebstein's anomaly or IOF/APV, or tachyarrhythmias bradyarrhythmias with hydrops		

	Before Birth	After birth	Postnatal cardiological evaluation	Management
Loci	Spontaneous delivery	Basic neonatal support	CHD with increased pulmonary blood flow	Discharge and outpatient evaluation within 1 months
LOC2		Umbelical venous catheter PGE c.s. No invasive ventilation	CHD with decreased pulmonary/systemic blood flow non duct-dependent (a.g. severe pulmonary/acrtic stenosis)	Stop PGE, discharge and outpatient evaluation within 2 weeks*
		Possible invasive ventilation Umbelical venous catheter	CHD with decreased pulmonary/systemic blood flow duct-dependent (e.g. critic pulmonary/aortic stenosis, CoA, IIA, PAVSD, PAIVS)	Continue PGE, stabilization and transfer in NICU
LOC3	Spontaneous delivery Alert to tertiary center	PGE c.i. Urgant cardiological evaluation	CHD incompatible with postnatal blood circulation	Continue PGE, stabilization and transfer in NICU



CORRELATION BETWEEN PLACENTAL ABNORMALITIES AND DOPPLER FINDINGS IN FETUSES WITH TRANSPOSITION OF THE GREAT ARTERIES

Marco Masci¹, Luciano Pasquini², Cosimo Marco Campanale¹, Patrizio Moras¹, Maria Carolina Colucci¹, Rita Alaggio³, Alessandra Stracuzzi³, Alessandra Toscano¹

- ¹ UO Cardiologia Perinatale, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, ITALY
- ² UO Ginecologia e Ostetricia, Policlinico Agostino Gemelli, Roma, ITALY
- ³ UO Anatomia Patologica, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, ITALY

Objective: Literature suggests a correlation between placental abnormalities and Congenital Heart Disease (CHD), crucial for early CHD diagnosis, monitoring, and management. Analyzing placental features in Transposition of Great Arteries (TGA) pregnancies offers insights into placenta-heart-brain development. Our objective is to characterize TGA placenta compared with other CHDs.

Methods: We conducted a retrospective, single-center study from March 2021 to October 2023. We analyzed 109 placentas from fetuses with various CHDs, including 39 from TGA-affected fetuses. A single pathologist examined these samples. Placental weight, weight-to-newborn ratio, and Doppler flow findings of middle cerebral(MCA)/umbilical arterial (UA) were recorded and analyzed.

Results: Patients with TGA show a mean placental weight (MPW) significantly higher than the other groups (MPW: TGA: 592.6 \pm 124.4 g; OtherCHD 502.3 \pm 151.4 g, p = 0.003). the TGA group exhibits a lower BW/PW compared to the other heart condition group, with a result approaching significance (TGA: 5.49 \pm 1.6; OtherCHD 6.17 \pm 2.3; p 0.059). About Doppler analysis, always

Within a normal range, Doppler analysis revealed that fetuses with TGA exhibit significantly reduced centiles and z-scores of Pulsatility Index (PI) in the UA compared to other CHDs (TGA: 33.3 ± 26.9 , $(-0.6)\pm1$; OtherCHD 45.3 ± 24.6 , $(0.5)\pm1.4$; p<0.001), as well as a higher CPR (TGA: 2.1 ± 0.5 , $(0.3)\pm1.1$; OtherCHD 1.7 ± 0.5 , $(-0.7)\pm1.5$; p<0.001). However, there were no statistically significant variations in PI in the MCA.

Conclusions: Our evaluations highlight how patients with TGA indeed exhibit alterations in placental development, evidenced by both increased weight and reduced UA PI. Furthermore, considering TGA's pathophysiology, we observe a significantly increased CPR compared to other CHDs, without alterations in the MCA, as if there were an unusual response to chronic hypoxia.

FETAL LEFT VENTRICLE GLOBAL LONGITUDINAL STRAIN (LVGLS) IN RIGHT-SIDED CARDIAC DOMINANCE: A PILOT STUDY FOR PREDICTING AORTIC COARCTACION

Giulia Cecconi ¹, Beatrice Baj ², Martina Evangelista ¹, Claudia Chillemi ², Irene Raso ¹, Mariano Lanna ³, Stefano Faiola ³, Savina Mannarino ¹

- ¹ UOC Cardiologia Pediatrica, Ospedale V. Buzzi, ASST Fatebenefratelli Sacco, Milano, ITALY
- ² Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università degli Studi di Milano, Milano, ITALY
- ³ Unità di Diagnosi Prenatale e Terapia Fetale, Dipartimento Donna, Madre e Neonato, Ospedale dei Bambini V. Buzzi, Milano, ITALY

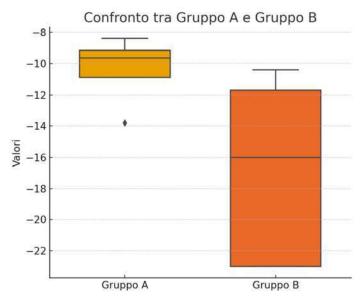
Background: Aortic coarctation (CoA) is a variegated congenital heart defect characterized by a pathological narrowing of the aortic lumen. It accounts for approximately 5–8% of all congenital heart diseases. Prenatal diagnosis remains challenging due to the frequent impossibility of directly visualizing the aortic arch and the dynamic changes that intercourse from fetal to post-natal circulation. Consequently, diagnostic focus often shifts toward indirect echocardiographic markers of suspicion, such as right-sided cardiac dominance, which constitutes a major prenatal indicator. Right dominance is identifiable on fetal echocardiography by criteria as increased right ventricle-to-left ventricle ratio (>1.5) and/or an elevated pulmonary artery-to-aorta ratio (> 1.5). While it remains a relatively common finding in the late phase of gestation, it imposes clinical suspicion of CoA in the early stage of gestation. However, false positives are common. In recent years, fetal Global Longitudinal Strain (GLS) has emerged as a promising tool for myocardial functional assessment. GLS quantifies the longitudinal deformation of myocardial fibers during the cardiac cycle and provides a sensitive metric to detect subtle ventricular dysfunction even in the absence of anatomical anomalies. In fetuses with right-sided dominance, abnormal left ventricular (LV) GLS values may reflect early functional impairment and raise suspicion for evolving aortic coarctation. To date, no validated cut-off or Z-score thresholds have been established for reliably identifying pathological LV GLS values in this context.

Materials and Methods: This pilot study retrospectively included nine fetuses (9) undergoing prenatal echocardiography for suspected right-sided cardiac dominance at various gestational ages. All cases exhibited right ventricular predominance. Postnatally, four (4) fetuses were diagnosed with a ortic coarctation (Group A), while five (5) had structurally normal hearts (Group B).

In all cases, fetal left ventricular GLS was measured using dedicated speckle-tracking software (EchoPAC, GE HealthCare). Echocardiographic examinations were performed in our center by experienced obstetricians, and GLS analyses were conducted by pediatric cardiologists. Statistical comparison of mean GLS values between the two groups was performed using independent samples t-tests, assuming equal variances and applying Welch's correction for unequal variances.

Results: Fetuses who developed postnatal aortic coarctation (Group A) demonstrated lower mean left ventricular GLS values compared to those without coarctation (Group B). Specifically, Group A showed a mean GLS of -10.38 (SD = 2.05), whereas Group B exhibited a mean GLS of -16.82 (SD = 5.38). The t-test assuming equal variances yielded t = 2.001 with p = 0.0854, while Welch's t-test for unequal variances resulted in t = 2.195 with p = 0.0754. These results do not reach conventional statistical significance (p < 0.05), likely due to the small sample size. Nonetheless, they appear promising, suggesting a possible difference in myocardial function between the two groups that merits further exploration.

Conclusion: This is a pilot study which provides preliminary evidence that fetal left ventricular GLS may help identify fetuses with right-sided cardiac dominance who are at increased risk for developing aortic coarctation. The principal limitation of the study is the small sample size, which precludes definitive conclusions. However, the observed trend toward reduced GLS values in fetuses with confirmed coarctation is encouraging and warrants further investigation. This study serves as the foundation for an ongoing prospective trial aimed at establishing pathological GLS thresholds to improve prenatal risk stratification for aortic coarctation. Expanding the cohort will be crucial to confirm these preliminary findings and validate GLS as a diagnostic tool in prenatal cardiology.



PRENATAL PREDICTIVE VALUES OF AORTIC ARCH OBSTRUCTION IN FETUSES WITH TRANSPOSITION OF THE GREAT ARTERIES

Cosimo Marco Campanale ¹, Serena Ventrella ², Patrizio Moras ¹, Marco Masci ¹, Maria Carolina Colucci ¹, Luciano Pasquini ³, Alessandra Toscano ¹

- ¹ Ospeda**l**e Pediatrico Bambino Gesù, Roma, ITALY
- ² Università Roma Tor Vergata, Roma, ITALY
- ³ Policlinico Universitario Agostino Gemelli, Roma, ITALY

Background: Transposition of the great arteries (TGA) is a common congenital heart defect with high surgical success rates. Aortic arch obstructions (AAO) are rarely associated with TGA but increase complexity and mortality. Prenatal diagnosis of congenital heart diseases, especially coarctation of the aorta (CoAo), is crucial but challenging. Fetuses with CoAo show smaller mitral valve (MV), aortic valve (AOV), and aortic isthmus diameters, which are predictive of CoAo. This study aimed to identify fetal parameters predicting AAO in TGA. We hypothesized that fetuses with TGA and AAO have smaller right ventricle and aortic valve compared to those without AAO.

Materials and Methods: This retrospective study was conducted at the Bambino Gesù Pediatric Hospital in Rome, analyzing TGA cases from 2011 to 2024. Prenatal diagnosis was made via fetal echocardiography, while postnatal diagnosis was confirmed by pre-surgical echocardiographic examination. Patient data, including surgical interventions and complications, were collected. Variables were statistically analyzed using SPSS software.

Results: Among 188 patients with TGA, 18 (9.57%) had AAO. TGA was diagnosed in utero in 136 (72.3%) cases, 11 (8%) of which were associated with AAO. The prevalence of AAO was significantly different between the TGA-IVS (38.89%) and TGA + VSD (61.11%) groups. AAO included discrete coarctations, hypoplasia of the transverse arch associated with coarctation, and interrupted aortic arch. The mean gestational age at the prenatal diagnosis of TGA was 26 weeks, with no significant difference between patients with and without AAO.

The diameters of the TV were significantly smaller in TGA cases with AAO compared to those without AAO (p<0.001). Similarly, the diameters of the AOV were significantly smaller in TGA cases with AAO compared to those without AAO (p<0.001).

Conclusions: In fetuses with TGA and AAO, the RV and AOV are smaller compared to those with TGA without AAO. The MV/TV ratio is >1, inverted compared to fetuses with TGA without AAO. These data are useful for identifying TGA cases with suspected AAO that require further evaluation after birth. This study provides new insights into this disease, describing for the first time certain fetal characteristics that may improve the care of these patients after birth

ARITMIE FETALI: VALUTAZIONE PRENATALE, TERAPIA INTRAUTERINA ED OUTCOME POSTNATALE

Elena Sorgiovanni ¹, Anna Balducci ², Ylenia Bartolacelli ², Valentina Gesuete ², Cristina Ciuca ², Caterina Lerose ³, Marta Fiorentini ⁴, Daniela Palleri ², Cristina Ferre⁶, Luca Ragni ², Gabriele Bronzetti ², Andrea Donti ²

- Department of Surgical and Medical Sciences, Pediatric Section, University of Pavia IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia, ITALY
- ² IRCCS Policlinico Sant'Orsola Pediatric Cardiology and Adult Congenital Heart Disease Program, Bologna, ITALY
- ³ Department of Surgical and Medical Sciences, Pediatric Section, University of Ferrara S. Anna University Hospital, Ferrara, ITALY
- ⁴ IRCCS Policlinico Sant'Orsola- Ginecology and Obstetric Unit, Bologna, ITALY
- ⁵ Ospedale dei Bambini Vittore Buzzi Neonatal Intensive Care Unit, Milano, ITALY

Scopo dello studio: le aritmie fetali rappresentano una frequente causa di morbilità e mortalità fetale. Nonostante i progressi nella diagnosi non invasiva, il trattamento risente ancora di una variabilità gestionale condizionata dall'esperienza del centro di riferimento. Il nostro studio ha l'obiettivo di descrivere le strategie terapeutiche adottate dal nostro Centro e gli outcome postnatali, al fine di ottimizzare la gestione delle aritmie feto-neonatali.

Materiali e metodi: abbiamo condotto uno studio di coorte retrospettivo osservazionale, arruolando pazienti adulte gravide inviate presso gli ambulatori di cardiologia fetale dell'IRCCS Policlinico Sant'Orsola ad eseguire ecocardiografia fetale per sospetto di aritmia fetale; dal momento del parto abbiamo arruolato i rispettivi neonati. Sono stati raccolti dati relativi ad un periodo di 23 anni (2001-2024). Abbiamo analizzato l'esistenza di una correlazione fra caratteristiche anamnestiche materne e sviluppo di aritmia fetale. Abbiamo descritto le caratteristiche dell'aritmia, le ripercussioni fetali e la terapia antiaritmica eseguita. Abbiamo poi analizzato la popolazione dei neonati arruolati, valutando l'eventuale diagnosi aritmica e la terapia eseguita.

Risultati: abbiamo arruolato 93 donne in stato di gravidanza (età media 26,00 ± 5,46 anni, EG media 27,70 ± 5,13 settimane), escludendo 4 casi di aritmia non confermata. Le aritmie più frequenti sono state le TPSV (38,2%), seguite dai BESV (25,9%), dal BAV totale (15,7%), dal flutter atriale (7,9%) e dal BAV di II grado (5,6%). Abbiamo osservato l'esistenza di una correlazione fra la presenza di collagenopatie e lo sviluppo di BAV completo (p<0.001). Inoltre, la positività per anticorpi anti-Ro/SSA, anti-La/SSB ed ANA si è confermata essere un fattore di rischio per lo sviluppo di BAV completo (p<0.01). Nel 32.6% dei casi l'aritmia ha determinato scompenso fetale. Il 97,6% delle tachiaritmie ha necessitato di terapia antiaritmica, con un successo di cardioversione pari al 90,3% (tempo medio 7,94±8,80 giorni). La terapia di prima linea è stata nel 30% dei casi una monoterapia (flecainide [58,3%] o digossina [41,7%]), mentre nei restanti casi è stato aggiunto un secondo (65%) o un terzo farmaco (5%). Il 25% ha richiesto una seconda linea terapeutica, nel 70% dei casi con flecainide, metoprololo, digitale o amiodarone in variabile associazione. L'1% delle pazienti ha necessitato di un'ulteriore linea di terapia, fra cui si segnala un caso di somministrazione di adenosina intrafunicolo.

Il BAV fetale è stato trattato nel 57,9% con terapia steroidea, in un caso associata a plasmaferesi.

Il parto è stato espletato principalmente tramite TC elettivo (31,5%), seguito da parto per le vie naturali (28,1%) e TC urgente (15,7%). 22 gestanti hanno partorito presso altro Centro e 3 neonati sono deceduti, per un totale di 65 neonati arruolati (41 maschi, EG media 36,64 ± 2,61 settimane). Alla nascita sono stati confermati i seguenti casi di aritmia: 21 TPSV (5 AVRT, 1 AET, 3 PJRT, restanti casi non specificati), 5 flutter atriali, 1 BAV di II grado, 9 BAV di III grado, 2 LQTS e 3 BESV frequenti. 7 su 9 casi di BAV totale sono stati sottoposti ad impianto di PM (età media 19,38 ± 31,11 mesi). L'84,6% dei pazienti con tachiaritmie è stato trattato; il 54,5% che ha ricevuto una terapia combinata di flecainide e altri farmaci (sotalolo 42%, digossina 25%, propranololo 25%, metoprololo 8%). Il 45,4% ha ricevuto monoterapia, principalmente con flecainide. Il 27% dei pazienti ha richiesto una seconda linea terapeutica per recidive e il 9% una linea aggiuntiva.

Conclusioni: la gestione delle aritmie feto-neonatali nel nostro Centro rispecchia le evidenze presenti in letteratura, con una variabilità maggiore nei casi refrattari alle terapie iniziali. È necessaria una prosecuzione dello studio per valutare l'efficacia delle diverse strategie terapeutiche, con l'obiettivo di standardizzare la gestione dei casi complessi, mantenendo al contempo un approccio personalizzato.

FETAL MYOCARDIAL DEFORMATION: INSIGHTS INTO NORMAL AND PATHOLOGICAL CARDIAC MECHANICS

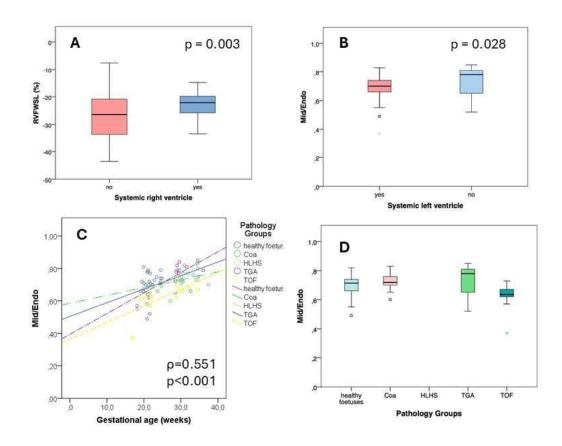
<u>Irene Cattapan</u>, Aurora Bertolin, Alessia Cerutti, Martina Avesani, Alice Pozza, Elettra Pomiato, Roberta Biffanti, Elena Reffo, Biagio Castaldi, Giovanni Di Salvo Paediatric Cardiology, Department of Women's and Children's Health, University Hospital of Padua, Padova, ITALY

Background: The arrangement of myocardial fibers plays a crucial role in determining cardiac contraction patterns. Speckle tracking echocardiography enables the assessment of myocardial deformation along different spatial directions. In particular, layer-specific longitudinal strain analysis provides insight into the organization of longitudinal myocardial fibers. In a previous study from our group, we described fetal myocardial development in healthy fetuses using both echocardiographic and histological techniques. The aim of the present study is to compare functional myocardial data between fetuses with and without congenital heart disease (CHD), in order to hypothesize how myocardial remodeling may occur in the presence of congenital defects.

Methods: We evaluated 99 foetal echocardiograms acquired at the University Hospital of Padua between 15 and 37 weeks of gestation. Thirty fetuses were healthy controls; 69 had suspected or confirmed congenital heart disease (CHD): 21 suspected Coarctation of the Aorta, 14 Transposition of the Great Arteries, 20 Hypoplastic Left Heart Syndrome, and 15 Tetralogy of Fallot. Offline two-dimensional speckle tracking analysis was performed with TOMTEC (TOMTEC Imaging, Germany). For each fetus we derived left ventricular endocardial longitudinal strain (Endo LS) and mesocardial longitudinal strain (Mid LS), together with right ventricular global longitudinal strain (RV GLS) and free wall strain (RV FWS).

Results: Strain analysis was feasible in all fetuses except for the left ventricle in HLHS. Compared with controls, CHD fetuses showed lower strain values for every parameter (p< 0.001). No significant differences emerged among the individual CHD subgroups. Fetuses with a systemic right ventricle (TGA and HLHS) already displayed a significantly reduced RV FWS versus those with a non-systemic right ventricle as shown in Fig. A. Across gestation, the Mid/Endo ratio increased, indicating a progressive rise in mesocardial contribution (r = 0.551, p < 0.001), Fig. C. In CHD fetuses this ratio followed lesion specific patterns: subpulmonic left ventricles in TGA exhibited a higher Mid/Endo ratio (p = 0.028), suggesting right ventricle–like fiber architecture, whereas TOF fetuses preserved a normal Mid/Endo ratio despite markedly depressed Endo LS and Mid LS, consistent with impaired left ventricular growth secondary to ventricular interdependence (endo LS TOF -20.35% IQR 4.5 vs endo LS healthy foetuses -33.50% IQR 5.8, p < 0.001; and mid LS TOF -12.50% IQR 2.4 vs healthy foetuses -23.90% IQR 5.2, p < 0.001), Fig. B and D. Foetuses with confirmed coartation at birth showed decrease LS values during pregnancy (p < 0.001).

Conclusions: This study confirms the high technical feasibility of fetal strain analysis and highlights its ability to detect early functional abnormalities in fetuses with CHD. Layer-specific evaluation of the ventricular wall underscores the potential of STE to capture myocardial maturation processes. These findings support the integration of strain parameters into comprehensive prenatal diagnostic protocols, which should be further validated in larger-scale studies.



CARDIAC FEATURES IN NOONAN SYNDROME WITH LZTR1 MUTATIONS: EVIDENCE FROM A MULTICENTER RETROSPECTIVE STUDY

Elisa Simula ¹, Maria Lisa Dentici ², Michele Lioncino ¹, Chiara Minotti ², Giovanni Parlapiano ², Anwar Baban ², Francesca Romana Lepri ³, Giovanni Antonelli ¹, Gabriele Rinelli ¹, Benedetta Leonardi ¹, Carla Favoccia ¹, Giuseppe Fusco ¹, Arianna Ruta ¹, Antonio Novelli ³, Marco Tartaglia ⁴, Fabrizio Drago ¹, Maria Cristina Digilio ², Giulio Calcagni ¹

- ¹ Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, Bambino Gesù Children's Hospital, Rome, ITALY
- ² Medical Genetic Unit, Bambino Gesù Children's Hospital, Rome, ITALY
- ³ Laboratory of Medical Genetics, Bambino Gesù Children's Hospital, Rome, ITALY
- ⁴ Molecular Genetics and Functional Genomics, Bambino Gesù Children's Hospital, Rome, ITALY

Background: Noonan syndrome (NS) is an autosomal dominant disorder with complete penetrance and variable expressivity, characterized by distinctive facial features, short stature, congenital heart defects (CHDs), chest wall deformities, developmental delays, cryptorchidism, and other comorbidities. NS belongs to the broader group of RASopathies, multisystem disorders caused by dysregulation of the RAS-MAPK pathway. Associations between specific genetic mutations and CHDs, as well as prognostic implications, have been well documented. However, detailed cardiac phenotypes related to recently identified RAS-MAPK genes remain limited.

LZTR1 (leucine zipper-like transcriptional regulator 1) is a gene newly linked to NS, encoding a poorly characterized member of the BTB/POZ protein family. Germline mutations in LZTR1 cause both autosomal dominant and recessive forms of NS. To date, genotype–cardiac phenotype correlations in LZTR1-related NS have not been systematically examined.

Methods: We conducted a retrospective multicenter study including patients with clinical NS diagnosis who tested negative for classical NS gene mutations. Patients were evaluated at Bambino Gesù Children's Hospital and Policlinico Umberto I, Sapienza University of Rome. Comprehensive cardiac and genetic assessments were performed, including echocardiography and ECG holter monitoring. Data on arrhythmias, surgical interventions, and hemodynamic procedures were collected and analyzed.

Results: LZTR1 mutations were identified in 27 patients, median age 14.75 years (IQR 8.7–20.5). CHDs were present in 74% (20/27), with a positive family cardiac history in 2 cases. All carried heterozygous mutations consistent with autosomal dominant inheritance except 4 patients with variant in LZTR1 consistent with autosomal recessive inheritance. De novo mutations were found in 8 patients, including one mosaic case.

The most common CHDs were pulmonary valve stenosis (PVS, 11 patients), mitral valve dysplasia (MVD, 7 patients), atrial septal defects (ASD, 6 patients), aortic valve dysplasia (AoD) with mild stenosis (6 patients), and aortic coarctation (AoCo, 2 patients). Hypertrophic cardiomyopathy (HCM) was diagnosed in 3 patients, including one with obstructive physiology. Additionally, 3 patients had vascular anomalies.

Four patients underwent cardiac surgery; three had percutaneous interventions: two ASD closures and one combined balloon angioplasty with ASD closure. Arrhythmias were identified in two patients, including frequent premature ventricular complexes and orthodromic atrioventricular reentrant tachycardia.

Discussion and Conclusions:

LZTR1 mutations, whether autosomal dominant or recessive, represent a less common genetic cause of NS compared to other RAS-MAPK genes. The prevalence of CHDs in our cohort is comparable to that reported for other RASopathies. However, only one-third required surgical or interventional treatment.

PVS was the most frequent CHD (55%), yet interventions on the pulmonary valve were performed in only 4 cases. Compared to prior reports, we observed a higher incidence of MVD and AoD, including AoCo.

Although early-onset HCM has been suggested as more prevalent in LZTR1 mutation carriers, our data do not support this. HCM, particularly the obstructive form, was rare. Consistent with the literature, autosomal dominant LZTR1 mutations were more often associated with structural heart disease, while recessive forms have been linked to increased HCM risk. In our cohort, none with recessive variants developed HCM. The single mosaic patient (30% mosaicism) had no cardiac involvement.

This study provides a preliminary step toward defining genotype–phenotype correlations in LZTR1-related NS, highlighting the cardiac phenotype spectrum and the need for further longitudinal studies.

GENOTYPING PEDIATRIC CARDIOMYOPATHIES: DIFFERENCES BETWEEN DIAGNOSTIC AND PREDICTIVE SETTINGS

<u>Francesca Bonanni</u>², Chiara Di Filippo ¹, Alessia Gozzini², Adelaide Ballerini², Silvia Favilli², Silvia Passantino², Giovanni B Calabri², Iacopo Olivotto², Francesca Girolami²
¹ Università degli studi di Firenze, Firenze, ITALY

Aim of the study: Pediatric cardiomyopathies (PCM) often underly a genetic etiology, and the assessment of the specific genetic variant can lead the clinician to a better prognostic definition and influence the therapeutical approach. However, the role of genetic testing in PCM is still not defined with certainty. In this manuscript we highlighted the differences between a genetic test performed in minors with cardiomyopathy (diagnostic setting) and a test performed in minors phenotypically healthy but related to a patient with a known causative genetic variant (predictive setting).

Methods: The overall population studied included 162 patients so divided: 96 with a PCM and 56 tested as relatives of patients with cardiomyopathies. Genetic testing was performed with Next Generation Sequencing (NGS). PCM diagnosis was made according the diagnostic criteria of the current European guidelines.

Results and conclusion: Genetic counselling and testing was performed in 96 minors with PCM, so distributed: 44 patients with hypertrophic cardiomyopathy, 35 with dilated cardiomyopathy, 14 with arrhythmogenic cardiomyopathy and 3 with restrictive cardiomyopathy. When a P/LP variant was identified, genetic testing was extended to family members. A predictive test was performed on 56 minors without phenotypic expression; in all cases the genetic variant searched for was considered at high risk of cardiac events (mainly arrhythmias) and the indication to the test was always discussed with the family.

In pediatric patients, genetic testing is mainly reserved to a diagnostic setting. Indeed, the predictive setting is still controversial in minors; inheriting a causative genetic variant does not definitely predict the development of the phenotype due to the incomplete penetrance and the variable expressivity of adult-onset cardiomyopathies. Discovering a causative genetic variant in a minor with no phenotypical expression of the disease could not always add a prognostic and therapeutical benefit.

Supported by multidisciplinary counselling, both patients and their parents should be aware of the advantages and limitations before choosing to undergo a genetic testing.

² Azienda Ospedaliera Universitaria Meyer, IRCCS, Firenze, ITALY

VALUTAZIONE CARDIOPOLMONARE NEL FOLLOW-UP A LUNGO TERMINE DEI PAZIENTI OPERATI PER ERNIA **DIAFRAMMATICA CONGENITA**

<u>Carla Giuseppina Corti</u>¹, Luisa Federica Nespoli¹, Emilia Roberta Privitera³, Marco Vicenzi^{1,2}, Stefano Carugo^{1,2}

- Dipartimento Cardio Toraco Vascolare, IRCCS Fondazione CA 'Granda Ospedale Maggiore Policlinico Milano, Milano, ITALY,
- ² Dipartimento di Scienze Cliniche e Salute Pubblica, Università di Milano, Milano, ITALY
- ³ Dipartimento delle Professioni Sanitarie, IRCCS Fondazione CA'Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milano, ITALY

Scopo: Studiare una coorte di 13 pazienti, 4 femmine e 9 maschi, operati in epoca neonatale per ernia diaframmatica congenita (CDH) valutati tra ottobre 2024 e aprile 2025 presso la Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico di Milano.

Metodi: Abbiamo arruolato 13 soggetti tra gli 8 e i 16 anni, sottoposti ad intervento correttivo del difetto diaframmatico in epoca neonatale.

Ciascun paziente è stato sottoposto a un test da sforzo cardiopolmonare (CPET), elettrocardiogramma ed ecocardiogramma basale ed a una valutazione della pressione polmonare, tramite ecocardiografia, all'apice dello sforzo.

In collaborazione con un team di fisioterapisti, sono state esequiti:

spirometria a riposo, test per la valutazione della funzionalità dei muscoli respiratori, valutazione posturale, compilazione del questionario International physical activity questionnarie - short Form (IPAQ-SF).

Risultati: I dati ottenuti sono stati confrontati con i valori di riferimento normali per sesso ed età riportati in letteratura. I pazienti sono stati suddivisi in due gruppi: Gruppo 1:5 soggetti, con CDH severa (liver-up e riparazione del difetto diaframmatico tramite patch).

Gruppo 2: 8 pazienti, che non presentavano entrambe le condizioni sopra citate.

Nei nostri pazienti non vi è evidenza di ipertensione polmonare sia a riposo sia al picco dello sforzo. Il 30% ha mostrato una riduzione significativa del diametro telediastolico del ventricolo destro, in assenza di segni clinici di disfunzione cardiaca, verosimilmente secondaria alla presenza di deformità toraciche, come il pectus excavatum, presente in tutti i 4 pazienti, anche di grado severo.

Dieci pazienti sono riusciti a completare un test da sforzo massimale. In una quota significativa di questi soggetti, in particolare quelli appartenenti al gruppo 1, sono state registrate delle alterazioni dei principali parametri funzionali del CPET. In particolare, è stata evidenziata una riduzione di Vo2/kg ed un aumento della VE/VCO2 slope. È stato dimostrato in letteratura come la modificazione di questi parametri abbia un significato prognostico e correli ad un possibile sviluppo di ipertensione polmonare.

Quattro pazienti hanno mostrato alterazioni significative alla spirometria basale: un pattern ostruttivo in due casi, un pattern restrittivo in un altro e, infine, una riduzione isolata del FEF25-75% in un altro paziente.

Un aspetto rilevante emerso nel corso della nostra indagine è la possibile presenza di deficit neurocognitivi. In tre dei nostri pazienti (23%), infatti, il test cardiopolmonare è risultato sottomassimale per evidenti problemi di coordinazione. Nessuno di questi presentava una diagnosi di ritardo psicomotorio. Secondo i dati presenti in letteratura circa il 16 % dei pazienti con CDH presenta delle sequele neuropsichiatriche a lungo termine, di cui il 5% riporta delle manifestazioni di grado moderato-severo.

Conclusioni: Le alterazioni riscontrate nei parametri funzionali cardiopolmonari suggeriscono la possibile presenza di alterazioni vascolari intrinseche, proporzionali alla gravità dell'ernia ma presenti in percentuale rilevante in entrambi i gruppi, che potrebbero predisporre allo sviluppo di ipertensione polmonare nell'età adulta. Contemporaneamente, sono state osservate alterazioni del sistema muscolo-scheletrico e compromissioni della funzionalità respiratoria che, se riconosciute precocemente, potrebbero essere gestite con interventi terapeutici e/o chirurgici mirati al fine di prevenirne la progressione.

L'identificazione di una limitata performance cardiopolmonare evidenzia la necessità di sviluppare programmi di allenamento personalizzati per migliorare la capacità funzionale e prevenire un ulteriore deterioramento del profilo cardiopolmonare.

Il riscontro di elementi compatibili con un disturbo del neurosviluppo, in assenza di una diagnosi formale, enfatizza l'importanza di una valutazione e di un monitoraggio neuropsichiatrico all'interno del percorso di follow-up.

Questi risultati confermano la necessità di strutturare programmi di transizione verso l'età adulta e di garantire un follow-up multidisciplinare costante. Tali percorsi sono essenziali per rispondere in modo mirato alle esigenze di questi pazienti e assicurare la continuità e la qualità delle cure, così come della vita, nell'età adulta.

Variabile	Coorte: n° 13 N° pat (%)	Gruppo 1 : n°5 N° pat (%)	Gruppo 2: N°8 N° pat (%)	Valori di riferimento
Apgar 1 min	11/13	5/5	6/8	
Apgar 5 min	3/13	2/5	1/8	2
DTS-VS, z score	2/13	1/5	2/8	-2≤ z-score≤ 2
VTD-VS, z-score	2/13	1/5	1/8	-2≤ z-score≤ 2
DVD, z-score	2/13	1/5	1/8	-2≤ z-score≤ 2
FEV1, z-score	1/13	1/5	0/8	16
FEV1/FVC, z-score	2/13	1/8	1/8	z-score ≥ - 1,65
FEF25/75, z-score	3/13	2/5	1/8	z-score ≥ - 1,65
MIP	8/12	5/5	3/7	
MEP	8/12	4/5	4/7	
Vo2/Kg	11/12	4/4	7/8	
VE/VECO2 slope	6/12	2/4	4/8	A:
Pectus excavatum	7/13	4/5	3/8	



DIGITAL DIAGNOSIS OF CARDIAC SOUND IN PEDIATRIC PATIENTS [DI-SOUND STUDY] — RISULTATI PRELIMINARI

Simone Bonetti ¹, Angela D'Aversa ², Vittoria Mastromarino ¹, Ylenia Bartolacelli ¹, Alessandro Colombo ², Matteo Matteucci ², Paolo Versacci ³, Bruno Marino ³, Maria Giovanna Russo ^{5,6}, Giulio Calcagni ⁴, Carolina Putotto ³, Raffaella Marzullo ⁵, Luca Di Ienno ¹, Alessandro Pinto ¹, Andrea Donti ¹, Gabriele Egidy Assenza ¹

- ¹ IRCCS Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna, Bologna, ITALY
- ² Politecnico di Milano, Milano, ITALY
- ³ Azienda ospedaliero-universitaria Policlinico Umberto I, Roma, ITALY
- ⁴ IRCCS Ospedale pediatrico Bambin Gesù, Roma, ITALY
- ⁵ Azienda ospedaliera dei Colli Monaldi, Napoli, ITAL
- ⁶ Università Vanvitelli, Napoli, ITALY

Scopo: La diagnosi automatizzata dei rumori cardiaci mediante algoritmi dedicati è nota, ma non è stata studiata nella popolazione neonatale, essendo questa una popolazione particolare dal punto di vista auscultatorio date la elevata frequenza cardiaca e la presenza di rumori extracardiaci (murmure vescicolare e vocalizzi) che sporcano la traccia generando molti falsi negativi e positivi nella diagnosi di cardiopatie congenite anche all'operatore più esperto.

Lo scopo dello studio finanziato da PNRR è di generare un algoritmo diagnostico dedicato all'identificazione dei soffi patologici con una accuratezza diagnostica almeno equivalente a quella di un cardiologo pediatra esparto. Questo permetterebbe di applicare programmi di screening (eventualmente anche domiciliari) non solo nei paesi occidentali ma, grazie al costo relativamente basso ed alla logistica semplice anche ai paesi in via di sviluppo. Il risultato finale dovrebbe essere quello di una riduzione dei costi sanitari legati alle diagnosi tardive di cardiopatie potenzialmente letali ma anche al numero di esami strumentali cardiovascolari non necessari in bambini sani.

Metodi: Lo studio preliminare ha registrato l'ascoltazione cardiaca di una coorte di 295 neonati (età 7-30 gg) con un rapporto sani/patologici di 82%/18% mediante un fonendoscopio digitale registrando clip di 30" digitalizzati in un formato lossless (*wav) con un protocollo di registrazione standardizzato.

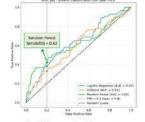
I neonati vengono classificati come sani o patologici mediante l'esecuzione di un ecocardiogramma effettuato da un cardiologo pediatra. Vengono definiti patologici i neonati affetti da qualunque tipo di cardiopatia congenita (eccettuato il PFO) o acquisita. Il dataset è stato analizzato estraendo da ogni traccia di 30" la porzione di 15" più omogenea in modo da ridurre i rumori di disturbo. Tali clip sono state analizzate con algoritmi di analisi del suono (tecniche dominio di frequenza, tecniche dominio di tempo e tecniche dominio di tempo-frequenza) allo scopo di definire i segmenti della traccia sonora contenenti informazioni in grado di differenziare neonati sani e cardiopatici. Una volta identificate le sezioni utili della traccia e la più efficace modalità di analisi sono stati adoperati differenti algoritmi di machine learning per creare il classificatore la cui efficacia è stata testata con un'ascoltazione in cieco da parte di un gruppo di 4 cardiologi pediatri.

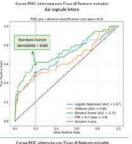
Risultati: La valutazione degli algoritmi di analisi del suono ha dimostrato come gli algoritmi in grado di estrarre le informazioni più significative fossero una tecnica di frequenza (band power ratio) ed una di tempo-frequenza (Mel-frequency cepstral coefficients). Sono stati applicati 3 diversi modelli di machine-learning a partire da questi algoritmi (Logistic regressor, XGBoost e Random Forest) la cui analisi ROC dimostrava un'AUC rispettivamente di 0.63/0.59/0.62 (figura). Il classificatore basato su Random Forest è stato quindi confrontato con il gruppo di cardiologi pediatri esperti non performando a sufficienza (Sensibilità 0.42/0.47).

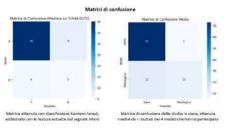
Abbiamo quindi deciso di estrarre informazioni da punti specifici del segnale creando un algoritmo di analisi che identificasse il primo tono cardiaco e segmentando il tempo tra due toni in 6 segmenti (I:T1 e protosistole, II:telesistole, III:T2, IV-VI:diastole) in modo da estrarre le informazioni da aree con caratteristiche acustiche

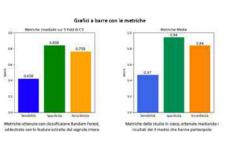
omogenee e selezionare solo i segmenti rilevanti. L'analisi ha dimostrato come I segmenti II-IV contenessero le informazioni più importanti e sono state selezionate bande di frequenza specifiche per ogn'uno. Sono quindi stati applicati gli stessi modelli di machine learning ottenendo AUC di 0.67/0.64/0.73 (figura). Il classificatore ottimizzato ha quindi superato il gruppo di controllo umano (Se 0.56/0.47).

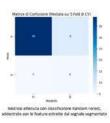
Conclusioni: Questa esperienza preliminare ha permesso di determinare la metodologia migliore di analisi dei dati sonori ed il classificatore grezzo è già in grado di superare la performance del controllo umano. L'addestramento con più tracce audio permetterà di affinare la capacità di classificare i neonati fornendo un utile strumento di screening.













VENTRICULAR INTERDEPENDENCE IN FETAL CONGENITAL HEART DISEASE WITH RIGHT VENTRICULAR ANOMALIES: A FUNCTIONAL AND STRAIN-BASED ASSESSMENT

<u>Jessica Luchetti</u> ¹, Patrizio Moras ², Cosimo Marco Campanale ², Marco Masci ², Anna Missineo ², Serena Ventrella ¹, Michela Leotta ³, Luciano Pasquini ⁴, Alessandra Toscano ²

- ¹ Università di Roma Tor Vergata, Roma, ITALY
- ² Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, ITALY
- ³ Università degli Studi di Messina, Messina, ITALY
- ⁴ Policlinico Universitario Fondazione Agostino Gemelli, Roma, ITALY

Background: Ventricular interdependence plays a crucial role in the pathophysiology of congenital heart disease (CHD), particularly in fetuses with pulmonary atresia with intact ventricular septum (PAIVS). It may contribute to fetal heart failure and has major implications for perinatal management. This study aimed to assess biventricular systolic function using speckle tracking echocardiography in fetuses with PAIVS, compared to healthy controls.

Methods: We conducted a retrospective observational study between 2018 and 2024, including two cohorts: 30 healthy fetuses and 20 fetuses with a prenatal diagnosis of PAIVS. In both groups, right and left ventricular systolic function was assessed using speckle tracking analysis, and intergroup comparisons were performed.

Results: Fetuses with PAIVS showed significantly impaired right ventricular function compared to controls, with a mean right ventricular global longitudinal strain (RV GLS) of minus 16.8 plus or minus 5 percentage points, versus minus 28 plus or minus 6 percentage points in the control group, with a p-value less than 0.001. Right ventricular free wall strain was also reduced, with a mean value of minus 12.8 plus or minus 7 percentage points in the PAIVS group, compared to minus 25.2 plus or minus 9 percentage points in controls, p-value less than 0.001.

Left ventricular systolic function was similarly impaired in the PAIVS group, with a left ventricular global longitudinal strain (LV GLS) of minus 15 plus or minus 4 percentage points, compared to minus 32 plus or minus 5 percentage points in controls, p-value less than 0.001. Left ventricular ejection fraction averaged 55 plus or minus 3 percentage points in fetuses with PAIVS, compared to 72 plus or minus 5 percentage points in healthy controls, p-value less than 0.001.

Conclusions: These findings demonstrate marked biventricular systolic dysfunction in fetuses with PAIVS, likely reflecting the effects of ventricular interdependence in the setting of severe right ventricular outflow tract obstruction. Speckle tracking assessment may offer valuable functional insight and support prenatal risk stratification and tailored perinatal planning.

PLACENTAL VASCULAR MALPERFUSION ABNORMALITIES IN FETUSES WITH CONGENITAL HEART DISEASES

<u>Marco Masci</u>¹, Luciano Pasquini², Cosimo Marco Campanale¹, Patrizio Moras¹, Maria Carolina Colucci¹, Serena Ventrella¹, Rita Alaggio¹, Alessandra Stracuzzi¹, Alessandra Toscano¹

- ¹ Ospeda**l**e Pediatrico Bambino Gesù, Roma, ITALY
- ² Policlinico Agostino Gemelli, Roma, ITALY

Background: Placental Anomalies are a common occurrence during pregnancy and can significantly affect the health of the fetus. Congenital heart defects (CHD) are among the most prevalent congenital anomalies that can impact fetal cardiac development. Recent studies have suggested a potential correlation between placental anomalies and the development of CHD, highlighting the possibility of an interaction between these two conditions. Understanding this relationship could provide valuable insights for early diagnosis, monitoring, and management of CHD.

The objective of our study is to assess the presence of macroscopic and microscopic placental anomalies in a cohort of pregnancies complicated by fetuses with CHD.

Methods: This is a retrospective single-center study conducted from March 2021 to October 2023. One-Hundred-Three placentas from fetuses affected by CHD were collected and analyzed. These samples were examined by a single pathologist following the criteria outlined in the Amsterdam Placental Workshop Group Consensus Statement. When the delivery occurred in other centers, the placentas were transported in order to be analyzed by the same operator. The considered pathologies include maternal vascular malperfusion (MVM), fetal vascular malperfusion (FVM), and combined maternal-fetal vascular malperfusion (MFVM).

Results: The most represented CHD pathologies are Transposition of the Great Arteries (IVS n=24 – 23.3%; Complex-type n=14, 13.6%), Tetralogy of Fallot (n= 9, 8.7%), Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect (n=6, 5.8%), Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum (n=11, 10.7%). Other groups include Left Heart Obstructions, and Cardiomyopathies. The average weight of the placentas was 537.3 ± 168.5 g. Thirty-nine placentas (41%) were Large for Gestational Age (LGA) and 23 (24.2%) were Small for Gestational Age (SGA). Additionally, For those for whom it was possible to calculate, the average ratio of newborn weight to placental weight was calculated as 6 ± 0.23. When relating this ratio to gestational age, in 63.3% of cases, this ratio was decreased, in 20% increased, and only in 16.7% within normal limits. Umbilical cord analysis revealed no cases of single umbilical artery, and in 67.3% of cases (64 patients), the insertion was found to be eccentric. MVM lesions were observed in 40 placentas (38.8%), while MFVM were identified in 22 placentas (21.3%). Three samples exhibited signs of exclusive FVM.

Conclusions: More than half of the analyzed placentas displayed maternal and fetal malperfusion anomalies. With 42 placentas identified as LGA and over 60% of samples showing a reduced ratio of newborn weight to placental weight, we speculate that these altered placentas responded by attempting to increase their dimensions. This adaptive increase is noteworthy considering our newborns' average gestational age of 38 weeks and mean weight of 2955 g. The absence of a control group hinders comparisons with placentas from normal pregnancies, limiting insights into the impact of cardiac abnormalities on placental structure and functionality during fetal life.

CLINICAL FEATURES AND FOLLOW-UP OF SUPRAVENTRICULAR PAROXYSMAL TACHYCARDIAS IN PEDIATRIC AGE: A SINGLE-CENTER EXPERIENCE

<u>Cecilia Viacava</u> ¹, Andrea Rossi ¹, Antonino Alberio ¹, Silvia Garibaldi ², Umberto Startari ², Marcello Piacenti ², Giuseppe Santoro ¹, Gianluca Mirizzi ², Luca Panchetti ², Nadia Assanta ¹

- ¹ Fondazione Toscana G Monasterio, Massa, ITALY
- ² Fondazione Toscana G Monasterio, Pisa, ITALY

Supraventricular paroxysmal tachycardias (SVTs) involves a heterogeneous group of arrhythmias in the pediatric population, with variable clinical presentations and therapeutic indications depending on the underlying mechanism. The aim of this study is to describe the clinical characteristics, treatment strategies, and follow-up outcomes of pediatric patients diagnosed with SVT in a single center.

We retrospectively analyzed 75 non-consecutive patients (36 females, 48%), with a mean age of 11.7 years at diagnosis. In 53 cases (70.7%), the patients presented with symptoms, while in 42 cases (56%) iarrythmia or pre excitation were incidentally detected, 24 of which during routine sports screening. The distribution of arrhythmia types was as follows: 40 Wolff-Parkinson-White (WPW) syndromes (53%), 2 AV nodal reentrant tachycardias (AVNRT), 1 AV reentrant tachycardia (AVRT), 2 permanent junctional reciprocating tachycardias (PJRT), 3 atrial flutters, 2 automatic atrial tachycardias, and 29 cases classified as other.

All patients underwent electrophysiological study, and 52 (69.3%) underwent catheter ablation. TIn 41 cases the ablation had success; in 1 case it had no success with early recurrence of preexcitation; in 1 case it had a partial success; other datas are not available. Only one complication was observed (hematoma of the femoral venous access). At 6-month follow-up, 54 patients remained free from recurrence, while 1 case of SVT recurrence and 1 case of preexcitation were observed. At 12 months, among the patients with available follow-up data, 15 showed persistent negative findings, 4 had SVT recurrence, and 2 had preexcitation recurrence. At 24 months, 19 patients remained symptom-free, and 5 presented with new SVT episodes; no cases of preexcitation were reported. A total of 4 redo ablations were performed; one of a lateral pathway with immediate recurrence at 12 lead ECG, a few hours after the ablation; one of an anterolateral pathway, with onset of pre excitation at 6 months follow up, and two cases of new symptomatic SVTs, one at 12 month follow up and one at 24 months follow up. The redo had success in 1 case and no success in 1 case.

In conclusion, WPW syndrome emerged as the most represented form of SVT in this cohort. However, a significant portion of WPW cases were asymptomatic at the time of diagnosis, often detected during sports eligibility screenings. This may have led to an overrepresentation of preexcitation-related forms compared to nodal reentrant tachycardias (such as AVNRT), which are known to be common in pediatric SVT but are underrepresented in this study. Moreover, the cohort included a wide age range, with a predominance of pre-adolescent patients. These elements suggest that the current findings reflect a selected patient population rather than the full spectrum of pediatric SVTs.

Nonetheless, catheter ablation proved to be an effective and safe treatment option, with low recurrence and reintervention rates over the medium term. Moreover, these datas emphasizes the importance of ECG screening in asymptomatic patients, especially athletes, in order to avoid potential high-risk arrythmias as the first symptoms of unknown underlying conditions.

MULTIPLE VENTRICULAR SEPTAL DEFECTS: FROM FETAL DIAGNOSIS TO TAILORED MANAGEMENT WITH CLINICAL AND GENETIC INSIGHTS

Michela Leotta¹, Patrizio Moras², Cosimo Marco Campanale², Serena Ventrella², Marco Masci², Luciano Pasquini², Lilia Oreto¹, Alessandra Toscano²

¹ University of Messina, Messina, ITALY

Introduction: Multiple ventricular septal defects (mVSDs) represent a significant diagnostic and therapeutic challenge for both pediatric cardiologists and cardiac surgeons. They can be isolated or associated with other congenital heart defects, most commonly aortic coarctation and conotruncal anomalies. Management strategies, whether surgical (primary or staged), transcatheter, or hybrid, are associated with high rates of perioperative mortality, complications, and reinterventions. This study aimed to analyze the natural history, from fetal diagnosis to treatment, of patients with mVSDs, with a focus on associations with genetic syndromes and cardiomyopathies.

Methods: We retrospectively reviewed our institutional fetal and postnatal databases from 2010 to 2025, identifying all fetuses, neonates and infants diagnosed with mVSDs. Fetal and postnatal echocardiograms, clinical reports, and therapeutic strategies were analyzed.

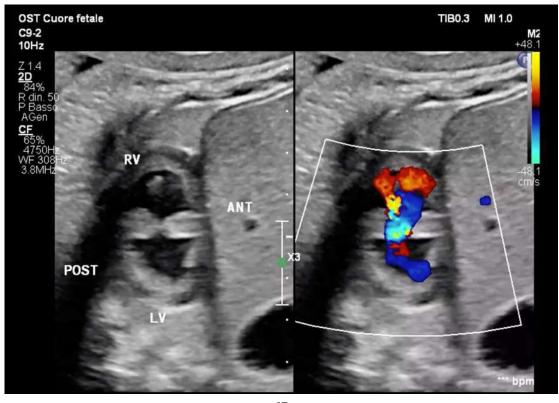
Results: Among 53 patients diagnosed with mVSDs, 29 (55%) had a prenatal diagnosis confirmed postnatally. mVSDs were isolated in 33/53 patients (62%) and associated with other congenital heart defects in 20/53 (38%). Genetic syndromes or confirmed abnormalities were identified in 7/53 patients (13%), while extracardiac anomalies were present in 13/51 (25%).

In the group with isolated mVSDs (n=33), 12 (36%) showed apical hypertrabeculation or myocardial disorganization; 5 of these were genetically diagnosed with dilated or non-compaction cardiomyopathy, all had predominantly apical defects.

Among isolated mVSDs, 13/33 (39%) underwent surgical treatment: 2 had primary repair and 11 underwent pulmonary artery banding (PAB) within the first 2 months of life. Of those banded, 4 later underwent surgical closure, and 4 had successful device closure in the catheterization lab.

In patients with mVSDs associated with other congenital heart defects, all underwent initial PAB when lesions were deemed hemodynamically significant. There were no deaths. Complete atrioventricular block occurred in 2 patients (3.8%). A non-hemodynamically significant residual shunt was present in 25% of patients treated after PAB.

Conclusions: At our center, hemodynamically significant mVSDs are primarily managed with PAB, followed by surgical or transcatheter closure depending on defect location. Genetic and metabolic evaluation is crucial, given the potential association between mVSDs and cardiomyopathies. However, due to the rarity of the condition, further studies are needed to confirm these associations and optimize clinical management.



² Perinatal Cardiology Unit, Department of Medical and Surgical for Fetus-Neonate, Bambino Gesù Children's Hospital, IRCCS, Roma, ITALY

MIOCARDITE FETALE INDOTTA DA AUTOANTICORPI MATERNI SSA/SSB: UNA MANIFESTAZIONE RARA E ATIPICA DEL LUPUS NEONATALE

Vittoria Garella ¹, Irene Raso ², Giulia Cecconi ², Giulia Fini ², Filippo Puricelli ², Sara Santacesaria ², Martina Evangelista ², Mariano Lanna ³, Stefano Faiola ³, Arianna Laoreti ³, Antonio Brucato ⁴, Savina Mannarino ²

- ¹ Università degli Studi di Milano Statale, Milano, ITALY
- ² Unità di Cardiologia Pediatrica, Ospedale dei Bambini Vittore Buzzi, Milano, ITALY
- ³ Unità di Terapia Fetale, Ospedale dei Bambini Vittore Buzzi, Milano, ITALY
- ⁴ Dipartimento di Medicina Interna, Ospedale Fatebenefratelli, Milano, ITALY

Scopi della ricerca: Il lupus neonatale è una patologia autoimmune congenita determinata dal passaggio transplacentare di autoanticorpi materni anti-SSA/SSB. Sebbene il blocco atrioventricolare congenito (CAVB) rappresenti la manifestazione cardiaca più frequentemente riconosciuta, la miocardite fetale costituisce una presentazione atipica e rara. Il presente studio descrive un caso clinico di miocardite fetale secondaria a positività materna per anticorpi anti-SSA/SSB, con l'obiettivo di approfondirne il decorso clinico, i reperti ecocardiografici, l'approccio terapeutico e gli esiti neonatali.

Materiali e metodi: Una gestante di 37 anni è stata inviata all' Unità Materno-Fetale in seguito al riscontro, all'ecografia morfologica eseguita a 20+6 settimane di età gestazionale, di anomalie cardiache fetali. L'ecocardiografia fetale ha evidenziato cardiomegalia (indice cardiotoracico > 0,6) e multiple aree di aumentata ecogenicità miocardica, principalmente a carico dell'apparato sottovalvolare della tricuspide e della parete anteriore del ventricolo destro. Erano presenti ispessimento diffuso delle pareti ventricolari e del setto interventricolare, rigurgito tricuspidale severo e dilatazione dell'atrio destro. Ulteriori reperti includevano iperecogenicità dei muscoli papillari della mitrale, del tratto di efflusso del ventricolo sinistro, della valvola aortica e dell'aorta ascendente, in assenza di disfunzione valvolare significativa. Si rilevavano inoltre versamento pericardico di lieve entità e disfunzione biventricolare, con compromissione della compliance ventricolare e coinvolgimento dell'apparato sottovalvolare. A fronte del sospetto clinico di miocardite fetale, sono state escluse eziologie infettive mediante test virologici e amniocentesi. La presenza di ipotiroidismo materno associato a titoli elevati di autoanticorpi anti-SSA/SSB ha orientato verso un'eziologia autoimmune. Successivamente è stato documentato un blocco atrioventricolare di primo grado (AVB I°).

È stata avviata terapia immunomodulante con immunoglobuline endovena e desametasone per os, con monitoraggio ecocardiografico settimanale. Il trattamento ha determinato una progressiva regressione del rigurgito tricuspidale, risoluzione del versamento pericardico e normalizzazione delle dimensioni del ventricolo sinistro. Tuttavia, persistevano AVB di primo grado, ipertrofia del ventricolo destro e residui focolai di iperecogenicità endocardica, suggestivi di rigidità ventricolare persistente.

A causa di segni di sofferenza fetale, è stato eseguito un parto cesareo a 34+1 settimane. Alla nascita, si riscontravano ipertrofia settale interventricolare (z-score +5,67), ipertensione polmonare lieve e alterazioni endocardiche persistenti. Al follow-up di due mesi, l'ecocardiografia mostrava normalizzazione dell'ecogenicità miocardica e risoluzione del rigurgito tricuspidale, con persistenza di AVB di primo grado, stabile e non evolutivo.

Risultati e conclusioni: La miocardite fetale da autoanticorpi anti-SSA/SSB materni, caratterizzata da estesa fibroelastosi endocardica (EFE) e disfunzione miocardica in assenza di CAVB, rappresenta un fenotipo raro ma clinicamente rilevante del lupus cardiaco fetale. Si ipotizza che la deposizione anticorpale nel miocardio in via di sviluppo attivi una cascata infiammatoria con successiva fibrosi tissutale. Nel caso descritto, si osservava un fenotipo complesso con coinvolgimento dell'apparato sottovalvolare atrioventricolare, del tratto di efflusso del ventricolo sinistro e dell'aorta. Nonostante il quadro iniziale severo e l'elevato rischio di progressione verso insufficienza cardiaca fetale, il riconoscimento tempestivo e l'avvio precoce della terapia immunomodulante hanno portato a un miglioramento significativo delle condizioni cliniche. Questo caso sottolinea l'importanza della diagnosi precoce delle manifestazioni cardiache extra-nodali del lupus neonatale, come la miocardite associata a EFE, anche in assenza di blocco atrioventricolare completo. L'intervento terapeutico tempestivo può prevenire la progressione del danno miocardico, rendendo auspicabili ulteriori studi prospettici finalizzati all'ottimizzazione delle strategie terapeutiche e al miglioramento della prognosi a lungo termine.





Figura 1. A) Sezione 4 camere fetale a 23+4 SG che mostra un'aumentata ecogenicità dell'apparato sottovalvolare della tricuspide, ispessimento generalizzato delle pareti ventricolari e del setto interventricolare, insieme a dilatazione dell'atrio destro. B) Sezione 4 camere fetale a 32+4 settimane di gestazione

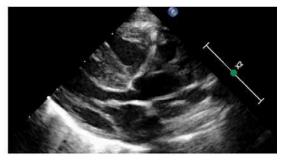


Figura 2. Vista parasternale asse lungo del neonato a 2 giorni dalla nascita

IL CUORE FETALE: IL CARDIOLOGO PEDIATRA E LA SFIDA DELL'ECOCARDIOGRAFIA PRECOCE

Flavia Ventriglia 1,2, Anna Cervone 2, Antonella Giancotti 1, Valentina D'Ambrosio 1, Riccardo Lubrano 1,2

- ¹ Università La Sapienza, Roma, ITALY
- ² Ospedale Santa Maria Goretti, Latina, ITALY

Introduzione: L'ecocardiografia fetale precoce di Il livello è uno studio specialistico del cuore fetale, allo scopo di indagarlo più approfonditamente e precocemente. Tale esame viene eseguito in prossimità dell'ecografia pre-morfologica alla fine del primo trimestre di gravidanza. Solitamente è un'indagine utilizzata dagli ecografisti ostetrici al fine di selezionare i feti a rischio per cardiopatia congenita, da inviare dal cardiologo pediatra nelle settimane successive. Grazie all'utilizzo di sonde volumetriche e programmi Color 3D oggi è possibile avere delle adeguate immagini bidimensionali e di flusso anche così precocemente.

Scopi della ricerca: La collaborazione tra ostetrici e cardiologi pediatri ha permesso di applicare un protocollo di studio precoce del cuore fetale, basato su uno score ostetrico per lo screening delle gravidanze a rischio e su uno studio ecocardiografico di secondo livello (Pediatr Ther 6: 270) per valutare l'affidabilità e l'utilità di tale metodica. Tale protocollo è stato validato dal comitato etico della struttura di riferimento e prevedeva un ulteriore controllo ecocardiografico tra le 18 e 20

Materiali impiegati: Dal 2014 al 2025 sono state studiate 200 gravidanze a rischio per cardiopatia congenita tra le 11 e le 16 settimane di EG, con diagnosi di 30 malformazioni dell'apparato cardiovascolare.

È stato utilizzato un apparecchio ecocardiografico munito di sonda volumetrica e, negli ultimi anni, anche di metodica Lumi Flow per la ricostruzione 3D dei flussi in tempo reale.

Risultati e conclusioni: Le alterazioni dell'apparato cardiovascolare fetale sono state così suddivise e valutate al follow up: gruppo 1: 10 cardiopatie associate ad anomalie genetiche (5 tris 21: 3, CAV-1, CAV+T4f-1T4F; 2 Tris 18: 2

HLVS; 2 XO: CoAo; 1 22q11 AP+DIV)

gruppo 2: 13 cardiopatie isolate (2 s. di Shone, 2 St.AO, 1 Truncus, 1 DORV+ SP, 1 DORV+TGV+CoAo, 1

DILV,1 ventricolo destro a doppia uscita, 1 T4F, 1 VCSS, 1 Doppio Aao, 1 SPV)

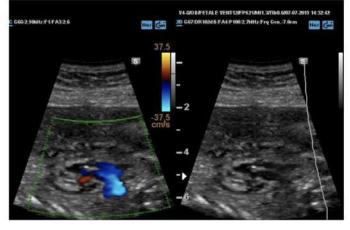
gruppo 3: cardiopatie in gravidanze gemellari (1 fibroelastosi - 2 T4F)

gruppo 4: patologie associate a malformazioni extracardiache (2 assenza DV, 1 restrittività

Nessuna diagnosi si è rilevata errata, ma per alcune cardiopatie minori (2 DIV muscolari ed 1 SPV lieve) e 5 cardiopatie complesse sono state accertate ad esami successivi.

La sensibilità e la specificità sono entrambe molto alte ed anche i valori predittivi positivi e negativi.

Pertanto, l'ecocardiografia fetale precoce permette ad un cardiologo pediatra, con adequato training, di effettuare tempestivamente una diagnosi ed eseguire un corretto follow up. Inoltre, una identificazione precoce delle cardiomiopatie permette di effettuare tutti gli accertamenti genetici necessari ed eventualmente anche un counselling cardiochirugico in tempi adeguati, in modo da poter dare maggior consapevolezza ai genitori per le scelte etiche da effettuare. In caso di precedente figlio con cardiopatia congenita complessa e non, vi è la possibilità di escludere un'eventuale ricorrenza della patologia, con un'importante implicazione per la programmazione di gravidanze future. In conclusione, il cardiologo pediatra presenta un ruolo cardine nell'utilizzo di questa metodica svolta precocemente, ma è sempre fondamentale una stretta collaborazione tra più specialisti.





VALORE PREDITTIVO DELL'ECOCARDIOGRAFIA FETALE NELLE LESIONI CON OSTRUZIONE DEL TRATTO DI EFFLUSSO DEL VENTRICOLO SINISTRO ED IMPATTO SULL'OUTCOME NEONATALE: OTTO ANNI DI ESPERIENZA DI UN CENTRO DI III LIVELLO AD ELEVATO VOLUME

Gabriella Gaudieri ¹, Fortuna Del Gaizo ¹, Carmela Morelli ¹, Fiorella Fratta ¹, Ludovica Spinelli Barrile ¹, Mario Giordano ¹, Raffaella Marzullo ¹, Gianpiero Gaio ¹, Diego Colonna ¹, Giovanni Domenico Ciriello ¹, Guido Oppido ², Maria Giovanna Russo ¹

- ¹ Cardiologia Pediatrica, Università L. Vanvitelli, Ospedale Monaldi AORN dei Colli, Napoli, ITALY
- ² Cardiochirurgia Pediatrica e delle cardiopatie congenite, Ospedale Monaldi AORN dei Colli., Napoli, ITALY

Scopi della ricerca: Il nostro studio osservazionale retrospettivo ha l'obiettivo di valutare il valore predittivo positivo (VPP) dell'ecocardiografia fetale nell'individuazione delle lesioni con ostruzione all'efflusso ventricolare sinistro, e di analizzare gli outcome a breve termine nei neonati con diagnosi prenatale confermata.

Metodi: Sono state considerate 194 diagnosi fetali di sospetta ostruzione del tratto di efflusso ventricolare sinistro effettuate nel periodo 2015–2023 presso il centro di terzo livello Ospedale Monaldi di Napoli. Le diagnosi includevano: sospetta Coartazione Aortica (CoA, n=109, 56%), Sindrome del cuore sinistro ipoplasico-(HLHS, n=53, 27%), stenosi aortica isolata-(SA, n=24, 12%) e Shone Complex (n=8, 4%).

Sono stati esclusi dall'analisi 37 casi (19%) andati incontro ad interruzione volontaria di gravidanza (di cui: HLHS n=34, 64%; SA n= 2 8.3%; Shone Complex n=1, 2.5%) e 27 casi (14%) persi al follow-up postnatale.

Nei neonati con diagnosi prenatale confermata mediante ecocardiografia alla nascita, è stato valutato l'outcome neonatale a breve termine, con attenzione all'approccio terapeutico (chirurgico o percutaneo) e al tasso di mortalità neonatale precoce.

Risultati: Dei 130 neonati esaminati alla nascita, 80 (61,5%) hanno ricevuto conferma della diagnosi prenatale. Il VPP più elevato è stato riscontrato per le sottopopolazioni HLHS (n=19, 100%) e Shone Complex (n=7, 100%). In concordanza con la letteratura scientifica corrente, la quota di diagnosi prenatali non confermate (n=50, 38.5%) era rappresentata prevalentemente da sospette coartazioni aortiche (n=44, 84%).

Tra i neonati con diagnosi prenatale confermata, il 96,2% è stato sottoposto ad trattamento terapeutico mirato: l'80% ha necessitato di correzione chirurgica, mentre il 16,2% ha beneficiato di procedure interventistiche percutanee. Nonostante la complessità anatomica e clinica di queste lesioni, la mortalità neonatale precoce è risultata contenuta, con un tasso del 5% (2,5% pre-intervento, 2,5% post-intervento).

Conclusioni: Il valore predittivo positivo dell'ecocardiografia fetale nella diagnosi delle cardiopatie congenite con ostruzione ventricolare sinistra è alto (61,5%), soprattutto se eseguita in centri con elevata esperienza. Come ampiamente descritto in letteratura, la diagnosi prenatale della coartazione aortica è tutt'oggi gravata da un tasso elevato di falsi positivi. La diagnosi prenatale di lesioni con ostruzione ventricolare sinistro permette di migliorare l'outcome neonatale tramite la pianificazione dell'assistenza perinatale, inclusa la programmazione del parto e l'avvio di interventi terapeutici tempestivi. L'imaging postnatale rimane essenziale per perfezionare la diagnosi e guidare le scelte cliniche.

FETAL AND NEONATAL ARRHYTMIAS: INCIDENCE, CLINICAL CHARACTERISTICS, TREATMENT AND PROGNOSIS

Alessandra Abis ¹, Maria Rita Scanu ¹, Alessandra Atzei ², Giulia Concas ², Vassilios Fanos ², Paola Neroni ²

- ¹ Università degli Studi di Cagliari, Cagliari, ITALY
- ² Unità di Terapia Intensiva Neonatale, Azienda Ospedaliera Universitaria di Cagliari, Cagliari, ITALY

Objectives: Cardiac arrhythmias are a significant cause of perinatal morbidity and potential mortality. While many are benign, some can lead to severe hemodynamic consequences. This study aims to assess the incidence, types, clinical characteristics, treatment, and prognosis of fetal and neonatal arrhythmias.

Methods: A retrospective study was conducted at the Neonatal Intensive Care Unit and Pediatric Cardiology outpatient clinic Azienda Ospedaliera Universitaria di Cagliari. Medical records of neonates diagnosed with fetal and/or neonatal arrhythmia between January 2014 and April 2024 were reviewed. Demographic, clinical, diagnostic, and therapeutic data were collected, with a focus on arrhythmia classification, treatment approaches, and outcomes.

Results: A total of 167 neonates who experienced an arrhythmic episode during fetal life or within the first month of life were included in this study.

ECG performed during the arrhythmic episode showed features indicative of benign arrhythmia (premature atrial contractions (PAC) and premature ventricular contractions (PVC)) in 134/167 patients (80.2%), while non-benign arrhythmias (including atrioventricular reentrant tachycardia (AVRT), ectopic atrial tachycardia (EAT), permanent junctional reciprocating tachycardia (PJRT), multifocal atrial tachycardia, atrial flutter, and ventricular tachycardia (VT)) were identified in 33/167 patients (19.8%). Supraventricular extrasystoles, occurring in 124/167 patients (74.2% of all arrhythmias, both benign and non-benign), were the most frequently observed arrhythmia in the studied cohort.

In our study 57,5% of benign arrythmias and 75% of SVT were diagnosed during the fetal period.

Among the 134 out of 167 patients who presented with extrasystolic arrhythmias, 97% did not require antiarrhythmic therapy, given the benign nature of the arrhythmic condition.

In acute treatment, the diving reflex was used as a maneuver to terminate AVRT in 7 patients (29.2%). Adenosine was administered in 9 patients (37.5%). Amiodarone was required in 4 patients (16.7%) in whom neither the diving reflex nor adenosine restored normal rhythm.

In 4 patients (16.7%) with AVRT, no acute treatment was necessary, and only maintenance therapy was initiated to prevent recurrences. In 2 of these cases, SVT resolved spontaneously, while in the other 2 patients diagnosed in the fetal period, maternal digoxin therapy was required to control the tachyarrhythmia.

A maintenance therapy was administered to all neonates with non-benign arrhythmias. In our study, prophylactic monotherapy was initiated in 20 out of 33 patients (60.6%). Among these, the most commonly used prophylactic treatment was flecainide. Dual therapy was required in 12 out of 33 patients (36.4%), with flecainide and propranolol being the most commonly used combination. Triple prophylactic therapy was required in 1 out of 33 patients (3%).

Ventricular dysfunction was observed in 6 out of 167 patients (3.6%) in the study, of whom 3 had been diagnosed with AVRT, 1 with atrial flutter and 2 with PJRT. Regarding the association with congenital heart disease (CHD), we observed a higher prevalence in neonates with ectopic beats (6/134 cases, 6.7%) compared to those with tachycardia (1/33 cases, 3%).

Conclusions: The incidence of benign and non-benign neonatal arrhythmias in this study aligns with existing literature. Early diagnosis and timely management are crucial to prevent complications. Advances in fetal diagnostic techniques and personalized therapeutic approaches based on future metabolomic studies may optimize pharmacological management and reduce the risk of exposure to ineffective or unnecessary treatments.

SPECTRUM OF CONGENITAL HEART DEFECTS IN FETUSES CONCEIVED AFTER ASSISTED REPRODUCTIVE TECHNOLOGY. OBSERVATIONAL STUDY IN A SINGLE CENTER

<u>Vlasta Fesslova</u> [†], Irene Borzillo [†], Chiara Mereto [†], Paolo Cavoretto

- ¹ Centro di Card. Fetale IRCCS Policlinico San Donato Mil, Milano, ITALY
- ² Centro di Card. Fetale IRCCS Policlinico San Donato Mil, Milano, ITALY
- ³ Dpt. Ostetrica/Ginecologia Osp. San Raffaele IRCCS, Milano, ITALY
- ⁴ Dpt. Ostetrica/Ginecologia Osp. San Raffaele IRCCS, Milano, ITALY

Background: Assisted reproductive techniques (ART) are nowadays increasingly used in couples with infertility and there is a concern about outcomes of children conceived, both for the preterm delivery and low birth weight and a possible increased risk of congenital anomalies. Data regarding an increase of congenital heart disease (CHD) were reported and therefore the women pregnant after ART are often referred for fetal echocardiography.

The aim of this study was to analyse the prevalence of CHD in fetuses conceived after ART referred to our center, specifically for the evaluation of the fetal heart

Method: observational prospective study regarding unselected consecutive fetuses conceived after ART referred to our Center between Jan. 2010 – March 2025, with a known outcome.

Population:

248 women aged 30-55 yrs (median 36) that became pregnant after ART underwent fetal echocardiography at a median gestational age of 21 week's gestation: 85 pregnancies resulted after in vitro fertilization (IVF),

99 after intracytoplasmatic sperm injection (ICSI)

54 after heterologous fertilization (egg or embryo-donation ED),

9 after intraluminal insemination (IUI) e 1 after AlH (artificial insemination of husband:

There was a total of 24 multiple pregnancies (23 twins,1triplet).

Cases with known chromosomal anomaly or major extracardiac anomalies were excluded

Familiar history was reported in 8 cases.

Results: Cardiac anomalies were found in 67 pregnancies (2 twins of healthy co-twins, 1 pregnancy with both twins affected). Major CHD were found in 42 cases, minor anomalies in 25 cases.

Of 21 multiple pregnancies with normal heart, 7 resulted from ED, others were product of IVF or ICSI Prevalence of cardiac anomalies in the whole ART population was 67/248 = 27,01%, In 4 twins /24 multiple pregnancies = 16%

Prevalence in all ART singletons was 63/224= 28,12%

Conclusions: The data of our observational study show an increased prevalence of CHD after all techniques of ART, with respect to the data of normal population, slightly more frequently after ICSI. Obviously, our data regard only one center experience, based upon a specific referral for fetal echocardiography, to be compared with major population studies.

Type of ART	Major CHD	Minor cardiac anomalies	Total card. anomalles./ type of ART
IVF	Tot. 14 - 1HLH, 2 TGA, 2TF, 1 DORV, 1 PAtr+VSD, 2 EBST, 1 AVD, 2 VSD, 2 Coa,	11 (1 twin)	25/85 = 29,4%
Icsi	Tot. 12 4 HLH, 1TF (Twin), 1 DORV (twin), 1 PAtr+VSD, 1 truncus, 1 Ebst, 1 AVD, 2 VSD (1 twin),	9	21/99 = 21,21%
ED	Tot. 14 1 HLH, 1 UVH, 1 DORV, 3 PAtr+VSD, 1 AVD, 1 VSD, 2 Coa, 2 AS, 2 PS	4	18/54= 33,3%
lui	1 HLH ,	1	2/9= 22,2%
AIH	1 TGA	-	
Tot.	42 (3 twins)	25 (1 twin)	

"MINITILT-TEST: UN PICCOLO MA GRANDE SCREENING"

Anna Cervone¹, Chiara Piacitelli¹, Mariateresa Sanseviero¹, Michaela Neaga¹, Vanessa Martucci¹, Emanuela Del Giudice¹, Maria Rita Leone¹, Alessia Marcellino¹, Margherita Di Mauro¹, Ettore Stefanelli¹, Riccardo Lubrano¹, Flavia Ventriglia¹

- ¹ UOC Neonatologia Tin Pediatria; Ospedale S. Maria Goretti, Latina, ITALY
- ² Università degli Studi di Roma La Sapienza, Roma, ITALY

Razionale dello studio: La sincope è un evento frequente soprattutto nella seconda infanzia e nell'età adolescenziale, che desta preoccupazione non solo nel paziente ma soprattutto nel genitore. L'ipotensione ortostatica idiopatica è una condizione benigna e rappresenta una delle principali cause di episodio sincopale o pre- sincopale. Si rende pertanto necessario l'utilizzo di un test non invasivo, facilmente eseguibile e a basso costo, che permetta una rapida identificazione di tale condizione.

Obiettivi dello studio: Considerando la frequenza degli episodi sincopali e pre-sincopali in epoca pediatrica, è stato individuato il mini tilt-test come esame di screening. Di consequenza, il test è stato eseguito su pazienti ricoverati con suddetta diagnosi, con lo scopo di valutarne l'applicabilità e la sensibilità.

Materiali e Metodi: Il mini tilt-test prevede il monitoraggio di determinati parametri vitali (pressione arteriosa, saturazione di O2, e frequenza cardiaca) a diversi step in ortostatismo. Similmente al tilt-test, la prima misurazione viene eseguita a paziente supino, con successivo rapido cambiamento dalla posizione clinostatica alla posizione ortostatica (senza contatto e/o appoggio al lettino di esecuzione). Le successive misurazioni vengono effettuate in ortostatismo a tempo 0, 1 minuto, 3 minuti, 5 minuti e 10 minuti. Il test viene interrotto in caso di comparsa di sintomi. Si considera positivo in caso di calo della pressione arteriosa e/o in caso di sintomatologia compatibile con ipotensione ortostatica. La nostra analisi è stata eseguita su 45 pazienti ricoverati nel reparto di Pediatria dell'Ospedale Santa Maria Goretti (LT) da gennaio 2024 a marzo 2025, ammessi con diagnosi di sincope. Sono stati esclusi dal campione pazienti con sincope correlata a eventi di natura epilettica o a seguito di trauma cranico. I pazienti presentavano un'età compresa tra 6 anni e 16 anni, a conferma dell'aumentata incidenza di episodi sincopali in questa fascia d'età.

Risultati: L'esperienza del nostro centro ha dimostrato una valida efficacia del test. L'età media dei pazienti ricoverati era di circa 11-12 anni, con maggior incidenza nel sesso femminile. La positività al mini tilt-test (riduzione dei valori di pressione arteriosa o comparsa di sintomi) ha permesso di porre diagnosi di ipotensione ortostatica in 13 pazienti. In ulteriori 13 pazienti il test è risultato negativo o intermedio. In quest'ultimi casi, i pazienti con anamnesi suggestiva mostravano un aumento della frequenza cardiaca in posizione eretta, tale da essere classificati come sospetta tachicardia posturale ortostatica, la quale viene definita da un aumento della frequenza cardiaca in assenza di un abbassamento della pressione arteriosa. I pazienti sono stati definiti sospetti per tale condizione in quanto quest'ultima è più tipica dei soggetti sopra i 20 anni. In 5 casi i genitori hanno rifiutato l'esecuzione del test. In 14 pazienti il test non è stato eseguito.

Conclusione: Alla luce dei dati ottenuti, il mini tilt-test rappresenta un valido esame per uno screening preliminare in pazienti con sincope. Non bisogna sottovalutare questo esame per la sua semplicità di attuazione e per il suo basso costo; infatti non richiede l'utilizzo di macchinari appositi, se non uno sfigmomanometro e un saturimetro. È fondamentale che il personale sanitario sia adeguatamente formato per la corretta esecuzione e per intervenire in caso di comparsa di sintomatologia di rilievo. In considerazione di ciò che è stato esposto, il test potrebbe essere utilizzato anche in ambiente ambulatoriale e/o in pronto soccorso, al fine di evitare ricoveri e/o ulteriori approfondimenti non necessari in urgenza. È da sottolineare che in caso di test negativo, ma in presenza di dati anamnestici fortemente suggestivi per ipotensione ortostatica, è bene far ricorso al tilt-test.

1 Esempio di Mini Ti**l**t Test

	*	PA mmHg	FC bpm	Sat02% in aa	Note
T0	CLINOSTATISMO		+		
T1	ORTOSTATISMO				
T2	dopo 1minuto				
Т3	dopo 3 minuti				
T4	dopo 5 minuti				
T5	dopo 10 minuti				

ORIGIN, PROGNOSIS AND MANAGEMENT OF PREMATURE VENTRICULAR COMPLEXES (PVCS) IN PEDIATRIC AGE: REVIEW OF A MONOCENTRIC CASE SERIES

Francesca Cairello 1, Federica Saglietto 2, Enrico Felici 3, Silvia A. Magrassi

- ¹ Pediatric Cardiology Service, AOU Santi A.e B.e C. Arrigo, UOC of Pediatrics and Pediatric Emergency Department, Alessandria, ITALY
- ² UPO School of Specialization in Pediatrics, Novara, ITALY
- ³ Director of SCDU Pediatrics, AOU Santi A. e B. e C. Arrigo, UOC of Pediatrics and Pediatric Emergency Department, Alessandria, ITALY

Premature Ventricular Complexes (PVCs) are common in children.

The aim of this study is to describe the characteristics of pediatric patients with PVCs in structurally normal hearts and to assess whether there are statistically significant differences in terms of sex, age, family history, symptoms, echocardiographic and electrocardiographic abnormalities, and treatment between those with an origin from the right ventricular outflow tract and fascicles, regarded as presumably benign in the literature (Group A), and other sites (Group B).

From 2018 to 2023, we enrolled 74 patients at the Pediatric Cardiology Unit of the Infant Hospital Cesare Arrigo in Alessandria. All patients underwent ECG, echocardiography, and Holter ECG; stress test and cardiac MRI were performed only on selected patients. 60.81% of patients were between 6 and 14 years old. Ectopic beats were more frequent in males (72.97%). Among the participants, 77.03% was completely asymptomatic, with incidental detection of PVCs during sports medical evaluations (48.65%). On echocardiographic assessment, 27.03% showed structural abnormalities (predominantly valvular anomalies), while 1.35% had functional alterations. In Holter ECG evaluations, 77.03% of patients did not exhibit repetitive forms. Only 45/74 patients underwent stress test, of which 88.88% demonstrated suppression of Premature Ventricular Complexes. Cardiac MRI was performed in 16/74 patients and only 12.5% showed abnormalities (reduced systolic function). Only two patients underwent ablative therapy, with successful outcomes and no long-term complications, while 6.75% required pharmacological treatment. Comparing Group A patients (27 patients of which 16 originating from the right ventricular outflow tract, 9 from fascicles, and 2 from the coronary cusp) and Group B (47 patients), the only difference approaching statistical significance involved structural echocardiographic abnormalities, which were more prevalent in the non-benign origin group (p = 0.05; 3/27 in Group A vs. 16/47 in Group B).

This study confirms the consistency of our data with previously described findings in the literature. However, to accurately determine whether early differences exist between Group A and Group B that could predict prognosis, it is necessary to expand the sample size.

		Group A N. 27	Group B N. 47	P-Value
Sex (M)		17 (63%)	37 (78.7%)	0.178
Age < 11 years		6 (22.2%)	16 (34%)	0.429
	BEV	2 (7.4%)	6 (12.8%)	0.702
Family history	SCD	1 (3.7%)	7 (14.9%)	0.245
	СМ	0	0	1
Symptoms	Score 0 → no symptom	20 (74%)	39 (83%)	0.382
(chest pain, palpitations, lipothymia/syncope)	Score 1 → 1 symptom	7 (25.9%)	8 (17%)	0.382
	Structural alterations	3 (11.1%)	16 (34%)	0.051
Echocardiographic anomalies	Functional alterations	1 (3.7%)	0	0.365
antinanes	Appearance of sustained rhythms	0	0	1
	< 10%	20 (74%)	42 (89.4%)	
Holter-ECG burden	10-20%	5 (18.5%)	3 (6.4%)	0.209
bulden	≥ 20%	2 (7.4%)	2 (4.3%)	
	Polymorphic forms	3 (11.1%)	1 (2.1%)	0.135
Holter-ECG features	Repetitive forms	9 (33.3%)	8 (17%)	0.152
ieumes	Early forms	0	0	1
STORE AND A STORE AND A STORE	Beta-blocker therapy	0	1 (2.1%)	1
Drug therapy	Flecainide therapy	3 (11.1%)	1 (2.1%)	0.135
Ablative therapy		2 (7.4%)	0	0.130

SCREENING ECG IN NEONATI DA MADRE CON DIABETE MELLITO

<u>Claudia Santamaria</u>¹, Alessia Arossa², Ilaria Carminati¹, Martina Scramuzza¹, Eliana Barbato¹, Cecilia Silvi³, Antonia Apicella³, Alessia Claudia Codazzi³

- ¹ Dipartimento di Scienze Pediatriche, Università di Pavia, Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia, ITALY
- ² Dipartimento di Scienze Pediatriche, SC Ostetricia e Ginecologia, Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia, ITALY
- ³ Dipartimento di Scienze Pediatriche, UOS Cardiologia Pediatrica, Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia, ITALY

Ad oggi i neonati figli di madre diabetica vengono sottoposti spesso, ed in modo non standardizzato, ad esecuzione di esami di screening per escludere una cardiomiopatia ipertrofica (HCM). Questo quadro è riportato in letteratura, come possibile nelle gravidanze complicate in generale da diabete (I 0.6%). Le forme severe di HCM descritte sono però rare e, nella maggior parte dei casi, l'ipertrofia cardiaca si configura come una condizione transitoria. L'iperglicemia e l'insulino-resistenza, tipiche della gestazione, secondo l'ipotesi di Pendersen, comportano iperglicemia fetale ed iperaccrescimento. L'effetto anabolico dell'insulina determina aumento della sintesi e deposizione di glicogeno e lipidi a livello dei cardiomiociti, con iperplasia e ipertrofia.

Lo studio presentato valuta il rischio di HCM tramite lo screening ECG nei figli di madre con diabete gestazionale (DMG) o pre-gestazionale (DM di tipo 1 e di tipo 2) nati presso l'IRCCS Policlinico San Matteo Pavia in un periodo di 4 anni.

Abbiamo analizzato retrospettivamente gli esami eseguiti su 710 neonati. La popolazione presa in esame è stata suddivisa per età: gruppo A tra 0 e 30 giorni di vita, gruppo B tra 1 e 3 mesi, gruppo C oltre i 3 mesi. Sono stati valutati dati anamnestici, i tracciati ECG ed i dati ottenuti dall'ecocardiografia.

L'incidenza delle cardiopatie congenite nella popolazione esaminata (6 CC) è stato dello 0,85%, compatibile il dato nella popolazione generale. Tutti i casi riscontrati provenivano da gravidanze con diagnosi di DMG.

Nel gruppo A sono state riscontrate agli ECG anomalie della ripolarizzazione (30%), prevalenza destra (70,2%), segni di ipertrofia destra e/o sinistra (3 casi). Al III mese di vita nessuna di queste anomalie è stata confermata.

Anamnesi ed anomalie ECG hanno indotto ad eseguire la maggior parte delle ecocardiografie (203/665) nel primo mese di vita (pari al 30.5% degli ECG con anomalie).

Nel 30,4% degli esami effettuati nel gruppo A, è stato evidenziato un aumento dello spessore del setto interventricolare, non confermato successivamente. L'incidenza di ipertrofia si è azzerata nel terzo gruppo. In questa casistica non abbiamo incluso la sola diagnosi di severa ostruttiva HCM in figlio di madre diabetica con diagnosi fetale perché non a provenienza dallo screening ECG.

Alla luce della revisione della letteratura e della nostra esperienza sorgono interrogativi circa la necessità di uniformare e identificare la reale popolazione da sottoporre ad approfondimento diagnostico con screening ECG. L'indicazione allo screening per HCM esteso a tutti i figli di madre diabetica sembra avere una scarsa detection rate. La recente letteratura inizia a spostare l'attenzione verso il rischio cardiovascolare intrinseco nella popolazione di bambini ed adolescenti nati da madri con DM, dato dal disturbo metabolico nella fase fetale.

Per tale motivo, questo studio vuole essere uno stimolo a creare linee quida condivise sul territorio per ottimizzare le indicazioni e contenere risorse e spesa sanitaria.

PREGNANCY OUTCOMES IN WOMEN WITH FONTAN CIRCULATION: A SINGLE-CENTRE EXPERIENCE

<u>Cristina Ciuca</u>, Gabriele Egidy Assenza, Giuliana Simonazzi, Ylenia Bartolacelli, Ambra Bulgarelli, Anna Balducci, Daniela Palleri, Luca Ragni, Valentina Gesuete, Elisabetta Mariucci, Emanuela Angeli, Andrea Donti IRCSS Azienda Ospedaliero Universitaria, Bologna, ITALY

Background: Advancements in the management of adult congenital heart disease (ACHD) have led to improved survival of patients with complex lesions, including those with Fontan circulation, into adulthood. As a result, an increasing number of women with Fontan physiology are reaching reproductive age and considering pregnancy. However, pregnancy in this population remains high-risk for both maternal and fetal complications. This study aimed to assess maternal and fetal outcomes in women with Fontan circulation.

Methods: All women with Fontan circulation and a documented pregnancy followed at a tertiary ACHD centre were retrospectively included. Major adverse cardiovascular events (MACEs), including death, heart transplantation (HT), heart failure (HF), thromboembolic events, sustained arrhythmias, and endocarditis, were recorded during pregnancy and short-term follow-up.

Results: A total of 6 women experienced 10 pregnancies. The mean age at first pregnancy was 30.3 ± 2.6 years. Of the 10 pregnancies, 9 were spontaneous and 1 resulted from in vitro fertilization (IVF). Five patients (83.3%) had a single left ventricular morphology.

Pregnancy outcomes were as follows:

- Miscarriage occurred in 50% of pregnancies (5 out of 10).
- Two women—one with right single ventricle morphology and the other with a history of IVF—did not achieve a successful pregnancy.
- Four patients had five successful pregnancies, resulting in the birth of five infants.
- Mean gestational age at delivery was 34 ± 4 weeks.
- Mean birth weight was 2.0 ± 0.5 kg.

No maternal or neonatal deaths were reported. No MACEs occurred during pregnancy or in the short-term follow-up period.

Conclusions: In this single-centre experience, women with Fontan circulation demonstrated a high rate of miscarriage, yet successful pregnancies were possible in a subset of patients. While preterm delivery and low birth weight were common, there were no maternal or fetal deaths. Careful preconception counseling and close multidisciplinary monitoring during pregnancy remain essential in this high-risk population

Patient	Ventric ular morpho logy	Pregna ncy number	Age First Peganc y	Miscarr ige	Live birth	Weeks of gestati on	Weight	Weeks of gestati on	Weight	IVF
1	RV	2	32	2	0	170				
2	LV	2	26	1	1	32	1,7			
3	LV	1	32	0	1	28	1,3			
4	LV	1	32	0	1	39	2,4			
5	LV	3	28	1	2	37	2,3	37	2,6	
6	LV	1	32	1	0	-	-			1

EMBOLIZZAZIONE DI MAPCAS DOPO SWITCH ARTERIOSO IN NEONATI CON TRASPOSIZIONE DELLE GRANDI ARTERIE: CASE SERIES DI TRE PAZIENTI

Vittoria Garella ¹, Davide Ceruti ², Angelo Fabio D'Aiello ², Luciane Piazza ², Irene Borzillo ², Roberta Lotti ², Giulia Guglielmi ², Giulia Pasqualin ², Francesca Bevilacqua ², Diana Gabriela Negura ², Angelo Micheletti ², Alessandro Giamberti ³, Massimo Chessa ²

- ¹ Università degli Studi di Milano Statale, Milano, ITALY
- ² Cardiologia ed emodinamica pediatrica e del congenito adulto, IRCCS Policlinico San Donato, Milano, ITALY
- ³ Cardiochirurgia pediatrica e dei congeniti adulti, IRCCS Policlinico San Donato, Milano, ITALY

Scopi della ricerca: I collaterali sistemico-polmonari (Major Aortopulmonary Collateral Arteries - MAPCAs) sono un riscontro raro nei pazienti affetti da trasposizione delle grandi arterie (TGA), tuttavia possono rappresentare una causa di instabilità emodinamica, specialmente dopo la correzione cardiochirurgica mediante switch arterioso (Arterial Switch Operation - ASO). Con la presente case series monocentrica descriviamo tre casi di neonati con TGA che dopo l'intervento di ASO sono stati sottoposti ad embolizzazione percutanea di MAPCAs.

Materiali e Metodi: Sono stati raccolti retrospettivamente i casi del nostro Centro di pazienti con diagnosi di TGA sottoposti ad embolizzazione percutanea di MAPCAs. Sono stati identificati tre casi, i cui dati clinici e anagrafici sono riportati nella tabella 1. Tutti i neonati avevano una diagnosi di TGA a setto inteventricolare intatto, sottoposti alla nascita ad atrioseptectomia secondo Rashkind e successivamente ad ASO durante il periodo neonatale.

Il primo caso riguarda un neonato di 3.1 kg sottoposto ad ASO a 25 giorni di vita. Nel pre-operatorio era stata già sospettata la presenza di MAPCAs; nel post-operatorio, per impossibilità allo svezzamento dalla ventilazione invasiva in quadro di iperafflusso polmonare, è stato eseguito cateterismo cardiaco con embolizzazione di un collaterale tra l'aorta discendente e il polmone destro, utilizzando un plug; successivamente si è assistito a un rapido miglioramento del compenso cardiaco e delle condizioni generali

Il secondo caso riguarda un neonato di 3.2 kg sottoposto ad ASO a 17 giorni di vita. Dopo l'iniziale estubazione, persistevano condizioni di congestione polmonare necessitante ossigenoterapia ad alti flussi; dopo riscontro di MAPCAs all'ecocardiogramma il paziente veniva sottoposto a embolizzazione percutanea di un collaterale aortopolmonare mediante plug, con rapido miglioramento clinico.

Il terzo caso riguarda un neonato di 4 kg sottoposto ad ASO con creazione di difetto interatriale precalibrato a 28 giorni di vita; dopo l'iniziale estubazione si assisteva a deterioramento emodinamico, disfunzione ventricolare sinistra e insufficienza mitralica funzionale, per cui si procedeva a chiusura percutanea con plug di un MAPCA già riscontrato nel pre-operatorio; alla dimissione si è dimostrato un recupero della funzionalità cardiaca in assenza di rigurgito mitralico.

Caso	Peso (kg)	Rashkind	Età al momento della cardiochirurgia (giorni)	Età al momento del cateterismo (giorni)	Numero di collaterali embolizzati	Età al momento della dimissione (giorni)
1	3,1	Sì	25	39	1	64
2	3,2	Sì	17	42	1	57
3	4,0	sì	28	55	1	82

Tabella 1. Profili clinici e percorso terapeutico dei pazienti in esame.

Risultati e Conclusioni: Nella serie di casi presentata la chiusura percutanea di MAPCAs ha determinato un miglioramento rapido e significativo del quadro clinico, permettendo lo svezzamento dal supporto ventilatorio e dalla terapia diuretica. In tutti i casi la procedura si è svolta senza complicanze. Si nota come nel primo caso non si era riusciti a estubare il neonato dopo la cardiochirurgia, mentre negli altri due casi si era assistito a un peggioramento clinico dopo una prima fase di stabilità clinica.

In tutti i casi la diagnosi di MAPCAs è stata eseguita mediante ecocardiografia e successivamente confermata al cateterismo cardiaco. Di rilievo, i nostri pazienti erano tutti stati sottoposti ad una correzione 'late' in quanto provenienti da un paese in via di sviluppo.

Le collaterali sistemico-polmonari rappresentano una possibile causa di instabilità emodinamica nei neonati con TGA sottoposti ad ASO. La loro presenza, specialmente dopo la riduzione fisiologica delle resistenze polmonari, può essere causa di shunt sinistro-destro e conseguente iperafflusso polmonare. La diagnosi si basa sull'ecocardiografia, con un possibile ruolo della tomografia computerizzata, confermata successivamente all'angiografia invasiva che permette eventualmente la terapia mediante embolizzazione. Si propone pertanto di includere sistematicamente la ricerca di MAPCAs nella valutazione di pazienti sottoposti ad ASO con quadro di scompenso cardiaco o disfunzione ventricolare sinistra inspiegata.



DRL NAZIONALI PER PROCEDURE DI EMODINAMICA INTERVENTISTICA PEDIATRICA

Biagio Castaldi¹, Francesca De Monte², Angelo Giannone², Gianpiero Gaio³, Mario Giordano³, Giovanni Meliota⁴, Gianfranco Butera⁵, Danilo Montefoschi⁵, Giuseppe Santoro⁶, Andrea Donti⁷, Roberto Formigari⁸, Martino Cheli⁸, Giuseppe Annoni⁹, Chiara Fraccaro¹, Marta Paiusco², Giovanni Di Salvo¹

- ¹ AOU di Padova, Padova, ITALY
- ² Istituto Oncologico Veneto, Padova, ITALY
- ³ Ospedale Monaldi, Napoli, ITALY
- ⁴ Ospedale Giovanni XXIII, Bari, ITALY
- ⁵ Ospedale Bambino Gesù, Roma, ITALY
- ⁶ Fondazione Monasterio, Massa, ITALY
- ⁷ Policlinico S. Orsola, Bologna, ITALY
- 8 Ospedale Gaslini, Genova, ITALY
- ⁹ Ospedale Regina Margherita, Torino, ITALY

I livelli di riferimento diagnostici (DRL) sono utilizzati per ottimizzare le dosi dei pazienti durante le procedure diagnostiche e interventistiche che utilizzino i raggi X. Tuttavia, vi è una mancanza di DRL nazionali per molte procedure. Stabilire i DRL per i bambini è più complesso che per gli adulti per le grosse differenze di peso e l'altissima variabilità delle procedure.

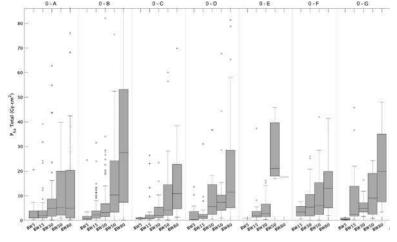
Scopo dello studio è costruire una rete tra i Centri di Emodinamica pediatrica Italiani, di raccogliere i dati di procedure di emodinamica diagnostica e interventistica per costruire valori di riferimento nazionali per peso e tipo di procedura, e di ottimizzare i protocolli di acquisizione immagini.

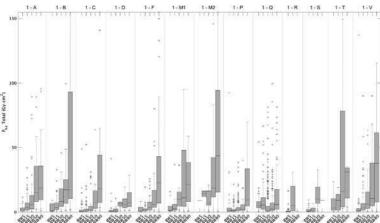
Otto Centri hanno accettato di partecipare a questo Studio. Sono stati raccolti i dati antropometrici e procedurali da cateterismi cardiaci eseguiti tra Gennaio 2020 e Dicembre 2024. I dati sono stati inviati al centro hub che ha eseguito l'analisi statistica. I cluster di procedura sono elencati nella figura. I cluster di peso utilizzati sono stati: <5 kg, 5-15 kg, 15-30 kg, 30-50 kg, 50-80 kg.

Sono stati raccolti in totale 4655 procedure, di cui 4154 clusterizzabili. Sono state scartate procedure con dati incompleti o errati, peso >80 kg, età >18 anni, o con procedure multiple non associabili a un cluster predefinito.

I DRL per peso e tipo di procedura, espressi in Gy*cmq, sono sintetizzati nella figura. Come atteso, la radioesposizione, a parità di procedura, aumenta esponenzialmente col peso. Si è rilevata una ampia eterogeneità in termini di radioespozione tra i vari centri, a parità di cluster di peso. Dall'interconfronto è emerso che frame rate di scopia e grafia, utilizzo di algoritmi di acquisizione differenziati per peso e tipo di procedura, utilizzo di fluoroscopia anziché grafia per registrare le manovre interventistiche, l'utilizzo dello zoom per migliorare la qualità di immagine sono state le variabili che impattano sulla dose erogata. In conclusione, sono ora disponibili valori di riferimento Nazionali per le procedure di emodinamica pediatrica, per fascia di peso e per tipo di procedura. La variabilità interquartile dipende dalle differenze tra i pazienti (sia in termini antropometrici, sia per le ovvie differenze anatomiche nell'ambito di tipi di lesione simili), sia dalle differenze operative tra i Centri. Questi dati potranno, da un lato, offrire un parametro oggettivo durante la gestione medica dell'imaging multimodale delle cardiopatie congenite (tali dosi andranno, infatti, sommate ad eventuali dosi assorbite per procedure non invasive, come TC o medicina nucleare), dall'altro possono fungere da parametro di verifica e confronto per i singoli centri, al fine di ottimizzare il protocollo interno di minimizzazione della dose erogata durante l'esame.

Legenda figura: 0-A: cateterismo destro, 0-B: cateterismo destro e sinistro, 0-C: biopsia, 0-D: coronarografia, 0-E: studio pre-Fontan, 0-F: studio post-Fontan, 0-G: studio post-switch. 1-A: angioplastica singola, 1-D: angioplastiche multiple, 1-C: valvuloplastica polmonare; 1-D: valvuloplastica aortica, 1-F: coartazione aortica, 1-M1: stent dell'efflusso destro, 1-M2: impianto trascatetere di valvola polmonare; 1-P: dotto arterioso pervio (PDA), 1-Q: difetto interatriale (DIA), 1-R: atriosettostomia sec. Rashkind, 1-S: stent PDA, 1-T: difetti interventricolari (DIV), 1-V: altro. BW5: <5 kg, BW15: 5-15 kg; BW30: 15-30 kg; BW50: 30-50 kg; BW 80: 50-80 kg.





USE OF DRUG COATED BALLOONS (DCB) IN CONGENITAL HEART DISEASE (CHD)

<u>Lisa Bianco</u>, Mara Pilati, Enrico Piccinelli, Micol Rebonato, Gianfranco Butera Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, ITALY

Background and objective: DCB are widely used in coronary and peripheral arterial disease in adults, whilst their use in children is limited to a few cases. We describe herein our experience with DCB in CHD in various indications.

Methods: This is a retrospective review of all the cases of balloon angioplasty (BA) with DCB performed from 2022 until 2025 in a tertiary care hospital.

Results: From January 2022, we used DCB in 11 procedures in 10 patients. Median weight at procedure was 13.4 (8.3-32.5) kg, and the median age was 2.95 (0.74-6.16) years. The baseline indication was heterogeneous: 1) pulmonary artery (PA) branch stenosis (N=3, 30%), 2) pulmonary veins (PV) stenosis (N = 3, 30%), 3) aortic coarctation (N = 3, 30%) and one superior vena cava (SVC) intrastent stenosis (10%).

We used IN. PACT Admiral DCB (Paclitaxel-coated) PTA balloons (Medtronic) in different sizes, ranging from 4×40 mm to 10×40 mm (4×40 mm N = 2, 7×40 mm N = 4, 8×40 mm N = 1, 10×40 mm N = 4). In most procedures (N = 8×11 , 73%) DCB were used in conjunction with cutting or high-pressure balloons.

In 2 patients with PA stenosis, we performed a primary BA for PA lobar stenosis with DCB in association with cutting and high-pressure balloons. The remaining patient underwent a BA of a Valeo stent previously placed in the LPA because of significant endothelial overgrowth.

In aortic coarctation, the indication in all of them was BA in the setting of intra-stent stenosis (Formula stents). Two of the patients had an isthmic coarctation on a background of Williams syndrome, one of them required a restenting during the same procedure with another Formula 6x20mm stent. The remaining patient had a univentricular palliation.

In PV stenosis a primary BA was performed without stent implantation. One of the patients was an ex-preterm with chronic lung disease, multifactorial pulmonary hypertension and severe left upper PV stenosis. Another had a background of sutureless (Lacour-Gayet) repair of total anomalous PV return and a severe stenosis at the level of PV-left atrium confluence. Last one had scimitar syndrome and a severe stenosis of the left upper PV. All of the patients had BA with DCB in addition to cutting and high-pressure balloons.

All of the patients had a complete relief of the stenosis without any periprocedural complications.

Median follow up was of 477(425.5-524.5) days. Only one patient required reintervention. It was a patient with PA stenosis that had a stenting with a 10x20mm Formula, then post-dilated with a 10x40mm DEB. In the PV cohort, the patient that underwent a ballooning of PV-left atrium confluence developed after 2 years a severe restenosis on CT scan and will undergo a new procedure soon.

Conclusion: BA with DCB is an appealing tool in various procedures in the congenital population, to be used alone or in conjunction with other balloons, showing good results, especially in the setting of BA in intra-stent stenosis.

PRIMA ESPERIENZA DI UTILIZZO DI STENT BIORIASSORBIBILE IN NEONATI CON DOTTO DIPENDENZA POLMONARE

Erancesco Prati¹, Biagio Castaldi¹, Domenico Sirico¹, Alvise Guariento², Fabio Scattolin², Vladimiro Vida², Giovanni Di Salvo¹

- ¹ Cardiologia pediatrica e del congenito adulto università di Padova, Padova, ITALY
- ² Cardiochirurgia pediatrica università di Padova, Padova, ITALY

Introduzione: Il posizionamento percutaneo di stent coronarici nel dotto arterioso pervio (PDA) è una procedura palliativa neonatale, alternativa al posizionamento di shunt chirurgici, consolidata utilizzata sia in cardiopatie congenite semplici che complesse con dotto-dipendenza polmonare. Nella pratica clinica vengono generalmente utilizzati stent coronarici, che richiedono un basso profilo, un introduttore 4 Fr o un catetere guida 5 Fr. Recentemente ha ottenuto il marchio CE per impianto in PDA una tipologia di stent bioriassorbibile, originariamente utilizzati per il trattamento della patologia coronarica.

Obiettivo: Primi dati di outcome dopo impianto di nuovo stent bioriassorbibile in PDA di neonati con dotto dipendenza polmonare.

Materiali e metodi: Nel centro di cardiologia pediatrica di Padova dal 01/03/2025 al 30/05/2025 sono state eseguite 5 procedure di impianto di stent bioriassorbibile in dotto arterioso in neonati con dotto dipendenza polmonare. I pazienti selezionati per l'impianto erano tutti degenti in terapia intensiva con cardiopatie complesse richiedenti la somministrazione di prostaglandine per il mantenimento della pervietà del dotto arterioso. L'impianto è avvenuto nella sala di emodinamica con l'ausilio di guida fluoroscopica. L'accesso vascolare reperito in 4 casi su 5 è stata arteria ascellare sinistra mentre in un caso è stato eseguito l'impianto dalla vena femorale destra.

La scelta della lunghezza e calibro del dispositivo da impiantare si è basata su misure angiografiche eseguite durante la procedura. A fine procedura è stata eseguita per 24 h eparina in infusione continua 20u/kg/h nei pazienti in cui è stato reperito l'accesso ascellare. In tutti i pazienti è stata poi iniziata singola terapia antiaggregante con controllo dell'efficacia terapeutica a 72 h con test di aggregazione piastrinica.

Risultati: La procedura è stata efficace in tutti i 5 casi non sono state riscontrate complicanze procedurali o peri-procedurali. In un paziente a causa dell'anatomia tortuosa del dotto si è reso necessario l'impianto di due stent. Ad oggi ai follow-up il flusso negli stent si mantinene a tutto lume e non si sono registrate restrizioni di flusso o stenosi intrastent.

Conclusioni: Nella nostra esperienza monocentrica l'utilizzo dei muovi stent riassorbibili per il trattamento dei PDA in neonati con dotto dipendenza polmonare si è rilevata positiva, sia per fattibilità procedurale, con profilo di utilizzo similare agli stent coronarici in termini di profilo e trackability. L'utilizzo di questi nuovi stent bioriassorbibili per il trattamento dei PDA potrebbe aiutare chirurghi ed emodinamisti per le successive manovre, necessarie per il trattamento di cardiopatie complesse.

COLLATERALS EMBOLIZATION IN CHILDREN WITH VASCULAR MALFORMATION AND CONGENITAL HEART DISEASE: A SINGLE CENTER INITIAL EXPERIENCE

Ylenia Li Bergolis ³, Andrea Busti ^{1,2}, Gaetana Ferraro ¹, Elena Gribaudo ¹, Susanna Breviario ¹, Francesca Ferroni ¹, Roberto Bordese ¹, Anna Maria Villar ¹, Fulvio Gabbarini ¹, Elena Banaudi ¹, Simona Gala ¹, Giuseppe Antonio Mazza ⁴, Andrea Discalzi ⁵, Chiara Riggi ¹, Giuseppe Alberto Annoni ¹

- ¹ Department of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, Regina Margherita Hospital, Turin, ITALY
- ² Division of Cardiology, Department of Medicine and Surgery, Milano-Bicocca University, Milan, ITALY
- ³ Division of Pediatrics, Department of Health Sciences, University of Piemonte Orientale, Novara, ITALY
- ⁴ Department of Experimental and Clinical Medicine, Magna Graecia University, Catanzaro, ITALY
- ⁵ Interventional Radiology Unit, Diagnostic Imaging and Interventional Radiology, AOU Città della Salute e della Scienza, Turin, ITALY

Background: In the pediatric population vessel embolization is commonly required and performed to treat arteriovenous malformations (AVMs) and to address collateral circulation after palliative cardiac surgery. A range of therapeutic and interventional strategies are available, such as vascular plugs, microparticles and coils, but consensus or guidelines to lead the clinician during the choice of the device are missing; there is also lack of evidence of superiority of a specific device.

Methods and results: Our study analyzed the outcomes of vessel embolization using a known platform, already used for peripheral and cerebral intervention in adults, in a cohort of pediatric patients affected by various conditions (Table 1) referred to our center between September of 2023 and May of 2025. We used 35 coils in 7 consecutive patients. The overall immediate procedural success, assessed with a conclusive angiography, was excellent in all patients. No periprocedural complication was observed. Two patients underwent a re-do angiography procedure respectively 6 and 4 months after the first one; persistent results of the initial embolization were confirmed by evidence of complete occlusion of the previously targeted vessels. Patient 5 complained of pleuritic reaction some days after both procedures: this minor complication was well-managed using NSAIDs with complete resolution.

Discussion: This platform of devices is currently used for peripheral vessels embolization in adult population and consists of platinum-based bare metal coils of various dimensions, alongside dedicated delivery microcatheters. The required sheat is 5 Fr, allowing for less vascular trauma; in our opinion the system is very maneuverable, especially compared to plug-based systems, that appear to be stiffer. Given that, it is also suitable for access of very peripheral vessel relatively easily while avoiding vascular damage. Lastly, in case something goes wrong, the coils are easily retrievable with a common guide catheter.

This platform is currently used for peripheral and cerebral intervention in adults. There are also initial experiences of use in coronary arteries complications. In this paper, we present our preliminary experience using this platform in pediatric patients for embolization of intrathoracic vessel.

Our findings label this method as a safe and effective approach. Furthermore, the compact delivery system of this device positions it as a potentially crucial tool in pediatric interventions. Future studies on bigger populations are essential to comprehensively evaluate safeness and long term efficacy of the device in this setting.

Table 1

Patient	Age (months)	Weight (kg) Congenital disease		Number of coils employed	Periprocedural complications	
1	83	17,0	Fontan circulation in DILV with TGA	2	No	
	89	17,8	Fontan circulation in DILV with TGA	3	No	
2	171	55,0	Fontan circulation in univentricular heart with pulmonary atresia	6	No	
3	41	16,0	DORV with L-TGA and heterotaxy syndrome s/p Glenn operation and PAB	2	No	
4	100	23,0	Fontan circulation in tricuspid atresia type 1b	5	No	
5	120	30,0	Rendu Osler Weber with multiple arterovenous malformation	4	Pleuritis (treated with NSAIDs)	
3	124	30,0	Rendu Osler Weber with multiple arterovenous malformation	11	Pleuritis (treated with NSAIDs)	
6	7	6,6	Tricuspid and pulmonary atresia s/p Glenn operation	Ï	No	
7	131	30,0	Fontan circulation in DILV	3	No	

PERCUTANEOUS DILATATION OF EXGRAFT PECA CONDUIT IN EXTRA-CARDIAC FONTAN CIRCULATION: A WORD OF CAUTION

<u>Nicola Falchi</u>, Martino Cheli, Sara Bondanza, Roberto Formigari IRCCS Gaslini, Genova, ITALY

Objectives: Expandable conduits such as the exGraft are increasingly used in extracardiac Fontan procedures to accommodate patient growth. Data on the feasibility and safety of percutaneous dilatation of these conduits are limited. This case report aims to demonstrate the feasibility of balloon dilatation of an exGraft conduit and to raise awareness of potential complications.

Methods: We report the case of a 6-year-old boy with hypoplastic left heart syndrome (HLHS) who previously underwent total cavopulmonary connection (TCPC) using an 18-mm exGraft conduit. At follow-up, computed tomography revealed conduit stenosis and distortion. These findings were confirmed by transesophageal echocardiography and diagnostic cardiac catheterization. Due to concern for layered thrombus, the patient was started on rivaroxaban and scheduled for percutaneous graft angioplasty and LPA stenting.

balloon angioplasty of the stenotic exGraft conduit and stenting of the hypoplastic LPA was planned.

Baseline hemodynamics revealed elevated Fontan pressures (mean 18 mmHg) and a transpulmonary gradient of 15 mmHg. Angiography confirmed an irregular conduit with distal anastomotic stenosis and a saccular aneurysmal dilation. Veno-venous collaterals from the inferior vena cava were also noted. The right pulmonary artery was normal, while the LPA was markedly hypoplastic (6 mm diameter).

Primary conduit stenting was considered but deferred due to the risk of stent protrusion into the pulmonary confluence, which could compromise LPA treatment. Instead, stepwise balloon dilatation was performed using Atlas Gold balloons (14 and 16 mm inflated to 16 atm), followed by an Altosa XL 20-mm balloon inflated at 10 atm. This resolved the conduit waist but induced severe stenosis at the LPA origin, consistent with thrombus dislodgement.

A 9×20 mm Cook Formula stent was deployed in the LPA to restore flow. Subsequent intrastent balloon dilatation of the upper lobar branch was performed with a 2.75×15 mm coronary balloon. Control angiography showed adequate stent expansion, but distal thrombus migration caused impaired peripheral perfusion and significant desaturation.

Attempts at thrombus aspiration using a 7F Eliminate catheter combined with local recombinant tissue plasminogen activator (r-TPA) flushes over 30 minutes achieved only partial success. Catheter-directed thrombolysis was continued via a catheter in the LPA for 12 hours. Follow-up computed tomography showed normal filling of the left upper lobe pulmonary artery, though subsegmental obstruction in the inferior branches persisted.

The patient was started on subcutaneous heparin and aspirin, weaned from respiratory support, and discharged on combined anticoagulant and antiplatelet therapy.

Results and Conclusions: The exGraft conduit is designed as a single-layer, wall-expanded polytetrafluoroethylene vascular prosthesis approved by CE and FDA in 2019, intended to allow controlled balloon expansion while resisting spontaneous deformation. Although this design is promising for accommodating growth in Fontan patients, late conduit stenosis and significant thrombus formation may occur, as seen in this case two years post-implantation.

Our experience demonstrates that balloon-only dilatation of an exGraft conduit in the presence of suspected thrombus can lead to serious thromboembolic complications due to thrombus dislodgement and distal embolization. The initial decision to defer primary stenting to preserve pulmonary confluence access likely contributed to embolic risk. Early stent placement may be advisable to "trap" endoluminal clots and reduce thromboembolic events.

Optimal conduit sizing and long-term management strategies for Fontan patients remain under debate, and the use of expandable conduits is a relatively recent development. Further studies are required to better characterize the incidence of stenosis and thrombosis in exGraft conduits and to refine interventional approaches.

In conclusion, while the exGraft conduit shows potential for growth accommodation, careful procedural planning is essential, especially when thrombus is suspected. Strategies including early stenting and thorough anticoagulation should be considered to mitigate the risk of thromboembolic complications.

INTERVENTIONAL PROCEDURES AFTER THE ARTERIAL SWITCH OPERATION: A 10-YEAR FOLLOW-UP STUDY

Giuliano Giusti[†], Andrea Busti[‡], Cristina Cadonati[†], Alessandra Corato[†], Valentina Giuli[†], Simona Marcora[†], Alessio Peretti[†], Luigi Arceri[‡], Francesco Arlati[‡], Cristina Carro[‡], Ylenia Brindicci[‡], Stefano Marianeschi[‡], Marco Papa[†]

- ¹ Cardiologia Pediatrica, ASST Grande Ospedale Metropolitano Niguarda, Milano, ITALY
- ² Scuola di Medicina e Chirurgia, Milano-Bicocca University, Milano, ITALY
- ³ Cardiochirurgia Pediatria, ASST Grande Ospedale Metropolitano Niguarda, Milano, ITALY

Background: The arterial switch operation (ASO) has revolutionized the management of transposition of the great arteries (TGA), providing excellent long-term survival and significantly improving the natural history of this congenital heart defect. However, despite these impressive results, the need for reintervention after ASO has been consistently reported in the literature. For this reason, we aimed to evaluate the long-term follow-up of patients who underwent ASO at our hospital.

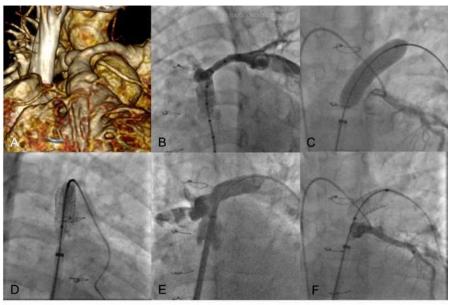
Methods: We conducted a retrospective review of all patients who underwent surgical correction for TGA between January 2005 and December 2014 at our center. Patients were identified from the hospital's surgical database using diagnostic codes and surgical records. We collected patient demographics, operative data, and follow-up information by reviewing the electronic medical records and catheterization reports. Follow-up extended up to ten years post-surgery, where available.

Results: A total of 51 patients were diagnosed with TGA during the study period. Among them, 44 underwent ASO during the neonatal period. The majority had simple TGA (n=31), while 13 patients had TGA associated with a ventricular septal defect (VSD). Additional complex anatomies were identified in three cases: one patient had mitral valve dysplasia, another had coarctation of the aorta, and one was diagnosed with a double outlet right ventricle (DORV) with TGA physiology. Thirty patients (68%) underwent preoperative balloon atrial septostomy (Rashkind procedure) to improve oxygenation prior to ASO. Postoperative mortality was low, with two patients (4.5%) dying during the early postoperative period. One patient was lost to follow-up after hospital discharge and was therefore excluded from the long-term analysis.

During follow-up, 32 patients (72.7%) underwent diagnostic cardiac catheterization, primarily to assess coronary artery patency. Additionally, 4 patients (9%) required both diagnostic and interventional cardiac catheterization due to suspected or confirmed pulmonary artery stenosis. Among these, 2 patients received percutaneous stent implantation (Numed CP stent; Genesis PG1910P) to treat significant branch pulmonary artery obstruction. One of them required a second catheter-based procedure for the placement of an additional stent (Named CP stent) in the contralateral pulmonary artery branch.

Notably, all patients who required interventional catheterization for pulmonary artery stenosis had undergone ASO before 2007, suggesting a possible improvement in surgical technique or perioperative management over time. One patient underwent successful stent implantation in the aortic isthmus for residual coarctation (Andrastent). Furthermore, two patients required surgical aortic valve replacement with mechanical prostheses (Cardiomedic SN) due to progressive and symptomatic aortic requirigation.

Conclusions: Our 10-year follow-up study confirms the excellent survival outcomes of patients with TGA treated with ASO during the neonatal period. However, it also highlights a non-negligible need for reintervention during long-term follow-up. Pulmonary artery stenosis remains the most frequent indication for catheter-based or surgical reintervention, often requiring stenting. Although less common, residual aortic coarctation and progressive aortic valve disease may also necessitate late interventions. Our data suggest a temporal trend toward reduced reintervention rates in more recent surgical cohorts, likely reflecting improvements in surgical techniques and perioperative care. Long-term surveillance remains essential to effectively detect and manage late complications and to ensure the best possible outcomes for these patients.





UNVEILING THE RELATIONSHIP BETWEEN FONTAN FENESTRATION CLOSURE AND HEMODYNAMIC PROFILE: A SINGLE CENTER STUDY

Alessandro Felici¹, Michele Lioncino², Giulio Calcagni², Giovanni Antonelli², Carla Favoccia², Benedetta Leonardi², Federica Gentili³, Micol Rebonato⁴, Enrico Piccinelli⁴, Mara Pilati⁴, Adriano Carotti⁵, Lorenzo Galletti⁵, Gianfranco Butera⁴, Fabrizio Drago², Gabriele Rinelli²

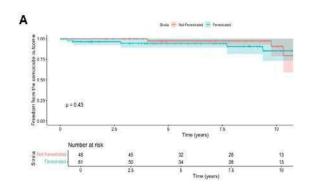
- ¹ Department of Maternal Infantile and Urological Sciences, Sapienza University of Rome, Roma, ITALY
- ² Paediatric Cardiology and Cardiac Arrhythmias and Syncope Unit, Roma, ITALY
- ³ Department of Sport Medicine, Bambino Gesù Children's Hospital, Roma, ITALY
- ⁴ Interventional Cardiology Unit, Bambino Gesù Children's Hospital, Roma, ITALY
- ⁵ Pediatric Cardiac Surgery Unit, Bambino Gesù Children's Hospital, Roma, ITALY

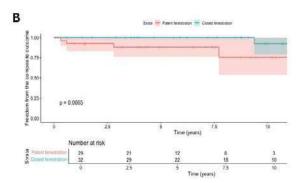
Introduction: Fenestration offers a decompression pathway between the Fontan circuit and atrium, temporarily improving ventricular preload and cardiac output at the expense of reduced arterial oxygen saturation. Although fenestration closure restores oxygen saturation, its long-term effects and optimal timing remain unclear. This study aims to explore clinical and hemodynamic differences linked to the need for fenestration, feasibility of closure, and outcomes across patient groups

Methods: This retrospective study included a cohort of children who underwent extracardiac Fontan operations at a single institution. To compare clinical and hemodynamic characteristics, patients were divided into sub-groups by fenestration status: non-fenestrated, patients with closed fenestration and patients with persistent fenestration. A composite outcome for survival analysis was defined, encompassing cardiovascular death, heart failure (acute and chronic), and Fontan-related complications (plastic bronchitis and protein-losing enteropathy).

Results: 109 children with Fontan-circulation were included in the study. Among fenestrated patients (n=61), 16 experienced spontaneous fenestration closure, while 16 underwent transcatheter closure. Fenestration closure resulted in an immediate improvement in oxygen saturation (98% vs. 92%), a benefit that remained significant at the end of follow-up. Patients with fenestration showed a higher prevalence of sinus node dysfunction (p=0.006) and were more frequently diagnosed with hypoplastic left heart syndrome (p=0.037) compared to non-fenestrated patients. Although the subgroups were comparable in terms of ventricular systolic function and atrioventricular valve function, patients with persistent fenestration exhibited a significantly worse pre-Fontan hemodynamic profile. This included elevated mean pulmonary arterial pressure (mPAP, p<0.001), transpulmonary gradient (TPG, p=0.005), pulmonary vascular resistance (PVR, p=0.001), and TPG/QPQS ratio (p<0.001). Moreover, patients in this subgroup were older at the time of surgery (p<0.001) and more frequently required pulmonary vasodilator therapy. Over a median post-Fontan follow-up of 7.64 years, survival analysis revealed similar composite outcome incidence between fenestrated and non-fenestrated groups. However, patients with persistent fenestrations showed a shorter outcome-free survival compared to those with closed fenestrations, regardless of the closure mechanism (log-rank p=0.006).

Conclusions: Patients with fenestration closure showed a more favorable pre-Fontan hemodynamic profile and achieved greater freedom from adverse outcomes during follow-up compared to patients with persistent fenestration. This finding suggests that the feasibility of fenestration closure and the observed survival benefit is mainly determined by the haemodynamic profile rather than closure itself.







We defined as primary outcome endpoint a composite

cardiovascular death and/or cardiac arrest

- hospitalization for acute cardiac failure severe functional limitation (NYHA/Ross class III-IV) rest capillary oxygen saturation < 85% with symptoms
- enlisting for heart transplant
 Fontan Failure (protein losing enteropathy, plastic bronchitie)
- A. Kaplan-Meier curves for outcome free survival of Fontan patients with and without fenestration. No differences in survival were found through the logrank test
- B. Kaplan-Meier curves for outcome free survival of fenestrated Fontan patients who underwent fenestration closure and Fontan patients with patent fenestration. An improved outcome was observed for patients with closed fenestration (log-rank test p=0 0065)



PERCUTANEOUS INTERVENTIONS FOR PERIPHERAL ARTERIAL STENOSES IN A PEDIATRIC AND CONGENITAL CARDIAC CATHETERIZATION LABORATORY

<u>Nicola Falchi,</u> Martino Cheli, Sara Bondanza, Francesco Pasetti, Roberto Formigari IRCCS Gaslini, Genova, ITALY

Objectives: This study reports on a 13-year single-center experience (2012–2024) of peripheral systemic arterial interventions conducted in a pediatric and congenital cardiac catheterization laboratory. Although these labs are primarily focused on intracardiac, pulmonary artery, or aortic isthmus procedures, they may also manage complex non-cardiac vascular conditions involving the distal aorta and peripheral arteries. We present outcomes and technical considerations for rare conditions such as renal artery stenosis, mid-aortic syndrome (MAS), fibromuscular dysplasia (FMD), and Takayasu arteritis.

Methods: A retrospective review was performed on clinical records and angiographic data from 10 consecutive patients undergoing percutaneous systemic arterial interventions. Collected data included diagnoses, procedural details, devices used, pharmacologic therapies, complications, and follow-up outcomes.

Results: Between 2012 and 2024, 10 patients (7 females, 3 males; age range: 6 months to 17 years; mean age: 8.5 ± 5.1 years) underwent 28 interventions targeting the abdominal aorta and renal arteries. Five had MAS and five isolated renal artery stenosis. Comorbidities included chronic kidney disease (30%), neurofibromatosis type 1 (20%), and inflammatory vasculitis (10%).

A total of 20 balloon angioplasties were performed (18 with high-pressure balloons, 2 with cutting balloons) and 7 stents were implanted in 4 patients (6 bare-metal stents, 1 drug-eluting stent). One patient previously treated at another institution with a bare-metal stent underwent cutting balloon dilatation. A drug-eluting stent was used in a case of recurrent Takayasu-related stenosis. Drug-eluting balloons were applied in three patients (1 with MAS, 1 with renal artery stenosis, 1 with MAS).

Complications included restenosis in 30% of cases (median interval: 14 months), stent fracture in 10%, and access-site pseudoaneurysms in 20%. No procedure-related mortalities occurred.

Medical management consisted of combination antihypertensive therapy—angiotensin-converting enzyme (ACE) inhibitors (90%), beta-blockers (80%), calcium channel blockers (70%), and alpha-blockers (50%)—and antiplatelet therapy post-stenting. Biologic agents were used in selected vasculitis cases. Over a mean follow-up of 3.2 years, 70% of patients showed clinical improvement, including stabilization or enhancement of renal function. One patient experienced progressive renal decline.

Four patients (3 with MAS, 1 with Takayasu arteritis) eventually required major open vascular surgery due to complex aortic anatomy. Surgical procedures included aorto-renal bypass, multivessel abdominal revascularization, adhesiolysis, nephroureterectomy for a non-functioning kidney (in MAS), and abdominal aortic and visceral artery reconstruction (in Takayasu arteritis). Surgery was indicated in cases with anatomical contraindications to endovascular approaches.

Conclusions: Pediatric interventional cardiologists may be involved in non-standard peripheral arterial procedures, especially when interventional radiology expertise in pediatrics is unavailable. Our experience demonstrates that peripheral, non-neurological interventions can be safely and effectively performed within pediatric cardiac catheterization labs using commonly available tools. Collaboration with interventional radiologists is strongly recommended, ideally within a multidisciplinary framework.

PERCUTANEOUS ATRIOVENTRICULAR VALVE REPAIR WITH MITRACLIP IN FAILED FONTAN

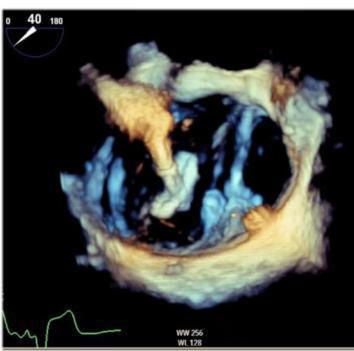
Lisa Bianco¹, Claudia Montanaro¹, Mara Pilati¹, Enrico Piccinelli¹, Micol Rebonato¹, Francesco Maisano², Gianfranco Butera¹

- ¹ Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, ITALY
- ² Ospedale IRCCS San Raffaele, Milano, ITALY

We herein report a case of a 33-year-old male with pulmonary atresia with intact ventricular septum. The patient was initially palliated with a modified right Blalock-Taussig shunt and then underwent a bidirectional Glenn and an intracardiac TCPC that was then changed with a lateral tunnel-PTFE patch due to detachment of the previous one. He progressively developed a severe mitral regurgitation (MR) accompanied by a significant increase in Fontan pressures and low cardiac output, causing several episodes of heart failure requiring hospitalizations. On last follow-up before procedure he was on NYHA functional class II-III, mildly cyanotic (baseline saturation was 90-92%) with signs of severe chronic venous insufficiency, 2.5cm liver edge, normal heart sounds with a 3/6 systolic murmur. His NT-proBNP was 561 pg/mL and other than a slight polyglobulia (haematocrit 47%) his bloods were unremarkable. Transthoracic echo showed a severe MR caused by A2-A3 prolapse with a flail gap of 0.7mm causing left volume overload and mildly depressed left ventricular function. Mitral annulus was 53x50mm. MR regurgitant fraction was above 60%. TCPC anastomoses were patent without any focal stenoses and good size pulmonary branches. There was a significant leak in the upper portion of the patch shunting to the atria. Mitral valve anatomy was favourable for MitraClip procedure on CT scan. The patient was discussed in our cardio-surgical meeting for mitral valve intervention and, as surgery was deemed too high-risk, was scheduled for a percutaneous mitral valve repair with the MitraClip system (Abbott Cardiovascular, Plymouth, MN, USA). The procedure was performed under general anaesthesia (GA) and fluoroscopy/transesophageal echo guidance. The internal jugular vein, right and left femoral vein and artery were punctured, baseline hemodynamics confirmed slightly raised pressure in the Fontan (15mmHg) and left ventricle filling pressure (end diastolic pressure of 13mmHg). A trans-tunnel puncture was performed with a BRK needle and a Flexor long sheath was carefully advanced over an ST1 guidewire placed into the right upper pulmonary vein and the fenestration was dilated with a 10x30mm high-pressure balloon. The Mitra-Clip steerable catheter was advanced in a 25Fr Dry Seal through the fenestration and a XTW clip was placed in the midportion of coaptation between the leaflets. Due to residual moderate postero-medial regurgitation, other two XTW clips were placed on A3-P3, finally reducing the regurgitation to mild. The patient remained stable through the procedure without decrease in ejection fraction. Fontan baffle puncture-site was left open with plan to re-evaluate the haemodynamics and consider closing it. The patient was discharged after one week in good clinical condition on his previous HF medication and anticoagulation. Saturation was 94%, and Echo showed a trivial residual MR, mean gradient: 2-3 mmHg. The last follow-up after 3 months shows a satisfactory echocardiographic result with trivial MR and no stenosis and clinical improvement in functional class, and there was an improvement of NT-proBNP level (300 pg/mL).

This case aligns with current literature showing the potential benefit and feasibility of percutaneous intervention on atrioventricular valves, also in Fontan patients. This is especially appealing in this high-risk population in which preserving atrioventricular valve function has a crucial role in maintaining the haemodynamics and improving patient's outcome potentially avoiding the complications of a failing Fontan circulation.





AORTIC COARCTATION: A RARE BUT SERIOUS COMPLICATION IN ALAGILLE SYNDROME

Giovanni Salomone¹, Carmine Perna², Eleonora Palladino², Rossella Vastarella³, Daria Lauretta³, Giovanni Maria Di Marco³, Giangiacomo Di Nardo³

- ¹ Università degli Studi di Salerno, Salerno, ITALY
- ² Università degli Studi della Campania Luigi Vanvitelli, Napoli, ITALY
- ³ UOSD Cardiologia Pediatrica, AORN Santobono-Pausilipon, Napoli, ITALY

Introduction: Alagille Syndrome (ALGS) is a multisystemic, autosomal dominant disorder with highly variable expression, caused by pathogenic variants in the JAG1 or NOTCH2 genes. It was first described by Alagille et al. in 1969. Initially referred to as "arteriohepatic dysplasia," the syndrome was recognized by the presence of congenital hypoplasia/stenosis of the pulmonary arteries, neonatal cholestatic liver disease, and various other congenital anomalies, including a characteristic facial appearance. Over time, additional disease features have been identified, involving vertebral, cardiac, vascular, renal, and ocular phenotypes.

Congenital heart disease is a common feature in ALGS, with structural anomalies observed in up to 94% of patients. The most frequently reported defect is hypoplasia or stenosis of the pulmonary arteries, followed by tetralogy of Fallot. Aortic coarctation (CoA), although less frequently encountered, is among the possible vascular manifestations of the syndrome and should therefore always be considered and ruled out during the initial evaluation of patients with ALGS.

Case Report: A.B., born at term from an uneventful pregnancy, was admitted to the neonatal intensive care unit (NICU) due to cholestasis, hypoglycemia, and sepsis. During hospitalization, the presence of butterfly vertebrae, bilateral posterior embryotoxon, renal tubular acidosis, and cortical renal cysts prompted genetic testing with a next-generation sequencing (NGS) panel, which revealed a pathogenic variant in JAG1 gene (c.2473C>T). Echocardiographic evaluation showed moderate stenosis of hypoplastic pulmonary artery branches (right branch 3.1 mm, z-score: -2.2, peak/mean gradient 45/26 mmHg; left branch 2.9 mm, z-score: -2.65, peak/mean gradient 56/35 mmHg), as well as a right-sided aberrant subclavian artery (ARSA). Severe isthmic aortic coarctation was also identified (peak gradient 55 mmHg with diastolic runoff), requiring surgical repair through ARSA flap aortoplasty via left thoracotomy at a tertiary center.

Ten days postoperatively, upon returning to the NICU, the patient exhibited clinical deterioration with metabolic acidosis, elevated lactate levels, and decreased femoral pulses. Emergency echocardiography revealed severe recoarctation. The patient underwent re-intervention with aortic patch repair using heterologous pericardium at the site of the previous thoracotomy. Postoperative recovery was uneventful.

Currently, the patient is followed through regular cardiology visits for ongoing monitoring of pulmonary artery branch stenosis.

Conclusions: Alagille Syndrome (ALGS) is a complex multisystem disorder, with cardiovascular involvement reported in over 90% of patients. The most common anomalies involve the pulmonary arteries, particularly hypoplasia or stenosis. However, this case highlights that aortic coarctation (CoA), though less frequent, must be carefully considered and excluded from the initial diagnostic workup. Therefore, comprehensive assessment of the aortic arch should be systematically included in the cardiovascular evaluation of patients with ALGS.

CLINICAL PRESENTATION AND FEATURES IN PEDIATRIC - ONSET OF ARRHYTHMOGENIC CARDIOMYOPATHY: SINGLE CENTER COHORT

Marina Cifaldi ¹, Luisa Rizzo ¹, Camilla Aurelio ¹, Anna Della Greca ², Chiara Ratti ², Bertoncelli Deborah ², Bertrand Tchana ²

- ¹ Scuola di specializzazione in Pediatria Università di Parma, Parma, ITALY
- ² Pediatric Cardiology Division Parma Generale and University Hospital, Parma, ITALY

Arrhythmogenic right ventricular dysplasia is an inherited cardiomyopathy characterized by ventricular arrhythmias and an increased risk of sudden cardiac death. initially considered a disease exclusively affecting the right ventricle, arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC) represents the most common phenotype within a spectrum of primary heart muscle disorders characterized by ventricular arrhythmias and structural and/or functional alterations of the whole ventricular myocardium. It is genetically determined and usually manifests between the second a phenotypic and fourth decade of life; diagnosis, evolution and outcomes have been extensively reported in adults, but, rarely, it can occur in pediatric age, little data are available. Diagnosis requires a high index of suspicion and targeted evaluation, and risk stratification in this population is challenging and still a matter of debate.

We report on clinical features in a single-center cohort with pediatric onset-set of arrhythmogenic cardiomyopathy.

- 1. Cohen MI, Atkins MB. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy in the pediatric population. Curr Opin Cardiol. 2022 Jan 1;37(1):99-108.
- 2. Cicenia M, Drago F. Arrhythmogenic Cardiomyopathy: Diagnosis, Evolution, Risk Stratification and Pediatric Population-Where Are We? J Cardiovasc Dev Dis. 2022 Mar 27;9(4):98.
- 3. Tsatsopoulou A, Bossone E. Common presentation of rare diseases: Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and its mimics. Int J Cardiol. 2018 Apr 15;257:371-377
- 4. Orgeron GM, Crosson JE. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. Cardiol Young. 2017 Jan;27(S1):S57-S61.
- 5. Calkins H, Corrado D, Marcus F. Risk Stratification in Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy. Circulation. 2017 Nov 21;136(21):2068-2082

ISOLATED LEFT VENTRICULAR NON-COMPACTION-LEFT VENTRICLE EXCESSIVE TRABECULATION IN CHILDREN: A SINGLE CENTER EXPERIENCE

Camilla Aurelio 1, Marina Cifaldi 1, Luisa Rizzo 1, Anna Della Greca 2, Chiara Ratti 2, Bertoncelli Deborah 2, Tchana Bertrand 2

- ¹ Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università di Parma, Parma, ITALY
- ² Pediatric Cardiology Division Parma General and University Hospital, Parma, ITALY

Left ventricular non compaction (LVNC) is described as a distinct cardiomyopathy characterized by a two-layer myocardium with prominent trabeculation, deep intertrabecular recesses communicating directly with ventricular cavity, and a thin compacted myocardial layer. Classified as a primary cardiomyopathy by the American Heart Association in 2006 it remains unclassified by the European Society of Cardiology. LVNC is report as a genetically determined myocardial disease in the pediatric population. The basic diagnostic imaging study workflow includes echocardiography, utilising the most commonly accepted criteria proposed by Jenni et al., and cardiovascular magnetic resonance imaging (CMR) with the Petersen criteria and improved imaging techniques have led in the surge of its diagnosis. Isolated LVNC (ILVNC) occurs in the absence of other cardiac and non-cardiac congenital abnormalities, but because of the very heterogeneous clinical presentation, ranging from no symptoms to major events, such as heart failure, arrhythmias, and sudden cardiac death, it frequently remains unclear whether the phenotype itself identifies a very specific cardiomyopathy or represents the expression of a myocardial dysfunction. Moreover, the lack of standard and the overlapping of excessive trabeculation with other heterogeneous cardiac and non-cardiac conditions in this population make the diagnosis and the management very challenging. Main concern a more specific strategies to discriminate pathologic LVNC from physiological variants.

We review retrospectively the follow-up of 30 patients diagnosed with LVNC.

- 1. Li D, Wang C. Advances in symptomatic therapy for left ventricular non-compaction in children. Front Pediatr. 2023 May 4;11:1147362
- 2. Piekutowska-Abramczuk D, Paszkowska A, Ciara E, Fraczak K, Mirecka-Rola A, Wicher D, Pollak A, Rutkowska K, Sarnecki J, Ziòlkowska L. Genetic Profile of Left Ventricular Noncompaction Cardiomyopathy in Children-A Single Reference Center Experience. Genes (Basel). 2022 Jul 26;13(8):1334
- 3. Pittorru R, De Lazzari M, Migliore F, Frasson E, Zorzi A, Cipriani A, Brunetti G, De Conti G, Motta R, Perazzolo Marra M, Corrado D. Left Ventricular Non-Compaction: Evolving Concepts. J Clin Med. 2024 Sep 24;13(19):5674
- 4. Petersen SE, Jensen B, Aung N, Friedrich MG, McMahon CJ, Mohiddin SA, Pignatelli RH, Ricci F, Anderson RH, Bluemke DA. Excessive Trabeculation of the Left Ventricle: JACC: Cardiovascular Imaging Expert Panel Paper. JACC Cardiovasc Imaging. 2023 Mar;16(3):408-425.
- 5. Ichida F. Left ventricular noncompaction Risk stratification and genetic consideration. J Cardiol. 2020 Jan;75(1):1-9

OUTCOME OF ANTI-L1 THERAPY FOR IN THE TREATMENT OF ACUTE MYOCARDITIS COMPLICATED WITH LV DYSFUNCTION

<u>Giovanni Meliota</u>, Maristella Lombardi, Teodoro Pirolo, Elena Massari, Antonella Maiorano, Silvana Catucci, Ugo Vairo Cardiologia Pediatrica, Ospedale Pediatrico Giovanni XXIII, Bari, ITALY

Introduction: There is considerable variability in practice among pediatric centers for treatment of acute myocarditis. Acute myocarditis in children presenting with severely impaired left ventricular (LV) dysfunction has poor outcome. In the recent experience in Multisystem Inflammatory Syndrome in Children (MIS-C), anti-IL-1 therapies, such as anakinra (4–12 mg/kg/day) associated with intravenous immunoglobulin (IVIG) and high dose steroids have shown efficacy in case of myocarditis and LV dysfunction.

Aim of the study: We report outcomes using anakinra in conjunction with high dose steroids and IVIG in the tratment of acute myocarditis and left ventricular systolic dysfunction.

Methods: This is a single center retrospective study of children less than 6 years of age diagnosed with acute myocarditis and left ventricular systolic dysfunction from January 2018-April 2025. Diagnostic criteria for myocarditis included positive cardiac magnetic resonance (CMR) imaging meeting Lake Louise criteria, or strictly defined clinical diagnosis based on presence of left ventricular (LV) Dysfunction (EF less than 45%) and LV dilation associated with elevated troponin, pathologic EKG changes, signs and symptoms of acute heart failure including cardiogenic shock or rapid progression upon admission, positive respiratory virus polymerase chain reaction (PCR)/antigen test from respiratory tract swab or well described etiologies of pediatric myocarditis (Cytelomegalovirus, Epstein-Bar Virus, Adenovirus, Enterovirus, Parvovirus, Human Herpes Virus 6, Human Herpes Virus 8, Herpes Simplex Virus). Patients with suspected MIS-C or who received cardiotoxic medications such as chemotherapy

Our standard myocarditis treatment protocol included 2 g/kg IVIG based on actual body weight given over 48 h and an initial high dose steroid "pulse" of methylprednisolone 10 mg/kg/die that was tapered over 10–12 weeks. From December 2023, patients were treated according to MIS-C protocol including anakinra (4 mg/kg/die iv), high dose iv steroid (methylprednisolone 30 mg/kg/die) and IVIG.

Results: Eighteen patients met inclusion criteria. Median age at diagnosis was 4.2 years (range 0.7–6). Diagnosis was made clinically in 95% of cases (17), by CMR in 0.5% (1). Median ejection fraction (EF) at diagnosis was 28% (IQR 20–40).

Overall, mortality or need for heart transplantation occurred in 6 patients (20%). Median age at death was 2.1 years (IQR 0.6 – 3). Median duration of IV steroids was 7 days (IQR 4–12) followed by an oral taper. There were no serious secondary bacterial infections after steroid initiation.

Six patients were treated with anakinra according to described protocol. All six patients had a viral etiology (positive plasma PCR DNA for parvovirus B19 in 5 patients, CMV and rhinovirus in one). No significant difference was found in baseline clinical and demographic characteristics between standard and anakinra group. No adverse reaction was described in the anakinra group. None of them died or required mechanical support. Therefore mortality was significantly lower in anakinra group. At 3-months follow-up all six patients regained normal or nearly normal LV function (LV EF >48%). There was a tendency to a shorter ICU lenght-of-stay in the anakinra group (p=0.08).

Conclusion: Anakinra associated with high dose steroids and IMG to treat acute myocarditis can be safe without significant infections or long-term side effects. Our cohort had excellent recovery of ventricular function and survival without transplant. Prospective comparison of a combination of anti-IL1 therapy with high dose steroids and IVIG versus standard or other therapies is needed.

LE MIOPERICARDITI IN ETÀ PEDIATRICA: ESPERIENZA DI UN SINGOLO CENTRO

Giulia Antoniol¹, Pietro Marchese², Guglielmo Capponi², Massimiliano Cantinotti², Giulia Corana², Cecilia Viacava², Eliana Franchi², Susanna Esposito³, Nadia Assanta²
¹ U.O.C Pediatria e Neonatologia Gaslini La Spezia, ITALY

- ² Fondazione Monasterio, UOSVD Patologie Cardiache Medico Chirurgiche dell'Infanzia e del Congenito Adulto, Massa, ITALY
- ³ Ospedale dei Bambini Pietro Barilla, Dipartimento Pediatria, Azienda Ospedaliera Universitaria di Parma, Parma, ITALY

Introduzione: Le miocarditi e pericarditi sono infiammazioni del miocardio e del pericardio, spesso difficili da diagnosticare per il loro ampio spettro clinico. Queste condizioni possono avere diverse cause, principalmente infettive o idiopatiche, e coesistere in circa il 20-30% dei casi.

Materiali e metodi: Dal 2018 al 2024, abbiamo raccolto i dati di 43 pazienti, selezionandone infine 33: 25 con miocardite e 8 con pericardite. Abbiamo analizzato dati clinici, strumentali e bioumorali alla diagnosi, durante il ricovero e alla dimissione e abbiamo rivisto la più recente letteratura. I pazienti selezionati sono stati divisi in due gruppi (gruppo 1 "miocarditi acute" e gruppo 2 "pericarditi acute") ed i risultati sono stati messi a confronto considerando significativi quelli con p-value inferiore a 0,05.

Risultati: Nei pazienti con miocardite, il 52% presentava dolore toracico e il 24% scompenso cardiaco. Nei pazienti con pericardite, tutti presentavano dolore toracico. Il Parvovirus B19 e l'HHV6 sono stati i virus più comuni, ma in 45% dei casi l'eziologia è rimasta ignota. I pazienti con miocardite da Herpesviridae avevano una maggiore disfunzione cardiaca. Rispetto alla pericardite, la miocardite presentava leucocitosi neutrofila, pro-BNP più elevato, e maggiori disfunzioni cardiache.

Conclusioni: Lo studio dimostra che miocarditi e pericarditi condividono alcune manifestazioni cliniche ma differiscono in trattamento e prognosi. È essenziale una diagnosi accurata per garantire una gestione terapeutica appropriata e tempestiva.



L'ATTIVITÀ SPORTIVA NEL BAMBINO E NELL'ADOLESCENTE SOPRAVVISSUTO A PATOLOGIA ONCOLOGICA: RISULTATI DI UNO STUDIO OSSERVAZIONALE

Eiorentina Guida¹, Linda Lanzoni², Marianna Fabi¹, Anna Balducci³, Riccardo Masetti²⁴, Daniele Zama^{1,2}, Andrea Donti³, Arcangelo Prete²⁴, Marcello Lanari^{1,2}

- ¹ U.O.C. Pediatria, IRCCS Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna Policlinico di Sant'Orsola, Bologna, ITALY
- ² Dipartimento di scienze mediche e chirurgiche, Alma Mater Studiorum, Università di Bologna, Bologna, ITALY
- ³ U.O.C. Cardiologia pediatrica, IRCCS Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna Policlinico di Sant'Orsola, Bologna, ITALY
- 4 S.S.D. Oncoematologia pediatrica, IRCCS Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna Policlinico di Sant'Orsola, Bologna, ITALY

Scopi della ricerca: La crescente popolazione dei bambini e adolescenti sopravvissuti a patologia oncologia è gravata da un rischio doppio di morbilità e mortalità cardiovascolari in acuto, a breve e a lungo termine. Nei modelli multidimensionali validati nell'adulto, la prevenzione cardiovascolare si articola in tre fasi: Prehabilitation (alla diagnosi), Habilitation (durante il trattamento) e Rehabilitation (al termine delle terapie). È noto come i livelli elevati di attività fisica pre-malattia si associno a miglior sopravvivenza e qualità della vita nei pazienti oncologici adulti. Nella popolazione pediatrica, sebbene sia riconosciuta l'importanza di promuovere uno stile di vita attivo, il ruolo specifico dell'attività fisica prima e dopo il trattamento oncologico non è ancora ben definito.

Lo studio presentato, di natura osservazionale retrospettiva e prospettica, ha l'obiettivo di indagare il ruolo dell'attività fisica nel contribuire al benessere cardiovascolare dei bambini e adolescenti sopravvissuti ad una patologia oncologica.

Metodi impiegati: Sono stati inclusi pazienti (0-24 anni) trattati presso l'IRCCS Policlinico Sant'Orsola di Bologna tra novembre 2024 e maggio 2025. Lo studio è stato approvato dal comitato etico (CE AVEC 743/2024/Sper/AOUBo). Ogni paziente è stato stratificato per rischio di Cancer Therapy-Related Cardiovascular Toxicity (CTR-CVT) prima e dopo i trattamenti, considerando fattori di rischio individuali, terapia-specifici e acquisiti. Le valutazioni cardioncologiche sono state effettuate in tre momenti: T0 (pretrattamento), T1 (fine trattamento), T2 (follow-up). Sono state raccolte variabili cliniche, demografiche, antropometriche ed ecocardiografiche. L'attività fisica è stata valutata tramite una versione adattata dei questionari Physical Activity Questionnaire for Older Children (PAQ/C) and Adolescents (PAQ/A), somministrati a T0 e T2.

Risultati e conclusioni: Sono stati arruolati 41 pazienti (51,2% maschi) con età media alla compilazione del PAQ pretrattamento di 9.024 anni (IQR 4-14) e al post-trattamento di 14.5 anni (IQR 13-18).

Le valutazioni al T1 e al T2 sono avvenute rispettivamente ad una media di 28 mesi (IQR 11-35 mesi) e 37.7 mesi (IQR 20-53 mesi) dalla diagnosi oncologica. La distribuzione per stratificazione del rischio ha mostrato un marcato aumento del rischio dopo i trattamenti: dal 53.7% a basso rischio pretrattamento si è passati al 68.3% ad alto rischio post-trattamento. Sono stati registrati 11 CTR-CVT, di cui solo uno durante la terapia e dieci nel follow-up: tra questi, ipertensione arteriosa (5 casi) e disfunzione sistolica del ventricolo sinistro (3 casi).

È emerso un aumento significativo del BMI e del suo percentile tra T0 e T2 (p0.043 e p0.044 rispettivamente), con l'8% dei pazienti in sovrappeso o obesi al termine delle terapie. L'attività fisica complessiva si è ridotta: il punteggio PAQ medio è passato da 1.48 a 1.32, con riduzione significativa dell'attività non organizzata dopo la scuola (p0.007).

I pazienti che hanno sviluppato un CTR-CVT presentano prima ancora di iniziare il trattamento antineoplastico: un livello globalmente minore di attività organizzata (p0.035) e non organizzata, in particolare per quella svolta durante le lezioni di educazione fisica (p0.024) e dopo scuola (p0.032); al termine dei trattamenti. Al termine del trattamento, gli stessi pazienti presentano una riduzione significativa del livello di attività non organizzata (p0.082).

Anche i pazienti ad alto rischio mostrano punteggi PAQ significativamente inferiori, soprattutto per l'attività svolta durante le lezioni di motoria (p0.030 pretrattamento e p0.017 post-trattamento). Non sono emerse differenze significative nei parametri ecocardiografici tra i pazienti con livelli di attività fisica pretrattamento superiori e inferiori alla media, probabilmente a causa dei limiti metodologici (campione ridotto, follow-up breve e utilizzo di questionari PAQ limitati al periodo scolastico e non in grado di misurare intensità, durata o tipologia dell'esercizio).

Lo studio mette in evidenza il ruolo potenziale dell'attività fisica come fattore preventivo nei confronti della cardiotossicità nei pazienti pediatrici oncologici. Sebbene lo studio presenti limiti, i risultati supportano l'importanza

PREDITTORI DI EVENTI AVVERSI CARDIOVASCOLARI IN PAZIENTI PEDIATRICI AFFETTI DA CARDIOMIOPATIA DILATATIVA

Alessio Franceschini ¹, Nicoletta Cantarutti ², Rossella Aiello ³, Erica Mencarelli ¹, Gessica Ingrasciotta ¹, Giuseppe Limongelli ³, Fabrizio Drago ², Antonio Amodeo ¹, Rachele Adorisio ¹

- ¹ Heart Failure and Transplant, Mechanical Circulatory Support Complex Unit, Roma, ITALY
- ² Pediatric Cardiology and Cardiac Arrhythmias and Syncope Unit, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, ITALY
- ³ Inherited and Rare Cardiovascular Diseases, Department of Translational Medical Sciences, University of Campania, roma, ITALY

Background: Le cardiomiopatie dilatative pediatriche (DCM) sono un gruppo eterogeneo di disturbi, che comprendono varianti patogenetiche ereditarie, errori innati del metabolismo, disturbi neuromuscolari, infiammazioni e cause tossiche. L'esito della DCM pediatrica è molto variabile e va dalla completa guarigione al trapianto di cuore (HT) o alla morte.

Scopo: abbiamo cercato di identificare i fattori di rischio per gli esiti cardiovascolari (CV) avversi in un'ampia coorte di pazienti pediatrici affetti da DCM in uno studio osservazionale retrospettivo multicentrico.

Metodi: sono stati inclusi tutti i bambini consecutivi con diagnosi clinica, ecocardiografica e patologica di DCM. I dati clinici, ecocardiografici e la sopravvivenza (definita come assenza di morte cardiaca o trapianto di cuore) sono stati analizzati con curve di Kaplan Meier e analisi di regressione di Cox per identificare i fattori predittivi.

Risultati: sono stati inclusi nell'analisi 141 pazienti pediatrici affetti da DCM (59% maschi, età media alla diagnosi 6,59±6,57 anni, diagnosticati entro il primo anno di vita. Alla diagnosi, il 21% dei pazienti era in classe funzionale NYHA I e II, il 25% in classe III e il 20% in classe IV; la frazione di eiezione (EF) del ventricolo sinistro (LV) era il 40% nel 62% dei pazienti. Il rigurgito della valvola mitrale (MVR), di grado moderato e grave, è stato rilevato rispettivamente nel 25% e nel 15% dei pazienti; il valore medio di NTproBNP era di 4780±8570pg/ml e il 44% è stato trattato con inotropi. La sopravvivenza libera da morte o HT è stata dell'86% a 1 anno, del 60% a 14 anni e del 30% a 20 anni. Sesso femminile, età più giovane alla diagnosi, forma primitiva o idiopatica, classe funzionale NYHA avanzata, EF più bassa, MVR moderata/grave sono stati identificati come fattori di rischio per esiti CV all'analisi univariabile, mentre gli unici fattori indipendenti all'analisi multivariabile erano l'età più giovane alla diagnosi, la gravità della disfunzione LV e la classe NYHA IV alla presentazione.

Conclusioni: Nei pazienti pediatrici con DCM, la sopravvivenza diminuisce significativamente nel primo anno di età e dopo l'adolescenza. La giovane età alla diagnosi, la gravità della disfunzione LV e la classe NYHA IV alla presentazione rappresentano importanti fattori di rischio per un esito sfavorevole.



PDTA DELLE CARDIOPATIE CONGENITE IN ROMAGNA. UN MODELLO DI ASSISTENZA INTEGRATA DAL FETO ALL'ADULTO-ANZIANO

<u>Paola Testa</u>, Daniela Prandstraller, Filippo Ottani Ospeda**l**e Infermi, Rimini, ITALY

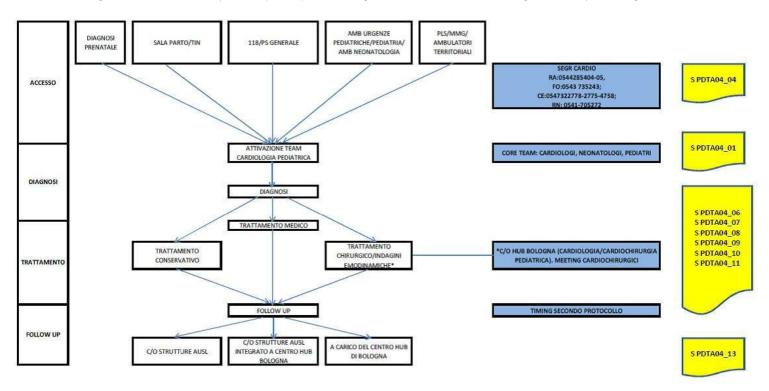
Le cardiopatie congenite rappresentano un insieme di malformazioni del cuore presenti fin dalla nascita, con una grande variabilità clinica. Alcune sono minori e si risolvono spontaneamente, mentre altre sono molto complesse e richiedono interventi invasivi, sia chirurgici che cardiologici. La diagnosi prenatale, negli ultimi 20 anni, ha migliorato significativamente la gestione di queste patologie, permettendo di programmare il parto in strutture specializzate, riducendo mortalità e morbilità.

I progressi della cardiochirurgia hanno portato a un aumento della sopravvivenza delle persone con cardiopatie congenite fino all'età adulta, con percentuali superiori all'80%. Questo ha trasformato il problema, che un tempo riguardava principalmente i bambini, in una condizione che interessa tutte le età della vita, dalla diagnosi prenatale all'età avanzata. Di conseguenza, la gestione di questi pazienti è diventata molto complessa e richiede un approccio multidisciplinare, coinvolgendo genetisti, neonatologi, pediatri, cardiologi e altri specialisti, in un'ottica di rete tra centri HUB (di riferimento) e SPOKE (territoriali).

In Italia, si stimano circa 4.500-5.000 nuovi casi di cardiopatia congenita ogni anno. In Emilia Romagna, su circa 40.000 nascite annuali, si registrano circa 350-400 nuovi pazienti con questa condizione. Per garantire un'assistenza efficace, si prevede un centro SPOKE ogni 300.000 abitanti, con circa 500 visite e 400 ecocardiogrammi all'anno per ogni centro.

L'obiettivo principale di questo progetto è unificare la gestione clinica dei pazienti con cardiopatie congenite in tutta l'AUSL Romagna, creando un percorso diagnostico, terapeutico e assistenziale che copra tutte le età, dalla diagnosi prenatale alla vecchiaia. Questo percorso si basa sulla rete tra i centri HUB di Bologna e i centri SPOKE territoriali, garantendo a tutti le stesse opportunità di cura e promuovendo la cultura delle cardiopatie congenite.

Il percorso si articola in tre fasi principali: diagnosi, trattamento e follow-up. La fase diagnostica prevede l'utilizzo di ecocardiogrammi, radiologia, ECG, Holter e test da sforzo, effettuati dai servizi di cardiologia pediatrica delle varie sedi. La diagnosi viene confermata nel centro SPOKE, mentre il trattamento può essere conservativo, medico, chirurgico o interventistico, con le procedure più complesse che vengono indirizzate al centro HUB di Bologna. Il follow-up, invece, è gestito dai centri SPOKE



CARDIOGENETICA IN ETÀ PEDIATRICA: UTILIZZO E LIMITI

<u>Silvana Catucci</u>, Maristella Lombardi, Antonella Maiorano, Elena Massari, Giovanni Meliota, Teodoro Pirolo, Ugo Vairo Ospedale Giovanni XXIII, Bari, ITALY

Introduzione: L'analisi genetica è uno strumento diagnostico sempre più utilizzato in Cardiologia. Le nuove tecniche di sequenziamento (NGS) rendono possibile l'analisi in parallelo di migliaia di frammenti di DNA e hanno velocizzato lo studio dell'intero patrimonio genetico di un individuo. In ambito pediatrico, si ricorre alla genetica sia per identificare la presenza di mutazioni patogenetiche in figli di soggetti adulti portatori che per diagnosticare mutazioni de novo sospettate sulla base di un quadro clinico, sindromico o esclusivamente cardiologico.

Scopo dello studio: valutare l'utilizzo e i risultati dell'analisi genetica nella popolazione pediatrica afferita al nostro Centro di Cardiologia.

Materiali e metodi: abbiamo osservato retrospettivamente 210 pazienti di età compresa tra alcuni giorni di vita e 17 anni afferiti al nostro Centro di Cardiologia Pediatrica e sottoposti ad analisi genetica dal 2015 al 2024.

Risultati: Il test genetico è stato eseguito nel 66,2% dei casi per sospetta cardiomiopatia (dilatativa, ipertrofica, aritmogena) o di una canalopatia, nel 18,1% dei casi per il sospetto di una condizione sindromica (sindrome di Williams, di Noonan, di Costello, di DiGeorge) e nel 15,7% dei casi per familiarità per cardiopatia, se accertata una variante patogenetica in un familiare di primo grado. Il tipo di analisi è stato diverso in base all'indicazione: ricerca esclusiva di variante familiare nota, SNParray in sospette sindromi da microdelezione/microduplicazione, sequenziamento di pannello di geni targettato, analisi dell'esoma clinico (ovvero sequenziamento di tutti i geni OMIM responsabili di patologie, metodologia introdotta recentemente nella pratica clinica ed eseguita in 17 dei nostri pazienti). Secondo i criteri ACMG le varianti sono classificate in cinque classi di patogenicità: benigne, probabilmente benigne, di significato incerto, probabilmente patogenetiche e patogenetiche. Nei pazienti studiati per sospetta sindrome, l'analisi genetica ha dato risultato positivo nel 36,8% dei casi e significato incerto nel 5,3% dei casi. Nei pazienti con sospetta cardiomiopatia o canalopatia la genetica è risultata negativa nel 36,7 % dei casi, positiva nel 28%; ha evidenziato varianti di significato incerto nel 35,3% dei casi. I principali sospetti clinici nella nostra casistica sono stati cardiomiopatia ipertrofica e sindrome del QT lungo. In un caso una variante incerta per QT lungo è stata dopo alcuni anni riclassificata come patogenetica. In un altro caso una variante patogenetica per QT lungo è stata riscontrata in una neonata con fenotipo negativo, che ha eseguito l'analisi per un programma di screening. Inoltre, un paziente di 9 anni sottoposto ad esoma per disturbi del neurosviluppo è risultato portatore di una variante patogenetica a carico del gene Ryr2, in assenza di segni e sintomi cardiologici.

Conclusioni: L'ampliamento dell'analisi genetica aumenta la detection rate delle malattie genetiche ma aumenta anche il rischio di incidental findings, ovvero di riscontrare mutazioni patogenetiche a carico di altri geni che non correlano con il fenotipo. In altri casi pur in presenza di un forte sospetto clinico di cardiopatia su base genetica si può non arrivare alla diagnosi per mancanza di dati sufficienti in letteratura: è consigliato ripetere l'analisi dopo alcuni anni e reinterrogare i database, soprattutto in caso di varianti a significato incerto.

CONGENITALLY CORRECTED TRANSPOSITION OF THE GREAT ARTERIES: UNCOVERING FAMILIAL PATTERNS AND GENETIC CLUES IN FOUR CASES

Elisa Simula ¹, Marcello Niceta ², Gabriele Egidy Assenza ³, Marta Parrino ², Anwar Baban ⁴, Giovanni Parlapiano ⁴, Paolo Versacci ⁵, Michele Lioncino ¹, Giovanni Antonelli ¹, Carla Favoccia ¹, Giuseppe Fusco ¹, Arianna Ruta ¹, Benedetta Leonardi ¹, Gabriele Rinelli ¹, Andrea Donti ³, Bruno Marino ⁵, Marco Tartaglia ², Fabrizio Drago ¹, Maria Cristina Digilio ⁴, Giulio Calcagni ¹

- ¹ Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, OBG, Rome, ITALY
- ² Molecular Genetics and Functional Genomics, OBG, Rome, ITALY
- ³ Pediatric Cardiology and Adult Congenital Heart Disease Program, Azienda Ospedaliero Universitaria di Bologna, Bologna, ITALY
- ⁴ Medical Genetic Unit, OBG, Rome, ITALY
- ⁵ Pediatric Cardiology, Sapienza University of Rome, Rome, ITALY

Background: Congenitally corrected transposition of the great arteries (ccTGA) is a rare and complex congenital heart defect (CHD), accounting for approximately 0.5% of all CHDs. It is defined by a double discordance—atrioventricular and ventriculoarterial connections—that results in physiologically corrected circulation. Commonly associated anomalies include ventricular septal defects, pulmonary stenosis, left atrioventricular valve regurgitation, and conduction abnormalities such as complete heart block.

Traditionally classified as a conotruncal defect caused by abnormal cardiac looping and aortopulmonary septum torsion, recent evidence supports the hypothesis of disruptions in left-right patterning, implicating laterality disorders in its developmental origin.

Familial recurrence of ccTGA is rare, and reported cases describe relatives with a broad spectrum of CHDs, including d-TGA, laterality defects, ventricular septal defects, and atrioventricular septal defects.

Methods: We conducted a retrospective analysis of a cohort of ccTGA patients followed at Bambino Gesù Children's Hospital in Rome, identifying three individuals with a familial history of CHD. A fourth patient was enrolled and evaluated at Sant'Orsola Malpighi Hospital in Bologna. Clinical and surgical histories, detailed cardiac assessments, and genetic evaluations were collected for all patients. Whole-exome sequencing was performed on the probands and their parents to investigate potential genetic variants.

Results and Discussion: Results of our investigations on the four families are reported below in the table, along with a possible explanation of the role played by each mutation, according to literature.

Conclusion: Our study supports the association of ccTGA with genetic variants affecting left-right asymmetry and ciliopathy pathways. By analyzing familial cases, we highlight key genes—DNAH11, DNAH14, DOCK6, ZIC3, and NODAL—involved in embryonic development. Due to the scarcity of familial CHD data in ccTGA, larger studies are needed to better define its genetic basis and inheritance.

PATIENT	Cardiac defects	Familial cardiac defect	Gene identified	Possible explanation of gene- cardiac defect relationship
1	Pulmonary stenosis, ventricular septal defect (VSD)	Mitral <u>valve</u> prolapse (mother and paternal grandfather)	DNAH11 (mat), DNAH14 (pat)	DNAH11 encodes a ciliary dynein involved in left-right patterning, linked to ciliary dysfunction and heterotaxy; DNAH14 is a candidate gene critical for early embryonic development and ciliary motility.
2	ccTGA (natural history, no associated lesions)	Aortopulmonary window, right aortic arch, VSD (grandson of paternal cousin)	DOCK6	DOCK6 is associated with Adams- Oliver syndrome, involving CNS and limb defects; although not definitively linked to CHD, it may have pleiotropic effects and plays a critical role in cardiac development.
3	Ebstein-like tricuspid anomaly, VSD	Situs inversus totalis without CHD (mother)	ZIC3	ZIC3 is a transcription factor crucial for body axis formation and left-right asymmetry; pathogenic variants cause X-linked heterotaxy syndromes and have been linked to situs inversus and transposition of great arteries.
4	CCTGA (natural history, no associated lesions)	CCTGA in situs solitus without associated additional lesions (mother)	NODAL	NODAL regulates early embryonic development and left-right patterning; mutations are implicated in congenital heart defects including heterotaxy, d-TGA, double outlet right ventricle (DORV), TOF, and VSD.



IPERTENSIONE ARTERIOSA POLMONARE DOPO INFUSIONE DI BUSULFANO DURANTE IL REGIME DI CONDIZIONAMENTO NEL NEUROBLASTOMA

<u>Alessio Franceschini</u>, Rachele Adorisio, Gessica Ingrasciotta, Francesco Fabozzi, Aurelio Secinaro, Paolo Toma, Federica Cavallo, Angela Mastronuzzi, Antonio Amodeo, Franco Locatelli, Maria Antonietta De Ioris.

- ¹ Scompenso, trapianto e assistenza meccanica Ospedale Pediatrico Bambino Gesù IRCCS, Roma, ITALY
- ² Hematology Oncology Cell and Gene Therapy Ospedale Pediatrico Bambino Gesù IRCCS, Roma, ITALY
- ³ Thoracic and Advanced Cardiovascular Imaging Unit Ospedale Pediatrico Bambino Gesù IRCCS, Roma, ITALY

Background: L'ipertensione arteriosa polmonare (PH) è una complicanza rara e pericolosa della chemioterapia ad alte dosi con busulfano (Bu) utilizzata per il trapianto di cellule staminali ematopoietiche.

Sintesi del caso: Un paziente maschio di 5 anni con neuroblastoma retroperitoneale ha sviluppato PH e disfunzione ventricolare destra 2 mesi dopo il regime di condizionamento che includeva Busulfano e melfalan prima del trapianto autologo di cellule staminali ematopoietiche.

Una volta esclusa l'embolia polmonare e la malattia veno-occlusiva mediante tomografia computerizzata, è stato iniziato un trattamento, comprendente epoprostenolo, bosentan e sildenafil, con regressione completa della disfunzione ventricolare destra e normalizzazione della pressione polmonare.

Discussione: La chemioterapia con somministrazione di Busulfano può causare PH attraverso diversi meccanismi fisiopatologici. L'inizio tempestivo del trattamento è fondamentale per un buon esito. Nel nostro paziente, vista l'assenza di segni di malattia veno-occlusiva polmonare alla tomografia computerizzata, è stata iniziata una triplice terapia vasodilatatrice polmonare seguita da un rapido recupero.



ARRHYTHMOGENIC CARDIOMYOPATHY OF THE LEFT VENTRICLE: AN EMERGING PHENOTYPE OF ARRHYTHMOGENIC CARDIOMYOPATHY

Eleonora Palladino ¹, Carmine Perna ¹, Giovanni Salomone ², Alfonso Ferrara ², Giovanni Maria Di Marco ³, Angelica De Nigris ³, Daria Lauretta ³, Giangiacomo Di Nardo ³ ¹ Università degli Studi della Campania Luigi Vanvitelli, Napoli, ITALY

Introduction: Arrhythmogenic cardiomyopathy (ACM) is a myocardial disease initially described as a disorder predominantly affecting the right ventricle (ARVC). However, increasing evidence shows that the left ventricle may be involved from the early stages or even in isolation. Left ventricular arrhythmogenic cardiomyopathy (ALVC) is characterized by fibro-fatty replacement of the left ventricular myocardium, progressive ventricular dysfunction, and a predisposition to potentially lethal ventricular tachyarrhythmias. These clinical and instrumental features are encompassed within the 2020 international diagnostic criteria known as the "Padua Criteria". The etiopathogenesis involves both desmosomal (PKP2, DSG2) and non-desmosomal (FLNC, LMNA) mutations, with early and variable arrhythmic phenotypes. Serum biomarkers (plakoglobin, IL-6) and provocative tests further complement risk stratification. We present the case of a patient with ALVC and severe systolic dysfunction who underwent implantable cardioverter defibrillator (ICD) implantation.

Case Report: A 12-year-old male patient, with no familial history of cardiomyopathies or sudden cardiac death, was incidentally found to exhibit frequent ventricular extrasystoles during routine pre-participation sports screening. The patient denied significant cardiovascular symptoms.

A 24-hour Holter ECG revealed frequent premature ventricular complexes (PVCs) of two morphologies, episodes of bigeminy and trigeminy. The exercise ECG test was negative for significant ST-T segment changes. Frequent isolated PVCs were recorded. The predominant PVC morphology appeared with variable coupling intervals and occasional fusion beats. The arrhythmia significantly decreased during exercise.

Subsequently, a cardiologic evaluation with echocardiography demonstrated left ventricular dilation and hypokinesia with an ejection fraction (EF) of 27-30%. Based on Holter and echocardiographic findings, the patient was admitted to the Pediatric Cardiology Department for further evaluation and treatment. During hospitalization, ECG monitoring revealed two runs of non-sustained ventricular tachycardia. Amiodarone was initiated. Repolarization abnormalities with negative T waves in the left precordial leads (V4-V6) were noted.

Follow-up monitoring confirmed a reduction in arrhythmic episodes.

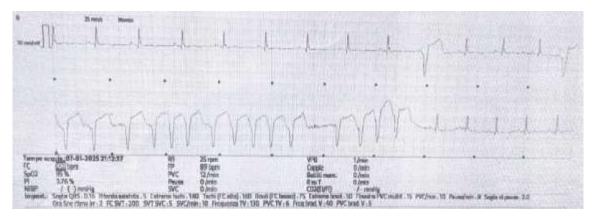
Cardiac magnetic resonance imaging (MRI) with gadolinium contrast showed a subepicardial "ring-like" fibrosis pattern, suggestive of cardiomyopathy with an arrhythmogenic phenotype predominantly involving the left ventricle.

Following improvement in EF, Amiodarone was discontinued, and heart failure therapy with Bisoprolol, Enalapril, and Spironolactone was started.

The patient was transferred to a tertiary care center and underwent subcutaneous ICD implantation. Genetic testing is ongoing for definitive diagnostic confirmation.

Discussion: The overall clinical and imaging picture, consistent with the "Padua Criteria", supports a diagnosis of ALVC with a fibrotic substrate identified on MRI and a high arrhythmic risk. Risk stratification currently includes the presence of mid-myocardial or subepicardial fibrosis as an independent predictor of sudden cardiac death, even without a family history. The "ring-like" fibrosis pattern on cardiac MRI is frequently associated with genetic mutations, including de novo variants, presenting with a predominant left ventricular phenotype. The patient benefited from ICD implantation according to HRS/ESC guidelines and is currently hemodynamically stable with mild improvement in EF. The potential introduction of Sacubitril/Valsartan is under consideration, in line with the ESC 2021 guidelines for heart failure with reduced ejection fraction.

Conclusions: This case represents a typical presentation of left ventricular arrhythmogenic cardiomyopathy (ALVC) with severe systolic dysfunction and high arrhythmic risk. Early identification and multidisciplinary management, including molecular genetics, are crucial. ALVC is an emerging diagnostic challenge. Early diagnosis, risk stratification, and appropriate preventive strategies are essential to reduce associated morbidity and mortality.



² Università degli Studi di Salerno, Salerno, ITALY, ³ UOSD Cardiologia Pediatrica, AORN Santobono-Pausilipon, Napoli, ITALY

PATENT FORAMEN OVALE CLOSURE IN PAEDIATRIC AGE: EARLY OUTCOMES AND LONG-TERM FOLLOW-UP IN A MULTICENTER ITALIAN EXPERIENCE

Mario Giordano ¹, Ippolita Altobelli ², Sara Bondanza ³, Francesco Prati ⁴, Lisa Bianco ⁵, Raffaella Marzullo ¹, Fabio Angelo D'Aiello ², Martino Cheli ³, Domenico Sirico ⁴, Mara Pilati ⁵, Gabriella Gaudieri ⁴, Gianpiero Gaio ¹, Massimo Chessa ², Roberto Formigari ³, Biagio Castaldi ⁴, Gianfranco Butera ⁵, Maria Giovanna Russo ¹

- ¹ Paediatric Cardiology, Monaldi Hospital, University of Campania Luigi Vanvitelli, Napoli, ITALY
- ² Paediatric Cardiology and GUCH, IRCCS San Donato, University Vita-Salute San Raffaele, San Donato Milanese, ITALY
- ³ Cardiology, Paediatric Hospital Gaslini, University of Genova, Genova, ITALY
- ⁴ Paediatric Cardiology, Padua Hospital, University of Padua, Padova, ITALY
- ⁵ Paediatric Cardiology, Paediatric Hospital Bambino Gesù, Catholic University of Holy Heart, Roma, ITALY

Introduction: In adults, the trans-catheter closure of the patent foramen ovale (PFO) is a consolidate procedure in selected subsets. However, few and poor scientific evidences support this percutaneous procedure in paediatric age. The aim of this study is to highlight the early outcomes and the long-term follow-up of paediatric PFO closure in a multicentre Italian experience.

Methods: This is a retrospective multicenter study. From January 2004 to December 2024, the paediatric patients (<18 years-old) undergone PFO or "small" atrial septal defect (ASD) closure in five high-volume Italian tertiary centres (Naples, Milan, Genova, Padua, Rome) were analysed. The patients with a concomitant congenital heart disease were excluded. The cohort's features (thrombophilia, comorbidities, and indication to closure), the early outcomes (exitus, procedural failure, adverse events) and the long-term follow-up (medical therapy, procedural redo, arrhythmias, procedure related adverse events and recurrent of the index event) were analysed.

Results: One-hundred-nineteen patients were analysed. Mean age and weight were 13.9±3.7 years and 53.3±19.3 kilograms, respectively. A thrombophilic screening was positive in 24 pts (20.1%) and negative in 66 pts (55.5%). The major indications to PFO closure were: suspected paradoxical embolization (85 pts, 71.4%), primary prevention before a surgical operation (16 pts, 13.4%), disabling migraine (7 pts, 5.8%), arterial desaturation (4 pts, 3.3%). All PFO closure were performed via femoral vein, except one case performed via jugular vein. A device PFO closure was adopted in all patients, except in one case where a NobleStich EL system was used. No procedural failure and/or adverse events were detected. All patients had a regular post-procedural course and were discharged after a median time of 3.4 days (range 1-13 days). At discharge, 99 pts (83.2%) and 17 pts (14.3%) had a single and a double antiplatelet therapy, respectively. In 92 pts (77.3%), a follow-up (2.9 years) was available. The most of pts (68, 68.7%) were free from an antiplatelet therapy. Three pts (3%) had a residual shunt and required a redo-procedure. At last follow-up, no patient had procedure-related adverse events or significant arrhythmias. Only one patient (affected by brachyolmia) developed a relapsed paradoxical embolism and, in the migraine group, only one patient (with residual shunt) had a persistent migraine that disappeared after residual shunt closure.

Conclusion: The PFO closure is a safe and effective procedure in paediatric age. After PFO closure, the most of patients are free from antiplatelet/anticoagulation therapy and from "index event" (paradoxical embolization, migraine) during follow-up.



EARLY OUTCOMES AND MID-TERM FOLLOW-UP OF MELODY TPV IMPLANTATION IN A HIGH-VOLUME SINGLE-CENTER 15 YEARS EXPERIENCE

Ippolita Altobelli ¹, Mario Giordano ^{1,2}, Gianpiero Gaio ^{1,2}, Raffaella Marzullo ^{1,2}, Maurizio Cappelli Bigazzi ^{2,3}, Maria Teresa Palladino ^{1,2}, Giancarlo Scognamiglio ¹, Giuseppe Santoro ⁴, Giuseppe Limongelli ², Maria Giovanna Russo ², Berardo Sarubbi ¹

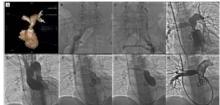
- ¹ Adult Congenital Heart Disease Unit, Monaldi Hospital, A.O.R.N. Ospedali dei Colli, Naples, ITALY
- ² Paediatric Cardiology Unit, University of Campania Luigi Vanvitelli, Monaldi Hospital, A.O.R.N. Ospedali dei Colli, Naples, ITALY
- ³ Invasive Cardiology Unit, University of Campania Luigi Vanvitelli, Monaldi Hospital, A.O.R.N. Ospedali dei Colli, Naples, ITALY
- ⁴ Paediatric and Adult Congenital Heart Disease Cardiology Unit, Ospedale del Cuore G. Pasquinucci, Massa, ITALY

Introduction: Melody TPV is the first percutaneous valvular bio-prosthesis approved for trans-catheter pulmonary valve implantation (TPVI). We describe our experience about Melody TPV implantation in patients with congenital heart disease (CHD).

Methods: This is an observational retrospective single-center study. All patients undergone Melody TPV implantation were included. The early outcomes analyzed were: procedural failure, death of patient, life-threating adverse events. The long-term outcomes analyzed during follow-up were: infective endocarditis, transcatheter redo-procedure, and surgical redo-procedure.

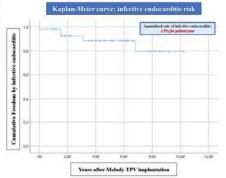
Results: From 2010 to 2025, 50 patients were evaluated in our catheterization laboratory for TPVI with Melody TPV. Mean age and weight were 22,2±11,9 years and 59,9±20,5 kilograms. The patients were affected by the following CHD: tetralogy of Fallot (27 pts, 54%), pulmonary atresia with ventricular septal defect (VSD) (6 pts, 12%), aortic stenosis s/p Ross surgery (4 pts, 8%), pulmonary stenosis (PS) (4 pts, 8%), transposition of the great arteries with VSD and PS (3 pts, 6%), truncus arteriosus (3 pts, 6%), double outlet right ventricle (2 pt, 4%), Ebstein's anomaly (1 pt, 2%). In 4 cases (8%), the procedure failed because of coronary compression during balloon RVOT interrogation. One patient (2%) died due to post-procedural septic shock. In the other 45 patients (90%), the Melody TPV was implanted effectively. No lifethreating adverse events were recorded. In 3 cases, the Melody TPV was implanted off-label: in tricuspid position (2 cases) and in "small conduits" (<16 mm) (4 cases). The mean follow-up was 5,56±2,17 years. During follow-up, 5 patients (11,1%; 1,9% for patient-year) developed an infective endocarditis, 7 patients (15,5%) required a transcatheter procedure (6 Melody balloon dilation and 1 Melody valve-in-valve), and 2 patients (4,4%) underwent surgical Melody TPV replacement.

Conclusion: Trans-catheter Melody TPV implantation is effective to deal RVOT dysfunction. At a mid-term follow-up, the most of the implanted Melody TPV worked properly and only a few patients required surgical valve replacement.



Agics Cr see of a significant steman stage and Angics Cr see of a significant stemans of a RV-PA conduit (A). Bilateral themsobesis of femenal veins (II and C) foured to a deep the right jugality orin as vascular scores. Pulmonary artery seemens of the RV-PA conduit (D) RV-VI bilateral (D) RV-VI bilateral

Figure 2. Kaplan-Meier curves about the first episode of infective endocarditis during follow-up.



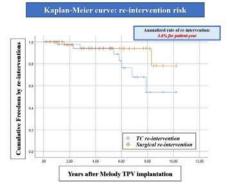


Figure 3. Kaplan-Meier curves about trans-catheter (TC) and surgical re-interventions during follow-up.



EVALUATING THE ACCURACY OF A NOVEL 3D VISUALIZATION SOFTWARE FOR PREPROCEDURAL PLANNING OF AORTIC COARCTATION STENTING

<u>Francesco Rango</u>, Domenico Sirico, Francesco Prati, Elena Reffo, Martina Avesani, Biagio Castaldi, Giovanni Di Salvo Dipartimento di Salute della Donna e del Bambino, UOC Cardiologia Pediatrica, Azienda Ospedale Università di Padova, Padova, ITALY

Introduction: Stent implantation for aortic coarctation relies on precise preprocedural planning typically performed using cardiac CT or MRI. A novel 3D simulation tool has been developed to enhance anatomical assessment, enable precise morphometric analysis, and simulate endovascular device deployment in multiple settings. This study aimed to assess the accuracy and efficiency of this simulation software in patients with aortic coarctation undergoing transcatheter stenting by comparing its findings with real-world catheterization and stent implantation data.

Methods: 43 consecutive patients undergoing cardiac catheterization and aortic stent implantation for aortic coarctation at Padova University Hospital from 2019 to 2024 were enrolled. Demographic, clinical, and procedural data were collected. An expert operator retrospectively and blindly analysed anonymized preprocedural imaging (Cardiac CT or MRI) using the simulation software and performed a virtual stent implantation. Key anatomical and procedural data from the 3D simulation were compared with real-world catheterization results (Image A).

Results: Three patients were excluded due to poor-quality imaging, leaving 40 patients (18 female, 22 male) with a median age of 17.5 ± 10 years and a mean weight of 49.9 ± 18.2 kg.

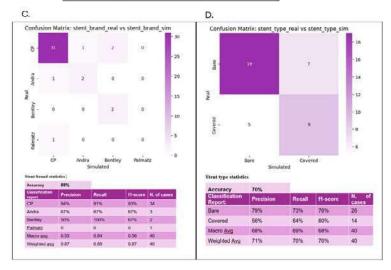
Native coarctation was diagnosed in 77.5%, and re-coarctation in 22.5%, with 55% having associated CHD. All procedures were successful with significant reduction of invasive peak-to-peak gradient (31.4 \pm 11.8mmHg vs. 2.3 \pm 4.0mmHg, p< 0.001). The mean time for 3D visualization and virtual stenting simulation was 5.7 \pm

1.9 minutes, with a progressive decrease of the measurement time with user experience. There were no significant differences in aortic measurements: transverse arch, isthmus, diaphragmatic aorta, distance from the left subclavian artery (LSCA) to the coarctation and the estimated length of the vessel to cover (Image B). Regarding the stent implantation no significant differences were found in the stent lengths (p-value=0.77) and in the catheter balloon size (p-value=0.16) between simulation and catheterization data. There was also a strong agreement (Accuracy 88%) between the stent type (CP, Bentley, Andra) chosen during the simulation and at the catheterization (Image C). The accuracy of the simulation in predicting the need for a covered/bare stent was 70% (Image D). Additionally, the 3D simulation well predicted the need for flairing and in three cases also the LSCA jailing.

Conclusions: This new software and 3D simulation represent a rapid, accurate, and efficient tool for the assessment and preprocedural planning of aortic coarctation stenting. Its capacity to generate reliable predictions without requiring additional imaging post-processing simplifies the clinical workflow and offers valuable support to interventional cardiologists. While preliminary results are encouraging, prospective studies are needed to validate its clinical utility, explore its cost-effectiveness, and define the learning curve associated with its use.







TRANS-CATHETER CLOSURE OF ATRIAL SEPTAL DEFECTS IN ADULTS: PREDICTIVE FACTORS OF A POSITIVE BALLOON OCCLUSION TEST

Raffaele Barbato¹, Mario Giordano^{1,2}, Michele D'Alto¹, Gianpiero Gaio^{1,2}, Raffaella Marzullo^{1,2}, Emanuele Romeo¹, Ippolita Altobelli¹, Maria Giovanna Russo², Berardo Sarubbi¹

- ¹ Adult Congenital Heart Disease Unit, A.O.R.N. Ospedali dei Colli, Naples, ITALY
- ² Paediatric Cardiology Unit, University of Campania Luigi Vanvitelli , A.O.R.N. Ospedali dei Colli, Naples, ITALY

Introduction: Transcatheter closure is the first-line treatment in adults with atrial septal defects (ASDs). In patients with concomitant left ventricle diseases, the balloon occlusion test (BOT) is necessary to predict the hemodynamic response to the ASD closure. The aim of this study is to identify the predictive factors of a positive BOT to improve the management of the ASDs in the adults.

Materials and methods: This is a monocentric observational retrospective study. From 2017 to 2025, the adult patients with a left-to-right shunt ASD undergone to BOT in the congenital catheterization laboratory of Monaldi Hospital (Naples) were analyzed. Demographic/clinical (age, weight, NYHA class, systolic and diastolic blood pressure, atrial fibrillation, heart failure therapy), bio-humoral (NT pro-BNP), echocardiographic (left ventricle ejection fraction, mitral regurgitation grade, left atrium volume index [LAVi]) and hemodynamic (pulmonary arterial wedge pressure [PAWP], QP:QS, and left-right atrium mean pressure difference) were assessed as potential risk factors by a multivariate analysis (binary logistic regression or linear regression). The outcomes considered were: positive BOT (PAWP higher than or equal to 20 mmHg), PAWP during BOT, BOT-basal PAWP difference.

Results: Fifty-two adults with ASD underwent BOT in the catheterization laboratory. Eight pts had a bidirectional ASD and they were excluded by our analysis, whereas the other 44 pts were included. At multivariate analysis, systolic arterial pressure (OR 4.03, CI 1.01-1.93; p- 0.04) and atrial fibrillation (OR 5.49, CI 1.22-1256; p- 0.04) were demographic/clinical variables associated to a positive BOT. Respectively, LAVi (OR 2.99, CI 1.02-1.18; p- 0.02) and basal PAWP (OR 4.14, CI 1.11-1.82; p- <0.01) were echocardiographic and hemodynamic factors associated to a positive BOT. The age was associated to higher PAWP during BOT (t- 3.60; p- <0.01) and BOT-basal PAWP difference (t- 3.30; p- <0.01). LAVi was associated to both higher PAWP during BOT (t- 3.90; p- <0.01) and BOT-basal PAWP was associated to higher PAWP during BOT (t- 9.18; p- <0.01). The NT pro-BNP was available just for 12 pts, the positive BOT group had a mean NT pro-BNP higher than negative BOT group one (3242 vs 831 pg/ml, p- 0.38); however, the difference was not statistically significant, probably due to the poor sample size.

Conclusion: In trans-catheter closure of adult ASDs, the arterial hypertension, the atrial fibrillation, the LAVi and the basal PAWP are risk factor for a positive BOT. The NT pro-BNP appears to be an independent risk factor; however, larger cohorts are necessary to validate this bio-humoral marker.

DIECI ANNI DI ESPERIENZA NELLA CHIUSURA PERCUTANEA DEL DIFETTO INTERATRIALE (ASD) IN UNA POPOLAZIONE PEDIATRICA CON PESO INFERIORE A 20 KG: UNO STUDIO RETROSPETTIVO OSSERVAZIONALE

Monica Sciacca ¹, Gaetana Ferraro ², Giuseppe Mazza ², Grete Privitera ⁴, Martino Ruggieri ³, Elena Gribaudo ², Susanna Breviario ², Simona Gala ², Roberto Bordese ², Chiara Riggi ², Giuseppe Annoni ²

- ¹ Centro Cardiologico Pediatrico del Mediterraneo-Scuola di Specializzazione Pediatria, Catania, Taormina, ITALY
- ² Dipartimento di Cardiologia Pediatrica e Cardiochirurgia- Ospedale Regina Margherita, Torino, ITALY
- ³ Dipartimento di medicina clinica e sperimentale- Università degli studi di Catania, Catania, ITALY
- ⁴ Dipartimento di medicina clinica e sperimentale- Unità di Bioinformatica- Università degli studi di Catania, Catania, ITALY

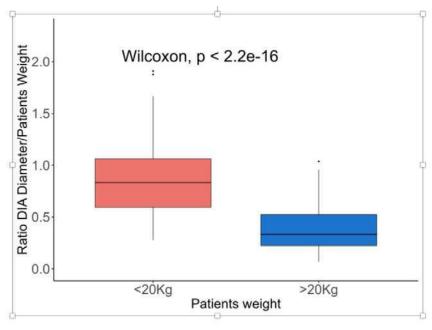
Introduzione: I difetti del setto interatriale (DIA) rappresentano il 7% delle cardiopatie congenite. L'indicazione alla chiusura si basa sull'evidenza di dilatazione delle camere cardiache destre. Questo studio ha l'obiettivo di condividere l'esperienza decennale del nostro centro nella chiusura percutanea dei DIA in pazienti pediatrici con peso inferiore a 20 kg, evidenziandone la sicurezza e il favorevole profilo rischio-beneficio.

Metodi: Il nostro studio osservazionale retrospettivo ha incluso i pazienti trattati presso l'Unità di Cardiologia e Cardiochirurgia Pediatrica dell'Ospedale Regina Margherita di Torino tra il 2014 e il 2024. Tutti i pazienti sono stati sottoposti a chiusura percutanea di DIA. Sono stati raccolti dati relativi ai parametri biometrici, al tipo di dispositivo utilizzato e alle misurazioni ottenute tramite metodiche ecocardiografiche e angiografiche. Le complicanze intraoperatorie, postoperatorie e a lungo termine sono state analizzate durante un follow-up di 12 mesi. I pazienti sono stati suddivisi in due gruppi: quelli con peso inferiore ai 20 kg e quelli con peso superiore ai 20 kg.

Risultati: Su un totale di 279 pazienti, 138 (49,5%) pesavano meno di 20 kg e 141 (50,5%) pesavano più di 20 kg.

- Un sottogruppo di 53 pazienti presentava un rapporto diametro del difetto/peso prossimo a 1, di cui 52 appartenevano al gruppo con peso inferiore ai 20 kg.
- Gli eventi avversi, inclusi aritmie transitorie (blocchi atrioventricolari di secondo/terzo grado, tachicardia sopraventricolare) ed embolizzazione del dispositivo con necessità di correzione chirurgica, non hanno mostrato differenze statisticamente significative tra i due gruppi.
- Sono state rilevate 7 complicanze intraprocedurali (2,5%), equamente distribuite: 3 (1,1%) nel gruppo con peso inferiore ai 20 kg e 4 (1,43%) nel gruppo con peso superiore ai 20 kg; così come 6 complicanze postprocedurali (2,1%): 3 (1,1%) nei pazienti sotto i 20 kg e 3 (1,1%) in quelli sopra i 20 kg.
- Il diametro medio del difetto era di 20,71 mm nei pazienti con complicanze intraprocedurali (rapporto medio ASD/peso di 0,87) e di 17 mm nei pazienti con complicanze postprocedurali (rapporto medio ASD/peso di 0,68), rispetto a 13,06 mm e 13,17 mm, rispettivamente, nei pazienti senza complicanze.
- Il rapporto ASD/peso era più elevato nei casi complicati, sottolineando l'impatto della complessità del difetto.
- Otto casi (2,9%) di shunt residuo, equamente distribuiti tra i due gruppi.
- Le complicanze aritmiche sono state prevalentemente transitorie in entrambi i gruppi e non hanno richiesto l'espianto del dispositivo.

Conclusioni: Lo studio dimostra che trattare pazienti con peso inferiore a 20 kg non comporta un aumento del rischio di complicanze rispetto a quelli con peso superiore. Questo approccio consente un trattamento precoce dei difetti interatriali complessi nei pazienti più piccoli. I risultati sottolineano la sicurezza, l'efficacia e il favorevole profilo rischio-beneficio della chiusura percutanea degli ASD in questa popolazione.



PRIMA CASISTICA ITALIANA MONOCENTRICA DI IMPIANTO DI NUOVA VALVOLA POLMONARE SELF-EXPANDABLE

Francesco Prati ¹, Biagio Castaldi ¹, Domenico Sirico ¹, Giuseppe Tarantini ², Giovanni Di Salvo ¹

- ¹ U.O.C. Cardiologia pediatrica e del congenito adulto, Padova, ITALY
- ² U.O.C. cardiologia interventistica, Padova, ITALY

Introduzione: Le Cardiopatie congenite colpiscono a livello mondiale circa 1% dei nati vivi. Tra questi si stima che circa il 20% sarà sottoposto a ad una o più procedure chirurgiche o percutanee sul tratto di efflusso destro (RVOT) o sulla valvola polmonare. L'impianto percutaneo della valvola polmonare è una alternativa meno invasiva alla chirurgia per il trattamento della disfunzione del tratto di efflusso del ventricolo destro. Tale opzione è disponibile da circa 20 anni. Tuttavia, negli ultimi 3 anni si sono rese disponibili protesi autoespandibili che hanno ulteriormente allargato la platea di pazienti potenzialmente elegibili per un trattamento percutaneo.

Obiettivo:

Analisi di outcome a breve termine dell'impianto di nuova una valvola polmonare autoespandibile tipo Harmony.

Materiali e metodi: Nel centro di cardiologia pediatrica di Padova dal 01/04/2024 al 30/05/2025 sono state eseguite 9 procedure di impianto di nuove valvole polmonari self-expandable, di cui la prima eseguita in regime di uso compassionevole.

Tutti i 9 pazienti arruolati rispondevano ai criteri di sostituzione di valvola polmonare secondo le linee guida ESC per insufficienza. Il diametro minimo dell'efflusso destro escludeva l'utilizzo di protesi balloon expandable.

I pazienti erano stati sottoposti a cateterismo diagnostico e angioTC ECG gated pre-impianto.

Valutata la fattibilità procedurale, l'impianto del device è stato eseguito in 8 casi in sala di emodinamica con sola guida fluoroscopia mentre un caso è stato eseguito sempre per via percutanea ma in sala ibrida previo restringimento tramite sutura diretta del tronco polmonare in toracotomia sinistra. La valutazione post-operatoria, basata su ecocardiografia trans-toracica 2D e 3D, ha preso in considerazione la presenza di leak para-valvolare, gradiente ed insufficienza a livello della protesi e parametri di funzionalità del ventricolo destro (TAPSE, Volume, onda S'e grado di insufficienza tricuspidalica a 24 h a 30 giorni ed a 6 mesi dall'impianto; ECG holter a 1 mese e a 6 mesi; test da sforzo cardio polmonare a 6 mesi.

Risultati: La procedura è stata efficace in tutti i 9 e non sono state riscontrate complicanze procedurali o peri-procedurali. In 4 casi era presente un leak para valvolare al controllo a 24 ore che non è stato riscontrato al controllo a 30 giorni. Aritmie post-operatorie si sono registrati in 3 pazienti, in nessun caso hanno avuto impatto emodinamico. I paramenti di funzionalità cardiaca del ventricolo destro sono in tutti e 9 i casi migliorati e non sono stati riscontrati alterazioni della funzionalità valvolare, al controllo ecocardiografico a 30 giorni. L'holter ECG a 30 dall'impianto è risultato negativo per tutti e 9 i casi.

Conclusioni: La nuova valvola polmonare self-expandable permette di trattare in modo sicuro ed efficace pazienti con caratteristiche anatomiche di RVOT nativi o post-chirurgici che prima erano elegibili esclusivamente per valvulazione chirurgica. I dati a breve termine confermano che leak

TRANSCATETHER BALLON AORTIC VALVULOPLASTY IN NEONATES AND INFANTS

<u>Daniela Palleri</u>, Elisabetta Mariucci, Gabriele Egidy Assenza, Maurizio Brighenti, Luca Ragni, Andrea Donti IRCCS Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna, Bologna, ITALY

Background: Since its introduction almost 40 years ago, transcatheter ballon aortic valvuloplasty

(BAV) has become the first-line treatment for critical aortic stenosis (AS) in neonates, infants and pediatric patients. The procedure has been shown to avoid in many cases and in most of the time to delay aortic valve surgery. Nowadays about 60-70% of the patients are free from aortic valve surgery 10 years after the procedure.

Objectives: The aim of this study was to evaluate outcomes of a contemporary group of neonates and infants undergoing BAV for congenital AS.

Methods: all BAV procedures performed between January 2016 to September 2024 on neonates or infants at IRCCS Azienda Ospedaliera Universitaria di Bologna. Results: we had treated 33 neonates and infants, median age 1 month (range 0 day-1year), median weight 3.7 Kg (range 2.5-9.5 Kg). 67% of the procedures were performed on neonates, and 64% of neonatal BAV were performed on critical AS. The morphology of the valve was bicuspid in 79% of cases. The procedure was performed with a transaortic retrograde approach in 99%, while in one patient with cardiogenic shock a transeptal approach was used. Rapid pacing was performed in 67% of cases. A reduction of at least 50% of the peak-to-peak gradient was achieved in 64% of patients and in 94% of the patients a final peak-to-peak gradient < 35 mmHg was obtained, reducing the mean peak-to-peak gradient from 56 ± 17 to 19 ± 9 mmHg.

We observed no procedural deaths. The incidence of moderate to severe aortic regurgitation (AR) was significantly reduced with right ventricular (RV) pacing from 32% to 18%, therefore with time it has became our standard practise. Other procedural complications were 24%: the most common was femoral artery thrombus requiring anticoagulation (5/8), the remaining were one pneumothorax, one ballon rupture requiring surgical incision of the groin for retrieval and one ventricular fibrillation (VF) requiring direct current (DC) shock. Median follow-up was 3 years (range 3 months-8 years). We observed 24% aortic valve interventions (6 Ross operations, 2 conversions to univentricular circulation). Median age at Ross operation was 1 year (range 4 months-4 years). Redo BAV were performed in 18% of cases after a median of 4 months (range 1 months-13 months), 2 patients received other 2 trancatheter procedures after the first one.

Conclusions: BAV is an effective treatment for congenital AS in neonates and infants with no mortality and low rates of adverse events.

PERCUTANEOUS PULMONARY VALVE REPLACEMENT: THE EXPERIENCE OF BOLOGNA TEAM

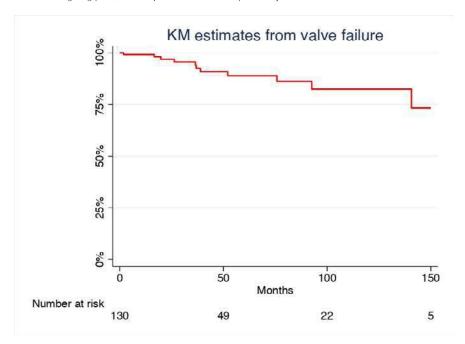
<u>Daniela Palleri</u>, Cristina Golinelli, Elisabetta Mariucci, Gabriele Egidy Assenza, Maurizio Brighenti, Andrea Donti IRCCS Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna, Bologna, ITALY

Background: The percutaneous pulmonary valve replacement (pPVR) has become a viable alternative for treating right outflow tract (RVOT) dysfunction in patients with congenital heart disease (CHD) and surgical RVOT.

Object: This study sought to investigate patient major outcomes after pPVR in a single Italian centre.

Methods: Retrospective analysis of single-centre data of CHD patients undergoing pPVR from April 2007 to February 2025 at the Paediatric Cardiology and ACHD Unit of the S. Orsola Hospital in Bologna. Extended follow-up was completed in May 2025. The primary outcome was freedom from all RVOT reinterventions (surgical or transcatheter PVR, valvuloplasty), death, endocarditis.

Results: One hundred forty-three patients undergoing pPVR were enrolled, 60% males. Tetralogy of Fallot together with pulmonary atresia with ventricular septal defect were the most frequent diagnosis (44% and 16%, respectively). Landing zone was a native RVOT (transannular patch, infundibular patch, valvuloplasty/ valvulotomy, révision à l'étage ventriculaire) in 54.5% of patients and 44% had conduits. RVOT stenosis was the most common indication (48.2%), followed by PV regurgitation (31.4%) and mixed lesions (20.2%). Median age at implant was 21 years (Q1–Q3: 15–37 years), median weight 57 kg (Q1–Q3: 47–69 kg). Melody valves were implanted in 51% of cases, Edwards Sapien valves in 43% and Venus P-Valve in 6% of cases. The average discharge maximum RVOT echocolor doppler (ECD) gradient was 23.5 mmHg (SD 11 mmHg) for PVs implanted in native RVOT and 32.66 mmHg (SD 13.1 mmHg) for conduits, and severe pulmonary regurgitation (PR) was present in 1 patient. The mean follow-up duration was 4.8 years (range 0-17 years). During follow-up, 17 patients were lost, 2 patients died, 1 patient was placed on the transplant list. Ten years after undergoing pPVR, 82% of patients had not required any further RVOT interventions.



The last follow-up of patients with no further treatment needed on the RVOT showed an average maximum ECD gradient of 31.4 mmHg (SD 14.1 mmHg) for PVs implanted in conduits, with 1 severe PR. The average maximum ECD gradient was 22.7 mmHg (SD 11.8 mmHg) for PVs implanted in native RVOTs, with no severe PR. Five patients had endocarditis; in 3 cases, this was the reason for RVOT surgical reintervention.

Conclusions: These results support the conclusion that patients after pPVR have excellent short-term and good mid-term outcomes.

ESPERIENZA MONOCENTRICA SULLA CHIUSURA PERCUTANEA DEI DIFETTI INTERATRIALI IN ETÀ PEDIATRICA CON DISPOSITIVO MORBIDO

<u>Alessandra Pizzuto</u>, Kristian Ujka, Francesca Contini, Pietro Marchese, Eliana Franchi, Chiara Marrone, Nadia Assanta, Massimiliano Cantinotti, Giuseppe Santoro Ospedale del Cuore G. Pasquinucci-Fondazione Toscana Gabriele Monasterio, Massa, ITALY

Obiettivo: Descrivere l'esperienza di un singolo centro con un'ampia casistica sull'impiego del dispositivo GORE Cardioform ASD Occluder (GCO) (WL Gore & Associates, Flagstaff, AZ, USA) per la chiusura percutanea dei difetti del setto interatriale tipo ostium secundum (ASD) in una popolazione pediatrica.

Contesto: La chiusura percutanea dei difetti interatriali (DIA) in età pediatrica rimane una sfida, a causa della possibile interferenza del dispositivo con un cuore in crescita. Questo studio ha valutato i risultati dell'utilizzo del GCO in ambito pediatrico in un centro di riferimento terziario.

Metodi: Tra gennaio 2020 e ottobre 2024, 112 pazienti pediatrici (<18 anni) sono stati sottoposti a chiusura percutanea di DIA con dispositivo GCO presso il nostro istituto. In base alle caratteristiche cliniche e anatomiche, i pazienti sono stati classificati come semplici (n=26, Gruppo I) e complessi (n=83, Gruppo II). Sono stati riportati e confrontati i risultati procedurali e gli esiti a medio termine tra i due gruppi.

Risultati: Le dimensioni assolute e relative dei difetti erano rispettivamente di 18,3±4,3 mm e 21,7±6,7 mm/m², con un rapporto QP/QS medio di 1,7±0,7. L'intervento è stato tecnicamente efficace nel 97,3% dei casi (109/112 pazienti). Le complicanze maggiori e minori sono state rispettivamente dell'1,8% e del 3,0%. Le dimensioni assolute e relative dei DIA (15,1±4,0 vs 19,6±3,9 mm, p<0.0001; 0,5±0,1 vs 0,97±0,28 mm/kg, p<0.0001), il rapporto QP/QS (1,4±0,4 vs 1,83±0,7, p<0.005) e i tempi procedurali (53,2±29,1 vs 69,7±31,6 min, p<0.02) sono risultati significativamente differenti tra i due gruppi. Le complicanze complessive (4,8 vs 3,8%, p=NS), maggiori (2,4 vs 3,8%, p=NS) e minori (2,4 vs 0%, p=NS), così come la presenza di shunt residuo al follow-up (3,6 vs 0%, p=NS), non hanno mostrato differenze significative tra i due gruppi.

Conclusioni: Il trattamento percutaneo con dispositivo GCO si è dimostrato altamente efficace e versatile nei bambini con DIA, anche in casi complessi.

DUE CASI DI EMBOLIA SISTEMICA PARADOSSA IN GIOVANI DONNE CON CORREZIONE DI D-TGA CON SWITCH ATRIALE

<u>Celeste Vullo</u>, Mauro Cardillo, Maria Fiorella Sanfilippo, Calogero Comparato Cardiologia Pediatrica ARNAS Civico Di Cristina Benfratelli, Palermo, ITALY

Introduzione:

La trasposizione delle grandi arterie (D-TGA) è una cardiopatia congenita complessa che, in epoca precedente l'avvento dello switch arterioso, veniva trattata tramite switch atriale sec. Senning o Mustard. Tali procedure sono associate a complicanze tardive, tra cui disfunzione del ventricolo sistemico, aritmie, leak o stenosi dei baffle

Casi clinici:

Caso 1:

Donna di 39 anni con D-TGA e difetto del setto interventricolare corretti in epoca neonatale con procedura di Senning, in follow-up per disfunzione ventricolare sistemica moderata e stenosi sottovalvolare polmonare lieve-moderata. Da mesi lamentava vertigini soggettive ricorrenti, inizialmente attribuite a una nota cervicopatia (ernie discali C6-C7). Successivamente compariva diplopia. La TC encefalo ha mostrato la presenza di un esito ischemico cortico-sottocorticale in sede cerebellare. L'ecocardiogramma transtoracico con Bubble test ha evidenziato precoce e marcata opacizzazione del ventricolo sistemico durante manovra di Valsalva, indicativa di shunt interatriale destro-sinistro.

Caso 2:

Donna di 32 anni con D-TGA e stenosi sottovalvolare polmonare corretta in epoca neonatale mediante intervento di Mustard e successiva interposizione di condotto valvolato. La paziente, in follow-up per disfunzione severa del ventricolo sistemico e malattia del nodo del seno, giungeva in area di emergenza per parestesie all'emisoma destro. La TC encefalo ha mostrato un'area ischemica acuta in sede nucleo-capsulare sinistra. L'ecocardiogramma con Bubble test ha mostrato una precoce opacizzazione del ventricolo sistemico, suggerendo la presenza di uno shunt interatriale destro-sinistro.

La paziente è stata trattata con trombolisi e.v. e, dopo oltre due mesi, è stata avviata a procedura interventistica di chiusura del leak.

Conclusioni:

I leak dei baffle rappresentano una complicanza tardiva nota nelle correzioni atriali di D-TGA, raramente possono essere responsabili di embolia cerebrale paradossa, la cui manifestazione clinica può essere svariata.

Il follow-up dei trattati chirurgicamente con switch atriale dovrebbe includere non solo il monitoraggio della funzione ventricolare sistemica, della continenza valvolare e del ritmo, ma anche un'attenta ricerca di leak dei baffle. La comparsa di sintomi neurologici dovrebbe sempre indurre ad escludere la presenza di uno shunt paradosso destro-sinistro potenzialmente emboligeno.

L'ecocardiografia con Bubble test si conferma uno strumento diagnostico di elevata sensibilità, rapido utilizzo, non invasivo ed a basso costo. In particolare, l'esecuzione della manovra di Valsalva durante il test è fondamentale per evidenziare shunt paradossi, non evidenti a riposo.

La trombolisi e.v. e l'indicazione a procedura interventistica va riservata ai casi più gravi.

FETAL PREDICTORS OF LEFT VENTRICULAR SYSTOLIC DYSFUNCTION FOLLOWING PULMONARY VALVE BALLON DILATION IN NEONATES WITH CRITICAL PULMONARY STENOSIS AND PULMONARY ATRESIA WITH INTACT VENTRICULAR SEPTUM

Patrizio Moras ¹, Luciano Pasquini ², Cosimo Marco Campanale ¹, Anna Missineo ¹, Marco Masci ¹, Serena Ventrella ¹, Alessandra Toscano ¹

- ¹ UOS Cardiologia Perinatale, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù di Roma, Roma, ITALY
- ² UO Ginecologia e Ostetricia, Pol. Agostino Gemelli, Roma, ITALY

Objectives: Left ventricular systolic dysfunction (LVSD) is a frequent and clinically significant complication following transcatheter pulmonary valve balloon dilation (PVBD) in neonates with critical pulmonary stenosis (CPS) or pulmonary atresia with intact ventricular septum (PA/IVS). The aim of this study was to identify fetal echocardiographic predictors of post-procedural LV dysfunction in this population.

Methods: We retrospectively analyzed neonates with a prenatal diagnosis of CPS or PA/IVS who underwent urgent PVBD between January 2019 and September 2024. Patients who did not develop post-PVBD LVSD were included in "group 1" and those who did in "group 2". Fetal echocardiograms performed in the second and third trimesters, neonatal echocardiograms before and after PVBD, cardiac catheterization data, and clinical records were reviewed. A comprehensive morphological and functional echocardiographic assessment was performed pre- and post-intervention. The postnatal echocardiogram showing the lowest left ventricular ejection fraction (LVEF) was used for analysis. All fetal echocardiographic measurements were performed by a single experienced pediatric cardiologist blinded to postnatal outcomes and final diagnoses.

Results: Twenty-one patients met inclusion criteria. The mean gestational age at the second-trimester scan was 25.0 ± 1 weeks in the LV-preserved group (Group 1) and 25.3 ± 0.5 weeks in the LV dysfunction group (Group 2) (p = 0.841); in the third trimester, it was 34.0 ± 1.5 vs. 35.2 ± 1 weeks, respectively (p = 0.384). There were no significant differences in maternal age or gestational age between groups.

Group 2 fetuses (with post-PVBD LV dysfunction) had significantly larger tricuspid valve (TV) annulus z-scores (-1.2 \pm 1.4 vs. 0.2 \pm 0.9, p = 0.022) and a significantly lower mitral-to-tricuspid valve (MV/TV) ratio (1.2 \pm 0.2 vs. 0.8 \pm 0.1, p = 0.030) compared to Group 1. The presence of a tripartite right ventricle was also significantly more common in Group 2 (91.7% vs. 8.3%, p = 0.002; OR 9.3, 95% CI 1.3–62.9), whereas Group 1 had a higher prevalence of hypoplastic infundibulum (70% vs. 30%, p = 0.008; OR 3.0, 95% CI 1.2–7.9).

Conclusions: Left ventricular systolic dysfunction frequently develops after PVBD in neonates with well-developed, tripartite right ventricles and a patent infundibulum. Fetal echocardiography allows for detailed assessment of right ventricular anatomy, providing valuable prognostic information for prenatal counseling and postnatal management planning. Incorporating specific anatomical features, such as valve annuli ratios and RV morphology, into fetal evaluation may improve the prediction of early postnatal ventricular complications.

STRAIN EVALUATION OF THE SYSTEMIC RIGHT VENTRICLE IN PEDIATRIC PATIENTS WITH CONGENITALLY CORRECTED TRANSPOSITION OF THE GREAT ARTERIES

<u>Cristina Ciuca</u>, Ylenia Bartolacelli, Valentina Gesuete, Daniela Palleri, Luca Ragni, Tammam Hasan, Vittoria Mastromarino, Elisabetta Mariucci, Emanuela Angeli, Gabriele Egidy Assenza, Gabriele Bronzetti, Andrea Donti, Anna Balducci
IRCSS Azienda Ospedaliero Universitaria, Bologna, ITALY

Background: Congenitally corrected transposition of the great arteries (ccTGA) is a rare congenital heart defect characterized by both atrioventricular (AV) and ventricular terial (VA) discordance. In ccTGA, the morphologic right ventricle (RV) functions as the systemic ventricle (sRV), which predisposes patients to progressive ventricular dysfunction over time. Traditional measures of systolic function, such as ejection fraction (EF), may fail to detect early myocardial impairment. Myocardial strain imaging—particularly speckle-tracking echocardiography (STE)—has emerged as a valuable tool for identifying subclinical dysfunction in this population.

Methods: This study included all pediatric patients with ccTGA who underwent longitudinal strain evaluation in an outpatient clinic setting. Echocardiographic assessments were performed according to the European Association of Cardiovascular Imaging and American Society of Echocardiography guidelines. RV function was evaluated based on: TAPSE (tricuspid annular plane systolic excursion) Z-score < -2, Fractional Area Change (FAC) < 35%, Tissue Doppler Imaging (TDI) S' wave velocity Z-score < -2. Global longitudinal strain (RV GLS) of the systemic RV and RV free wall strain (RVFWS) were analyzed.

Results: Twelve patients with ccTGA were included (mean age at first evaluation: 9.8 ± 3.2 years; 58.3% female). Associated cardiac anomalies were frequent: dextrocardia (58.3%); ventricular septal defect (VSD, 33.3%); left ventricular outflow tract obstruction (LVOTO, 33.3%), atrial septal defect (ASD, 25%). Other anomalies included coarctation of the aorta (8.3%), Ebstein anomaly (8.3%), and right aortic arch (8.3%).

At the initial evaluation:End-diastolic and end-systolic area: 17 ± 5 cm²/m² and 10 ± 4 cm²/m², respectively. Basal and mid-RV diameters: 4.2 ± 0.6 cm and 4.0 ± 0.2 cm. Base-to-apex length: 5.7 ± 0.7 cm. Overall, systolic function was normal or slightly impaired: FAC $41\pm10\%$, TAPSE 16 ± 4 mm, S wave DTI 10 ± 2 cm/sec. Systemic tricuspid regurgitation (sTR) was common: 25% mild sTR, 25% moderate-to-severe or sever sTR. Stenosis at the pulmonary outflow was present in 2 patients. RV global strain (RVGLS) was $-18.7\pm-4.8\%$ while RV free wall strain (RVFWS) was $-16.2\pm-3.4\%$.

Mean follow-up was 5.8 ± 1.2 years, with age at last evaluation of 16.9 ± 4.5 years. Two patients underwent cardiac surgery and one required catheter ablation. At the last evaluation: End-diastolic and end-systolic areas: 17 ± 3 cm²/m² and 10 ± 4 cm²/m² (Z-scores: 2.3 ± 1.7 and 3.1 ± 1.9). Basal and mid-RV diameters: 4.8 ± 0.7 cm and 5.0 ± 0.9 cm (Z-scores: 1.7 ± 0.7 and 4.5 ± 1.9). Base-to-apex length: 6.4 ± 0.8 cm (Z-score: 0.75 ± 0.5). Overall, systolic function was normal or slightly impaired: FAC $40\pm 8\%$, TAPSE 17 ± 3 mm (Zscore 0.5 ± 0.2), S wave DTI 9 ± 2 cm/sec (Zscore -2 ± 0.4). Systemic tricuspid regurgitation (sTR) was: 41.6% mild sTR, 25% moderate sTR, 8.3% moderate-to-severe or sever sTR and one patients had a prosthesis mechanic tricuspid valve. More than moderate stenosis at the pulmonary outflow was present in 3 patients. RV global strain (RVGL) was $-16.7\pm -3.8\%$ while RV free wall strain (RVFWS) was $-15.3\pm -2.4\%$.

Conclusions: In pediatric ccTGA patients, strain imaging revealed subclinical systemic RV dysfunction despite preserved conventional systolic parameters. A progressive decline in RV global and free wall strain over time suggests early myocardial impairment, underscoring the value of strain analysis for longitudinal assessment and risk stratification. These findings support the incorporation of strain imaging into routine follow-up to facilitate timely intervention and optimize long-term outcomes.

THE CLINICAL IMPLICATIONS OF RENAL DOPPLER ULTRASONOGRAPHY FOR PREDICTING CHRONIC KIDNEY DISEASE AND FONTAN FAILURE

Raffaella Marzullo ¹, Diego D'Arienzo ¹, Vito Casale ¹, Pasquale Perna ¹, Gabriella Gaudieri ¹, Mario Giordano ¹, Gianpiero Gaio ¹, Michela Palma ², Giuseppe Limongelli ³, Berardo Sarubbi ², Maria Giovanna Russo ¹

- ¹ Pediatric Cardiology Division, University of Campania Luigi Vanvitelli, AORN Ospedali dei Colli, Monaldi Hospital, Naples, ITALY
- ² Adult Congenital Heart Disease Unit, AORN Ospedali dei Colli, Monaldi Hospital, Naples, ITALY
- ³ Inherited and Rare Cardiovascular Diseases, Department of Translational Medical Sciences, University of Campania, Naples, ITALY

Background: Renal congestion caused by increased central venous pressure has been one of the main pathophysiologic findings in the Fontan associated kidney dysfunction.

Objectives: We aim to characterize new approaches to evaluate renal congestion using Doppler ultrasonography in Fontan population evaluating the clinical relevance of the Renal Resistance index (RRI) compared to conventional surrogates for chronic kidney diseases, adverse clinical events and/or other surrogates of Fontan Failure

Methods: RRI was assessed using Doppler ultrasonography in 22 patients who had previously undergone Fontan palliation. Clinical parameters, echocardiography, and biochemistry were recorded. Standard renal function assessment was obtained by the measurement of creatinine serum levels and the estimation of the glomerular filtration rate (GFR) using bedside Schwartz" equation in children (< 18 years) and the Modification of Diet in Renal Disease (MDRD) equation in adults. The IVC diameters were indexed to the body surface area (iIVC).

Results: Median age was 16 +5 years and 72% were female patients. All patients had previously undergone the Fontan procedure at a median age of 5 years (range 1-11 years). The median GFR was 120,8 mL/min/1.73m 2. Patients with RRI > 75 showed a higher rate of clinical adverse events after Fontan palliation (75%) compared to those with RRI < 75 (16%) (p=0.0178). However, there were no significant relations between the RRI and the finding of the iIVC diameter > 1 cm/m2

Conclusions: The renal doppler ultrasonography may be a useful tool to monitor Fontan pathophysiology. Specifically, high RRI may predict the risk of Fontan failure in these patients. Continued investigation of the effects of chronically venous congestion on kidneys and other factors associated with renal dysfunction in patients with Fontan circulation is warranted.

PROGNOSTIC VALUE OF CARDIOPULMONARY EXERCISE TESTING IN FONTAN PATIENTS: A RETROSPECTIVE STUDY

<u>Mariafrancesca Fierro</u> ¹, Anna Balducci ¹, Zanoni Rossana ¹, Daniela Palleri ¹, Ylenia Bartolacelli ¹, Cristina Ciuca ¹, Valentina Gesuete ¹, Vittoria Mastromarino ¹, Gabriele Egidy Assenza ¹, Luca Ragni ¹, Emanuela Angeli ², Andrea Donti ¹

- Pediatric Cardiology and Adult Congenital Heart Disease Program, Department of Cardio-Thoracic and Vascular Medicine, Bologna, ITALY
- ² Pediatric and Adult Congenital Heart Disease Cardiothoracic Surgery, Department of Cardio-Thoracic and Vascular Medicine, Bologna, ITALY

Discordant results exist regarding the prognostic role of cardiopulmonary exercise testing (CPET) in Fontan patients. Identifying instrumental predictors of mortality and the need for transplantation remains crucial.

Aim: This study aims to determine CPET parameters predictive of poor outcomes in Fontan patients.

Methods: We included in our study all patients undergone to Fontan procedure in our Institution who performed CPET until 2018. CPET and echocardiographic data were collected retrospectively from medical records and outpatients' visits. To perform statistical analysis, we compared CPET results of Fontan patients transplanted/ listed to heart transplantation or death with other Fontan patients.

Results: Eighty-nine Fontan patients (76 extracardiac, 3 atrio-pulmonary, 10 lateral tunnel) were included. Mean age at Fontan surgery was 10 years (SD 6.8 years), and mean age at CPET was 18 years (SD 7 years). During follow-up, 3 patients died, 1 underwent HTx, and 3 are on the active transplantation waiting list. Univariate analysis identified VO2 at anaerobic threshold (p=0.015), chronotropic index (p=0.007), and VO2 peak (p=0.001) as associated with poor prognosis. Reduced ejection fraction correlated with impaired VO2 peak (p=0.039), while atrioventricular valve regurgitation correlated with decreased O2 peak saturation (p=0.047). Multivariate analysis confirmed only the chronotropic index as an independent predictor of poor prognosis (p=0.037) and advanced NYHA class (p=0.015).

Conclusion: In our experience, even though most CPET parameters are associated with an increased risk of death or the need for heart transplantation, multivariate analysis identifies only the chronotropic index as an independent predictor of poor outcomes. Moreover, it is related to impaired quality of life. A larger sample of patients would be necessary to draw conclusive results regarding the usefulness of CPET in the prognostic evaluation of Fontan patients.

CARDIOPULMONARY EXERCISE TEST IN FONTAN PATIENTS WITH RIGHT VERSUS LEFT SINGLE VENTRICLE MORPHOLOGY

<u>Daniela Palleri</u>, Ylenia Bartolacelli, Massimo Casale, Anna Balducci, Cristina Ciuca, Valentina Gesuete, Vittoria Mastromarino, Simone Bonetti, Andrea Donti IRCCS St Orsola, Paediatric Cardiology and Adult Congenital Heart Disease Program, Bologna, ITALY

Background: Complex Congenital heart defects (CHDs) palliated with Fontan surgery result in a functional single ventricle (right, left or undefined). The impact of dominant ventricular morphology on Fontan patient outcomes remain controversial.

Our study aimed to compare cardiopulmonary exercise test (CPET) results of adult patients with single right ventricle (SRV) and single left ventricle (SLV) morphology.

Methods: 66 Fontan patients from the Adult Congenital Heart Disease Program at St Orsola Hospital, Bologna underwent CPET between january 2023 and march 2025. Patients were split into 2 groups: SRV (18) and SLV (48). Data were collected on baseline demographics, cardiac history, and CPET results. The 2 groups were compared using unpaired t-test, or Chi-square test.

Results: Regarding baseline demographics, SRV patients underwent CPET at same age (25.6 \pm 6.7 vs 26.7 \pm 8.8, p= 0.63). There were no significant differences in CPET parameters: max VO2 (20,8 \pm 5,9 vs 20,8 \pm 4,5 , p=0.95), max RER (1,01 \pm ,011 vs 1,11 \pm 0,07, p=0.693), maximal work load (90,3 \pm 23,2 vs 96,5 \pm 28,3, p=0,411), VO2W slope (8,8 \pm 1,7 vs 9,1 \pm 1,7, p= 0,507), oxygen pulse (70,3 \pm 20,3 vs 78,0 \pm 17,5, p=0,135) between the SRV and SLV groups.

Conclusions: This single-center retrospective analysis suggests that dominant single ventricle morphology may not be associated with an appreciable difference in exercise performance in adult survivors with a Fontan palliation.

SEGMENTAL PULMONARY HYPERTENSION: CLINICAL AND HEMODYNAMIC FOLLOW-UP IN A SINGLE-CENTER COHORT

Benjamin Borgogni ¹, Giulia Guglielmi ², Angelo Micheletti ², Diana Gabriela Negura ², Francesca Bevilacqua ², Angelo Fabio D'Aiello ², Alessandro Giamberti ³, Massimo Chessa ²

- ¹ Università Vita-Salute San Raffaele, Milano, ITALY
- ² Cardiologia ed emodinamica del congenito adulto, IRCCS Policlinico San Donato, Milano, ITALY
- ³ Cardiochirurgia del congenito adulto, IRCCS Policlinico San Donato, Milano, ITALY

Introduction: Segmental pulmonary hypertension (SPH) is a rare condition characterized by an uneven distribution of pulmonary blood flow and pressure due to congenital heart disease or acquired vascular abnormalities. Its pathophysiology, clinical implications, and long-term outcomes remain poorly understood. It is classified within group 5 PH due to its unclear and multifactorial mechanisms. The definition of SPH is complex and involves multiple components. It is most commonly observed in association with complex congenital heart diseases such as pulmonary atresia with ventricular septal defect (PA/VSD) and major aortopulmonary collateral arteries (MAPCAs) or other congenital heart diseases, but can also arise following surgical interventions (Potts or Waterston shunt).

Methods: We retrospectively analyzed a cohort of 25 patients with SPH followed at a single tertiary care center between 2006 and 2025. Patients were classified into three groups (natural history, semi-natural history, and repaired) based on surgical status and VSD closure. Data from baseline and last available follow-up were collected, including clinical status, echocardiographic and hemodynamic parameters, laboratory values, therapeutic regimens, and hospitalization history. Statistical analysis included normality testing and paired comparisons using appropriate tests.

Results: The study included 25 patients who had SPH, comprising 16 (64%) females and 9 (36%) males. The mean age was 43.6 ± 12.32. Sex distribution (16 [64%] females, 9 [36%] males) was consistent across the three subgroups. Over a median follow-up of 4.48 years. NT-proBNP increased in a statistically significant way (median difference = +489 ng/L), TDI S' RV velocity decreased in a statistically significant way (difference = -0.88 cm/s) and the ascending aorta showed a trend toward dilation, although this was not statistically significant (p=0.0716). One-third of patients experienced a worsening of aortic insufficiency. WHO functional class remained stable in most patients and the other clinical and laboratory parameters remained stable. The use of PH-targeted therapy increased over the study period but showed no significant impact on functional class or biomarkers.

Discussion: The significant reduction in TDI S RV velocity and the non-significantly variation of TAPSE measurement (p = 0.14) suggest a possible initial decline in right ventricular (RV) function, which is consistent with previous studies. NT-proBNP levels significantly increased over time (median differnce = +489 ng/L), reflecting worsening cardiac strain. The dilation of the ascending aorta, even though it didn't have a statistical importance, showed a trend (p=0.0716) and this is important for possible acute aortic syndrome and for the possible onset of aortic insufficiency, leading to an increase of PAWP, hence adding a post-capillary component to the PAH. The non-significant association between PAH-targeted therapy before and after and changes in mPAP, TAPSE, S' or NT-proBNP is probably reflected by the small sample size and by a selection bias, as the patients that started PAH-therapy had higher NT-proBNP. A controversial significant reduction in mPAP was observed in a subset of patients (mean difference = -12.14 mmHg). A possible explanation of this apparent hemodynamic improvement could be that the RV declining function can lead to a poorer CO, hence showing a reduction of the mPAP. However, given the small sample size and the conflicting nature of this finding, only a descriptive interpretation is warranted.

Despite advances in SPH management, patients often experience long-term worsening, mainly evident in RV function and biomarkers, with limited response to PH-targeted therapies. The uneven distribution of pulmonary vascular disease and complex anatomy contribute to poor treatment outcomes. Personalized approaches and close monitoring are essential, and future research should focus on targeted therapies to reduce vascular resistance in affected segments. <IMAGE ABSTRACT>

IPERTENSIONE ARTERIOSA NEONATALE SECONDARIA: RARO CASO ASSOCIATO A GENOMA VIRALE INTEGRATO

Caterina Franco ¹, Giovanni Meliota ², Maria Pia Spalierno ¹, Marzia Tarantino ¹, Maria Pia Natale ¹, Marta Capocasale ¹, Michele Quercia ¹

- ¹ Terapia Intensiva Neonatale, Ospedale Di Venere, Bari, ITALY
- ² Cardiologia Pediatrica, Ospedale Giovanni XXIII, Bari, ITALY

L'ipertensione polmonare in epoca neonatale è gravata da elevata morbidità e mortalità. Se l'ipertensione polmonare è condizione fisiopatologicamente prevedibile nel paziente prematuro con broncodisplasia, essa presenta una maggiore sfida nella ricerca etiologica nel neonato a termine.

Il presente case report ha lo scopo di documentare un caso di ipertensione polmonare in neonato a termine in cui la ricerca etiologica e la conseguente terapia hanno determinato un drastico miglioramento delle condizioni cliniche. Trattasi di secondogenito, nato a 37 settimane di età gestazionale da parto spontaneo. La gravidanza era stata normodecorsa, con riscontro di tampone vaginorettale positivo per stroptococcus gruppo B, per cui era stata eseguita profilassi intrapartum completa. Alla nascita non erano necessarie manovre rianimatorie, Apgar 9/10. Il peso alla nascita era 3640 grammi. Dimesso a 48 ore di vita in buone condizioni generali, il piccolo viene condotto in quindicesima giornata di vita in Pronto Soccorso per difficoltà respiratorie: all'arrivo era gravemente bradicardico e dispnoico (FC 60 bpm, SaO2 45%). All'esame obiettivo non si reperivano soffi cardiaci, i polsi femorali erano presenti bilateralmente, vi era scarsa penetrazione di aria bilateralmente all'auscultazione del torace. Vi era inoltre significativa epatomegalia. Il piccolo viene prontamente intubato e ventilato meccanicamente. L'emogas analisi arterioss mostrava grave acidosi metabolica (pH 6.98, pO2 37.3 mmHg, PCO2 37.7 mmHg, Na 128 mmol/l, lattati 15 mmol/l, Be -24 mmol/l, HCO3 8.5 mmol/l). Gli indici di flogosi erano negativi, Gb 31440/mmc, PLT 472.000/mmc. Rx torace ed ecografia polmonare nella norma, ammoniemia nella norma, negativo lo screening per malattie metaboliche. Esami colturali ematici negativi. L'ecocardiografia funzionale documentava vena cava inferiore dilatata, pervietà del forame ovale con shunt prevalentemente dx-sx, grave disfunzione ventricolare destra (TAPSE 0.4 mm), con basso flusso anterogrado in arteria polmonare (Vmax 0.4 m/sec), kissing ventricolare del LV, gittata destra e sinistra inferiore a 100 ml/kg/min. Arco aortico e ritorni venosi nella norma.

Si avviava ossido nitrico inalatorio a 30 ppm, milrinone, noradrenalina con discreto miglioramento dei valori saturi metrici (SaO2 68%). Giudicato non candidabile ad ECMO per anamnesi per verosimile sofferenza ischemica di incerta durata, per peggioramento dei valori di saturimetria e PaO2 ematici, venivano avviate successivamente adrenalina, acido etacrinico, sildenafil, bosentan, iloprost nebulizzato con scarsa risposta (SaO max 88/90%). All'analisi genetica di WES (Whole Exome Sequencing) si riscontrava variante in eterozigosi del gene ROBO2, coinvolto nello sviluppo polmonare e associato in letteratura a ipertensione polmonare.

A circa venti giorni di ricovero giunge positività della ricerca nel sangue di DNA di HHV6 mediante PCR (4290205 gv/ml). La ricerca di DNA di HHV6 su plasma e bulbo pilifero risultava positiva a conferma di DNA HHV6 cromosoma-integrato, di derivazione paterna (HHV6-DNA PCR su sangue paterno: 3293787 gv/ml). A seguito di terapia endovenosa con Aciclovir, con rapido miglioramento della saturimetria e progressivo svezzamento da iNO, ossigenoterapia e agenti vasoattivi, assenza di congestione cavale, miglioramento della funzione sistolica e della gittata anterograda del ventricolo destro. Attualmente in sola terapia con sildenafil e bosentan, in rapido tapering.

Il presente report vuole mostrare l'importanza di un'accurata e sistematica ricerca etiologica a seguito di diagnosi di ipertensione arteriosa polmonare in un neonato, specie a termine. L'eccezionalità del presente caso risiede nella presenza del genoma virale integrato nel cromosoma del paziente, che pone dubbi sulla possibile completa clearance cronica del virus e sulla prognosi a lungo dell'ipertensione polmonare. La presenza, inoltre, della mutazione del gene ROBO2 potrebbe aver svolto ruolo facilitatore nello sviluppo di ipertensione polmonare.

EPIDEMIOLOGOCAL, CLINICAL AND PATHOPHYSIOLOGICAL PROFILE OF PEDIATRIC PULMONARY HYPERTENSION: A SINGLE-CENTER COHORT STUDY

<u>Marialuisa Ricciardiello</u>¹, Paola Argiento¹, Emanuele Romeo², Antonio Orlando¹, Marianna Carrozza¹, Carmela Morelli¹, Raffaella Esposito¹, Alfredo Santantonio³, Michele D'Alto², Maria Giovanna Russo¹

- ¹ Paediatric Cardiology Unit, University of Campania Luigi Vanvitelli, A.O.R.N. Ospedali dei Colli, Napoli, ITALY, ² Adult Congenital Heart Disease Unit, A.O.R.N. Ospedali dei Colli, Napoli, ITALY
- ³ Neonatology and Neonatal Intensive Unit, A.O.R.N. Ospedali dei Colli, Napoli, ITALY

Introduction: Pulmonary Hypertension (PH) in the pediatric population is a heterogeneous and complex condition, characterized by high etiological and prognostic variability. The early identification of associated clinical variables can improve recognition and diagnostic assessment. The aim of this study is to describe the demographic and clinical characteristics, comorbidities, and pathogenetic mechanisms of PH in a monocentric cohort of pediatric patients evaluated at the Pulmonary Hypertension Clinic of Monaldi Hospital (Naples).

Materials and methods: This is a retrospective, monocentric, observational study. 66 patients diagnosed with pulmonary hypertension (PH), evaluated between 2015 and 2025 were included according to clinical, echocardiographic and hemodynamic criteria as defined by 2022 ESC/ERS guidelines. The following variables were collected: age at diagnosis, sex, birth weight and gestational age, presence of intrauterine growth restriction (IUGR), comorbidities, pathophysiological mechanism and clinical classification according to the WHO system and specific pharmacological therapies chosen.

Results: The analyzed cohort includes 66 pediatric patients with pulmonary hypertension; 24 were female (36.4%) and 42 were male (63.6%). The mean gestational age at birth was 31.1 weeks (SD ± 5.5). Prematurity (birth before 37 weeks) was found in 71.4% of cases. The mean birth weight was 1290.9 grams (SD ± 936.5). Intrauterine growth restriction (IUGR) was reported in 4 patients (6.1%). According to the WHO classification of pulmonary hypertension, Group 3 (PH related to lung disease) was the most common, seen in 40 patients (60.6%), mostly related to bronchopulmonary dysplasia in preterm babies. Group 1 (pulmonary arterial hypertension) was found in 19 patients (28.8%), mainly related to congenital heart disease. Group 4 (chronic thromboembolic PH) was reported in only one case (1.5%). No patients were classified in Group 2 (PH due to left heart disease) or Group 5 (PH with unclear or multifactorial causes). Overall, 41 patients (62.1%) had other important conditions, including neurological, syndromic, respiratory, or metabolic disorders. Specific medical treatment for PH was given to 30 patients (45.5%). Among the 30 patients treated: 19 (63.3%) received sildenafil on its own, 7 (23.3%) in combination with bosentan, 1 (3.3%) with epoprostenol, 1 (3.3%) with ambrisentan, and 1 (3.3%) received bosentan monotherapy.

Conclusions: Our cohort highlights the high clinical heterogeneity of pediatric patients with pulmonary hypertension with a broad representation of pulmonary vascular and hypoxic form. The early identification of prenatal risk factors and underlying pathophysiological mechanisms could support a more targeted diagnostic and therapeutic approach. The high number of neurological and respiratory comorbidities underlines the importance of early multidisciplinary follow-up. Our registry is a real contribution to better understanding the clinical and care profile of pediatric patients with PH in a third-level center.

POINT-OF-CARE ECHOCARDIOGRAPHY: USE AND INTERPRETATION OF INDIRECT ECHOCARDIOGRAPHIC INDICES OF PERSISTENT PULMONARY HYPERTENSION OF THE NEWBORN (PPHN)

Rossella Colantuono¹, Maria Rosaria Arienzo², Alfredo Santantonio², Giovanni Chello², Paola Argiento³, Maria Giovanna Russo³

- ¹ Heart Department, University Hospital San Giovanni di Dio e Ruggi d'Aragona, Salerno, ITALY
- ² Department of Neonatal Intensive Care, Monaldi Hospital, Naples, ITALY
- ³ Pediatric Cardiology Unit, Department of Translational Medical Sciences, University of Campania Luigi Vanvitelli, Napoli, ITALY

Objective: To determine advanced echocardiographic parameters that improve the diagnosis, follow-up and prognosis of infants with persistent pulmonary hypertension of newborns (PPHN). To confirm the correct ventilatory and therapeutic strategy.

Methods: This was an observational study conducted at Monaldi's Hospital & the Fatebenefratelli, Napoli, from July 2023 to November 2024. All babies were divided into 29 healthy infants, 29 infants with risk factors without PPHN and 29 infants with hypertension.

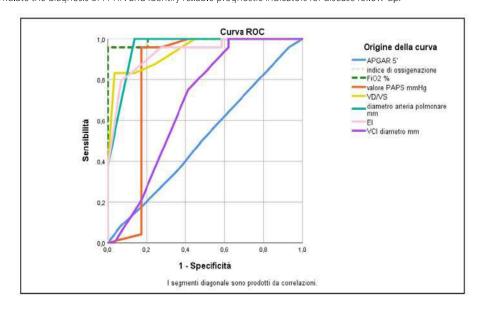
All admitted babies who had respiratory distress, cyanosis and evidence of hypoxia. All had Point of care echocardiography performed in the first few days of life and babies with congenital heart disease were excluded; in hospitalized infants it was also performed after one week of life. The hospitalized infants were monitored for ventilatory assistance and necessary therapy. All the demographic, maternal, antenatal, natal and postnatal data were recorded on database. Parametric and nonparametric tests were used to compare the analyzed variables. Using scatter plots, the correlation between eccentricity index and the other variables was analyzed to better define its accuracy. Finally, by means of ROC curve the most accurate parameters for defining PPHN were analyzed and by means of Youden index the cut-offs for the variables considered.

Results: Echocardiographic measurements performed showed increased systolic pulmonary arterial pressure (PAPs) with values > 30 mmHg in the three groups examined. Hypertensive babies showed mean values of 54.31±28.43 mmHg while healthy infants averaged 35.79±6.46 mmHg. Indirect echocardiographic signs of PPHN such as RV/RL ratio, eccentricity index (EI), diameter of pulmonary artery and inferior vena cava (VCI), were found to be pathological in the group of hypertensive babies with improvement of values in the second week of life. In 65.5% of the hypertensive infants, the respiratory mode of choice was high-frequency ventilation while the drug of choice was nitric oxide in 93.1% of the babies. In the second week of life, the ventilatory modality of choice in hypertensive babies was non invasive continuous pressure ventilation (nCPAP). El showed positive linear correlation with oxygenation index, oxygen requirement, pulmonary artery diameter, VCI diameter, VD/VS ratio, PAPs value. El showed inverse correlation with TAPSE value.

Oxygenation index, oxygen requirement, RV/RV ratio, PAPs value, pulmonary artery diameter, El were analyzed for area under the curve (AUC) >0.7 in the ROC curve confirming the high specificity and sensitivity for the diagnosis of PPHN. The identified cutoffs represent the optimal values to define the disease.

Conclusions: The present work suggested some considerations in the diagnostic and therapeutic approach of PPHN. The results on the therapeutic strategy of the hypertensive newborn confirm the protocols used in intensive care, the 'gentle' ventilatory approach and concomitant use of nitric oxide in hypertensive newborns are the best therapeutic management. The search for more accurate echocardiographic parameters in the diagnosis

and follow-up of hypertensive newborns is a challenge for neonatologists. This work has as a limitation the small number of the sample analyzed but demonstrates the diagnostic utility of indirect echocardiographic indices such as VD/VS ratio, TAPSE value, El in newborns, pulmonary artery diameter, and VCI in diagnostic support of the disease. In particular, El may be useful as a prognostic factor of the disease as it shows positive correlation with disease severity, and in infants with minimal TR, a value of El>1.15 defines with high sensitivity the diagnosis of PPHN. Future work will focus on the correlation of the other parameters of which cut-offs values have been derived to formulate the diagnosis of PPHN and identify reliable prognostic indicators for disease follow-up.



TRA BENIGNITÀ E RISCHIO: UN APPROCCIO CRITICO AI DIFETTI INTERVENTRICOLARI CONGENITI

Simona Ceratti ¹, Giuseppe Pelaggi ¹, Giustina Iuvara ¹, Matteo Pluchino ¹, Serena Costantino ², Francesco Letter De Luca ², Letteria Bruno ², Pasquale Crea ¹, Scipione Carerj ¹, Lilia Oreto ¹

- ¹ Dipartimento di Medicina Clinica e Sperimentale, Università di Messina, Messina, ITALY
- ² Dipartimento di Patologia Umana dell'Età Evolutiva, Università di Messina, Messina, ITALY

Scopo della ricerca: I difetti interventricolari (DIV) congeniti rappresentano la cardiopatia congenita più comune, con un'ampia variabilità clinica e prognostica. Sebbene molti DIV abbiano un decorso benigno, una minoranza può sviluppare complicanze significative. Questo studio si propone di descrivere le caratteristiche cliniche, l'evoluzione naturale e l'incidenza di eventi avversi tardivi in una coorte di pazienti pediatrici affetti da DIV, provenienti da un singolo centro di riferimento.

Materiali e Metodi: È stato condotto uno studio osservazionale retrospettivo monocentrico su 455 bambini con diagnosi di DIV. Sono state analizzate le caratteristiche demografiche, l'età alla diagnosi e all'eventuale chiusura spontanea o del trattamento, la tipologia, posizione e dimensione del difetto, la significatività emodinamica, l'outcome clinico e l'insorgenza di eventi avversi tardivi (aritmie, insufficienza valvolare aortica, endocardite). Sono state descritte le modalità di chiusura (spontanea, chirurgica, percutanea, ibrida). I pazienti con DIV associati a cardiopatie complesse e quelli persi al follow-up sono stati esclusi dall'analisi finale. L'analisi statistica è stata eseguita con SPSS Statistics 26.

Risultati: Dei 455 pazienti, 407 (89,5%) presentavano DIV isolato. Di questi il 30% è stato perso al FU, mentre 285 (70%) hanno avuto un FU medio di 54 mesi. L'età media della coorte era di 11 anni, con diagnosi entro il primo anno di vita nell'80,9% dei casi. La chiusura spontanea è stata osservata nel 71% dei DIV isolati (in particolare 91% dei muscolari). Un intervento chirurgico/interventistico è stato eseguito nel 13% dei pazienti con DIV isolato, prevalentemente con patch chirurgico (6,8%), mentre la chiusura percutanea è stata rara (0,6%). I difetti piccoli (75,7%) e muscolari (80,5%) erano i più frequenti. L'outcome clinico complessivo è stato positivo nel 73,3% dei casi, con buona funzionalità ventricolare (FE% mediana 67%) e solo il 14,9% della coorte generale ha richiesto terapia farmacologica (diuretici, ACE-inibitori). Eventi avversi tardivi sono stati osservati nel 3,5% della popolazione generale (insufficienza aortica di grado variabile, endocardite su valvola tricuspide, disfunzione ventricolare con conseguente scompenso cardiaco, scarsa crescita). In un sottogruppo di 45 pazienti (16%) con DIV isolati non trattati, in storia naturale, 4 casi hanno sviluppato insufficienza aortica progressiva in età adulta, uno dei quali trattato per via percutanea con device Konar MFO Occluder, 1 caso di prolasso della cuspide aortica ed 1 caso isolato di endocardite su valvola tricuspide.

Conclusioni: I risultati del nostro studio confermano che la maggior parte dei DIV in età pediatrica ha un decorso favorevole, con un'elevata percentuale di chiusura spontanea, in particolare per i difetti muscolari. Tuttavia, la coorte ha evidenziato un'incidenza non trascurabile di eventi avversi tardivi (3,5% nella coorte generale), in linea con i dati di letteratura (5-20% di complicanze). Una limitazione dello studio è stata la percentuale di pazienti persi al follow-up (30,2%), che potrebbe aver sottostimato l'incidenza di eventi avversi tardivi. L'insufficienza aortica e le alterazioni strutturali adiacenti sono le complicanze più comuni nei DIV perimembranosi sottoaortici, sottolineando la loro natura a più alto rischio. La nostra esperienza evidenzia l'importanza cruciale di un follow-up clinico-strumentale regolare, con controlli ecocardiografici seriati, per identificare precocemente le complicanze anche in pazienti con difetti inizialmente ritenuti benigni, e che in prossimità dell'età adulta rischiano di uscire dal percorso del follow up.

ISOLATED BICUSPID AORTIC VALVE IN CHILDREN: PROPOSAL OF FOLLOW-UP AND THERAPY BASED ON A SINGLE CENTRE EXPERIENCE OF 20 YEARS

<u>Alessia Claudia Codazzi</u> ¹, Cecilia Silvi ¹, Claudia Santamaria ², Martina Scramuzza ², Antonia Apicella ¹, Emanuela Bellanca ³

- ¹ Cardiology Clinic, Department of Paediatrics, IRCCS Policlinico San Matteo Foundation, Pavia, ITALY
- ² University of Pavia, Department of Paediatrics, IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia, ITALY
- ³ Department of Paediatrics, Maggiore Hospital ASST Lodi, Lodi, ITALY

Introduction: Isolated bicuspid aortic valve (IBAV) is the most frequent anatomical variant observed in the population. Its peculiar hemodynamics and histological characteristics in some patients can promote valvular and/or vascular abnormalities, such as dilation of the aortic root. To date, there are no standardised guidelines on the follow-up in the paediatric age for these patients.

Methods: Our mono-centric retrospective study analysed echocardiographic and biometric data of 92 non-syndromic patients followed for IBAV at the Paediatric Cardiology Clinic of IRCCS Policlinico San Matteo Foundation in Pavia between 2002 and 2024.

Results: In these patients, aortic dilation progressed linearly with age. Furthermore, an age-based comparison revealed that children with significant aortic dilation (Z-score > 2.5) before the age of 8 tend to progress to aneurysmal dilation in subsequent years. This suggests that these children need a closer follow-up, at least annually, and supports the idea of introducing a prophylactic pharmacological therapy, conversely to older patients with a lower risk of dilative evolution who might benefit from less frequent follow-ups (every 2-3 years). As of today, there are no available prospective, randomized clinical trials on specific pharmacological therapies for non-syndromic patients with aortic dilation in IBAV. However, several studies demonstrated the benefit of sartans in the presence of aortic dilation in syndromic patients (e.g., Marfan Syndrome). Given some common histological characteristics between those syndromes and patients with IBAV, it seems rational to consider the use of similar drugs in the latter. According to this, our study evaluated the progression of aortic dilation after crossing the pathological threshold (Z-score > 2.5) in patients with IBAV undergoing therapy with Losartan and compared it to the aortic growth in those without significant dilation, therefore not requiring therapy. This highlighted that the introduction of pharmacological therapy can allow the stabilization of the diameter's absolute value and its Z-scores over time. This phenomenon, alongside somatic growth, could reinforce the idea that introducing Losartan has a protective effect against aneurysmal evolution.

Conclusions: Despite the limitations of retrospective data collection, our study provides an interesting perspective on the timing of follow-up of children with IBAV and the potential initiation of pharmacological protective treatment.



PRESCRIZIONE ESERCIZIO FISICO ADATTATO IN PAZIENTI CON CARDIOPATIE CONGENITE, UN PROGETTO DI ASSISTENZA INTEGRATA FRA LA CARDIOLOGIA PEDIATRICA E LA MEDICINA DELLO SPORT

<u>Paola Testa</u>, Eva Bernardi, Filippo Ottani, Giuseppe Attisani, Eleonora Gaudenzi Ospedale Infermi, Rimini, ITALY

Introduzione: le cardiopatie congenite presentano una grande variabilità clinica, da patologie minori fino a quadri molto complessi. I progressi della cardiochirurgia hanno portato la sopravvivenza in età adulta a percentuali superiori all'80% aumentando la qualità della vita e le aspettative di questi pazienti talvolta evidenziando anche il desiderio di svolgere attività fisica. Ormai è noto che la pratica regolare di esercizi fisico comporta benefici psico-fisici e migliora la qualità della vita. Per le premesse fatte, in questa popolazione ogni paziente diventa "unico" e questo giustifica la necessità di una stretta collaborazione tra la Cardiologia pediatrica e la Medicina dello Sport per una corretta prescrizione dell'esercizio fisico.

Obiettivo: lo scopo di questa collaborazione è quello di prescrivere l'esercizio fisico più appropriato, qualsiasi sia l'età del paziente, sulla base di adeguati parametri clinici e funzionali, offrendo in questo modo competenze cliniche e strumentali multidisciplinari.

Metodi: ad oggi sono stati selezionati e inviati alla SSD di Medicina dello Sport di Rimini 3 pazienti seguiti periodicamente dal servizio di Cardiologia pediatrica dell'Ospedale di Rimini

Ogni paziente ha eseguito visita cardiologica, ECG ed ecocardiogramma, un test da sforzo cardiopolmonare al cicloergometro, una valutazione medico sportiva con un test di marcia di 1 km a carico costante a intensità moderata sul treadmill1, i test per la valutazione della forza, l'SPPB (short physical performance battery) test che permette di valutare la performance fisica globale e l'SF36 test che valuta la percezione della qualità della vita in termini di salute fisica (SF) e salute mentale (SM). Di seguito le caratteristiche dei paz arruolati:

- P1: F, 21 aa, BMI: 19.6, patologia: tetralogia di Fallot, arco aortico destroposto, arterie polmonari confluenti, stenosi polmonare infundibolare operata a 7 mesi.
- P2: M, 39 aa, BMI: 38.8, patologia: trasposizione grandi arterie corretta con intervento di Mustard, moderata dilatazione e disfunzione del ventricolo sx.
- P3: F, 16 aa, BMI, 20.3, patologia: tetralogia di Fallot operata a 6 mesi.

Risultati: tutti i pazienti hanno eseguite le valutazioni previste e stanno frequentando una palestra seguendo il programma di allenamento prescritto in assenza di eventi avversi.

Nella Tabella 1 vengono riportati i risultati principali degli esami svolti.

Oltre all'handgrip, test che permette di valutare la forza degli arti superiori, sono stati svolti presso la palestra della Medicina dello sport (sotto la supervisione dal tecnico dell'attività motoria) anche dei test per la valutazione della forza: leg press, curl concentrato, french press e alzate laterali con manubri. Successivamente la forza massima è stata stimata attraverso la Formula di Brzycki2.

Dopo un colloquio fra il Medico dello sport e il paziente la prescrizione dell'esercizio fisico sarà il più personalizzata possibile cercando di rispecchiare gli obiettivi condivisi.

Sulla base delle caratteristiche di pazienti arruolati, e secondo le raccomandazioni ESC3, la prescrizione è stata articolata in 3 parti:

- 1. attività aerobica: ad intensità moderata (scala di Borg 13/14) 3 volte/settimana per almeno 150 min/settimana, range di frequenza allenante calcolata sulla base del test cardiopolmonare o sul test di marca di 1 km (corrispondente circa a un 60-75% della FC massima raggiunta durante il test).
- 2. forza: esercizi isotonici/dinamici che coinvolgano grandi masse muscolari ad un'intensità moderata della Scala di Borg (70%-1RM) con un carico equivalente alle 12-15 ripetizioni;
- 3. stretching.

Durante la visita del P2 durante il test di marcia sono state riscontrate frequenti extrasistoli ventricolari polimorfe e per tale motivo è stato subito contattato il cardiologo pediatrico di riferimento per la rivalutazione del caso.

Conclusioni: questa collaborazione fra il servizio di Cardiologia pediatrica e Medicina dello sport sembra essere una valida opportunità per tutti quei pazienti affetti da cardiopatia congenita che vogliono svolgere attività fisica in sicurezza.

	PAP mmHg	FE %	massimo consumo d'ossigeno (ml/kg/min)	Watt massimi	IFC (/100) ¹	Handgrip dx/sx	SPPB	SF36
P1	25	58	23.5	92	70	19.3/16.3	12	SF nella media SM inferiore alla media
P2	30+5	24 (destro)	13.2	139	90	58.3/56.0	12	SF inferiore alla media SM superiore alla media
P3	20	<mark>6</mark> 8	20.4	81	77	18.7/13.7	12	SF lievemente inferiore alla media SM nella media

INCIDENZA DI CARDIOPATIE CONGENITE MINORI NEONATALI DURANTE IL PROGETTO DISOUND

Ylenia Bartolacelli ¹, Vittoria Mastromarino ¹, Simone Bonetti ¹, Paolo Versacci ², Bruno Marino ², Maria Giovanna Russo ^{4,5}, Giulio Calcagni ³, Carolina Putotto ², Raffaella Marzullo ⁴, Luca Di lenno ¹, Alessandro Pinto ¹, Andrea Donti ¹, Gabriele Eqidy Assenza ¹

- ¹ IRCCS Azienda ospedaliero-universitaria di Bologna, Bologna, ITALY
- ² Azienda ospedaliero-universitaria Policlinico Umberto I, Roma, ITALY
- ³ IRCCS Ospedale Pediatrico Bambin Gesù, Roma, ITALY
- ⁴ Azienda Ospedaliera dei Colli-Monaldi, Napoli, ITALY
- ⁵ Università Vanvitelli, Napoli, ITALY

Background: I dati epidemiologici recenti sull'incidenza delle cardiopatie congenite derivano da registri retrospettivi su difetti rilevati alla nascita o nel periodo post-natale con limiti metolodogici e di selezione.

Metodi: Nell'ambito dello studio DI-SOUND, dal 1/9/24 al 25/5/25 sono stati arruolati 285 pazienti, presunti sani (ovvero in assenza di diagnosi prenatale di cardiopatia, arruolati da coppie volontarie nel reparto di Ginecologia Ostetricia in 1 giornata dopo il parto). I bambini esaminati sono nati a termine (età gestazionale media 39.1 ± 1.2 settimane e sono stati sottoposti ad ecocardiogramma a 12.7 ± 4.9 giorni di vita. Al momento della valutazione, presentavano Peso medio 3349 ± 426q; lunghezza media 50.6 ± 1.9.

Risultati: Tra i 285 bambini arruolati fino ad ora, in 26 (9.1%) è stata identificata una cardiopatia meritevole di rivalutazione. In particolare: 16 DIA II (difetto interatriale ostium secundum) isolate, 4 DIV (difetto interventricolare), 1 valvola aortica bicuspide, 1 DIA+DIV, 2 PDA (dotto arterioso pervio) isolate, 1 PDA + DIA, 1 DIA II + aorta bicuspide. Tra bambini sani e con cardiopatia minore, non sono state riscontrate differenze in termini di età gestazionale (p=0.308), peso (p=0.203) o lunghezza (p=0.347)

Conclusioni: Nella nostra popolazione abbiamo evidenziato un'incidenza di cardiopatie (seppur minori) molto più alta rispetto a quella riportata in letteratura. Sebbene questo dato risenta verosimilmente di numerosi bias di selezione (pazienti selezionati esclusivamente in un ospedale dotato di ginecologia avanzata, dotato di centro PMA, selezione dei pazienti su base volontaria che potrebbe motivare maggiormente parenti con familiari di I grado con cardiopatie congenite) l'incidenza resta in ogni modo sorprendente.

Riteniamo come ipotesi che questo dato possa essere legato alla precocità con cui viene eseguito l'esame ecocardiografico che permette di diagnosticare cardiopatie congenite asintomatiche a risoluzione spontanea nei primi anni di vita (PDA, DIV, DIA). Tale ipotesi andrà confermata nel corso delle visite di follow-up poiché potrebbe essere un dato significativo nell'ipotesi di effettuare uno screening ecocardiografico neonatale delle cardiopatie congenite.

TETRALOGY OF FALLOT REPAIR WITH CREATION OF A NEOPULMONARY VALVE FROM AUTOLOGOUS RIGHT ATRIAL APPENDAGE: SINGLE CENTER PRELIMINARY EXPERIENCE

<u>Fabrizio Gandolfo</u>, Giuseppe Ferro, Safwan Fawares, Maria Derchi, Gianluca Trocchio, Giulia Tuo, Carmelo Arcifdiacono, Roberto Fornigari, Guido Michielon Istituto Giannina Gaslini, Genova, ITALY

Scopi della ricerca: Children with tetralogy of Fallot (TOF) benefit from a competent and non-stenotic pulmonary valve (PV) as part of surgical reconstruction of the right ventricular outflow tract (RVOT). Native PV preservation may not be always possible if the PV annulus is minor to 2 Z-score. Transannular repair results in free pulmonary regurgitation with well-known consequences. The aim of this study is to evaluate the efficacy of a neopulmonary valve (neoPV) construction from autologous right atrial appendage (RAA) during transannular repair of TOF.

Metodi: Between November 2024 and June 2025, a bicuspid neoPV from autologous RAA was created in 5 patients undergoing primary TOF repair. The ventricular septal defect was closed via a transventricular approach. The neoPV was implanted during the transannular recostruction of the RVOT.

Risultati e conclusioni

The five patients had a median weight of 13.5 kg (ranging from 8 to 45 kg) and median age of 3.6 years (from 7 months to 11 years of age). One patient was previously palliated by construction of a right modified BT-shunt. The PV annulus was minor to 3 Z score in all patients. The nominal neoPV diameter was measured intraoperatively by Hegar dilatators ranging from 13 to 19 mm (major to 1.0 Z score). There was no mortality or postoperative morbidity and all patients were discharged home in excellent clinical condition with no residual lesions. At 3 months mean follow-up, a 2D echocardiogram with Doppler interrogation showed no or trivial neoPV regurgitation in 4 patients while mild to moderate neoPV insufficiency was detected in 1. RVOT peak gradients remained stable between 10 mmHg and 35 mmHg at 6 mo follow-up.

Creation of a neoPV from autologous RAA as part of transannular TOF repair seems to be a promising novel technique that prevents free pulmonary regurgitation or stenosis, thereby averting post operative right ventricle failure. Autologous RAA is a living tissue that may retain growth potential, hence this novel technique might avoid future PV replacement to treat right ventricular dilatation/dysfunction.

Longer follow up is needed to confirm the efficacy and durability of the autologous RAA neoPV in RVOT reconstruction.

CORONARY ARTERY ANOMALIES: AN INCREASINGLY RELEVANT ISSUE

<u>Valeria Francesca Mangerini</u>, Lucio Careddu , Valentina Orioli , Marianna Berardi , Gabriele Egidy Assenza , Maurizio Brighenti , Valentina Gesuete , Marta Agulli , Francesco Dimitr Petridis , Gaetano Domenico Gargiulo , Emanuela Angeli

- ¹ Pediatric and Adult Congenital Heart Cardiac Surgery, IRCCS Azienda Ospedialiero-Universitaria di Bologna, Bologna, ITALY
- ² Pediatric and Adult Congenital Heart Cardiology, IRCCS Azienda Ospedialiero-Universitaria di Bologna, Bologna, ITALY
- ³ Anaesthesiology and Intensive Care Unit, IRCCS Azienda Ospedialiero-Universitaria di Bologna, Bologna, ITALY

Background and Aim: Coronary artery anomalies are a rare but potentially fatal congenital anomaly associated with early infant mortality and sudden death in adults. We report a single institution surgical experience in patients with coronary artery anomalies.

Patients and Methods: A retrospective analysis of 38 patients with coronary artery anomalies (25 ALCAPA, 1 ARCAPA, 12 anomalies of course), who underwent surgical repair from June 1998 to March 2024 at our institution, was performed. We reviewed the medical history to determine age at diagnosis, symptoms and signs at first clinical presentation, treatment and outcome.

Results: The mean age at diagnosis was 14 years (range 13 days-57 yrs). 7 patients were symptomatic: 2 for acute coronary syndrome and 5 for positive stress testing. 1 patient had an episode of ventricular fibrillation at presentation. ECG changes were recorded in 19 patients. Echocardiography could provide an initial diagnosis: 10 patients showed depressed left ventricular function, 16 Hypokinesia, moderate and moderate to severe mitral regurgitation was confirmed in 15 patients. Two of them required valve repair. Cardiac CT, MRI and coronary angiography confirmed the diagnosis in all the patients. Surgical repair was performed in form of direct aortic reimplantation of the anomalous coronary artery in 28 patients, unroofing technique in 8 patients, pulmonary artery translocation in 1 patient and coronary debridement in 1 patient. 4 patients underwent ASD closure, 2 underwent VSD closure, 1 patient underwent PDA closure, 2 underwent surgical mitral valve repair. Mean cardiopulmonary bypass and aortic cross clamp were 120,7 ± 82,4 minutes and 72,2 ± 30,4 minutes, respectively. 1 patient died during surgery. 1 required implantation of an intra-aortic balloon pump. 1 required PCI + stent. Median ICU stay was 4 days and hospital stay was 19 days. The mean LVEF at the latest follow-up was 50% and MR improved postoperatively. At a mean follow-up was 6 ± 6,5 years, all the patients were alive.

Conclusions: Coronary artery anomalies encompass a clinically and anatomically varied and complex spectrum of manifestations within the group of congenital heart defects. Their clinical significance is derived from the possibility of myocardial ischemia and ventricular tachyarrhythmia with the potential complication of sudden cardiac death. Surgical repair is the gold standard for treatment with low surgical risk. MR is a common finding that is observed even earlier than ventricular dysfunction. Whether to associate MV repair at time of surgical correction remains controversial as mitral regurgitation may gradually improve after the restoration of a normal coronary blood supply to the myocardium.



RECONSTRUCTION OF THE RIGHT VENTRICULAR OUTFLOW TRACT: COMPARISON BETWEEN ORTHOTOPIC AND HETEROTOPIC HOMOGRAFTS IN PATIENTS WITH COMPLEX CONGENITAL HEART DISEASE

Fabiola Perrone¹, Stiljan Hoxha¹, Marco Parolo¹, Matteo Ciuffreda², Paolo Ferrero², Alessandra Cristofaletti², Giovanni Battist Luciani

- ¹ Division of Cardiac Surgery, Department of Surgery, Dentistry, Pediatrics and Gynecology, Verona, ITALY
- ² Division of Cardiology, Department of Medicine, Verona, ITALY

Background: For surgical reconstruction of the right ventricular outflow tract (RVOT), the conduits most widely used since their introduction are valved homografts, particularly pulmonary, either as orthotopic or heterotopic implantation. It is well established that the orthotopic site, more closely replicating the native anatomical configuration, would be expected to provide superior hemodynamic performance.

The aim of our study is to assess clinical outcomes of heterotopic homograft implantation for RVOT reconstruction in individuals with complex congenital heart anomalies, and to compare these results with those from orthotopic homograft implantation performed during the Ross procedure in a contemporaneous patient cohort.

Methods: Between May 1990 to April 2024, clinical data of all consecutive patients undergoing homograft implantation were collected at our Institution: 65 (57,5%) in heterotopic position and 48 (42,5%) in orthotopic position.

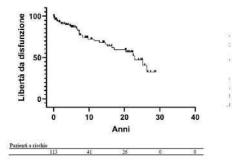
Results: A total of 113 patients were included: 76 male and 37 female. Orthotopic homograft cohort was older (the median age at the time of surgery was 14 years vs 11 years) and the median follow-up period was longer (15 years vs 8 years in the heterotopic group).

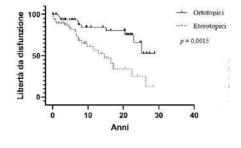
There were 10 deaths between the population: 1 in-hospital death (2 %) and 1 late death (2%) in the orthotopic implantation population and 2 in-hospital deaths (3 %) an 6 late deaths (9%) in the heterotopic implantation population.

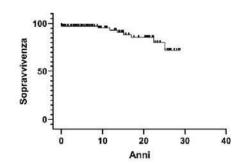
The overall post-operative survival for both patient cohorts was 95% at 10 years and 85% at 20 years, with a median survival of 9 years (IQR 3–20). The difference in survival between the two cohorts was statistically significant (P value = 0.02): in the orthotopic patient group the median survival was 15 years with a 10- and 20-year survival rate of 98%; in heterotopic patients median survival was 8 years with survival rates of 94% and 72% at 10 and 20 years.

In addition, a significant difference in outcome was observed between duration of the conduit implanted in orthotopic position and heterotopic position, with 10 and 20-year freedom from reintervention respectively rates of 91 % for the former and 72 % and 58 % for the latter group (P value = 0,01).

Conclusions: This study confirmed that pulmonary conduit implantation for RVOT repair is a safe procedure associated with accettable hospital mortality and satisfactory long-term survival. Orthotopic homograft implantation has a better outcome than heterotopic implantation in terms of conduit dysfunction and need for reintervention.







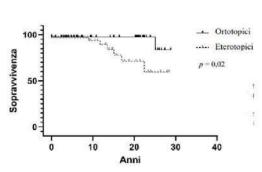


Figura 1 Overall survival

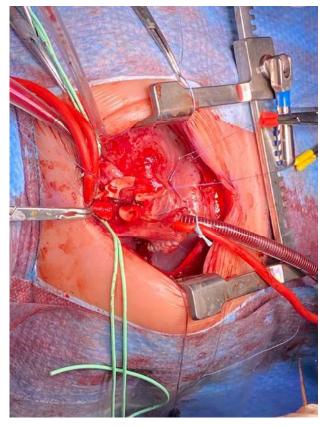
LEFT CORONARY ARTERY FROM PULMONARY ARTERY ASSOCIATED WITH SCIMITAR SYNDROME, A RARE ASSOCIATION

<u>Stiljan Hoxha</u>¹, Fabiola Perrone¹, Marco Parolo¹, Matteo Ciuffreda², Alessandra Cristofaletti², Paolo Ferrero², Giovanni Battista Luciani¹ Division of Cardiac Surgery, Department of Surgery, Dentistry, Pediatrics and Gynecology, University of Verona, Verona, ITALY

Background: Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) represents one of the most common causes of myocardial ischemia in infants and if left untreated results in a high mortality rate. Also, scimitar syndrome is a rare malformation, characterized by anomalous pulmonary venous drainage from the right lung to inferior vena cava associated with pulmonary hypoplasia. This combination is exceedingly rare and is found in less than 1% of patients with ALCAPA.

Patient and methods: A 30 day neonate was referred to our department due to episodes of respiratory distress, fatigue and failure to thrive. Also, general signs and symptoms of rhinitis and cough were present with Rhinovirus positivity. The ECG performed showed evidence of diffuse myocardial ischemia, with increasing troponin trend. Echocardiography demonstrated the presence of ALCAPA, emerging from the ventral side of the left pulmonary artery and associated with left ventricular dysfunction and an estimated FE of 10-15%. Also, there was a strong suspect of associated pulmonary venous anomalies due to non-clearly visualization of all pulmonary veins. Due to the presence of ischemia and the diagnosis, emergency surgery was performed. The operation was performed in median sternotomy with aorto-atrial cannulation in deep hypothermia (18-20°C) due to the suspect of associated pulmonary venous anomalies. In fact, there was absence of the right pulmonary veins, thus a right scimitar syndrome was depicted. Surgery consisted in detachment from the left PA, extensive mobilization of the ALCAPA and reimplantation using the trap-door technique in the ascending aorta. Subsequent reconstruction of the left PA with autologous pericardial patch. The scimitar vein was left intact and not corrected due to the small dimensions to avoid vein complication and stenosis of the systemic venous return. VA central ECMO with sternal opened was required due to severe LV dysfunction for 3 days. The post-operative course was characterized by gradual clinical improvement with removal of the ECMO on the third postoperative day and closure of the sternum the following day. The subsequent hospital stay took place without any notable complications. The patients was discharged home in good clinical condition on the 25-th post-op day. The Echo pre-discharge showed evidence of recovery of the ventricular function. At latest FU (17 months) the child is in good clinical condition. The left ventricle has fully recovered with normal cardiac function.

Conclusion: Staged correction in this unique rare association is a valid option with good surgical results.



² Division of Cardiology, Department of Medicine, University of Verona, Verona, ITALY

NEW GOAL UNLOCKED TO IMPROVE LONG-TERM OUTCOMES OF THE ROSS OPERATION: REINFORCEMENT OF THE AUTOGRAFT IN ADOLESCENTS AND YOUNG ADULTS

Erancesco Galliotto¹, Alvise Guariento¹, Claudia Cattapan¹, Elettra Pomiato², Biagio Castaldi², Giovanni Di Salvo², Vladimiro Vida¹

- ¹ U.O.C. Cardiochirurgia Pediatrica, Padova, ITALY
- ² U.O.C. Cardiologia Pediatrica, Padova, ITALY

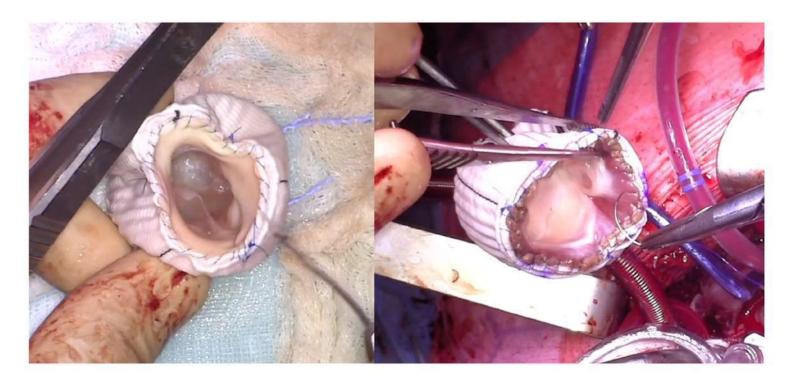
Background: The Ross procedure is a well-established surgical option for young adults requiring aortic valve replacement, offering superior hemodynamics and freedom from anticoagulation. Nevertheless, concerns regarding autograft dilatation have led to refinements in technique, including the use of external support with prosthetic materials.

Aim of the study: This study aims to evaluate characteristics and early outcomes of patients undergoing the Ross operation with autograft inclusion within a prosthetic graft, assessing feasibility, safety, and postoperative recovery, including the potential application of minimally invasive approaches.

Methods: Between January 2022 and May 2025, 15 young adult patients underwent the Ross procedure with autograft inclusion inside a prosthetic graft at our center. Data collected included age at surgery, weight, underlying aortic valve pathology (stenosis or regurgitation), cardiopulmonary bypass and cross-clamp duration, intraoperative complications, ICU stay, and hospitalization duration.

Results: The procedure was technically feasible in all cases. Postoperative recovery was generally uneventful. However, some patients developed pericardial effusion or persistent fever, likely related to a reaction to the prosthetic material. These complications were managed effectively with anti-inflammatory therapy. A minimally invasive upper mini sternotomy approach was successfully applied in 3 cases.

Conclusions: The inclusion of autografts within a prosthetic graft appears to provide satisfactory early stabilization of the neoaortic root. A minimally invasive approach is feasible in selected cases. Further long-term follow-up is required to confirm durability and remodeling outcomes.



CANALE ATRIOVENTRICOLARE COMPLETO: IL BENDAGGIO DELL'ARTERIA POLMONARE INFLUISCE SUL SUCCESSIVO INTERVENTO DI CORREZIONE DEFINITIVA?

Beatrice Gotti ¹, Francesco Seddio ², Nicola Uricchio ², Francesca Julia Papesso ², Andrea Serrao ², Chiara Pavoni ², Francesca Raimondi ², Amedeo Terzi ², Claudio Muneretto ¹, Maurizio Merlo ²

- ¹ Università degli Studi di Brescia, Brescia, ITALY
- ² Ospedale Papa Giovanni XXIII, Bergamo, ITALY

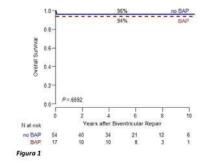
Scopo della ricerca: Lo studio si propone di analizzare gli outcomes successivi all'intervento di correzione per canale atrioventricolare completo (CAVC), confrontando pazienti sottoposti a correzione previo bendaggio dell'arteria polmonare (BAP) con pazienti corretti in prima istanza, con particolare attenzione a sopravvivenza, libertà da reinterventi, e insufficienza valvolare nel follow-up.

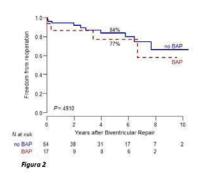
Metodi: È stato condotto uno studio retrospettivo monocentrico, reclutando pazienti con CAVC bilanciato sottoposti a correzione tra il 2012 e il 2024. I pazienti con CAVC sbilanciato e sindrome eterotassica sono stati esclusi dal presente studio. Settantatré pazienti hanno soddisfatto i criteri di inclusione, di cui 19 sono stati candidati a BAP prima della correzione (gruppo 1), effettuato all'età mediana di 2,1 mesi, mentre 54 pazienti sono stati sottoposti a correzione in prima istanza (gruppo 2). I pazienti del gruppo 1 sono stati selezionati per basso peso, prematurità, associazioni sindromiche e scompenso cardiaco sviluppato nei primi 3 mesi e refrattario alla terapia medica massimale. Alla correzione, l'età mediana era di 8,3 mesi e 5,6 mesi, rispettivamente, per il gruppo 1 e per il gruppo 2. Quattordici pazienti (73,7%) del gruppo 1 e 46 pazienti (85,2%) del gruppo 2 erano portatori di trisomia 21. Il follow-up mediano è stato di 5,5 anni per il gruppo 1 e 5,1 anni per il gruppo 2.

Risultati: Dei 19 pazienti sottoposti a BAP, 3 (15,8%) sono stati sottoposti a ribendaggio, mentre 2 pazienti (10,5%) sono deceduti nell'attesa del successivo intervento. Per i 17 pazienti del gruppo 1 (89,5%), la correzione è avvenuta dopo un tempo mediano di 6,4 mesi. Considerando gli outcomes successivi all'intervento correttivo, la sopravvivenza stimata è risultata del 94% per i pazienti del gruppo 1 (1 paziente deceduto nei primi 30 giorni, con una mortalità del 5,9%) e del 96% per i pazienti del gruppo 2 (2 pazienti deceduti nei primi 30 giorni, con una mortalità del 3,7%), come mostrato in figura 1. Per quanto riguarda la libertà complessiva

da reinterventi a lungo termine (figura 2), non si sono riscontrate differenze statisticamente significative tra i pazienti sottoposti a BAP (77%) e quelli sottoposti direttamente a correzione (84%), così come per i singoli reinterventi (insufficienza valvolare, impianto di pacemaker, chiusura del difetto interventricolare residuo e stenosi subaortica, figura 3). L'insufficienza valvolare moderata o severa residua nel followup a lungo termine ha mostrato differenze significative, tra i due gruppi, per quanto riguarda la componente atrioventricolare destra (31,3% nei pazienti del gruppo 1 vs 3,8% nei pazienti del gruppo 2), ma non per la componente atrioventricolare sinistra (31,3% vs 21,2%). Non sono state individuate differenze significative per quanto concerne il difetto interventricolare residuo (cut-off considerato: maggiore o uguale a 5 mm) e la disfunzione ventricolare sinistra nel follow-up a lungo termine. Infine, è stato indagato il ruolo prognostico di diverse variabili, quali la trisomia 21, senza risultati statisticamente rilevanti.

Conclusioni: Il BAP risulta una valida strategia nei pazienti non candidabili a correzione primaria, mostrando, dopo la palliazione, risultati accettabili e, dopo la correzione definitiva, risultati simili ai pazienti corretti in prima istanza per tutti gli outcomes indagati, con l'eccezione dell'insufficienza della valvola atrioventricolare destra. L'insufficienza valvolare sinistra, maggior causa di reintervento, rimane una problematica postoperatoria indipendentemente dal BAP.





Reintervento	Pazie	P	
	Gruppo 1	Gruppo 2	
Sostituzione o plastica valvolare atrioventricolare	1 (6,3)	5 (9,6)	1
Impianto di pacemaker	1 (6,3)	2 (3,8)	0,559
Chiusura del difetto interventricolare residuo	0 (0)	1 (1,9)	1
Resezione subaortica	0 (0)	1 (1,9)	1

NON-INVASIVE DETECTION OF ACUTE CELL-MEDIATED GRAFT REJECTION IN PAEDIATRIC HEART TRANSPLANT RECIPIENTS: THE ROLE OF CARDIOVASCULAR MAGNETIC RESONANCE

Valentina Gesuete¹, Luca Ragni¹, Fabio Niro², Chiara Baldovini³, Francesco Dimitr Petridis⁴, Paola Franceschi², Tammam Hasan¹, Gabriele Egidy Assenza¹, Vittoria Mastromarino¹, Ambra Bulgarelli¹, Simone Bonetti¹, Cristina Ciuca¹, Anna Balducci¹, Luigi Lovato², Emanuela Angeli⁴, Andrea Donti¹

- ¹ Pediatric Cardiology and Adult Congenital Heart Disease Program, IRCCS AOUB, Bologna, ITALY
- ² Pediatric and Adult CardioThoracic and Vascular, Oncohematologic and Emergency Radiology Unit, IRCCS AOUB, Bologna, ITALY
- ³ Pathology Unit, IRCCS AOUB, Bologna, ITALY, ⁴ Pediatric Cardiac Surgery and Adult Congenital Heart Program, IRCCS AOUB, Bologna, ITALY

Background and Aims: Acute cardiac rejection is currently diagnosed by endomyocardial biopsy (EMB), but multiparametric cardiac magnetic resonance (CMR) may be a non-invasive alternative by its capacity for myocardial structure and function characterization. The primary aim was to determine the utility of multiparametric CMR in identifying acute graft rejection in paediatric heart transplant recipients. The second aim was to compare textural features of parametric maps in cases of rejection versus those without rejection.

Methods: Fifteen patients were prospectively enrolled for contrast-enhanced CMR followed by EMB and right heart catheterization. Images were acquired on a 1,5 Tesla scanner including T1 mapping (modified Look-Locker inversion recovery sequence – MOLLI) and T2 mapping (modified GraSE sequence). The extracellular volume (ECV) was calculated using pre- and post-gadolinium T1 times of blood and myocardium and the patient's hematocrit. Markers of graft dysfunction including hemodynamic measurements from echocardiography, catheterization and CMR were collated. Patients were divided into two groups based on degree of rejection at EMB: no rejection with no change in treatment (Group A) and acute rejection requiring new therapy (Group B). Statistical analysis included student't t test and Pearson correlation.

Results: Acute rejection was diagnosed in five patients. Mean T1 values were significantly associated with acute rejection. A monotonic, increasing trend was noted in both mean and peak T1 values, with increasing degree of rejection. ECV was significantly higher in Group B. There was no difference in T2 signal between two groups.

Conclusions:

Multiparametric CMR serves as a noninvasive screening tool during surveillance encounters and may be used to identify those patients that may be at higher risk of rejection and therefore require further evaluation. Future and multicenter studies are necessary to confirm these results and explore whether multiparametric CMR can decrease the number of surveillance EMBs in paediatric heart transplant recipients.

CARDIAC TUMOURS IN CHILDREN: A SINGLE-CENTRE EXPERIENCE

Cecilia Basile ¹, Valentina Gesuete ¹, Tammam Hasan ¹, Vittoria Mastromarino ¹, Ylenia Bartolacelli ¹, Ambra Bulgarelli ¹, Anna Balducci ¹, Cristina Ciuca ¹, Gabriele Bronzetti ¹, Daniela Palleri ¹, Maurizio Brighenti ¹, Gabriele Assenza ¹, Elisabetta Mariucci ¹, Manuela Angeli ², Luca Ragni ¹, Andrea Donti ¹

- ¹ Pediatric Cardiology and Adult Congenital Heart Disease Program, Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna, Bologna, ITALY
- ² Pediatric Cardiac Surgery and Adult Congenital Heart Disease Program, Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna, Bologna, ITALY

Cardiac tumours in children are rare diseases, with an incidence around 0.17-0.2%.

Given their rarity, there are currently no specific paediatric guidelines available for the management of cardiac tumours; and literature available consists mostly of collections of case reports.

Therefore, we conducted a retrospective analysis of our 29-year institutional experience in the management of cardiac tumours among children, with the aim to improve our knowledge and to share data on clinical presentation, management, and long-term outcome of this rare disease.

Between January, 1996 and May, 2025, 20 children were diagnosed with cardiac tumours at our Institution. Medical records and follow-up echocardiographic evaluations were studied. The diagnosis was prenatal in 45% of the patients. The most frequent tumour types were rhabdomyomas (50%) and fibromas (15%). In 70% of patients with rhabdomyoma, the diagnosis of Tuberous Sclerosis was confirmed during follow-up. There were no cases of primary malignant tumours, while there were 3 cases of cardiac localization of metastatic malignant tumours.

All diagnoses were achieved using two-dimensional echocardiography. For 5 patients, those who underwent surgical treatment, a pathological analysis was carried out. A total of 15 patients (75%) were managed medically. Of the latter two patients were treated with everolimus, one with antihypertensive therapy and 4 received antiarrhythmic drugs.

At a mean follow-up of 9.6 years, no patient with a primary cardiac tumour had died, while of the three patients with cardiac metastases, one had died and the other two require intensive care to date.

In conclusion, paediatric cardiac tumours are uncommon and typically benign. Surgery is needed in only minority of cases, and as many as on third can be detected prenatally. Rhabdomyoma is the most common histotype, followed by fibroma. The long-term prognosis for cardiac tumours in children is generally good for primary masses, but poor in cases of cardiac metastases.

MOBILE HEALTH IN ADULT PATIENTS WITH CONGENITAL HEART DISEASE: AN IMPROVEMENT OF THE HEART TRANSPLANT LIST STATUS AND A GLIMPSE OF THE FUTURE

<u>Valeria Francesca Mangerini</u> ¹, Marianna Berardi ¹, Lucio Careddu ¹, Luca Ragni ², Cristina Ciuca ², Daniela Palleri ², Marta Agulli ³, Francesco Dimitr Petridis ¹, Gaetano Domenico Gargiulo ¹, Emanuela Angeli ¹

- ¹ Pediatric and Adult Congenital Heart Cardiac Surgery, IRCCS Azienda Ospedialiero-Universitaria di Bologna, Bologna, ITALY
- ² Pediatric and Adult Congenital Heart Cardiology, IRCCS Azienda Ospedialiero-Universitaria di Bologna, Bologna, ITALY
- ³ Anaesthesiology and Intensive Care Unit, IRCCS Azienda Ospedialiero-Universitaria di Bologna, Bologna, ITALY

Background and Aim: Adult patients with congenital heart disease (ACHD) are increasing as result of children's urvival with CHD. ACHD requires lifelong follow-up as they can experience heart failure requiring heart transplant. Asymptomatic cardiac deterioration can often remain unnoticed and adequate treatment delayed being measurements of vital parameters limited to hospital visits. Mobile health (mHealth) could improve management through remote monitoring. The study's aim is to evaluate mHealth advantages in ACHD management.

Methods: We are performing a prospective study employing a mHealth program in ACHD on heart transplant list. Home monitoring is performed using digital wireless devices connected to a gateway: blood pressure monitor, oximeter, weight scale, pocket-sized ECG recording, smartwatch, coaguchek for INR monitoring. A software platform collects the results and allows monitoring by physicians. Initial patients' training allows a proper devices usage and extra measurements in case of symptoms.

Results: mHealth requires daily blood pressure and oxygen saturation evaluation and weekly body weight and INR value monitoring. A smartwatch, with cardiac arrhythmias recognition feature, performs heart rhythm monitoring and ECG. Weekly, a pocket-sized ECG device record an ECG. The patients' data analyzed by physicians allows live therapeutic adjustments or check-up anticipation.

Conclusions: Young age, mobile device affinity and chronic disease necessitating lifelong surveillance make ACHD population ideal for mHealth evaluation. mHealth usage offers multiple advantages on managing ACHD patients selected because can reduce morbidity and mortality, improving quality of life. mHealth has an enormous potential to revolutionize health care for ACHD patients expanding care beyond hospital.

LATE LEFT MAIN CORONARY ARTERY STENOSIS FOLLOWING TAKEUCHI AND ARTERIAL SWITCH PROCEDURES: A RARE CASE REPORT

Roberta Lotti[†], Claudia Chillemi[†], Giulia Pasqualin[†], Irene Borzillo[†], Mauro Lorito[‡], Alessandro Varrica[‡], Antonio Rosato[‡], Alessandro Giamberti[‡], Massimo Chessa^{†,4}

- ¹ U.O. Cardiologia ed Emodinamica Pediatrica e del Congenito Adulto, IRCCS Policlinico San Donato, San Donato Milanese (MI), ITALY
- ² U.O. Cardiochirurgia Pediatrica e dei Congeniti Adulti, IRCCS Policlinico San Donato, San Donato Milanese ITALY
- ³ 3D and Computer Simulation Laboratory, IRCCS Policlinico San Donato, San Donato Milanese (MI), ITALY
- ⁴ Facoltà di Medicina e Chirurgia, Università Vita- Salute San Raffaele, Milano, ITALY

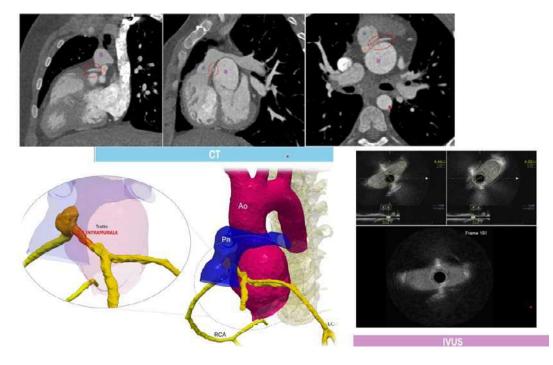
Introduction: The Takeuchi procedure is a surgical technique used to repair the anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA). It involves the creation of an intrapulmonary tunnel that redirects blood flow from the aorta to the anomalous coronary artery. Late complications, such as baffle stenosis or supravalvular pulmonary stenosis, are not uncommon and may require reintervention. We present a rare case of symptomatic left main coronary artery stenosis in a patient who previously underwent an arterial switch operation combined with a Takeuchi procedure.

Case Description: A 10-year-old boy was admitted to our department with sudden-onset dizziness following physical exertion and new episodes of chest pain. His medical history included a postnatal diagnosis of transposition of the great arteries (TGA) with a ventricular septal defect (VSD) and a single posteriorly originating coronary artery. The initial surgical management at another center included pulmonary artery banding and atrial septectomy. This was followed by complete correction with an arterial switch operation, closure of the ventricular septal defect (VSD) and atrial septal defect (ASD), and repair of the anomalous coronary artery using the Takeuchi technique at 3 months of age. During follow-up, multiple CT angiographies showed a left main artery with an interarterial and intramural course and moderate aortic ectasia, although the patient remained asymptomatic.

At the time of current admission, initial investigations—including ECG, echocardiography, and serial troponin levels—were unremarkable. Given the patient's history and symptomatology, further testing was pursued. A treadmill stress test was inconclusive, but CT angiography with tissue characterization revealed subendocardial fibrosis in the anterolateral, inferior, and inferolateral walls of left ventricle. Functional coronary angiography subsequently demonstrated severe stenosis of the left main coronary artery with positive fractional flow reserve (FFR). Pulmonary artery pressure was mildly elevated (23 mmHg), with significant gradients at the pulmonary bifurcation and tunnel level, and right ventricular pressure at 80% of systemic levels.

Following multidisciplinary evaluation, the patient underwent surgical revision with Takeuchi tunnel reconstruction, unroofing of the left main coronary artery, and patch enlargement of the pulmonary trunk. The postoperative course was uneventful, and the patient has remained asymptomatic. Follow-up CT angiography is scheduled within six months.

Conclusions: This case highlights the potential for severe late coronary complications following the Takeuchi procedure, especially when combined with an arterial switch operation. It also underscores the crucial role of advanced imaging modalities—such as cardiac CT with tissue characterization and functional coronary angiography—in detecting clinically significant lesions when first-line tests are inconclusive. Early use of these tools in symptomatic patients, even in the absence of objective findings, may enable timely surgical intervention and improve long-term outcomes.



MONITORAGGIO DOMICILIARE NELLO SCOMPENSO CARDIACO IN FASE TERMINALE IN ETÀ PEDIATRICA: RISULTATI DELLO STUDIO HOPE- HF

Alessio Franceschini ¹, Rachele Adorisio ¹, Elena Cavarretta ², Gessica Ingrasciotta ¹, Erica Mencarelli ¹, Elisa Bellettini ¹, Lucrezia Libbi ¹, Marco Roversi ³, Giuseppe Pontrelli ³, Massimiliano Raponi ⁴, Fabrizio Drago ⁵, Antonio Amodeo ¹

- ¹ Heart Failure and Transplant, Mechanical Circulatory Support Unit, Ospedale Pediatrico, Bambino Gesù IRCCS, Roma, ITALY
- ² Dept of Medical-Surgical Sciences and Biotechnologies, Sapienza University of Rome, Roma, ITALY
- ³ Centre of Excellence for the Development and Implementation of Medicines, Vaccines, and Medical Devices for Pediatric Us, Roma, ITALY
- ⁴ Medical Direction, Management and Diagnostic Innovations & Clinical Pathways Research Area, Bambino Gesù, Roma, ITAL
- ⁵ Paediatric Cardiology and Cardiac Arrhythmias Complex Unit, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, IRCCS, Roma, ITALY

Background: Il monitoraggio a distanza nella popolazione pediatrica con scompenso cardiaco (HF) è significativamente meno sviluppato rispetto agli adulti e diverse barriere spiegano queste differenze, come la disponibilità di dispositivi pediatrici, la mancanza di studi clinici pediatrici, i volumi relativamente bassi di pazienti pediatrici con HF e l'assenza di standardizzazione.

Scopo: Scopo dello studio HOPE-HF è stato quello di valutare la fattibilità, la tollerabilità, la soddisfazione e l'utilità clinica di un sistema di monitoraggio remoto per identificare potenziali eventi cardiovascolari maggiori (MACE) in pazienti pediatrici con HF.

Metodi: In questo studio pilota prospettico, senza scopo di lucro, monocentrico, open- label, a braccio singolo, sono stati arruolati pazienti con HF cronica in fase terminale di età superiore 1 mese inferiore 18 anni con classe NYHA/Ross superiore III e storia di precedente ricovero per HF acuta o peggioramento dell'HF; ai pazienti è stato fornito un dispositivo di monitoraggio remoto per adulti disponibile in commercio. Il dispositivo è costituito da un cerotto da applicare sul torace per monitorare i parametri vitali, tra cui ECG a 1 derivazione, saturazione di O2 (SO2) e il Pediatric Early Warning Score (PEWS), un componente di trasmissione e un software dedicato per la raccolta e l'archiviazione dei parametri dei pazienti. È stata sviluppata una clinica virtuale dedicata per supportare i pazienti arruolati e i loro caregiver durante il monitoraggio e per gestire i MACE durante lo studio di monitoraggio di 3 mesi.

Risultati: sono stati arruolati diciotto pazienti affetti da HF cronica (50% maschi, età mediana 8,8 anni, range 6 mesi-18 anni, NT-proBNP mediano 1191 pg/ml) e 10 (56%) pazienti presentavano una cardiopatia congenita (CHD) con fisiologia di circolazione univentricolare dopo interventi chirurgici tra cui Fontan (2 pt), Glenn (7 pt) e Norwood (1 pt). I restanti 8 pazienti avevano una circolazione biventricolare con diagnosi di cardiomiopatia dilatativa o restrittiva (rispettivamente 2 e 1 paziente), 1 CHD non operata, 2 pazienti con dispositivo di assistenza ventricolare sinistra e 2 pazienti con trapianto di cuore. La durata mediana del telemonitoraggio è stata di 78,5 giorni e le ore giornaliere mediane di 8,1. L'interruzione precoce del monitoraggio si è verificata in 5 pazienti (28%), 2 (11%) per reazione cutanea grave, 2 (11%) per ritiro del consenso e 1 per trapianto di cuore. In 7 pazienti (39%) i parametri di monitoraggio hanno permesso di identificare un peggioramento/acuto dell'HF, che ha richiesto il ricovero in 3 pazienti (17%) e un intervento chirurgico non pianificato in 1 paziente. Il monitoraggio non ha avuto alcun esito in 5 pazienti. Il punteggio mediano di soddisfazione è stato elevato: 40 su 50 sia dopo la prima settimana che al termine del monitoraggio.

Conclusioni: Il monitoraggio remoto è fattibile e apprezzato dai pazienti pediatrici con HF e dai loro assistenti. Il monitoraggio remoto ha contribuito a identificare un'alta percentuale di MACE e a sollecitare la gestione non pianificata dei pazienti con HF in fase terminale.

DAPAGLIFLOZINA E FUNZIONE CARDIACA IN UNA GIOVANE PAZIENTE ONCOEMATOLOGICA: UN POSSIBILE RUOLO NEI CASI PEDIATRICI?

Antonia Apicella³, Claudia Santamaria¹, Elisa Deidda¹, Martina Scramuzza¹, Sofia Sgubbi¹, Eliana Barbato¹, Giovanna Giorgiani², Marco Zecca², Cecilia Silvi³, Alessia Claudia Codazzi³

- Dipartimento di Sciente Pediatriche, Università di Pavia, Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia, ITALY
- ² SC Oncoematologia Pediatrica, Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia, ITALY
- ³ Dipartimento di Scienze Pediatriche, UOS Cardiologia Pediatrica, Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia, ITALY

Background: La cardiotossicità da antracicline è una complicanza rilevante nei pazienti oncologici pediatrici. L'impiego di dapagliflozina nello scompenso cardiaco (HF) pediatrico, in particolare post-chemioterapia, è ancora poco documentato.

Caso clinico: Presentiamo il caso di una paziente di sesso femminile con diagnosi di fibrosarcoma ovarico a 15 anni, trattata con ovariectomia sinistra e chemioterapia contenente doxorubicina secondo protocollo NRSTS 2005. Dopo 7 mesi dallo stop terapia, viene effettuata diagnosi di leucemia mieloide acuta con riarrangiamento t(8;16)(p11;p13) MOZ-CBP ed intrapreso pertanto protocollo AIEOP LAM 2013/01 con successivo trapianto aploidentico di cellule staminali emopoietiche nel settembre 2020. Da agosto 2020 però, durante il follow up cardiologico, si assiste ad un progressivo deterioramento della funzione sisto-diastolica biventricolare (FE 47%, E/A 0.75-1, E/E'8). Vien pertanto introdotta e portata a dosaggio massimale la terapia antiscompenso con ACE-inibitori, beta-bloccanti e diuretici. Da novembre 2023, si assiste comunque ad ulteriore riduzione della FE (42%), confermata da RM cardiaca. Mediante test da sforzo si conferma la classe NYHA II/III. Progressivamente la paziente dimostra peggioramento delle condizioni generali e scarsa aderenza alla terapia proposta, fino alla autosospensione della terapia diuretica per riferita non tolleranza al farmaco. Nel febbraio 2024 viene pertanto proposta terapia con dapagliflozina (10 mg/die), mutuando l'esperienza nota in letteratura sulla popolazione adulta. Il progressivo miglioramento delle condizioni generali si rende evidente dopo pochi mesi anche in relazione alla migliore modulazione della terapia antiscompenso classica. Dopo 11 mesi, si assiste ad uno stabile recupero della funzione sistolica (FE 50-52%; FA 22-25%) funzione diastolica (grado I–II; E/A 2,4) oltre al passaggio ad una classe di scompenso NYHA I/II.

Conclusioni: L'utilizzo di dapagliflozina si è associato a un miglioramento della funzione cardiaca in una ragazza con scompenso post-antraciclina, consentendo la riduzione della terapia diuretica e una migliore aderenza terapeutica.

L'evidenza sull'uso della dapagliflozina nello scompenso cardiaco pediatrico, in particolare la cardiotossicità da doxorubicina, è attualmente limitata. Il farmaco sembra favorire il rimodellamento miocardico e ridurre precarico, postcarico e rischio di ipertrofia. Pur non potendo attribuire il miglioramento esclusivamente alla dapagliflozina, il suo impiego, ben tollerato, ha permesso la riduzione dei diuretici, migliorando l'aderenza e l'efficacia del trattamento. I risultati suggeriscono un potenziale ruolo di questo farmaco nel trattamento multimodale dello scompenso cardiaco pediatrico.

VERSAMENTO PERICARDICO POST TRAPIANTO DI CELLULE STAMINALI EMATOPOIETICHE: TOSSICITÀ FARMACOLOGICA O GRAFT VERSUS HOST DISEASE CARDIACA?

Eliana Barbato ¹, Sofia Sgubbi ¹, Elisa Deidda ¹, Ludovica Catgiu ¹, Martina Scramuzza ¹, Claudia Santamaria ¹, Giovanna Giorgiani ², Marco Zecca ², Cecilia Silvi ³, Antonia Apicella ³, Alessia Claudia Codazzi ³

- ¹ Dipartimento di Scienze Pediatriche, Università di Pavia, Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia, ITALY
- ² SC Oncoematologia Pediatrica, Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia, ITALY
- ³ Dipartimento di Scienze Pediatriche, UOS Cardiologia Pediatrica, Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia, ITALY

Background: Il versamento pericardico rappresenta una complicanza non infrequente dopo trapianto di cellule staminali ematopoietiche (TCSE), in particolare in ambito allogenico e in presenza di fattori predisponenti quali infezioni, la malattia veno-occlusiva epatica (VOD) o graft-versus-host disease (GVHD). La distinzione tra tossicità farmacologica e coinvolgimento cardiaco da GVHD costituisce una sfida diagnostica cruciale per la corretta gestione terapeutica.

Caso clinico: Presentiamo il caso di una paziente di 12 anni con leucemia mieloide acuta ad alto rischio (FAB M5, mutazione KMT2A-MLLT3), sottoposta a due TCSE da donatore HLA-aploidentico. La valutazione cardiologica pre-trapianto risultava nella norma. Al giorno +16 post-TCSE, la paziente ha sviluppato un versamento pericardico circonferenziale con progressivo impatto emodinamico, in assenza di compromissione della funzione sistolica. La scarsa risposta alla terapia con steroidi (metilprednisolone al dosaggio di 1 mg/Kg/die per via endovenosa, con successivo décalage) e colchicina (0.5 mg/die per os) ha reso necessario l'utilizzo di Anakinra (80 mg/die sottocute), seguito da pericardiocentesi urgente per tamponamento cardiaco. L'analisi del liquido pericardico ha escluso eziologie infettive o tossiche. La risonanza magnetica cardiaca ha evidenziato ispessimento parietale diffuso e segni di flogosi pericardica, compatibili con un coinvolgimento acuto da GVHD, manifestazione rara ma recentemente descritta nei pazienti sottoposti a TCSE da donatore HLA-aploidentico. La terapia con inibitore dell'interleuchina-1 (IL-1) è stata ben tollerata e condotta per un tempo totale di due mesi, senza recidive con impatto emodinamico.

Conclusioni: Il caso sottolinea l'importanza di considerare il coinvolgimento cardiaco da GVHD nella diagnosi differenziale del versamento pericardico post-TCSE, specialmente in contesti di trapianto allogenico aploidentico. In situazioni refrattarie alle terapie immunomodulanti convenzionali, l'impiego di agenti biologici anti-citochinici come Anakinra può rappresentare un'opzione terapeutica efficace nella difficile gestione del versamento pericardico nei pazienti pediatrici con patologie oncoematologiche.

STRADE IMPROBABILI DI UN CVC: QUANDO UNA PROCEDURA ROUTINARIA SVELA UN'ANOMALIA CARDIOVASCOLARE NASCOSTA

<u>Carlo Bianco</u>¹, Marta Gagliardi¹, Roberta Rosso², Giulia Genoni³, Matteo Castagno³, Andrea Giordano², Marco Binotti³, Ivana Rabbone²

- ¹ SCDU Pediatria, Novara, ITALY
- ² SCDU Cardiologia, Novara, ITALY
- ³ SCDO Terapia intensiva Neonatale, Novara, ITALY

P.A. è nata pretermine a 32 settimane di età gestazionale presso il nostro Centro Novara, con un peso di 1330 g (11° percentile, AGA). In seguito ad un adattamento neonatale difficoltoso (Apgar 1/6/7), caratterizzato da cianosi e FC <100 bpm, è stato necessario un supporto respiratorio a pressione positiva e, per il persistere del distress respiratorio (Silverman score 4/10), ventilazione invasiva fin dalla prima giornata di vita. L'insufficienza respiratoria cronica successiva è risultata secondaria a broncodisplasia polmonare e severa tracheomalacia, confermata da fibroscopia. Durante il ricovero in TIN è stata inoltre diagnosticata un'atresia esofagea con fistola tracheoesofagea distale (tipo C), corretta in toracoscopia in quarta giornata di vita.

In considerazione della sindrome polimalformativa sono stati eseguiti approfondimenti genetici: array CGH (negativo) ed esoma clinico (in corso).

Il quadro cardiovascolare inizialmente appariva di secondaria rilevanza: l'ecocardiografia funzionale eseguita dai colleghi neonatologi mostrava solo un piccolo dotto arterioso pervio (PDA) ed una fossa ovale aneurismatica con discontinuità del setto interatriale. Tuttavia, in occasione del posizionamento di un CICC in vena anonima sinistra, in sesta giornata di vita, la radiografia di controllo rivelava la punta del catetere posizionata curiosamente in atrio sinistro.

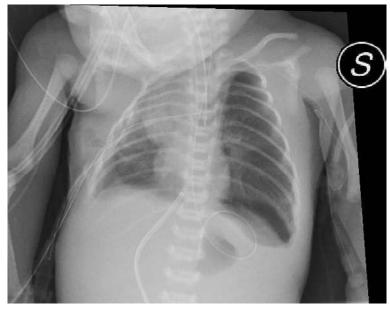
L'ecocardiografia successiva evidenziava una vena cava superiore sinistra (VCSS) persistente drenante in atrio sinistro, anomalia confermata mediante test con soluzione fisiologica sonicata che mostrava il passaggio diretto di microbolle, iniettate dalla vena anonima sinistra, in atrio sinistro e solo successivamente in atrio destro tramite la discontinuità del setto interatriale. Veniva così dimostrata uno shunt destro-sinistro per la presenza di VCSS drenante in atrio sinistro attraverso un 'unroofed coronary sinus'.

Tale ritorno venoso sistemico anomalo era rimasto inizialmente misconosciuta, occultata da un quadro respiratorio gravemente compromesso, attribuendo l'ipossiemia esclusivamente alla significativa patologia respiratoria caratterizzata dalla compresenza di broncodisplasia e tracheomalacia severa. In questo contesto, infatti, lo shunt destro-sinistro con parziale mixing atriale, è stato identificato solo accidentalmente in seguito al posizionamento anomalo del CICC.

In considerazione del quadro polimalformativo, la paziente è stata quindi inviata in un Centro di terzo livello, presso l'Istituto G. Gaslini, per una valutazione multidisciplinare e l'esecuzione di approfondimenti diagnostici. L'angio-TC toracica ha confermato la tracheomalacia da compressione del tronco brachiocefalico e il doppio distretto cavale superiore connesso da un'esile vena anonima (non visualizzabile all'ecocardiografia). Inoltre, il cateterismo cardiaco ha dato esito sfavorevole al test di occlusione della VCSS, sia per le dimensioni del device percutaneo necessario sia per l'incremento della pressione cavale superiore (+5 mmHg), dovuto a concomitante occlusione della VCI dopo la confluenza delle vene iliache, con drenaggio attraverso circolo paravertebrale/azygos.

L'anatomia osservata scoraggiava pertanto un approccio percutaneo e, in considerazione dell'elevato rischio cardiochirurgico, si è optato per una tracheopessi posteriore come misura temporanea per stabilizzare la trachea, con monitoraggio clinico ed ecocardiografico, in attesa di un intervento combinato di aortopessi anteriore e correzione del ritorno venoso sistemico anomalo in AS mediante tunnellizzazione della VCSsx in atrio destro, al raggiungimento si di un peso corporeo adequato.

Il caso presentato evidenzia le difficoltà diagnostiche delle anomalie cardiovascolari minori rare all'interno contesti clinici complessi, tipici in particolare del neonato prematuro, nei quali quadri respiratori gravi possono mascherare difetti cardiaci rilevanti. Sottolinea, inoltre, l'importanza di un'attenta osservazione clinica e dell'impiego appropriato di indagini di primo livello anche in centri periferici, per una diagnosi precoce di cardiovascolari anche poco frequenti.



CUORE E DISORDINE IMMUNITARIO: UN POSSIBILE LEGAME TRA SINDROME MACROFAGICA ED ENDOCARDITE

Chiara Serena Colazza¹, Chiara Zanzola¹, Matteo Castagno², Giulia Genoni², Andrea Giordano³, Marta Gagliardi¹, Roberta Rosso³, Ivana Rabbone¹, Giuseppe Patti³

- ¹ SCDU pediatria Università del Piemonte Orientale, Novara, ITALY
- ² SCDO terapia intensiva neonatale Ospedale Maggiore della Carità, Novara, ITALY
- ³ SCDU cardiologia Università del Piemonte Orientale, Novara, ITALY

Presentiamo il caso di un paziente di 16 anni, giunto all'Ambulatorio di Cardiopatie Congenite per controllo di DIV non corretto.

M. segnala calo ponderale di 25 kg negli ultimi tre mesi, associato a sensazione di ripienezza precoce e vomito, febbricola con sudorazioni notturne, astenia e dolore addominale in ipocondrio sinistro. Gli esami ematici recenti evidenziano un quadro di pancitopenia.

All'esame obiettivo soffio sistolico 2/6, MV normotrasmesso, splenomegalia massiva, dolorabile alla palpazione, non epatomegalia.

L'ecocardiografia evidenzia il noto DIV perimembranoso, parzialmente occluso da tessuto tricuspidalico accessorio, con shunt sinistro-destro di tipo costrittivo; restante quadro nella norma.

Nel sospetto di malattia linfoproliferativa, sono stati eseguiti una radiografia del torace, un'ecografia addominale (splenomegalia), una biopsia ossea midollare (quadro compatibile con midollo reattivo ed esclusione di malattia ematologica). Le sierologie per HIV, HCV, HBV, EBV, CMV, Toxoplasma, Borrelia e la viremia di EBV e CMV sono risultate negative, così come la ricerca di malaria, leishmania e antigene aspergillare.

Tuttavia, sono stati rilevati elevati indici di flogosi (VES e PCR), Quantiferon positivo (con BAL negativo) e sierologia per Toxocara canis positiva, per cui è stata avviata terapia con Albendazolo.

Si è proceduto quindi con l'esecuzione di emocoltura risultata positiva per Abiotrophia defectiva, determinando l'avvio di terapia antibiotica con ceftriaxone e gentamicina.

Eseguite infine TC total body e PET che hanno evidenziato formazioni polmonari nodulari (verosimili embolizzazioni), linfoadenopatie e splenomegalia captanti tracciante, così come tutti i segmenti scheletrici esaminati.

Ripetuto pertanto ecocardiogramma Transtoracico e Transesofageo che hanno mostrato due formazioni mobili di circa 1,5 cm adese alla valvola tricuspide con consequente insufficienza valvolare severa.

Il ragazzo è stato quindi sottoposto ad intervento di rimozione delle vegetazioni dai lembi valvolari e dalle porzioni contigue al difetto settale; chiusura del difetto con patch in pericardio bovino; plastica dei lembi tricuspidalici con 2 paia di neocorde goretex su lembo anteriore; anulo-plastica. Al termine non stenosi ma insufficienza moderata.

Conclusioni

Abiotrophia defectiva è una rara ma pericolosa causa di endocardite valvolare, con elevata incidenza di complicanze emboliche nonostante terapia antibiotica adeguata. In questo caso la valvola danneggiata è stata la valvola tricuspide per la presenza di DIV con shunt sinistro-destro. In letteratura appare esserci una correlazione tra infezione da Abiotrophia defectiva e sindrome emofagocitica come nel caso descritto.

TACHYCARDIOMYOPATHY-LIKE PRESENTATION IN NEONATAL-ONSET MEDIUM-CHAIN ACYL-COA DEHYDROGENASE DEFICIENCY (MCADD): A RARE CARDIAC PHENOTYPE

Elisabetta Morana¹, Federico Baronio², Egidio Candela², Marcello Lanari², Rita Ortolano², Simone Bonetti³, Gabriele Bronzetti³, Giacomo Biasucci⁴, Tammam Hasan³, Luca Ragni³, Andrea Donti³

- ¹ Specialty School of Paediatrics (EM), Alma Mater Studiorum, University of Bologna, Bologna, ITALY
- ² Pediatric Unit, IRCCS Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna, Bologna, ITALY
- ³ Pediatric Cardiology and Adult Congenital Heart Disease Program, Department of Cardio Thoracic and Vascular Medicine, Bologna, ITALY
- ⁴ Pediatrics and Neonatology Unit, Guglielmo da Saliceto Hospital, Piacenza, ITALY

Introduction: Fatty acid oxidation disorders (FAODs) are inborn errors of metabolism due to inefficacy of one of the mechanisms involved in mitochondrial beta-oxidation of fatty acids. MCADD, the most common FAOD in Europe, rarely presents in neonates: children usually become symptomatic between 3 and 24 months of life. The typical clinical scenario includes coma and hypoketotic hypoglycemia after prolonged fasting or infections; cardiac presentation is extremely rare. The mortality rate of MCADD ranges from 20% to 25% in undiagnosed patients. In Emilia Romagna (Italy), MCADD has been included in the expanded newborn metabolic screening since 2011. This report describes an extremely rare case of early-onset severe MCADD in a 3-day-old girl presenting with a rarely described cardiac phenotype (refractory supraventricular tachyarrhythmias, severe systolic dysfunction, and biventricular dilation requiring maximal inotropic support) completely reversed within 48 hours of initiating an appropriate metabolic diet.

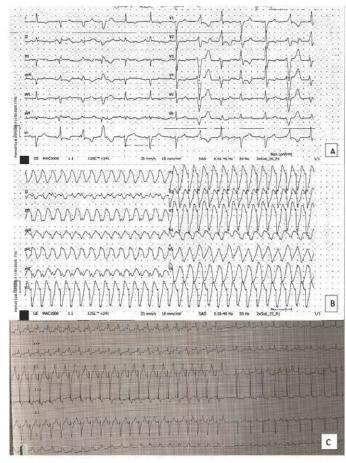
Case Report: A full-term female born from consanguineous parents, after a pregnancy complicated by gestational diabetes, hypertension, pyelonephritis, was admitted to neonatology ward at 48 hours of life for hypotonia and hypothermia (33.3°C). Initial control revealed hypoglycemia (36 mg/dL), after prolonged fasting during night-time and metabolic acidosis. EKG showed severe bradycardia with 2:1 atrio-ventricular block, and polymorphic ventricular extrasystoles (fig. A). The patient was treated with adrenaline boluses, glucose and bicarbonate supplementations at Neonatal Intensive Care Unit.

Nevertheless, she developed supraventricular tachycardia with large QRS complexes and left bundle branch block (LBBB) pattern (fig. B), with severe systolic dysfunction (EF 25%). She was then referred to the Pediatric Cardiology Intensive Care Unit, where she experienced several relapses of supraventricular tachycardia with large QRS complexes and a lesser degree of aberrancy (fig. C), treated with adenosine and electrolyte correction, with persistence of systolic disfunction (EF 25%) without evidence of congenital cardiopathy. In the suspicion of myocarditis, she received Intravenous Immunoglobulins on day 5; inotropic support was added (dopamine and dobutamine) without significative improvement. Metabolic screening results (Tandem Mass spectrometry (MS/MS) acyl-carnitine profile) showed a profile compatible with MCADD and low free carnitine levels: at 6 days of life she started high IV dextrose infusion (6-8 mg/kg/min), oral carnitine supplementation and a formula milk with low content of medium chain lipids (MCTs). On day 8 we observed a remarkable improvement of the hemodynamic status and cardiac function (EF 65%) so that on day 9 all inotropic support was suspended.

Discussion: Tachyarrhythmias have been reported as first clinical presentation in other FAODs, but they are very rare in MCADD onset. Saudubrayet al. reported 107 patients with FAODs: cardiac presentation was observed in 51% of patients: none of them was affected by MCADD. Arrhythmic presentation has been previously reported in only seven patients affected by MCCAD: an adult who developed ventricular fibrillation after alcohol assumption, fully recovered after lidocaine and cardioversion; the other six cases were neonates, which developed ventricular tachyarrhythmias in a context of severe hypoglycemia and/or hyperammonemia: two of them eventually died after several arrhythmic relapses and cardiac arrests despite maximal cardiopulmonary support, while the other patients fully recovered after electrical and/or pharmacological cardioversion and a correct diet.

Conclusion: To our best knowledge, this is the first case of MCADD onset with supraventricular tachyarrhythmias and "tachycardiomyopathy-like" presentation described in literature.

Our patient had only transient sinus-rhythm restoration after cardioversion and mild benefit from inotrope therapy: she fully recovered 48h after high caloric intake, low MCTs diet and l-carnitine supplementation, with stable sinus-rhythm restoration and improvement in systolic function.



A PECULIAR CASE OF PEDIATRIC TAKOTSUBO CARDIOMYOPATHY: TRANSIENT APICAL DYSFUNCTION TRIGGERED BY SEIZURES IN NEWLY DIAGNOSED HIV INFECTION

Claudia Esposito, Marcello Chinali, Romina Pausilli, Alessia Del Pasqua, Maria Iacomino, Paolo Ciliberti, Silvia Placidi, Mara Quatrini, Matteo Di Nardo, Lorenzo Galletti Ospedale Pediatrico Bambino Gesù - IRCCS, Roma, ITALY

Background: Takotsubo syndrome (TTS) is a transient stress-induced cardiomyopathy, rarely reported in pediatric patients. It is typically associated with acute emotional or neurological events and there is considerable evidence that catecholamine-induced cardiotoxicity plays a central role in TTS pathogenesis. TTS can be associated with seizures in adult patients, but it is extremely rare in children. Moreover, the role of HIV infection in TTS pathogenesis is not completely understood. To our knowledge, this is the first reported case of TTS triggered by seizures and concomitant HIV infection in an adolescent.

Case report: We report the case of a 17-year-old Caucasian female affected by mesial temporal epilepsy on carbamazepine therapy admitted to the emergency department of the Bambino Gesù Children's Hospital of Rome due to drug-resistant status epilepticus requiring deep sedation for resolution.

There was no family history of early cardiovascular disease, sudden unexplained death, or cardiomyopathy. Shortly after admission, the patient developed clinical signs of cardiogenic shock with elevated troponin T, and ECG mild abnormalities, and marked left ventricular systolic dysfunction (EF <20%) with apical ballooning on transthoracic echocardiography.

All these findings were consistent with TTS, subsequently confirmed by cardiac MRI, which showed mild myocardial edema and focal area of LGE. Infectious workup revealed previously undiagnosed HIV infection (CD4+ T-cells count: 190/mm³; viral load: 44000 copies/mL) and no alternative etiologies for cardiomyopathy were identified.

The patient, treated with antiepileptic drugs and cardiac support with diuretics, milrinone and levosimendan, exhibited progressive recovery of cardiac function, and follow-up imaging confirmed complete resolution of left ventricular systolic dysfunction in 17 days. Moreover, antiretroviral therapy (ART) was immediately started.

Discussion: This case suggests a potential pathophysiological role of concomitant seizures and HIV infection in TTS.

During seizures, the hyperactivation of sympathetic nervous system (SNS) causes massive catecholamine release that may determine the TTS catecholamine-induced cardiotoxicity. Of interest, seizures are more common in childhood (primarily due to the high prevalence of febrile seizures, up to 5%) rather than in adulthood. However, seizures-induced TTS are almost exclusively reported in adults. This suggests that additional risk factors may be required to trigger TTS in children. In our patient, we hypothesize that cardiotoxicity was exacerbated by autonomic dysregulation, altered catecholamine metabolism and immune dysfunction related to HIV infection. Previous studies have reported elevated catecholamine levels in HIV-infected individuals with lower CD4+ T-cell counts and higher viral loads. Moreover, symptomatic epilepsy is more prevalent in HIV-infected children, occurring in up to 13% of the population. In this case, HIV infection may have also contributed to the onset of the drug-resistant status epilepticus through a multifactorial mechanism, including the HIV-related neuronal damage and metabolic disturbances, leading to prolonged SNS hyperactivation.

Conclusions: This case highlights the importance of considering TTS in the differential diagnosis of acute cardiac dysfunction in pediatric patients, particularly in the context of neurological events and underlying systemic illness such as HIV.

 $However, further studies are needed to elucidate the pathophysiological mechanisms \\ linking HIV, neurological stress, and cardiac dysfunction in pediatric populations.$



PRENATAL DIAGNOSIS OF A RARE AORTIC ARCH ANOMALY ASSOCIATED WITH 22Q11.2 DELETION SYNDROME

Veronica Consigli¹, Giulia Corana¹, Gilda Rosaria Filardi², Sabrina Costa¹

- ¹ Fondazione Toscana G. Monasterio Ospedale del Cuore, Massa, ITALY
- ² Ospedale della Misericordia, Grosseto, ITALY

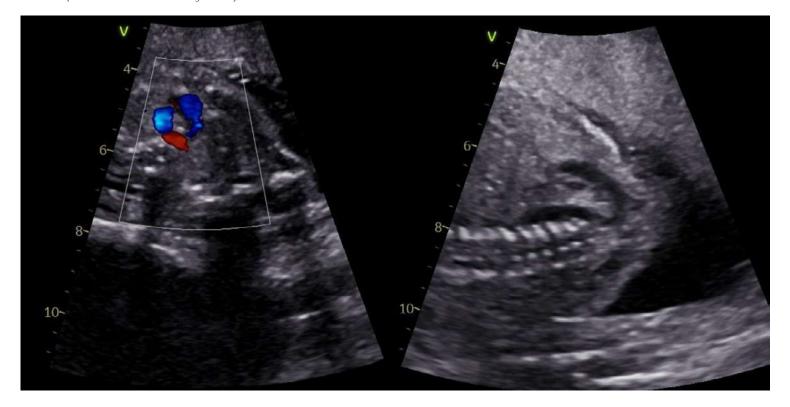
We present a case of a rare aortic arch anomaly prenatally diagnosed and associated with 22q11.2 deletion.

A 32-years-old woman was referred to our Centre at 20 weeks of GA. This was her first pregnancy achieved by ICSI. The first trimester screening and the NIPT showed low risk for common trisomies. The obstetrician suspected an aortic arch anomaly during the second trimester ultrasound. The fetal growth was normal for gestational age.

Fetal echocardiography showed no intracardiac abnormalities. The aorta extended to the left of the trachea with a slightly tortuous cervical course and continued in right positioned descending aorta, while the ductus arteriosus extended to the right of the trachea and formed a complete vascular ring (figg. 1-4).

Amniocentesis with CGH-array evaluation was performed and showed a female karyotype with a 22q11.2 deletion. The woman decide for pregnancy interruption. Circumflex retroesophageal left aortic arch, with right descending aorta and right sided ductus arteriosus is a rare cause of a complete vascular ring and fetal diagnosis is very unusual. For diagnosis, in the three vessels-trachea view is possible to see a complete vascular ring that involves trachea and esophagus; the peculiarity of this vascular ring is that the ascending aorta courses upward to the left of the trachea while the arch turns rightward and downward in a sharply oblique course, better identifiable in the sagittal view. The formation of a complete vascular ring occurs due to the presence of the right ductus connecting the right sided descending aorta with the right pulmonary artery. In infants, respiratory and nutritional symptoms may develop.

The prenatal diagnosis of this rare aortic arch anomaly allowed to diagnose the 22q11.2 deletion. The presence of an isolated aortic anomaly should alert the clinician for a possible association with this genetic syndrome.



CASO CLINICO: FINESTRA AORTO-POLMONARE DI TIPO 1 IN UNA BAMBINA DI 3 ANNI MAI DIAGNOSTICATA PRECEDENTEMENTE

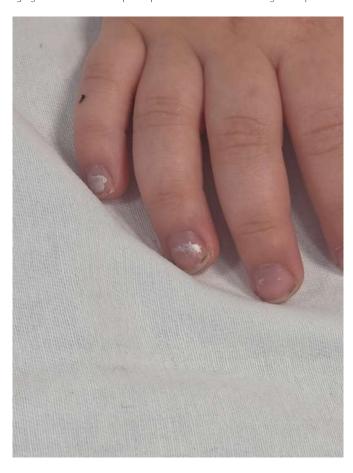
<u>Albert Koja,</u> Ermira Kola, Ilirjana Bakalli, Durim Sala, Inva Gjeta, Ermela Cela, Vladimir Hoxha, Marsela Biqiku, Enesa Hysenaj QSUNT, Tirana, ALBANIA

Introduzione: La finestra aorto-polmonare (APW) è una rara malformazione cardiaca congenita caratterizzata da una comunicazione anomala tra l'aorta ascendente e il tronco dell'arteria polmonare. Se non diagnosticata e trattata tempestivamente, può causare insufficienza cardiaca congestizia e ipertensione polmonare.

Presentazione del Caso: Descriviamo il caso di una bambina di 3 anni mai ricoverata precedentemente. Viene accettata in terapia intensiva pediatrica in uno stato moribondo con febbre di lieve entità, cianosi periorale e insufficienza respiratoria acuta. All'ingresso era agitata, presentava pallore marcato, cianosi diffusa delle mucose e delle estremità. All'auscultazione niente di importante da sottolineare tranne che une leggero soffio continuo. L'ecocardiogramma evidenziava insufficienza tricuspidale severa e ipertensione polmonare. La TC con contrasto (Angio CT) mostrava una comunicazione ampia (1.7 cm) tra l'aorta ascendente e l'arteria polmonare, compatibile con una finestra aorto-polmonare di tipo 1. Venivano inoltre riscontrati infiltrati infiammatori bilaterali ai polmoni.

Trattamento e Follow-up: La paziente è stata trattata con ossigenoterapia, terapia antibiotica e diuretica (furosemide), con monitoraggio emodinamico e respiratorio continuo. È stata trasferita con diagnosi di malformazione cardiaca congenita: finestra aorto-polmonare di tipo 1 all'ospedale di Verona.

Conclusione: Questo caso evidenzia l'importanza di considerare le anomalie cardiache congenite rare nei bambini con cianosi persistente e sintomi respiratori atipici. L'identificazione precoce tramite imaging avanzato è cruciale per impostare un trattamento adeguato e prevenire complicanze a lungo termine.



UN RARO CASO DI DIVERTICOLO CONGENITO DEL VENTRICOLO SINISTRO

Priscilla Milewski¹, Andrea Comunello¹, Alessia Del Pasqua², Gabriele Rinelli², Roberto Cemin¹

- ¹ Ospedale Regionale San Maurizio, Bolzano, ITALY
- ² Ospedale Pediatrico Bambin Gesù, Roma, ITALY

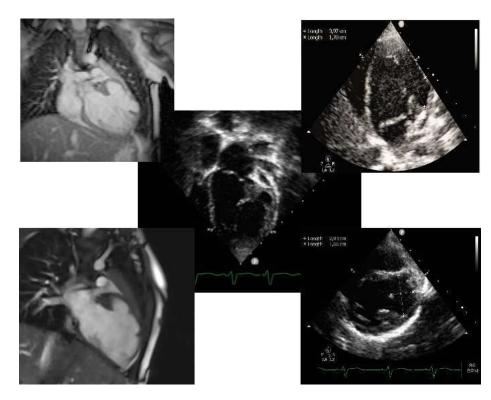
Screening iniziale (scopo della ricerca): Si presenta alla nostra attenzione per ecocardiogramma di screening un bambino di 4 anni, asintomatico dal punto di vista cardiologico, affetto da "iris flocculi", una rara patologia oculare.

Il padre del bambino è stato sottoposto a due interventi cardiochirurgici di sostituzione valvolare aortica con protesi biologica per bicuspidia aortica. L'esame obiettivo del bambino è nei limiti di norma, senza soffi significativi ed un precedente ecocardiogramma fetale viene riferito normale.

Metodi impiegati: All'ecocardiogramma si evidenzia una normale connessione atrio-ventricolare e ventricolo-arteriosa, non si evidenziano difetti interatriali né interventricolari di rilievo, la valvola aortica risulta tricuspide con normale origine degli osti coronarici. Il ventricolo sinistro mostra però una ampia cavità accessoria di dimensioni paragonabili al ventricolo sinistro stesso, con la stessa conformazione muscolare, leggermente assottigliata agli estremi superiore ed inferiore e con funzione contrattile conservata, configurandosi come un diverticolo/aneurisma del ventricolo sinistro (ca. 40 per 17 mm mentre il ventricolo sinistro aveva dimensioni ca. 59 per 18 mm). All'elettrocardiogramma (ECG) si evidenzia ritmo sinusale normofrequente, normale conduzione atrioventricolare, emiblocco anteriore sinistro ed onde Q profonde in D I ed aVL. Il successivo Holter- ECG risulta normale, senza eventi aritmici di rilievo. Decidiamo quindi di eseguire una risonanza magnetica (RM) cardiaca in sedazione per caratterizzare meglio l'anatomia cardiaca del bambino ed anche alla RM cardiaca si conferma la presenza di una cavità accessoria comunicante con il ventricolo sinistro, con una analoga componente muscolare che presenta una contrattilità conservata nella sua parte centrale e che mostra lieve riduzione della contrattilità nella parte superiore ed inferiore, dove si evidenzia anche un lieve gadoline-enhancement. Il bambino è stato inviato ad un centro di riferimento per le cardiopatie congenite vista la rarità della condizione riscontrata, dove ha eseguito uno screening cardiovascolare avanzato comprensivo anche di ecocardiogramma tridimensionale. Vista la familiarità e l'associazione con "Iris flocculi" abbiamo suggerito alla famiglia di eseguire uno screening genetico dei genitori e del bambino, attualmente ancora in corso. Spiegando ai genitori i possibili potenziali rischi aritmico, trombotico e di evoluzione verso lo scompenso cardiaco, abbiamo consigliato ai genitori ed alla scuola di munirsi di defibrillatore semiautomatico ed è stato eseguito un training di Pediatric Basic Life Support con uso di defibrillatore per i familiari e per il personale scolastico. Al momento attuale, vista la buona funzione contrattile del ventricolo sinistro, l'assenza di trombi intracavitari e l'assenza anche di "smoke effect" abbiamo deciso di non iniziare una terapia antiaggregante. E' stato inoltre impostato un programma di follow up semestrale con ECG, Holter, visita cardiologica ed ecocardiogramma completo e ripetizione della RM cardiaca ad un anno.

Risultati e conclusioni: Nella nostra esperienza clinica e rivedendo anche la letteratura disponibile appaiono veramente esigui i casi di diverticoli ed aneurismi congeniti del ventricolo sinistro e non esistono attualmente linee guida specifiche. Ulteriormente peculiare in questo caso è l'associazione con un'altra condizione rara (iris flocculi) solitamente asintomatica come in questo caso ma che viene a volte descritta in letteratura in associazione ad aneurismi dell'aorta toracica.

La patogenesi di tale condizione è poco nota. Si suppone che possa entrare in gioco un difetto di embriogenesi nelle prime settimane di gestazione ma le informazioni a riguardo sono poche. In questo caso, inoltre, l'ecocardiogramma fetale appariva normale. La definizione stessa di questa condizione è oggetto di dibattito, potendolo definire come diverticolo o aneurisma a seconda delle dimensioni e delle proporzioni del colletto rispetto alla camera principale (in questo caso il ventricolo sinistro). Per il momento proseguiamo con controlli regolari del bambino ma saranno necessari ulteriori approfondimenti e confronti con altri casi simili per definire meglio come procedere in questo caso.



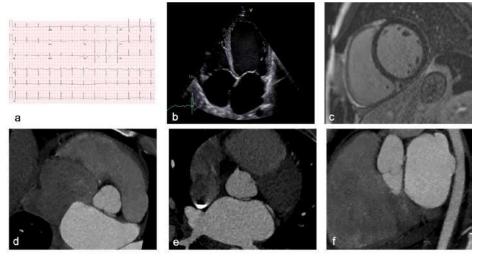
ANOMALOUS ORIGIN OF THE LEFT MAIN CORONARY ARTERY LEADING TO HEART FAILURE WITH REDUCED EJECTION FRACTION: A CASE REPORT

<u>Lodovica Videsott</u> ', Maria Antonia Prioli ', Giulia Casagranda ', Roberto Bonmassari ', Davide Giovannini ' Ospeda**l**e S. Chiara, Trento, ITALY

Coronary artery anomalies are rare congenital malformations with a wide spectrum of clinical manifestations. Although often detected incidentally, certain anomalies may be associated with angina, myocardial infarction, malignant arrhythmias, heart failure, and can represent a potential cause of sudden cardiac death, particularly in young individuals. We report the case of a 25-year-old male who presented to our hospital with a 7-day history of progressive exertional dyspnea and non-productive cough. He had no prior cardiac history or family history of cardiovascular disease. His past medical history was notable for multiple sclerosis, for which he was receiving immunomodulatory therapy. On admission, vital signs included a blood pressure of 145/95 mmHg, heart rate of 128 bpm, respiratory rate of 22/min, and oxygen saturation of 97% on room air. Physical examination was unremarkable. Chest radiography showed hilar vascular congestion. A 12lead electrocardiogram demonstrated sinus rhythm with T-wave inversion in the anterior leads. Serial high-sensitivity troponin T measurements demonstrated no significant increase, while N-terminal pro-B-type natriuretic peptide (NT-proBNP) was elevated at 2895 pg/mL. Transthoracic echocardiography revealed severe left ventricular dilatation with global hypokinesis and severely reduced left ventricular ejection fraction (LVEF) of 22%. Additionally, severe diastolic dysfunction was noted, along with right ventricular dilatation and systolic impairment. As part of the diagnostic work-up for suspected dilated cardiomyopathy, the patient underwent cardiac magnetic resonance imaging, which confirmed severe biventricular dilatation and systolic dysfunction. T2-weighted imaging showed no myocardial edema, while late gadolinium enhancement demonstrated linear mid-wall fibrosis in the interventricular septum. Coronary computed tomography angiography was subsequently performed and unexpectedly revealed an anomalous origin of the left main coronary artery arising from the posterior aspect of the left coronary sinus, near the commissure between the left and non-coronary cusps. The anomalous artery exhibited an acute angulation at its origin, and a 15 mm intramural course between the aortic root and the anterior left atrial wall, with marked luminal narrowing. A treadmill exercise test did not provoke symptoms or arrhythmias but demonstrated pseudo-normalization of anterior T-wave inversions and ST-segment depression, suggestive of inducible myocardial ischemia. Given the high-risk anatomical features and evidence of inducible ischemia, the patient was referred for surgical correction. He underwent unroofing of the intramural segment of the left main coronary artery without intraoperative or postoperative complications.

The patient was discharged on guideline-directed medical therapy for heart failure and enrolled in a cardiac rehabilitation program. At the 3-month follow-up, he was asymptomatic (New York Heart Association functional class I). Repeat echocardiography showed significant improvement in biventricular function, with a mildly dilated left ventricle and an improved LVEF of 40%, along with normalization of right ventricular size and function.

This case highlights the importance of including CAAs in the differential diagnosis of new-onset heart failure with reduced ejection fraction, particularly in young patients without conventional cardiovascular risk factors or family history of dilated cardiomyopathy. While many CAAs are asymptomatic and follow a benign clinical course, specific anatomical variants can confer a high risk of myocardial ischemia, heart failure, arrhythmias, or sudden cardiac death. According to the 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease, features such as an intramural course, slit-like orifice, acute-angle take-off, and an orifice located more than 1 cm above the sinotubular junction are considered high-risk. These findings warrant surgical intervention in symptomatic patients, but should lead to consider surgical intervention even in asymptomatic individuals, with or without demonstrable myocardial ischemia. Early recognition through high clinical suspicion, the use of appropriate advanced imaging techniques, and a multidisciplinary approach are crucial to optimizing outcomes in these complex and potentially life-threatening scenarios.



a) Electrocardiogram. b)echocardiogram 4 chamber apical view. c) cardiac magnetic resonance late gadolinium enhancement short axis. d) e) f) Coronary computed tomography angiography demonstrating origin and intramural course of left main coronary artery (see text for details).

BRIDGE MIOCARDICO IN ADOLESCENTI SPORTIVI: QUANDO IL CUORE GIOCA CONTRO

<u>Paolo Gaetano Zarcone</u>, Celeste Vullo, Maria Fiorella Sanfilippo, Calogero Comparato ARNAS Civico di Cristina, Palermo, ITALY

Il bridge miocardico è una condizione congenita spesso silente; raramente può essere responsabile di sintomi da sforzo fino all'exitus. Secondo alcune casistiche rappresenta fino al 21% delle cause di morte cardiaca improvvisa.

L'anomalia sembra essere dovuta all'alterato ancoraggio dei cardiomiociti a livello subepicardico, che compromette l'angiogenesi coronarica. Tale disfunzione, legata ad anomalie nei complessi proteici strutturali (sarcomeri, sarcoglicani e distroglicani), è secondaria ad alcune varianti genetiche.

Presentiamo due casi clinici di adolescenti sportivi rispettivamente di 13 e 14 anni con bridge miocardico, accomunati da eventi clinicamente rilevanti correlati all'attività fisica intensa.

Il primo paziente ha sviluppato due episodi di sincope da sforzo, da possibile aritmia.

Il secondo paziente ha presentato dolore toracico da sforzo, con persistenza della sintomatologia nelle ore successive, seppur di minore intensità; gli esami di laboratorio hanno evidenziato lieve alterazione dei marker di miocardionecrosi (TnT max = 95.30 pg/ml).

In entrambi i casi gli esami strumentali di primo livello (ECG a 12 derivazioni, ECG dinamico delle 24 ore ed ecocardiogramma) non evidenziavano alterazioni significative. Anche il treadmill test non evocava alterazioni patologiche.

La RM cardiaca non mostrava segni di cardiopatia né evidenza di LGE dopo somministrazione di mezzo di contrasto.

L'angio-TC coronarica, è risultata dirimente poiché ha evidenziato in entrambi i pazienti la presenza di un bridge miocardico sulla coronaria discendente anteriore, al tratto medio, rispettivamente della lunghezza di 19 mm e di 21 mm.

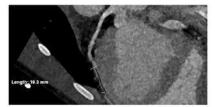
Non sono stati prescritti betabloccanti, come usualmente avviene, per spiccata tendenza alla bradicardia di entrambi i giovani atleti. È stata dunque introdotta terapia con diltiazem, ben tollerata.

In entrambi i casi si è reso necessario inibire i giovani dall'attività sportiva agonistica.

Conclusioni: La sintomatologia da sforzo in giovani atleti non deve essere mai sottovalutata. In tali situazioni il bridge miocardico deve essere sempre sospettato anche per la sua possibile evoluzione fatale.

La sua diagnosi non è semplice poiché l'imaging di primo livello e la RM cardiaca spesso non sono diagnostici. L'angioTC coronarica è l'indagine gold standard. In determinati casi, come quelli che abbiamo descritto, i soggetti affetti devono essere inibiti dal praticare attività fisica agonistica.

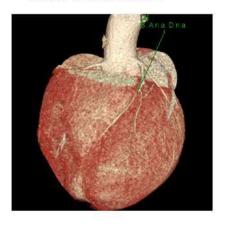
ANGIO TC PAZIENTE n. 1



ANGIO TC PAZIENTE n. 2



RICOSTRUZIONE 3D ANGIO TC PAZIENTE n. 2



ENDOCARDITE INFETTIVA SU VALVOLA POLMONARE NATIVA IN PAZIENTE CON STORIA DI DIV SOTTOPOSTO A CORREZIONE CHIRURGICA

Brenda Mori¹, Sara Pavesi¹, Francesco Prati¹, Roberta Biffanti¹, Biagio Castaldi¹, Vladimiro Vida², Giovanni Di Salvo¹

- ¹ Cardiologia Pediatrica del congenito adulto, Padova, ITALY
- ² Cardiochirurgia Pediatrica e del congenito adulto, Padova, ITALY

Introduzione: I pazienti con cardiopatie congenite sono una popolazione a maggiore rischio di sviluppare endocardite infettiva. Infatti, la presenza di anomalie strutturali cardiache, valvole o materiale protesico, in particolare in zone con elevata pressione o turbolenza, predispone alla formazione di trombi sterili sulle aree di epitelio danneggiato. In caso di batteriemia, questi possono innescare l'instaurarsi di una endocardite infettiva, che può essere particolarmente aggressiva, indipendentemente dal tipo di microrganismo isolato.

Descrizione del caso: Paziente di 8 anni, seguita presso il nostro centro dopo correzione di DIV sottopolmonare all'età di 10 mesi, con residua piccola comunicazione interventricolare, gradiente di 90 mmHg.

La paziente si è presentata presso il PS di un ospedale periferico con storia di febbre elevata con brivido scuotente nei 3 giorni precedenti, in assenza di altra sintomatologia associata, in particolare non sintomatologia respiratoria né gastrointestinale di rilievo. Eseguiva esami ematici, con riscontro di importante aumento degli indici di flogosi (PCR 134 mg/L e PCT 171mcg/mL) e piastrinopenia severa (19.000/mL), in assenza di segni di sanguinamento. Si procedeva pertanto ad esecuzione di emocolture, e si avviava terapia antibiotica con ceftriaxone. Si richiedeva ecocardiografia, con riscontro di vegetazione flottante a livello della valvola polmonare. Nel sospetto di endocardite infettiva, si contattava il nostro centro e la paziente veniva centralizzata. All'arrivo presso il nostro centro (circa 24 h successivamente all'ingresso presso il PS periferico) si ripetevano esami ematici, che confermavano la presenza di indici di flogosi aumentati, con piastrinopenia in ulteriore lieve calo (15.000/mL). Veniva ripetuta emocoltura, con esecuzione di film array per ricerca rapida del patogeno. Sia il film array, che successivamente l'emocoltura eseguita presso il centro periferico, sono risultate positive per S. Pneumoniae, multisensibile all'antibiogramma. All'approfondimento anamnestico, la famiglia non segnalava problemi né procedure odontoiatriche recenti. Singolo episodio di otite media acuta circa tre settimane prima, trattata con sola terapia antinfiammatoria. Veniva proseguita la terapia impostata con ceftriaxone e vancomicina, già in atto. L'RX torace risultava negativo per addensamenti o possibili embolizzazioni. Si ripeteva ecocardiografia transtoracica, che confermava la presenza di ampia vegetazione a livello della valvola polmonare, in prossimità dal patch chirurgico e del DIV, di dimensioni di 19x11 mm. L'analisi delle altre valvole cardiache non mostrava in prima istanza altre vegetazioni. Tuttavia, la paziente presentava prolasso della cuspide aortica anteriore, già presente ai precedenti controll



Alla luce delle importanti dimensioni della vegetazione e del rischio embolico, si predisponeva intervento cardiochirurgico urgente. In questo veniva aspirata vegetazione, che aveva completamente eroso i lembi della valvola polmonare. Veniva rimossa la massa ed effettuata ampia bonifica. Sostituita la valvola polmonare con protesi biologica Avalus 25 mm e chiusura del difetto interventricolare residuo.

Decorso postoperatorio regolare, con prosecuzione della terapia antibiotica endovenosa con solo ceftriaxone per 4 settimane per via endovenosa. Nel postoperatorio, normalizzazione della conta piastrinica senza necessità di terapie.

Ai controlli ecocardiografici post-operatori, buona riuscita dell'intervento, con buon funzionamento della protesi valvolare polmonare e stabile apiressia.

Conclusioni: L'endocardite infettiva può essere una patologia particolarmente aggressiva, come nel caso della paziente, indipendentemente dalla virulenza del patogeno. E'importante per il cardiologo pediatra l'attenta visualizzazione di tutte le strutture cardiache, cercando di utilizzare le metodiche più sensibili ed accurate per il caso in questione. Inoltre, è importante ricordare ai pazienti in follow up l'esecuzione della profilassi antibiotica nel caso di procedure a rischio infettivo.

UN SOFFIO... POCO INNOCENTE!

<u>Camilla Manini</u>, Deborah Cappelletti², Francesco Bianco³, Valentina Bucciarelli³, Emanuela Berton³, Francesca Chiara Surace³, Ettore Merlino³, Martina Fornaro², Maria Elena Lionetti⁴, Sergio Filippelli³

- ¹ Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università Politecnica delle Marche, Ancona, ITALY
- ² Unità di Neonatologia e Pediatria, Ospedale Generale Provinciale di Macerata, Macerata, ITALY
- ³ Cardiologia e Cardiochirurgia Pediatrica e Congenita, AOU delle Marche, Ospedali Riuniti di Ancona, Ancona, ITALY
- ⁴ Dipartimento di Pediatria, Università Politecnica delle Marche, Ancona, ITALY

O. è una neonata nata a 39+5 sa/sg da parto eutocico dopo gravidanza normodecorsa: ecografie del I-II-III trimestre nella norma, NIPT negativo. Alla nascita APGAR 9-10. Otoemissioni acustiche e riflesso rosso nella norma. Screening metabolico negativo.

In VI giornata, per soffio sistolico di nuovo riscontro, viene consigliata un'ecocolordopplergrafia cardiaca a 1 mese di vita. In tale occasione, riscontro di severa ipertrofia biventricolare in assenza di gradiente ostruttivo agli efflussi e versamento pericardico moderato non tamponante.

Viene guindi posta indicazione a ricovero presso centro di III livello per accertamenti:

- ECG (14/01): RS, deviazione assiale e segni di prevalenza ventricolare destri, con minimo ritardo di conduzione interventricolare destra.
- Ecocolordopplergrafia cardiaca (14/01): severa ipertrofia concentrica del ventricolo sinistro (SIVd circa 10 mm, PPd circa 9 mm) con camera ventricolare diminutiva e contrattilità parietale conservata. Evidente ipertrofia della parete libera del ventricolo destro (circa 7,5 mm), con contrattilità conservata. Non gradiente agli efflussi. Non dilatazione biatriale. Lieve IT con gradiente atrio-ventricolare destro di circa 30 mmHg e PAPs circa 35 mmHg. Versamento pericardico circonferenziale non tamponante (Figura 1, Pannello A).
- Rx torace (14/01): Severa cardiomegalia.

In II giornata di degenza, riscontro di differenziale pressorio tra arti inferiori e superiori. Nel sospetto di coartazione aortica ripetuto ecocardio con riscontro di significativo restringimento post-istmico (< 2 mm) a livello dell'arco aortico sinistro, su cui è stato rilevato un gradiente di 50 mmHg con coda diastolica; ipopulsatilità aorta toracica discendente ed aorta addominale (3 mm).

All'angio-TC urgente dell'aorta toracica, confermata la diagnosi di coartazione aortica post-istmica in aorta toracica discendente prossimale con calibro stimabile di circa 1.6mm; ipoplasia (2,7 mm) dell'arteria addominale sottorenale distale (2.4mm) e delle iliache. (Figura 1, panelli B e C).

Sono stati quindi eseguiti esami strumentali complementari, mirati ad escludere le principali patologie associate e associabili a coartazione aortica:

- Ecocolordopplergrafia cardiaca: ha permesso di escludere la presenza di valvola aortica bicuspide (associata nel 40-50% dei casi); dotto arterioso pervio (che consente il flusso di sangue tra circolazione polmonare e sistemica, compensando il restringimento aortico); dilatazione dell'aorta ascendente.
- Angio-TC dell'aorta toracica: ha confermato la coartazione aortica e i dati sopra riportati.
- Ecografia addome e doppler dei vasi portali: nella norma. L'assenza di alterazioni morfologico-funzionali a livello epatico, con indici ematochimici di funzionalità epatica nella norma, ha permesso di escludere la Sindrome di Alagille.
- Ecografia transfontanellare e RM encefalo: nella norma. Esclusa la sindrome moyamoya e la presenza di aneurismi cerebrali e di anomalie del circolo di Willis.
- Esoma clinico su genitori e paziente: le principali patologie inizialmente indagate sono state sindrome di Williams (FISH cromosoma 7), Neurofibromatosi di tipo 1 (esame molecolare associato a dati laboratoristico-strumentali), Sindrome di Turner. Esito esame eseguito c/o OPBG di Roma: varianti patogenetiche assenti. Presenza di VUS: NM 000335.5, SCN5A.
- Indagini metaboliche su sangue e urine: volte ad escludere malattie da accumulo lisosomiale (dosaggio maltasi acida per malattia di Pompe, chitotriosidasi e acilcarnitine plasmatiche, oligosaccaridi e mucopolisaccaridi urinari). Alla cromatografia degli oligosaccaridi urinari evidenziate tracce di mono-disaccaridi e oligosaccaridi.

In data 17/01/25 è stato quindi eseguito l'intervento di risoluzione della cortazione per via sternotomica e di ampliamento dell'arco con patch di pericardio autologo fresco in circolazione extracorporea a 24°C con arresto cardioplegico ematico ipotermico.

Ai controlli ecocardiografici seriati buon esito chirurgico a distanza, confermato anche alla angioTC torace di controllo. È stata quindi dimessa a domicilio in terapia con beta bloccante, ACE inibitore e diuretico risparmiatore di potassio (Spironolattone).

Alle successive rivalutazioni laboratoristico-strumentali longitudinali non eventi clinici di nota (accrescimento staturo-ponderale regolare), salvo rilievo di NT-pro BNP elevato in singola occasione. Non recidive di coartazione, non significativi gradienti residui. In corso Fish-Array CGH.



NEL CUORE DI UN NEONATO: QUANDO IL PARVOVIRUS B19 ATTACCA IL MIOCARDIO

<u>Luisa Rizzo</u>¹, Camilla Aurelio¹, Marina Cifaldi¹, Anna Della Greca², Chiara Ratti², Deborah Bertoncelli², Bertrand Tchana²

- ¹ Scuola di specializzazione Pediatria, Parma, ITALY
- ² SSD Cardiologia Pediatrica, Parma, ITALY

M.Z neonata di 20 giorni giungeva alla nostra attenzione presso l'ambulatorio di Cardiologia Pediatrica per accertamenti nel sospetto di un quadro sindromico. La paziente, nata a termine di gravidanza da parto eutocico con buon adattamento alla vita extrauterina, presentava in anamnesi perinatale un'infezione materna accertata a circa 36 settimana da Parvovirus B19. Alla visita riscontro all'ECG di marcate alterazioni della ripolarizzazione ventricolare con extrasistolia ventricolare monomorfa isolata con reperto ecocardiografico caratterizzato da marcata discinesia del IVS e depressione della contrattilità ventricolare sinistra (FE 52%), per cui in considerazione del dato clinico-strumentale e anamnestico si configurava un quadro clinico compatibile con miocardite acuta da Parvovirus B19 avvalorato da una viremia su sangue pari a 117883 copie/ml. Si decideva quindi per il ricovero presso TIN per monitoraggio dei parametri vitali e terapia con ACE inibitore e beta bloccante; all'ingresso in reparto, durante esecuzione di prelievo ematico, riscontro al monitoraggio elemetrico di TV con persistenza di polso. Data l'impossibilità a reperire accesso venoso si procedeva alla somministrazione di Propranololo per os con successiva ripresa del RS seppur con persistenza di brevi run di TV. In considerazione del quadro clinico si decideva per il trasferimento presso Cardiologia Pediatrica dell'IRCCS Sant'Orsola-Malpighi. All'arrivo presso Hub di riferimento si confermava la disfunzione sistolica globale (FE 40-45%) si iniziava infusione di due cicli di MG. Durante il monitoraggio ECG, la piccola paziente presentava alternanza di RS e ritmo idioventricolare con peggioramento della disfunzione contrattile per cui veniva impostata terapia con Propranololo. Per persistenza di TV polimorfa al monitoraggio telemetrico veniva impostata terapia steroidea con Metilprednisolone con risoluzione degli eventi aritmici e con successivo miglioramento della funzionalità sistolica. La paziente ha proseguito il follow-up presso il nostro

L'infezione da parvovirus in età neonatale è quasi esclusivamente legata alla trasmissione verticale materno-fetale e l'anemia rappresenta la sua manifestazione più comune. La miocardite neonatale, pur essendo una manifestazione nota è considerata estremamente rara [1], sebbene la sua reale incidenza non sia conosciuta, essendo pochissimi i dati disponibili attualmente in letteratura; tant'è che le linee guida della SIN non prevedono la valutazione cardiologica routinaria in caso di infezione congenita, ovvero confermata dalla positività della ricerca di DNA virale su sangue

alla nascita [2]. L'obiettivo di questo case report è sensibilizzare la comunità scientifica

rispetto a questa evenienza clinica che, seppur rara, non deve essere dimenticata, soprattutto alla luce dell'aumento dei casi di miocardite da Parvovirus B19 segnalati da diverse società europee negli ultimi due anni [3,4]. È possibile che il caso di miocardite neonatale descritto sia una conseguenza diretta di questo aumento delle infezioni, magari legato a una maggiore virulenza post-pandemica del patogeno. E' giunto il momento di modificare i protocolli attuali per i neonati con infezione congenita da Parvovirus B19? Certamente la visita occasionale della nostra paziente ha modificato significativamente la sua storia clinica. Dopo questo riscontro abbiamo deciso di effettuare una valutazione cardiologica in tutti i nati da infezione congenita con viremia positiva, nessuno di questi ha presentato le alterazioni compatibili con interessamento cardiaco.

- 1. Bloise S. Parvovirus B19 infection in children: a comprehensive review of clinical manifestations and management. Ital J Pediatr. 2024;50: 261.
- 2. Pedicino R, Manuale di infettivologia neonatale. 2022.
- 3. Venturoli S, Epidemiology of Parvovirus B19 Infection In an Italian Metropolitan Area, 2012-2024: COVID-19 Pre-Pandemic, Pandemic and Post-Pandemic Trends. J Med Virol. 2025;97: e70296.
- 4. Russell N, Severe Parvovirus B19-Associated Myocarditis in Children in the Post-COVID-19 Era: A Multicenter Observational Cohort Study. Open Forum Infect Dis. 2025;12:

TACHICARDIA SINUSALE O TACHIARITMIA?

<u>Sara Santacesaria</u>, Giulia Fini, Irene Raso, Filippo Puricelli, Savina Mannarino Ospedale dei Bambini Vittore Buzzi, Milano, ITALY

La tachicardia sinusale è un riscontro frequente in età pediatrica ed è per lo più secondaria a cause extra-cardiache quali iperpiressia, infezione, ipertiroidismo, anemia, abuso di sostanze eccitanti, ansia.

Una volta escluse tali cause e costatata la reale presenza di una frequenza cardiaca persistentemente elevata, si dovrebbe sospettare una tachiaritmia con caratteristiche ECG-grafiche peculiari che però richiedono un'attenta lettura del tracciato Holter ECG.

La tachicardia da rientro del nodo del seno è una rara tachiaritmia sopraventricolare difficilmente distinguibile dalla tachicardia sinusale, ma che necessita di trattamento farmacologico o interventistico per evitare lo sviluppo di tachicardiomiopatia.

Caso Clinico: Bambina ricoverata a 2 anni di vita per iperpiressia in ipertrofia tonsillare; durante il ricovero riscontro di FC media tendenzialmente tachicardica (circa 150-160 bpm) per cui dimessa con indicazione ad approfondimento cardiologico.

Alla valutazione cardiologica assenti anomalie strutturali; eseguiti plurimi Holter ECG con evidenza di ritmo sinusale con FC media persistentemente ai limiti superiori di norma per età, interpretati come tachicardia sinusale inappropriata, pertanto a 4 anni di vita avviata presso altro centro terapia con Sotalolo 2 mg/kg/die. Negli anni successivi proseguita terapia con Sotalolo senza adequare il dosaggio al peso della bambina.

A 9 anni di vita infezione respiratoria con indicazione pneumologica a trattamento con Azitromicina, previa valutazione cardiologica per rischio di prolungamento del tratto QT con associazione di entrambi i farmaci.

Alla visita cardiologica bambina in buon compenso, ECG nei limiti di norma, all'ecocardiogramma assenti anomalie strutturali. Agli esami ematochimici emocromo e funzione tiroidea di norma. Sospesa pertanto terapia con Sotalolo ed avviata terapia antibiotica.

Dopo 48 ore dalla sospensione del farmaco, accesso in Pronto Soccorso per riscontro di elevata frequenza cardiaca (riferita 190 bpm) in bambina asintomatica; la bambina veniva ricoverata per monitoraggio del ritmo cardiaco.

All'Holter ECG evidenza di FC media 130 bpm, FC max 193 bpm; nelle ore notturne riscontro di brevissimi ma frequenti lembi di repentina riduzione della FC a 60-65 bpm con tratto PR di minor durata rispetto al PR in corso di FC più elevate; posta, pertanto, diagnosi di tachicardia da rientro del nodo del seno atriale.

In considerazione della giovane età della bambina, in accordo con la famiglia si avviava terapia beta-bloccante con Metoprololo titolata fino a 3,5 mg/kg/die con evidenza di FC adeguata per età (FC media diurna 105 bpm, notturna 85 bpm) pur persistendo lembi di tachicardia da rientro del nodo del seno atriale sia nelle ore notturne che nelle ore diurne. Eventuale trattamento interventistico verrà valutato in futuro.

Conclusioni: La tachicardia da rientro del nodo del seno è una rara tachiaritmia sopraventricolare ed è probabilmente sottodiagnosticata in quanto è difficilmente distinguibile da una tachicardia sinusale.

In caso di riscontro di frequenza cardiaca elevata in assenza di cause secondarie, l'Holter ECG a 12 derivazioni con attenta valutazione della variabilità della frequenza e dell'intervallo PR a diverse frequenze, potrebbe permettere il riconoscimento di una tachiaritmia che necessita di trattamento.

INFEZIONI VIRALI E COMPLICANZE ARITMICHE NEI NEONATI: DESCRIZIONE DI UN CASO DI BRADICARDIA SEVERA DA RHINOVIRUS

Martina Scramuzza¹, Elisa Deidda¹, Claudia Santamaria¹, Eliana Barbato¹, Sofia Sgubbi¹, Ludovica Catgiu¹, Cecilia Silvi², Antonia Apicella², Alessia Claudia Codazzi²

- ¹ Dipartimento di Scienze Pediatriche, Università di Pavia, Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia, ITALY
- ² Dipartimento di Scienze Pediatriche, UOS Cardiologia Pediatrica, Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia, ITALY

Presentiamo il caso di un neonato di 27 giorni ricoverato presso il reparto di Patologia Neonatale per infezione delle alte vie respiratorie da Rhinovirus.

Dalla terza giornata di ricovero, si assisteva alla comparsa di bradicardia severa (FC 30-40 bpm) al monitor, e all'ECG basale riscontro di ritmo sinusale a FC di 42 bpm alternato a fasi di ritmo giunzionale e ritmo del seno coronarico. Gli episodi di bradicardia sono rimasti sempre asintomatici con adeguata risposta adrenergica alla stimolazione tattile, ma persistevano recidive, non correlate ad apnee respiratorie.

All'ECG Holter delle 24 ore si confermavano frequenti fasi di bradicardia con ritmo atriale/giunzionale con FC media 40 bpm e 3 pause patologiche (la maggiore di 4.8 s), in assenza di blocchi atrio-ventricolari (BAV), normale ripolarizzazione ventricolare. L'ecocardiografia eseguita a completamento era nella norma. Al fine di escludere altre eziologie, sono state eseguite ecografia cerebrale e dosaggio elettroliti. Anche l'anamnesi materna è stata approfondita ed escluse patologie autoimmuni.

Alla terapia aerosolica standard, nel sospetto di una possibile origine infiammatoria del quadro cardiaco, è stata associata terapia steroidea per via endovenosa. Dopo pochi giorni, si è assistito ad un pronto miglioramento del quadro respiratorio e risoluzione del quadro aritmico. All'ECG Holter di controllo, non più evidenza di pause patologiche, FC min 73 bpm. Venivano segnalati solo fugaci fasi di ritmo atriale basso seguiti da pronta ripresa di ritmo sinusale.

Il piccolo è stato dimesso dopo due settimane, con parametri vitali stabili e FC nella norma per età.

Il controllo ad un mese dalla dimissione ha mostrato reperti ECG ed Holter ECG nella norma (FC 141 bpm), non BAV.

In letteratura, il coinvolgimento cardiovascolare è tra le più frequenti complicanze extra polmonari delle infezioni respiratorie nei neonati ed i dati più rilevanti riguardano le forme sostenute dal virus respiratorio sinciziale (RSV); non ci sono invece evidenze sul ruolo del Rhinovirus.

Le manifestazioni cardiovascolari da infezione da RSV più comuni sono: lo scompenso cardiaco destro da ipertensione polmonare, il versamento pericardico, la miocardite, le aritmie.

Tra le anomalie del ritmo, più frequenti nei lattanti<3 mesi, i blocchi seno-atriali sono tra gli eventi più frequenti, con completa regressione dopo circa un mese dall'evento acuto.

Le basi patogenetiche sono ad oggi ancora non del tutto definite, ma le ipotesi più accreditate volgono verso un possibile meccanismo immuno-infiammatorio, nonché verso un danno diretto da parte del virus sul sistema di conduzione cardiaco. Queste alterazioni sono comunque benigne e transitorie con regressione dopo circa un mese dall'evento acuto, come nel caso riportato.

Il nostro caso testimonia come altri agenti infettivi, come il Rhinovirus, possono essere causa di blocchi senoatriali e bradicardie nei lattanti.

KAWASAKI DISEASE VS MIS-C: A COMPARATIVE OVERVIEW

Carmine Perna¹, Eleonora Palladino¹, Giovanni Salomone², Domenico Di Francesco³, Daria Lauretta⁴, Giovanni Maria Di Marco⁴, Angelica De Nigris⁴, Giangiacomo Di Nardo⁴

- ¹ Università degli Studi della Campania Luigi Vanvitelli, Napoli, ITALY
- ² Università degli Studi di Salerno, Salerno, ITALY
- ³ Università degli Studi di Napoli Federico II, Napoli, ITALY
- ⁴ UOSD Cardiologia Pediatrica, AORN Santobono-Pausilipon, Napoli, ITALY

Introduction: Kawasaki Disease (KD) and Multisystem Inflammatory Syndrome in Children (MIS-C) are two pathological conditions characterized by a pronounced systemic inflammatory response, with overlapping clinical and diagnostic features. KD is an acute systemic vasculitis that primarily affects children under 5 years of age and is characterized by distinctive mucocutaneous clinical features. Cardiac involvement in KD mainly affects the coronary arteries, with a high risk of coronary aneurysm formation in the absence of early treatment; myocardial dysfunction is rare and generally secondary. MIS-C, on the other hand, is a post-infectious hyperinflammatory syndrome associated with SARS-CoV-2, typically affecting older children and adolescents. It is characterized by multiorgan involvement (gastrointestinal, neurologic, cutaneous), and cardiac involvement predominantly consists of myocardial dysfunction, including ventricular dysfunction, myocarditis, and cardiogenic shock; coronary aneurysms are less frequent but can occur.

Although MIS-C and KD share several clinical features, they differ significantly in terms of age of onset, systemic manifestations, laboratory profiles, and response to treatment.

Case Report: A 3-year-old boy presented to the Emergency Department with a 72-hour history of persistent fever, general malaise, irritability, and a widespread maculopapular rash involving the face and limbs. Given the recent SARS-CoV-2 infection among family members, a nasopharyngeal swab was performed and tested positive. During hospitalization, due to persistent fever and worsening rash, now accompanied by cheilitis and non-exudative conjunctivitis, a diagnosis of suspected KD was considered. A cardiology consultation and echocardiography were performed, both yielding normal results. Laboratory tests revealed neutrophilic leukocytosis and elevated inflammatory markers, while cardiac biomarkers remained within normal limits. Intravenous immunoglobulin (MG) therapy was administered.

However, due to the ongoing fever and concurrent SARS-CoV-2 infection, raising suspicion for MIS-C, corticosteroid therapy was added, resulting in a favorable clinical and laboratory response. On day 13 from symptom onset, repeat cardiac evaluation revealed the development of coronary aneurysms: aneurysmal dilation of the proximal right coronary artery (diameter: 6 mm; z-score: +10) and mid segment (diameter: 5 mm; z-score: +8.43) with a "rosary bead-like aneurysms" appearance, as well as a giant fusiform aneurysm in the distal right coronary artery (diameter: 7 mm; z-score: +14.6). There was also giant aneurysmal dilation of the left coronary artery: common trunk (diameter: 7 mm; z-score: +12.4), left anterior descending artery (LAD) 5.7 mm (z-score: +11.2), and the circumflex artery (Cx) at the upper limit of normal (diameter: 2.5 mm; z-score: +2.1). Antiplatelet-dose aspirin, clopidogrel, and warfarin were initiated. Coronary CT angiography confirmed severe coronary involvement with extensive aneurysmal dilation of the left main trunk, proximal and mid LAD, proximal Cx, and proximal and mid right coronary artery, without mural abnormalities or thrombosis. A final diagnosis of KD with severe coronary arteritis was established. SARS-CoV-2 infection was considered a confounding factor that delayed the diagnostic and therapeutic pathway.

Conclusions: The distinction between MIS-C and Kawasaki Disease represents a significant clinical challenge for pediatricians and cardiologists due to the substantial overlap in their clinical presentation. Both conditions present with persistent fever, non-exudative conjunctivitis, skin rash, cheilitis, and lymphadenopathy, making differential diagnosis particularly difficult in the early stages. However, MIS-C is more frequently associated with multiorgan involvement, myocardial dysfunction, and hemodynamic instability, while KD presents a more typical clinical picture with a higher risk of coronary aneurysms. Differential diagnosis requires careful clinical evaluation, supported by laboratory findings and cardiac imaging. Early and accurate identification is essential for timely and tailored treatment to prevent severe complications, particularly involving the cardiovascular system. In this case, SARS-CoV-2 infection was a confounding factor that contributed to the delay in diagnosis and therapy.

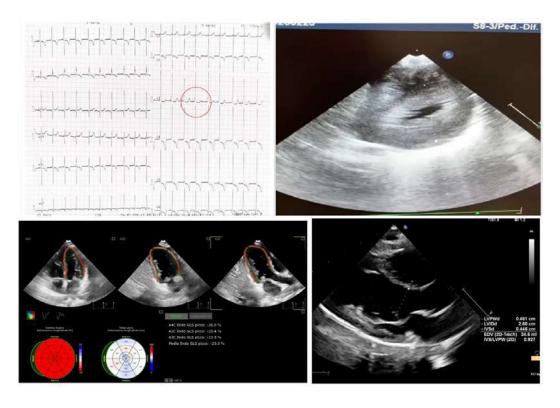
UN CASO DI MALATTIA DI POMPE NEONATALE: L'IMPORTANZA UN APPROCCIO MULTIDISCIPLINARE.

<u>Claudia Rubino</u>, Maria Fiorella Sanfilippo, Mauro Cardillo, Celeste Vullo, Calogero Comparato ARNAS Civico di Cristina Benfratelli, Palermo, ITALY

La malattia di Pompe (Glicogenosi di tipo II) è una patologia autosomica recessiva rara, dovuta a mutazioni del gene GAA localizzato sul cromosoma 17q25.3. Tali mutazioni determinano un deficit dell'enzima alfa-glucosidasi acida (GAA). La sua carenza determina un accumulo di glicogeno a livello epatico, cardiaco, del muscolo scheletrico e dell'encefalo. In epoca neonatale si manifesta con miopatia scheletrica, epatomegalia e cardiomiopatia ipertrofia (HCM) che causa insufficienza cardiaca. Descriviamo il caso clinico di una neonata da madre con diabete gestazionale e riscontro a 2 gg di vita di una severa ipertrofia biventricolare. L'ECG mostrava PR corto ed ipertrofia ventricolare sinistra con sovraccarico sistolico. All'ecocardiogramma era evidente: a) ipertrofia concentrica (SIV 11 mm - zscore +9; PP 11 mm - zscore +7) b) ipertrofia della parete libera del ventricolo destro (FWRV 9 mm - zscore +5,9) c) obliterazione sistolica del ventricolo sinistro e gradiente medioventricolare di 25 mmHg. Gli esami di laboratorio evidenziano un incremento dei valori di funzionalità epatica e riduzione del filtrato glomerulare (41 mL/ min, Schwartz Pediatric Bedside eGFR). Dopo i primi giorni di vita la neonata presentava ipotono generalizzato, pianto flebile, suzione debole, scarsa crescita, epatomegalia e difficoltà respiratoria con rientramenti sottocostali. Il diabete gestazionale materno era stato inizialmente un elemento diagnostico confondente. Tuttavia, il quadro clinico complessivo della neonata faceva sospettare una causa metabolica primaria, piuttosto che un'ipertrofia secondaria al diabete gestazionale. Per questo motivo è stato eseguito uno screening metabolico esteso ed II valore dell'alfa-glucosidasi acida era severamente ridotto (0.8 nmoli/ml/h -vn > 6 nmoli/ ml/h). Si riscontrava una mutazione c.784 G>A (p.Glu262Lys) nell'esone 4 in eterozigosi di origine paterna e la presenza di delezione in eterozigosi degli esoni 9 e 18 di origine materna. Tali alterazioni genetiche correlano con quadro severo della malattia. L'attività enzimatica gravemente ridotta è spesso correlata ad una risposta immunomediata contro la terapia enzimatica sostitutiva (ERT) vanificandone l'efficacia. Per tale motivo è stato avviato un protocollo immunomodulante (Metotrexato +IMG + Rituximab) prima della somministrazione della prima dose del farmaco. E' stata effettuata terapia con Alglucosidasi Alfa 1 volta a settimana al dosaggio di 40 mg/Kg sostituita poi con il nuovo farmaco avalglucosidase alfa alla dose di 20 mg/Kg 1 volta ogni 2 settimane. Non è stato necessario effettuare ulteriori protocolli immunomodulanti perché periodicamente sono stati dosati gli Ab neutralizzanti l'ERT, risultati sempre negativi. Dopo la quarta somministrazione di Alglucosidasi Alfa: a) progressiva stabilizzazione emodinamica b) miglioramento della performance motoria c) accrescimento soddisfacente d) riduzione dello spessore delle pareti cardiache e) miglioramento della funzione biventricolare. Il test genetico è stato ampliato a tutta la famiglia e solamente il padre è risultato positivo per una mutazione in eterozigosi composta differente dalla figlia, con valori di attività residua enzimatica di 5 nmoli/ml/h e senza manifestazioni cliniche.

Conclusioni: La malattia di Pompe neonatale era gravata, prima dell'introduzione della terapia sostitutiva, da elevatissima mortalità.

La terapia sostitutiva, pur difficoltosa, come nel caso che abbiamo descritto, ha migliorato la prognosi. Si sta formando un nuovo gruppo di pazienti che superano il primo anno di vita e continuano il trattamento per tutta la vita. La loro evoluzione clinica è però incerta. E' necessario un approccio multidisciplinare e studi osservazionali a lungo termine.



CLINICAL AND GENETIC HETEROGENEITY OF HCM: THE POSSIBLE ROLE OF A DELETION INVOLVING MYH6 AND MYH7

Alessandra Abis¹, Marina Marsan¹, Alessandra Atzei², Giulia Concas², Vassilios Fanos², Paola Neroni²

- ¹ Università degli Studi di Cagliari, Cagliari, ITALY
- ² Unità di Terapia Intensiva Neonatale, Azienda Ospedaliera Universitaria di Cagliari, Cagliari, ITALY

Objectives: Pediatric hypertrophic cardiomyopathy (HCM) represents the most common genetic myocardial disorder in children and a leading cause of sudden cardiac death in the young.

HCM is characterized by an increased left ventricular thickness, often asymmetrical and involving the interventricular septum, measured by cardiac ultrasound. HCM is identified by a Z-score > 2.5 SD in asymptomatic children with no family history, or Z-score > 2 SD in case of positive family history or positive genetic test. Moreover, obstruction of the left ventricular flow, mitral valve regurgitation mid-ventricular obstruction, arrhythmias or diastolic dysfunction, may also be found in these patients. Over 1000 mutations have been identified in various genes, with the most common involving eight sarcomere protein-encoding genes: MYH7, MYBPC3, TNNT2, TNNI3, TPM1, MYL2, MYL3, and ACTC1. Its phenotypic variability, driven by incomplete penetrance and variable expressivity, presents significant challenges in diagnosis and clinical management. In this study, we report a case of a 16-month-old female diagnosed with HCM caused by a rare genetic deletion.

Methods: She was born premature at 34 weeks and 4 days of gestation by a cesarean section after a physiological pregnancy. During hospitalization, she underwent an echocardiogram and cardiac examination that showed a patent ductus arteriosus with no hemodynamic relevance, and for which she started a cardiological follow-up program. At 15 months of age, the echocardiogram revealed augmented ventricular walls (interventricular septum Z-score was +2.4; posterior left ventricular wall Z-score was +1.2; left ventricular diastolic diameter Z-score was -2; left ventricular systolic diameter Z-score was -2) and a mild pulmonary valve stenosis (peak transpulmonary gradient: 25 mmHg). Her physical examination showed minor dysmorphic features (an epicanthal fold on the right, a short neck, diastasis recti, an humbilical hernia) and a systolic murmur 2/6.

The baby was sent to the local rare disease centre on the basis of a suspected genetic condition.

Molecular analysis was performed using a multigene panel and chromosomal microarray analysis (CMA).

Results: Genetic analysis showed the presence of a deletion of 30 Kb involving the long arm of chromosome 14 and including the MYH7 gene (from exon 34 to 40) and the MYH6 gene (from exon 1 to 33). Currently the patient undergoes follow-up evaluations every six months. The patient's condition has remained stable, with no need for pharmacological or surgical interventions.

Conclusions: In the human cardiac muscle, two main myosin heavy chain (MHC) isoforms are expressed: alpha-MHC, primarily in the atrial tissue, and beta-MHC, dominant in the ventricular tissue. Both isoforms are encoded by tandemly arranged genes, MYH6 and MYH7, located on chromosome 14q12. Specifically, during the fetal period, the MYH6 gene encodes for the alpha-MHC form, which is initially the most highly expressed isoform in the ventricle. Eventually, the alpha-MHC isoform is replaced by the beta-MHC isoform, encoded by the gene MYH7, making it the most highly expressed isoform in the human ventricle in the adult period. This change between pre- and postnatal life is regulated by different factors, among which there are epigenetic modifications. Nonetheless, during postnatal life, various stressors in contractile proteins can induce a regression to a fetal-like gene expression profile. Although the alpha-myosin heavy chain, encoded by MYH6, is predominantly expressed during fetal development and becomes less prominent postnatally, mutations in MYH6 have been strongly implicated in a range of cardiac diseases, including hypertrophic cardiomyopathy, dilated cardiomyopathy, and congenital heart defects such as atrial septal defects. Such phenotypic variability reflects the gene's complex influence on sarcomeric architecture and cardiac contractility.

Our study contributes to understanding the genotype–phenotype correlation in pediatric HCM, emphasizing the potential significance of deletions involving causative genes such as MYH6 and MYH7.



QUANDO L'ADENOSINA NON E'EFFICACE: CASE-REPORT DI UN CASO DI TACHICARDIA ATRIALE AUTOMATICA IN UN PAZIENTE DI 28 GIORNI TRATTATA EFFICACEMENTE CON IVABRADINA

Marina Cifaldi, Luisa Rizzo, Camilla Aurelio, Bertrand Tchana, Anna Della Greca, Chiara Ratti, Deborah Bertoncelli Università di Parma, Parma, ITALY

Case Report: Neonato di 28 giorni, giungeva presso l'Ambulatorio di Cardiologia Pediatrica di Parma inviato dal Curante, per riscontro di tachicardia alla valutazione ambulatoriale eseguita qualche giorno prima per controllo di crescita, in neonato peraltro in apparente benessere clinico. In anamnesi personale: nato a temine, LGA, da parto eutocico, dopo gravidanza caratterizzata da riscontro di tachicardia fetale.

Alla prima valutazione cardiologica, ambulatoriale: paziente in buone condizioni generali, emodinamicamente stabile, con cute rosea. All'ECG Evidenza di tachicardia sopraventricolare (FC 220 bpm), all' ecocardiografia-FAST: buona contrattilità biventricolare, LVD nei limiti di norma, non versamento pericardico. Alla luce dei reperti, il paziente veniva condotto presso il Pronto Soccorso Pediatrico dell'Ospedale Bambino di Parma, per le cure del caso. Qui venivano eseguiti 3 tentativi di cardioversione con adenosina (0,1mg/kg poi 0,2mg/kg) senza ripristino del RS, con slatentizzazione di onde di flutter alla traccia ECG. Quindi, sotto assistenza anestesiologica, 2 tentativi di cardioversione elettrica (1 J/kg), ed infusione di amiodarone (dose di carico 5 mg/kg seguita da infusione in continuo 10 mcg/kg/min per circa 12 h), tutti inefficaci. Alla luce della persistenza dell'aritmia, il paziente veniva centralizzato presso l'IRCCS Sant'Orsola Malpighi di Bologna per il proseguimento delle cure.

All'arrivo, evidenza all'ECG di tachicardia a complessi stretti con attività atriale con pattern 2:1 (flutter VS tachicardia atriale automatica) e all'ecocardiografia VS non dilatato con FE 40-45%, IM lieve, sezioni destre nei limiti, non versamento pericardico. Dopo ulteriori 4 tentativi di cardioversione elettrica (3,4 J/kg), anch'essi inefficaci, veniva intrapresa terapia b-bloccante con riduzione della FC a circa 160 bpm, che ha permesso di confermare la diagnosi di tachicardia atriale ectopica. Per il persistere dell'aritmia, sempre emodinamicamente ben tollerata, veniva aggiunta ivabradina (0.4 mg/kg/die) e terapia b-bloccante per rate control con propranololo, contestualmente sospesa la terapia con amiodarone.

Nel corso del successivo follow-up ambulatoriale, la terapia con ivabradina e propranololo è stata modulata sulla base dell'incremento ponderale del paziente e in un'occasione, per il presentarsi di un episodio di bradicardia, è stato ridotto il dosaggio del propranololo, con ripristino di una FC adeguata per età. Le due terapie sono state proseguite per 10 mesi, con stabile ripristino del RS dopo circa 2 mesi l'introduzione dell'ivabradina. Attualmente il paziente prosegue il FU cardiologico e aritmologico presso il Centro di riferimento a cadenza trimestrale, senza aver presentato recidive aritmiche.

Discussione: Tutti gli studi presenti in letteratura sul trattamento della tachicardia atriale ectopica sono limitati dal basso numero di pazienti analizzati; pertanto, mancano dati riproducibili sul management e sui fattori predittivi di risposta al trattamento nella popolazione pediatrica con Tachicardia Atriale Ectopica [1, 2]. Gli studi presenti in letteratura sull'utilizzo di ivabradina off-label in pazienti pediatrici, specie di età < 6 mesi, sono estremamente rari [3,4].

Nel nostro case-report, l'associazione di propranololo e ivabradina è risultata efficace nel ripristino del ritmo sinusale, e non si sono verificati effetti avversi significativi.Nel contesto della letteratura esistente, questo case-report rappresenta il terzo paziente di età < 1 mese trattato efficacemente con ivabradina.

ARRESTO CARDIACO SECONDARIO A TIREOTOSSICOSI INDOTTA DA AMIODARONE DI TIPO 2 IN UNA PAZIENTE CON CARDIOMIOPATIA DILATATIVA SU BASE GENETICA

Mauro Cardillo, Giulia La Malfa, Giovanni Barbera, Serena Marchese, Maria Fiorella Sanfilippo, Calogero Comparato Ospedale G. Di Cristina, Palermo, ITALY

Introduzione: L'amiodarone è un farmaco antiaritmico altamente efficace, spesso utilizzato in pazienti pediatrici con aritmie ventricolari complesse e disfunzione ventricolare sinistra. Tuttavia, può determinare effetti collaterali a lungo termine, in particolare a carico della tiroide, anche mesi dopo la sospensione. La tireotossicosi da amiodarone (AIT) può manifestarsi in due forme: AIT1, dovuta a eccessiva sintesi ormonale indotta dallo iodio in ghiandole patologiche preesistenti; e AIT2, più frequente, legata ad effetto tossico diretto del farmaco sulla ghiandola, con rilascio di ormoni preformati. Spesso quest'ultima forma, che può avvenire anche anni dopo la sospensione del farmaco, esita nella completa distruzione della tiroide. La conoscenza di queste due forme e della loro evoluzione temporale ha rilevanti implicazioni terapeutiche.

Caso clinico: Presentiamo il caso di una ragazza di 17 anni affetta da cardiomiopatia dilatativa geneticamente determinata (mutazione eterozigote del gene PRDM16) con fenotipo aritmico, portatrice di defibrillatore impiantabile (ICD). Nove mesi dopo la sospensione dell'amiodarone, precedentemente impiegato per tachicardie ventricolari sostenute, ha presentato arresto cardiaco per tachicardia ventricolare sostenuta. L'aritmia veniva correttamente identificata ed efficacemente trattata dall'ICD.

In reparto il monitoraggio elettrocardiografico continuo evidenziava la presenza di frequenti episodi di tachicardia ventricolare non sostenuta non responsivi al trattamento farmacologico con betabloccante. Venivano contemporaneamente riscontrati sintomi suggestivi di tireotossicosi (tremori, midriasi unilaterale, sudorazione profusa, calo ponderale). Gli esami di laboratorio mostravano FT4 elevato, TSH soppresso, anticorpi antitiroidei assenti. L'ecografia tiroidea evidenziava una ghiandola aumentata di volume ed eterogenea, senza noduli; la scintigrafia mostrava assenza di captazione. Il quadro generale e strumentale era compatibile con AIT2. L'introduzione di metimazolo e corticosteroidi ad alte dosi, con progressiva normalizzazione della funzione tiroidea risultavano efficaci nella risoluzione dell'instabilità aritmica.

Conclusioni: L'amiodarone può indurre tireotossicosi anche a distanza di mesi dalla sospensione, con potenziali esiti drammatici nei pazienti con cardiomiopatia strutturale. Il caso evidenzia la necessità di un follow-up endocrinologico prolungato, anche dopo l'interruzione del trattamento, e sottolinea l'importanza di una valutazione clinica globale e non organo-specifica. In assenza di linee guida pediatriche dedicate, un approccio personalizzato nei pazienti ad alto rischio è fondamentale.

AIT Tipo 2
Ghiandola tiroidea normale prima della terapia
Meccanismo: tiroidite con rilascio di ormoni preformati e distruzione della ghiandola
Anticorpi tiroidei assenti
Riduzione di flusso all'ecografia Doppler (ipoafflusso)
Scintigrafia: captazione assente (<1%)
fT4/fT3 ratio aumentato
Risponde a cortisonici (± metimazolo se mixed form)
Onset tardivo (media 30m) spesso dopo sospensione



INATTESO SVILUPPO DI BLOCCO ATRIOVENTRICOLARE DI GRADO ELEVATO DOPO DUE DECADI DALLA CHIUSURA DI DIFETTO INTERATRIALE TIPO OSTIUM SECUNDUM CON DEVICE AMPLATZER

Mauro Cardillo, Costanza Soertino, Paolo Zarcone, Maria Fiorella Sanfilippo, Calogero Comparato Cardiologia Pediatrica, Ospedale G. Di Cristina, Palermo, ITALY

Un ragazzo di 28 anni, portatore dall'età di 5 anni di Amplatzer per la chiusura di un difetto interatriale tipo ostium secundum di ampie dimensioni, giungeva alla nostra osservazione per controllo clinico programmato.

L'elettrocardiogramma un blocco atrioventricolare di primo grado (intervallo PR 290 ms). L'ecocardiogramma confermava il corretto posizionamento del device e l'assenza di shunt residuo.

All'elettrocardiogramma secondo Holter evidenza di periodismo di Luciani-Wenckebach notturno.

Il test ergometrico, eseguito con protocollo di Bruce, mostrava l'assenza di fisiologica riduzione del PR con lo sforzo e la comparsa di blocco atrioventricolare 2:1 al V stadio di Bruce in assenza di sintomatologia associata.

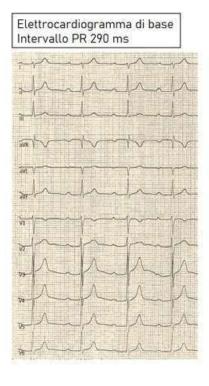
Dopo circa sei mesi dall'ultima valutazione veniva documentato blocco atrioventricolare completo parossistico con ritmo di scappamento giunzionale per il quale si rendeva necessario impianto di pacemaker.

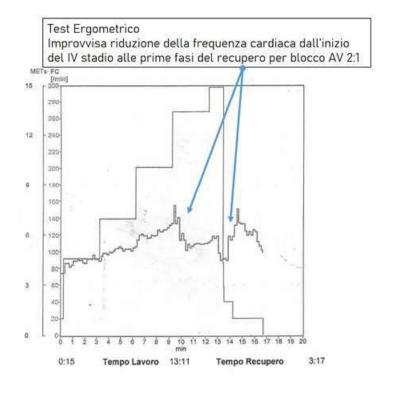
Conclusioni

Il caso descritto è un esempio raro di evoluzione progressiva e tardiva di disturbo della conduzione atrioventricolare in paziente portatore di device intracardiaco, in assenza di sintomi premonitori.

La problematica è legata a fenomeni fibrotici e di retrazione del setto interatriale secondari alla presenza del device atriale.

Questo caso sottolinea l'importanza del follow-up a lungo termine dei pazienti con difetto interatriale sottoposti a trattamento percutaneo anche in presenza di quadro clinico apparentemente stabile. Il trattamento percutaneo ha ridotto di molto il rischio chirurgico ma è associato a rischio di complicanze tardive che devono essere intercettate precocemente.





I NUOVI MOSTRI: FRONTIERE EZIOLOGICHE ATTUALI DELL'ENDOCARDITE INFETTIVA

Mauro Cardillo, Rossella Petrantoni, Maria Francesca Saja, Maria Fiorella Sanfilippo, Calogero Comparato Cardiologia Pediatrica, Ospedale G. di Cristina, Palermo, ITALY

Introduzione

L'endocardite infettiva (EI) in età pediatrica è una patologia potenzialmente fatale, frequente nei bambini con cardiopatie congenite complesse e/o dispositivi protesici. Negli ultimi anni si è assistito all'emergere di microrganismi rari come causa di EI, spesso caratterizzati da presentazioni cliniche subdole, colture negative e resistenze terapeutiche, rendendo la diagnosi e il trattamento particolarmente complessi. Il presente lavoro offre un'analisi multidisciplinare del tema, arricchita da tre casi clinici che illustrano le difficoltà diagnostiche, la gestione terapeutica personalizzata e le implicazioni prognostiche di tale condizione

Descrizione del caso Riportiamo tre casi. Il primo, un paziente con Criss Cross Heart sottoposto a posizionamento di BT shunt, sviluppa febbre recidivante dopo estrazione dentaria non sottoposta a profilassi antibiotica. Decorso caratterizzato da febbre ricorrente, episodi di sepsi apparentemente risolti dopo brevi cicli antibiotici, ma seguiti da recidive, e negatività persistente delle indagini strumentali e microbiologiche convenzionali. La diagnosi di El da Abiotrophia defectiva, ottenuta solo tramite laboratorio di secondo livello con coltura simbiotica, ha richiesto un regime antibiotico sequenziale dapprima con daptomicina e successivamente con dalbavancina, antibiotico long acting, con esito positivo dopo prima resistenza documentata a ciclo convenzionale con gentamicina più ceftriaxone. Il caso sottolinea la discrepanza frequente tra sensibilità laboratoristica e risposta clinica nell'El da A. defectiva, nonché l'importanza di individuare e bonificare precocemente le fonti infettive, nel caso specifico, una dentizione gravemente compromessa. Il secondo caso coinvolge una bambina con malattia di Pompe portatrice di CVC con batteriemia da Rothia dentocariosa, in assenza di endocardite. L'antibioticoterapia mirata ha permesso la bonifica e il salvataggio del device. Questo caso ha evidenziato il ruolo dei dispositivi invasivi come potenziali fattori di rischio per El nei bambini con patologie croniche e la necessità di strategie di sorveglianza attiva in tali pazienti. Nel terzo caso, un paziente con DIV, sviluppa febbre con isolamento di Granulicatella elegans ed evidenza di endocardite. Dopo congruo ciclo di terapia antibiotica mirata, è stato sottoposto a correzione del DIV. Il caso clinico ribadisce la necessità di correzione chirurgica di DIV dopo un primo episodio di endocardite.

Conclusioni

Le infezioni da batteri rari richiedano un elevato indice di sospetto clinico, strumenti diagnostici avanzati (tra cui spettrometria di massa MALDI-TOF e PCR), e un approccio terapeutico flessibile. La gestione multidisciplinare, che coinvolga cardiologi, infettivologi, microbiologi e cardiochirurghi, e l'adozione di linee guida che includano indicazioni specifiche per i germi difficili, appaiono fondamentali per migliorare la prognosi e ridurre le recidive. Infine, l'attenzione alla prevenzione, in particolare la profilassi odontoiatrica nei soggetti a rischio, resta un caposaldo per contenerne l'incidenza.

Batterio	Caratteristiche microbiologiche	Quadri clinici principali	Regimi antibiotici principali
Abiotrophia defectiva	Cocchi Gram-positivi, esigenze nutrizionali complesse (nutritionally variant streptococci - NVS), crescita lenta, catalasi- negativi	Endocardite infettiva subacuta, infezioni protesiche, meningiti, osteomielite	Penicillina G o cettriaxone + gentamicina per 4-6 settimane (regime simile a quello per Enterococcus faecalis)
Granulicatella elegans	Cocchi Gram-positivi, morfologia pleomorfa, richiede tiamina e piridossina per crescere, microaerofila	Endocardite, sepsi, infezioni odontogene	Penicillina o ceftriaxone + gentamicina; talvolta necessaria vancomicina se sospetta resistenza
Rothia dentocariosa	Difteroidi Gram-positivi o coccoidi, aerobio/facoltativamente anaerobio, commensale orale, catalasi-variabile	Endocardite, infezioni dentarie, infezioni di impianti ortopedici, batteriemie, polmoniti	Penicillina, ampicillina, cefalosporine; Alternativa: vancomicina nei pazienti allergici o in caso di resistenza; spesso sensibile anche a carbapenemi e linezolid



Fig.1: Endocardite su tricuspide in Criss Cross heart

Tab.1 Principali caratteristiche dei batteri presi in esame

VALUTAZIONE DEL RISCHIO ARITMICO NELLA LIPODISTROFIA GENERALIZZATA: UN CASE REPORT FAMILIARE

Ylenia Li Bergolis ¹, Roberta Rosso ², Giulia Genoni ³, Matteo Castagno ³, Marta Gagliardi ¹, Alice Panizza ², Andrea Giordano ², Simonetta Bellone ^{1,4}, Ivana Rabbone ¹, Giuseppe Rocco S Patti ², Flavia Prodam ^{1,4,5}

- ¹ Divisione di Pediatria, Dipartimento di Scienze della Salute, Università del Piemonte Orientale, Novara, ITALY, ² Divisione di Cardiologia, Dipartimento di Scienze della Salute, Università del Piemonte Orientale, Novara, ITALY
- ³ Divisione di Terapia Intensiva Neonatale, Dipartimento di Scienze della Salute, Università del Piemonte Orientale, Novara, ITALY
- ⁴ Centro di Ricerca Traslazionale sulle Malattie Autoimmuni e Allergiche, Università del Piemonte Orientale, Novara, ITALY
- ⁵ Divisione di Endocrinologia, Dipartimento di Medicina Traslazionale, Università del Piemonte Orientale, Novara, ITALY

Introduzione: Le lipodistrofie costituiscono un gruppo eterogeneo di disordini rari caratterizzati da mancanza o disfunzione del tessuto adiposo. La forma congenita generalizzata di tipo 4 (CGL4) è caratterizzata da una mutazione del gene PTRF, coinvolto nella formazione delle caveole. Tra le manifestazioni cardiologiche descritte in letteratura si annoverano la cardiopatia ipertrofica associata a deposizione di tessuto adiposo ectopico a livello cardiaco e un elevato rischio aritmico con aumentata incidenza di morte cardiaca improvvisa (SCD). Descriviamo il caso di due fratelli affetti da CGL4, in terapia con metreleptina e con familiarità per SCD (un cugino di Il grado affetto dalla medesima patologia è deceduto improvvisamente a 21 anni), seguiti presso il nostro ambulatorio e sottoposti alla valutazione del rischio di SCD in un centro di Ill livello.

Casi clinici: Il maggiore dei due fratelli ha ricevuto la diagnosi all'età di sei anni. Non ha mai presentato episodi sincopali, ma è stata segnalata scarsa tolleranza allo sforzo (classe NYHA II). Presenta ECG di norma, all'ecocardiografia evidenza di lieve insufficienza mitralica, non segni di ipertrofia ventricolare e PFO. Ad un Holter ECG 24 ore di follow-up si documentavano numerosi BEV organizzati anche in coppie e triplette e alcuni run di TVNS, per cui iniziava terapia con betabloccante (nadololo 0,5 mg/kg/die).

La sorella minore ha ricevuto la diagnosi all'età di tre anni ed è portatrice di un'ulteriore mutazione in eterozigosi del gene PHKB per glicogenosi IXb. Prima dell'arrivo nel nostro centro, è descritto un arresto cardiaco a tre mesi di vita rianimato dalla madre e seguito da un ricovero, avvenuto in un Paese estero e di cui non si dispone della documentazione. È descritto un ulteriore episodio di peri-arresto documentato da un tracciato ECGrafico di TPSV a 214 bpm, per cui è stata iniziata terapia con digossina e bisoprololo, proseguita per un anno e poi sospesa. Dopo quattro anni libera da eventi cardiologici (benché sia segnalata scarsa tolleranza allo sforzo), ad un Holter ECG di controllo si documentavano numerosi BEV organizzati anche in coppie e triplette e alcuni run di TPSV, per cui iniziava nuovamente terapia con betabloccante (nadololo 0,5 mg/kg/die).

I due fratelli vengono seguiti regolarmente con ECG, Holter ECG ed ecocardiografia. Non si sono verificati ulteriori eventi cardiovascolari di tipo aritmico nel corso del follow-up. Entrambi sono stati sottoposti a RM cardiaca con evidenza di dilatazione biventricolare con cinesi conservata, sebbene ai limiti inferiori della norma, e senza alterazioni della caratterizzazione tissutale. Inoltre sono stati sottoposti a valutazione aritmologica presso un centro di riferimento che ha confermato per il momento l'indicazione a proseguire la terapia betabloccante e di soprassedere all'impianto preventivo di ICD, avendo tenuto in considerazione età, peso, storia anamnestica (documentazione incompleta), buon controllo degli eventi aritmici con la terapia farmacologica e rischi procedurali.

Conclusioni: I pazienti affetti da lipodistrofia generalizzata richiedono un'attenta valutazione sia del rischio evolutivo verso la cardiomiopatia ipertrofica con conseguente scompenso cardiaco sia del rischio di eventi aritmici maggiori con conseguente possibile SCD.

La stratificazione dei pazienti in classi di rischio, benché difficoltosa a causa della rarità della patologia, permette di impostare una terapia personalizzata e di identificare i pazienti che possano beneficiare dell'impianto di un defibrillatore automatico in prevenzione primaria o secondaria e il timing dell'impianto.



RARO PSEUDOANEURISMA DELLA GIUNZIONE MITRO-AORTICA SECONDARIO AD ENDOCARDITE DA STREPTOCOCCUS GORDONII

Mauro Cardillo, Salvatore Napoleone, Paolo Zarcone, Maria Fiorella Sanfilippo, Calogero Comparato Cardiologia Pediatrica, Ospedale dei Bambini, Palermo, ITALY

Introduzione: L'endocardite su preesistente cardiopatia congenita rappresenta una complicanza grave e potenzialmente letale. Il coinvolgimento della giunzione mitro-aortica con formazione di pseudoaneurismi è una evenienza rara, scarsamente riportata in letteratura e spesso misconosciuta.

Caso Clinico: Una giovane di 22 anni con pregresso intervento chirurgico (5 anni addietro) per difetto interventricolare sottoaortico ed insufficienza aortica secondaria giungeva alla nostra osservazione per febbre persistente da circa un mese.

L'ecocardiogramma evidenziava un'insufficienza aortica di grado moderato con jet orientato verso la giunzione mitro-aortica dove era presente una formazione isoecogena, di aspetto rotondeggiante e delle dimensioni di circa 15 mm. Il quadro era sospetto per endocardite infettiva. Le emocolture risultavano positive per Streptococcus gordonii. Veniva intrapresa, sulla scorta delle emocolture, terapia con ceftriaxone e gentamicina con pronta regressione della febbre e normalizzazione degli indici di flogosi.

Durante il ricovero, si osservava la lesione diventare anecogena e con possibile flusso al suo interno. Veniva pertanto posto il sospetto di pseudoaneurisma della fibrosa mitro-aortica. L'ecocardiogramma transesofageo e la risonanza magnetica cardiaca confermavano tale sospetto.

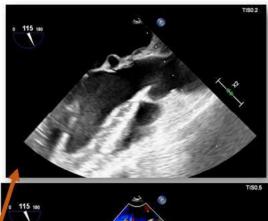
Conclusione: Lo pseudoaneurisma della giunzione mitro-aortica è una rara e potenzialmente grave complicanza dell'endocardite infettiva. È spesso misconosciuta nonostante possa essere diagnosticata con relativa facilità all'ecocardiogramma transtoracico. L'evidenza di uno pseudoaneurisma della giunzione mitro-aortica è fondamentale per la gestione terapeutica e per la possibilità di timing chirurgico.

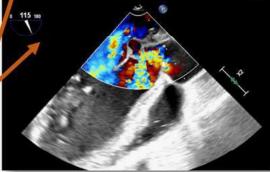
Questo caso sottolinea l'importanza di un monitoraggio ecocardiografico seriale e dell'utilizzo di modalità avanzate di imaging nella gestione dell'endocardite infettiva in pazienti con pregresse cardiopatie congenite.



Ecocardiogramma transtoracico Proiezione parasternale Asse Lungo. Presenza di lesione ovalariforme isoecogena a livello della giunzione mitro-aortica sospetta per formazione ascessuale alla base del lembo mitralico.

Ecocardiogramma Transesofageo Asse Lungo del Ventricolo Sinistro. Presenza di pseudoaneurisma della giunzione mitro-aortica con piccolo colletto sulla porzione ventricolare del lembo mitralico. L'integrazione color Doppler evidenzia la presenza di flusso al suo interno che origina direttamente dal rigurgito aortico.







DRAMMATICO INCREMENTO DELL'INTERVALLO QT SECONDARIO A SEVERA ANEMIA IN UN BAMBINO CON SINDROME DI JERVELL E LANGE-NIELSEN: UNA RILEVANTE CORRELAZIONE CLINICA

Mauro Cardillo, Salvatore Napoleone, Paolo Zarcone, Maria Fiorella Sanfilippo, Calogero Comparato Cardiologia Pediatrica, Ospedale G. Di Cristina, Palermo, ITALY

Un bambino di 3 anni affetto da sindrome di Jervell e Lange-Nielsen, in trattamento con betabloccante e regolarmente seguito presso il nostro centro di cardiologia pediatrica, si presentava per controllo programmato.

L'obiettività clinica generale risultava nella norma, ad eccezione di mucose e cute pallide, con buona perfusione periferica. I parametri vitali risultavano nei limiti della norma.

L'elettrocardiogramma evidenziava un drammatico incremento dell'intervallo QT (QTc 600 ms) e la presenza di onde T negative giganti da V1 a V4 con vistosa alternanza elettrica.

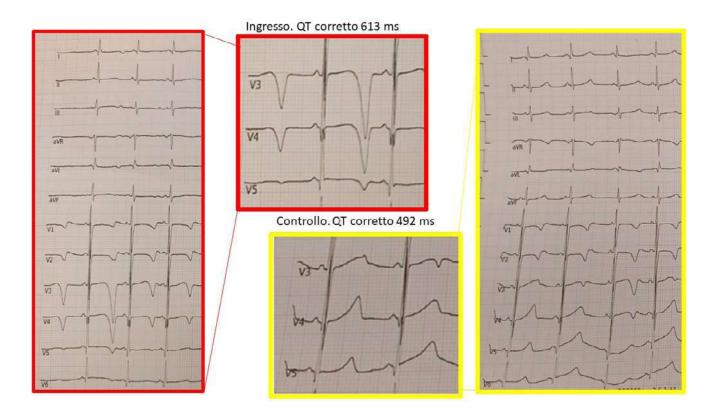
Il paziente veniva ricoverato per approfondimento.

Gli esami ematochimici documentavano una grave anemia sideropenica (emoglobina 6.5 g/dL, MCV 55 fL, ferritina inferiore al limite di rilevazione). Dopo 24 ore dall'emotrasfusione si osservava un miglioramento netto del quadro elettrocardiografico, con normalizzazione delle onde T e riduzione dell'intervallo QTc sino a 490 ms. Nei giorni successivi, il tracciato rimaneva stabile.

Conclusioni

Al massimo delle nostre conoscenze, questo caso clinico rappresenta la prima descrizione di reversibile prolungamento dell'intervallo QT in corso di severa anemia.

Riteniamo che l'anemia severa associata alla terapia con beta bloccante, che ha mitigato la tachicardia compensatoria, siano state responsabili di ischemia da discrepanza e conseguente prolungamento dell'intervallo QT. Tale riflessione clinica suggerisce che nel follow-up dei pazienti affetti da sindrome del QT lungo debbano essere valutati periodicamente anche i valori di emoglobinemia.



CONGENITAL HEART DEFECTS IN A PATIENT WITH 10Q22.3-Q23.2 MICRODELETION SYNDROME

Francesca Cairello ¹, Chiara Zanzola ², Valentina Saracco ², Giuseppe Annoni ³, Carlo Pace Napoleone ³, Silvia A. Magrassi ¹

- ¹ Pediatric and Pediatric Emergency Unit, Pediatric Cardiology Service, The Children Hospital, AOU SS A. B. e C. Arrigo, Alessandria, ITALY
- ² Division of Pediatrics, Department of Health Sciences, University of Piemonte Orientale, Novara, ITALY
- ³ Pediatric and Congenital Cardiology and Cardiac Surgery Unit. Regina Margherita Children s Hospital, Torino, ITALY

Introduction: The 10q22.3-q23.2 microdeletion syndrome is a rare partial monosomy with autosomal inheritance, characterized by variable facial dysmorphisms, psychomotor developmental delay, behavioral abnormalities, and congenital heart defects.

Case Report: We present the case of V., a female patient born at 35+5 weeks of gestation via cesarean section due to premature rupture of membranes, who was referred for cardiological evaluation at two years of age following the detection of a systolic murmur. Initial assessment revealed an ostium secundum-type atrial septal defect (ASD), mild pulmonary stenosis with a dysplastic pulmonary valve, and pulmonary artery branches arising on two different planes with slight flow acceleration in the left branch. Physical examination noted low-set ears, hypertelorism, and mild micrognathia. In light of the clinical and echocardiographic findings, genetic testing was requested due to suspicion of RASopathy. Genetic analysis confirmed a 7.2 Mb deletion at 10q22.3-q23.2, associated with neuromotor developmental delay, facial dysmorphisms, and congenital heart defects. During follow-up, mild mitral requiritation developed and progressively worsened over time. The concomitant presence of significant mitral regurgitation and a large atrial septal defect led to progressive right-sided cardiac overload. At the latest evaluation, despite the patient appearing clinically asymptomatic, physical examination revealed an intensification of the cardiac murmur and the development of a precordial bulge. Echocardiography demonstrated significant dilatation of the inferior vena cava and hepatic veins, along with pronounced right heart enlargement secondary to the worsening mitral regurgitation, which, through the large ASD, further exacerbated the right-sided hemodynamic overload. Given the complex hemodynamic status, the case was discussed with a tertiary referral center, and cardiac catheterization was scheduled. Pre-procedural transesophageal echocardiography confirmed the severity of the mitral regurgitation and identified a cleft in the anterior leaflet of the mitral valve. A balloon occlusion test of the ASD was performed, revealing an increase in wedge pressure from 12 mmHg to 20 mmHg, thus confirming indication for surgical intervention. The patient subsequently underwent mitral valve repair and ASD closure under cardiopulmonary bypass. Postoperatively, a mild residual mitral regurgitation remained due to the inability to completely close the cleft without creating an iatrogenic mitral stenosis. The patient was successfully extubated on the first postoperative day and transferred to a cardiology ward on the second postoperative day, with an uneventful recovery. Post-discharge echocardiography confirmed an intact atrial septum without evidence of residual shunting, persistent mild right atrial enlargement, and a mild-to-moderate residual mitral requigitation characterized by two requigitant jets, without signs of mitral stenosis.

Conclusions: The 10q22.3-q23.2 microdeletion syndrome is a rare genetic disorder characterized by a broad spectrum of clinical manifestations. To date, only a few cases of this microdeletion associated with congenital heart defects have been reported in the literature. The association between atrial septal defects and valvular anomalies has been described in approximately 35% of patients with this microdeletion; however, the specific combination of a large ASD and a cleft mitral valve with severe regurgitation is rarely documented. A similar case has been reported in a pediatric patient with the same chromosomal deletion, suggesting a possible link between the deleted genes within this region and cardiac morphogenesis during embryonic development. Our case underscores the complexity of cardiac involvement in 10q22.3-q23.2 microdeletion syndrome and highlights the importance of including genetic testing in the diagnostic work-up of patients with specific congenital cardiac anomalies. Regular follow-up allowed early detection and management of evolving cardiac dysfunction, preventing the onset of overt clinical symptoms. This case emphasizes the critical role of continuous monitoring and multidisciplinary management in patients with complex genetic syndromes, in order to optimize long-term clinical outcomes.

QUANDO LA MALATTIA MITOCONDRIALE IMITA LA MIOCARDITE FULMINANTE: ESORDIO INSOLITO DEL DEFICIT DI CARNITINA PALMITYL TRANSFERASI II

Alessio Franceschini ¹, Carolina D'anna ¹, Gessica Ingrasciotta ¹, Daniela De Angelis ¹, Erica Mencarelli ¹, Enrico Bertini ², Aurelio Secinaro ³, Luca Di Chiara ⁵, Antonio Amodeo ¹, Carlo Dionisi Vici ⁴, Diego Martinelli ⁴, Rachele Adorisio ¹

- ¹ Heart Failure and Transplant, Mechanical Circulatory Support Unit, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, IRCCS, Roma, ITALY
- ² Neuromuscolar Unit, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù IRCCS, Roma, ITALY
- ³ Thoracic and Advanced Cardiovascular Imaging Unit, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù IRCCS, Roma, ITALY
- ⁴ Metabolic Unit, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, IRCCS, Roma, ITALY
- ⁵ Cardiac Anaesthesia and Intensive Care Unit, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, IRCCS, Roma, ITALY

Riportiamo il caso di un paziente di 16 anni, ricoverato all'Ospedale Bambino Gesù per shock cardiogeno. Era un atleta agonista con una storia di episodi sporadici di mialgie e CPK elevata. Una settimana prima aveva avuto un episodio di cefalea e un digiuno prolungato durante il quale aveva svolto un allenamento intenso. Si è presentato al pronto soccorso per astenia, dolore toracico e ipotensione. L'elettrocardiogramma mostrava ritmo sinusale, intervalli PR e QTc normali e bassi voltaggi dei complessi QRS nelle derivazioni precordiali. L'ecocardiografia ha rilevato una grave disfunzione del ventricolo sinistro (LV) (EFbp 15%), una lieve ipertrofia e dilatazione dei diametri con normale funzione delle valvole e assenza di versamento pericardico. La radiografia del torace ha rivelato una lieve congestione. Per l'instabilità emodinamica, il paziente è stato prima intubato e prontamente trattato per la fibrillazione ventricolare, poi sono stati inseriti ECMO e Impella. Gli esami del sangue hanno rivelato un aumento di hs-I-troponina (2111 pg/ml), NTproBNP (20343 pg/ml) e CPK (22000 U/L). La rabdomiolisi con insufficienza renale acuta ha portato all'avvio dell'emofiltrazione veno-venosa. La biopsia endomiocardica non ha mostrato infiltrati con miociti normali ed edema. Sono stati eseguiti screening tossicologici e test metabolici. Non sono state rilevate sostanze d'abuso, mentre i biomarcatori di malattie metaboliche hanno confermato il sospetto di malattia da beta ossidazione. Il LV si è ripreso dopo 72 ore e l'ECMO e l'Impella sono stati facilmente svezzati. Lo studio genetico ha confermato il deficit di carnitina-palmitoil transferasi 2 (mutazione omozigote e variante clinicamente utile c.77602CT in eterozigosi del gene TTN), condizione rara considerata nella malattia da beta ossidazione. Dopo 1 mese, la risonanza magnetica cardiaca ha confermato la normalizzazione della funzione sistolica LV e il miglioramento dell'ipertrofia. Le sequenze pesate per la caratterizzazione dei tessuti hanno mostrato cambiamenti di significato non specifici. Il test cardiopolmonare ha mostrato un VO2 di 40 ml/kg/min e un aumento dei lattati (8 mmol/l) dopo il picco. Alla famiglia sono stati forniti consigli e comportamenti nutrizionali: una dieta a basso contenuto di grassi integrata con olio MCT e ricca di carboidrati ai pasti principali e agli spuntini, evitando il digiuno prolungato.

Conclusioni

I nuovi sistemi di trattamento dello shock cardiogeno consentono di migliorare la sopravvivenza dei pazienti con malattie rare, smascherando condizioni con sovrapposizioni cliniche. Le malattie mitocondriali sono solitamente poco esplorate dai cardiologi. L'esordio tardivo di alcuni di questi gruppi di malattie, tipicamente nella seconda-terza decade di vita, dovrebbe essere preso in considerazione nella diagnosi differenziale con la miocardite.



IL BACIO RIVELATORE: UN RARO SEGNO DITACHICARDIA PAROSSISTICA SOPRAVENTRICOLARE CON BLOCCO IN USCITA 2:1

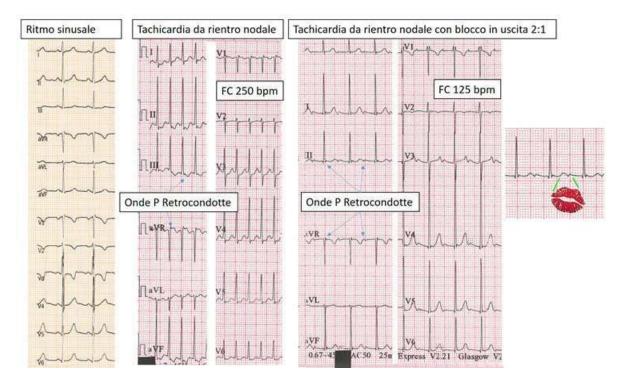
Mauro Cardillo, Celeste Vullo, Mariafiorella Sanfilippo, Calogero Comparato Cardiologia Pediatrica - Ospedale G. Di Cristina, Palermo, ITALY

Introduzione: Le tachicardie parossistiche sopraventricolari rappresentano una causa frequente di accesso in urgenza in età pediatrica. Le forme con conduzione 2:1 sono rare e possono simulare un ritmo sinusale con blocco atrioventricolare di primo grado.

Caso clinico: Un bambino di 6 anni accede in Area di Emergenza per palpitazioni insorte da circa un'ora. L'elettrocardiogramma mostra una tachicardia parossistica sopraventricolare da rientro nodale, interrotta efficacemente con adenosina. Un successivo elettrocardiogramma, eseguito per ripresa dei sintomi, viene erroneamente interpretato come ritmo sinusale con blocco atrioventriolare di primo grado. Il paziente viene trasferito presso il nostro centro per approfondimenti. All'ingresso le condizioni cliniche sono buone. Obiettività clinica ed elettrocardiogramma risultavano nella norma. La rivalutazione dei tracciati evidenziava nel tracciato con blocco atrioventricolare di primo grado una tachicardia parossistica da rientro nodale con blocco in uscita 2:1. Il riconoscimento del segno elettrocardiografico del "bacio della ragazza di Ipanema" consentiva la diagnosi corretta. Questo segno, dato dalla fusione della P retrocondotta con l'onda T precedente, ricorda il profilo del margine superiore delle labbra di una ragazza.

Discussione: La tachicardia parossistica sopraventricolare con blocco in uscita 2:1 rappresenta una sfida diagnostica. La sua presentazione può essere fuorviante e simulare un ritmo sinusale. L'identificazione di onde P retrograde è fondamentale per evitare diagnosi errate e ritardi terapeutici.

Conclusioni: Il caso sottolinea l'importanza della lettura attenta del tracciato ECG e della consapevolezza di presentazioni aritmiche atipiche in età pediatrica.





LA CARDITE REUMATICA PEDIATRICA: UNA SFIDA DIAGNOSTICA ANCORA ATTUALE

Pietro Sciacca, Loretta Mattia

Policlinico di Catania Dipartimento Materno infantile, Catania, ITALY

Negli ultimitre anni, presso il nostro centro di cardiologia pediatrica, abbiamo gestito sei casi di cardite reumatica di nuova diagnosi. Tutti i pazienti si sono presentati con febbre, poliartrite migrante e soffi cardiaci suggestivi. In due casi era presente un allungamento del tratto PQ all'elettrocardiogramma, mentre in un paziente si è osservato un blocco atrioventricolare completo, regredito con la terapia. In tutti i casi l'ecocardiogramma ha evidenziato insufficienza mitralica; in due pazienti era presente anche un'insufficienza aortica lieve. I dati di laboratorio hanno mostrato un aumento degli indici infiammatori e la positività per infezione recente da streptococco beta emolitico di gruppo A... I pazienti sono stati trattati con corticosteroidi e riposo a letto, e antibioticoterapia, con un netto miglioramento clinico e biochimico. Questi casi, spesso provenienti da altri ospedali dove la diagnosi di febbre reumatica non era stata presa in considerazione, sottolineano l'importanza di mantenere alta l'attenzione su questa patologia, anche nei paesi ad alta disponibilità di cure. La nostra esperienza suggerisce che la cardite reumatica non è una malattia del passato, ma una condizione tuttora presente che può manifestarsi con quadri clinici subdoli e richiede un alto indice di sospetto per essere riconosciuta e trattata precocemente, evitando danni valvolari permanenti.

ANEURISMA VENTRICOLARE CONGENITO E IPERTRABECOLATURA VENTRICOLARE SINISTRA: CASO CLINICO IN ETÀ PEDIATRICA, TRA RISCHI E SCELTE TERAPEUTICHE

Paolo Gaetano Zarcone, Giuseppe Scardino, Celeste Vullo, Calogero Comparato ARNAS Civico di Cristina, Palermo, ITALY

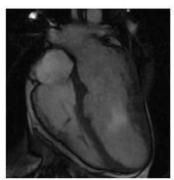
La coesistenza di aneurisma ventricolare congenito e ipertrabecolatura ventricolare sinistra è un'associazione estremamente rara, con pochi casi documentati in letteratura. Entrambe le alterazioni possono rimanere asintomatiche, ma talvolta possono comportare complicanze, tra cui trombo-embolizzazione sistemica, scompenso cardiaco e aritmie ventricolari, aumentando il rischio di morte cardiaca improvvisa. La gestione terapeutica è controversa.

L'aneurisma apicale congenito può essere dovuto all'indebolimento focale idiopatico della parete ventricolare durante l'embriogenesi o a malattia di Kawasaki prenatale, od inoltre, anche ad ischemia dell'apice del ventricolo sinistro durante la vita intrauterina. L'ipertrabecolatura ventricolare potrebbe derivare dalla persistenza delle trabecole presenti in epoca embrionaria.

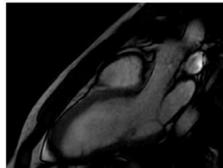
Presentiamo il caso clinico di un paziente di dieci anni, giunto alla nostra attenzione in seguito al riscontro di alterazioni ECG aspecifiche della fase ventricolare terminale durante una visita medico-sportiva, in assenza di storia familiare di eventi cardiaci avversi. L'ecocardiogramma ha rivelato una dilatazione inferolaterale medio-apicale del ventricolo sinistro con ipertrabecolatura e corde tendinee accessorie. La risonanza magnetica cardiaca ha confermato la presenza di aneurisma ventricolare inferolaterale medio-apicale; FE ai limiti inferiori (52%). Il paziente ha mostrato buona tolleranza all'esercizio ed assenza di aritmie durante test ergometrico e durante registrazione Holter. Lo studio genetico è risultato negativo per la ricerca delle principali varianti genetiche responsabili di cardiomiopatie. È stato avviato trattamento con ACE-inibitori a cui, dopo circa quattro anni, si sono aggiunti beta-bloccanti per evidenza, alla RM di controllo di segni di fibrosi con pattern non ischemico omosede. Il paziente è in regolare follow-up da circa 7 anni, durante tale periodo si è mantenuto asintomatico e non sono emerse novità clinico-strumentali.

Conclusioni

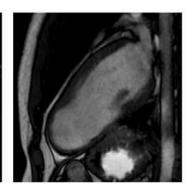
La coesistenza di aneurisma dell'apice e l'ipertrabecolatura della parete inferolaterale medio-apicale suggerisce una ritardo nello sviluppo della parete miocardica, attribuibile ad una alterazione dell'embriogenesi. È una patologia molto rara e pertanto le conoscenze sulla sua evoluzione sono molto scarse. Questo caso conferma la necessità di un approccio terapeutico prudente.



APICALE 4
CAMERE



APICALE 3
CAMERE



APICALE 2
CAMERE



DUE CASI DI IPOGLICEMIA SEVERA IN CORSO IN TERAPIA CON PROPRANOLOLO: UN DIGIUNO PERICOLOSO

Celeste Vullo, Mauro Cardillo, Maria Fiorella Sanfilippo, Calogero Comparato Cardiologia pediatrica ARNAS Civico Di Cristina Benfratelli, Palermo, ITALY

Introduzione: Il propranololo trova impiego in diverse patologie pediatriche come gli angiomi cutanei, la malattia di Kawasaki e le aritmie. Seppur si tratti di un farmaco noto e maneggevole, nei bambini più piccoli può associarsi a effetti collaterali gravi. Il propranololo può mascherare la risposta adrenergica precoce all'ipoglicemia, ostacolandone il riconoscimento tempestivo e aumentando il rischio di complicanze potenzialmente fatali. Riportiamo due casi clinici in cui l'ipoglicemia severa ha rappresentato un effetto avverso grave in pazienti pediatrici in trattamento con propranololo.

Descrizione dei casi

Caso 1

Bambina di 3 anni in terapia con propranololo da maggio 2023 per emangiomi cutanei con soddisfacente risposta estetica. Ultimo dosaggio 3 mg/kg/die.

La piccola paziente ha manifestato improvvisa iporeattività, rigidità degli arti e trisma mentre si trovava all'asilo. Veniva somministrato diazepam e.v. nel sospetto di stato di male epilettico.

Considerata l'anamnesi farmacologica e l'assenza di altre cause evidenti, si ipotizzava che l'ipoglicemia potesse essere causa del quadro neurologico. Il riscontro di glicemia pari a 27 mg/dl confermava il sospetto.

La madre, accuratamente interrogata, riferiva che la bambina non aveva assunto la colazione quella mattina, stimando un tempo di circa 13 ore. La somministrazione di glucosio e.v. portava a progressiva risoluzione della sintomatologia neurologica.

Caso 2

Bambino di 3 anni, in terapia con propranololo per aneurisma dell'arteria interventricolare anteriore, esito di malattia di Kawasaki. Accedeva al Pronto Soccorso per stato di letargia. All'ECG si riscontrava ritmo giunzionale con freguenza ventricolare di 40 bpm.

Non venivano riferiti errori nella somministrazione del farmaco né segni di sovradosaggio, ma i genitori dichiaravano un digiuno stimato di circa 10 ore.

Il dosaggio glicemico confermava uno stato di ipoglicemia severa. La somministrazione endovenosa di glucosio e glucagone portava al progressivo ripristino della coscienza e del ritmo sinusale.

Discussione: Questi due casi evidenziano un importante seppur raro effetto collaterale del propranololo in età pediatrica, spesso sottovalutato. Il propranololo, attraverso il blocco dei recettori beta-adrenergici, inibisce i meccanismi compensatori dell'ipoglicemia e ne maschera i sintomi adrenergici precoci rendendo più difficile un riconoscimento tempestivo. Nei bambini in età prescolare, le riserve epatiche di glicogeno sono limitate e un digiuno di poche ore può rapidamente determinare uno squilibrio metabolico con grave compromissione dello stato di coscienza. In entrambi i casi descritti, il quadro clinico iniziale simulava un disturbo neurologico, ma si trattava in realtà di una condizione metabolica rapidamente reversibile con terapia specifica.

Conclusioni: Questi casi sottolineano la necessità di una stretta sorveglianza clinica e di una adeguata educazione dei genitori sull'importanza di pasti regolari durante la terapia. In caso di sospetta alterazione dello stato di coscienza, il dosaggio della glicemia deve essere una delle prime indagini da eseguire.

Il riconoscimento precoce di un evento ipoglicemico può fare la differenza tra una crisi ben risolta e una complicanza neurologica grave. Il glucagone rappresenta la terapia di elezione per i casi più severi.

SUPERIOR SINUS VENOSUS ATRIAL SEPTAL DEFECT (SVASD) AND PAPVD: POST-OPERATIVE COMPLICATIONS IN WARDEN PROCEDURE

Francesca Cairello ¹, Valentina Saracco ², Chiara Zanzola ², Federico Fornari ¹, Roberto Formigari ³, Silvia A. Magrassi ¹, Sara Bondanza ³

- ¹ Pediatric and Pediatric Emergency Unit, Pediatric Cardiology Service, The Children Hospital, AOU SS A. B. e C. Arrigo, Alessandria, ITALY
- ² Division of Pediatrics, Department of Health Sciences, University of Piemonte Orientale, Novara, ITALY
- ³ Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery Unit, Surgery Department, IRCSS Istituto Giannina Gaslini, Genova, ITALY

Introduction: The Warden procedure is a surgical correction for superior sinus venosus atrial septal defect (SVASD) associated with partial anomalous pulmonary venous drainage (PAPVD). It restores normal pulmonary venous return by redirecting anomalous veins into the left atrium (LA). The technique involves transecting the superior vena cava (SVC) above the entry of the anomalous veins, anastomosing the cephalic SVC to the right atrial appendage (RAA), and using the caudal SVC to construct a baffle (often with a patch) to direct pulmonary venous flow into the LA. The atrial septal defect is usually closed during the same procedure. While generally successful, a potential complication is stenosis at the SVC–RAA anastomosis, which requires close monitoring.

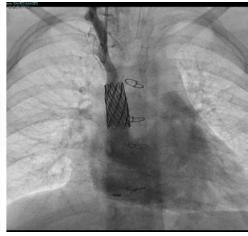
Clinical Case: We report the case of A., a female child born at term by cesarean section, with normal early growth. At 2.5 years, a heart murmur led to cardiologic evaluation, revealing a large SVASD with PAPVD of the right upper pulmonary vein to the SVC, and moderate right-sided volume overload. She was then monitored regularly. At 4 years, a cardiac MRI better defined the anatomy, and corrective surgery using the Warden procedure was performed at a specialized cardiac surgery center, with uneventful recovery. Subsequent echocardiographic follow-up showed a gradual increase in the trans-anastomotic gradient, suggesting progressive stenosis at the cephalic SVC–RAA junction, while flow through the pulmonary venous baffle remained laminar. This condition remained clinically stable until November 2024, when for the first time, a superficial venous network with a mantle-like distribution appeared on clinical examination. At that time, echocardiography showed a significantly increased gradient at the anastomosis level (mean 13 mmHg vs. 4 mmHg the previous year; peak 22 mmHg vs. 11 mmHg), confirming hemodynamically relevant stenosis. After multidisciplinary evaluation, the patient was referred for cardiac catheterization. Under general anesthesia and via percutaneous access through the right jugular and femoral veins, angiography with invasive pressure measurements confirmed severe stenosis at the SVC-RAA anastomosis. The stenotic segment was successfully crossed with a guidewire, which was retrieved through the jugular sheath to create a venovenous loop for stability. After appropriate sizing, percutaneous transluminal balloon dilation was performed, followed by the placement of a covered CP stent to minimize the risk of restenosis due to surrounding atrial muscle tissue. The procedure was completed without complications and resulted in resolution of the obstruction.

Three months later, echocardiography follow-up showed laminar flow through the stent and complete resolution of the superficial venous network, confi

Discussion and Conclusions: The appearance of the venous mantle suggests that, over time, the azygos system alone was insufficient to manage upper body venous return, prompting the formation of collateral pathways. Reestablishing unobstructed flow via stenting was essential to restore normal hemodynamics. Stenosis at the SVC–RAA anastomosis is a recognized late complication of the Warden procedure, occurring in

5–15% of cases. In this patient, the progression of the stenosis was initially slow but steady, as evidenced by a gradual increase in Dopplerderived pressure gradients. Starting from November 2024, however, a sudden worsening was observed, marked by a sharp rise in the transanastomotic gradient and the clinical appearance of superficial venous collateralization. This finding prompted an urgent re-evaluation and the subsequent interventional treatment. This case underscores the critical importance of ongoing, long-term surveillance in patients undergoing corrective surgery for congenital heart defects. Continuous follow-up allows for the timely identification and management of both early and late complications, ensuring optimal longterm outcomes.





Left: Pre-catheterization. Right: Post-catheterization

A THERAPEUTIC FONTAN FENESTRATION CLOSURE

Ippolita Altobelli ¹, Federica Torchio ², Mauro Lo Rito ², Matteo Reali ², Angelo Fabio D'Aiello ², Luca Giugno ², Luciane Piazza ², Angelo Micheletti ², Diana Gabriela Negura ², Francesca Bevilacqua ², Giulia Pasqualin ², Roberta Lotti ², Giulia Guglielmi ², Irene Borzillo ², Alessandro Giamberti ², Massimo Chessa ² ¹ Paediatric Cardiology Unit, University of Campania Luigi Vanvitelli, Monaldi Hospital, A.O.R.N. Ospedali dei Colli, Naples, ITALY

² Paediatric and Adult Congenital Cardiology and Hemodynamics Unit, IRCCS San Donato, San Donato Milanese, ITALY

Introduction: The Fontan procedure refers to any operation that results in the flow of systemic venous blood to the lungs without passing through a ventricle. It is performed to treat several complex congenital heart abnormalities including tricuspid atresia, pulmonary atresia with intact ventricular septum, hypoplastic left heart syndrome, and double-inlet ventricle. (1) The fenestration at the time of the Fontan procedure significantly improves short-term clinical outcome in the standard-risk population. (2) However, the benefits of fenestration in the early postoperative period were at the expense of late complications such as lower systemic oxygenation with prolonged cyanosis, risk of long-term systemic thromboembolism, and potential need for later intervention to close the fenestration. (3)

Case report

We present a clinical case of a 9-year-old female paediatric patient affected by an unbalanced atrioventricular septal defect (CAVc) with left ventricular hypoplasia. She underwent pulmonary artery banding at one month of age, a Glenn procedure at two years of age, and an extracardiac Fontan procedure with an 18 mm fenestrated Gore-Tex tube (fenestration controlled at 4 mm) at five years of age. Additionally, she underwent implantation of a dual chamber epicardial pacemaker via a surgical approach. Throughout her life, she has experienced several episodes of fainting and dizziness, some of which were associated with perioral and distal cyanosis, particularly during physical activity, even mild activities such as climbing stairs or walking. Following the patient's most recent admission to the Emergency Room for a new episode of fainting associated with desaturation (SpO2 75%) and tachycardia, cardiac catheterization was performed.

Catheterization procedure

Measurement of the cardiac chambers and pulmonary circulation pressures was performed. A mean pressure in the pulmonary circulation and in the Fontan circuit of 18 mmHg, along with normal left ventricular end-diastolic pressure and left atrial pressure (8 mmHg), was noted. A wire was pushed across the Fontan conduit fenestration and a fenestration occlusion test was carried out using an 18 mm AGA balloon, with no increase

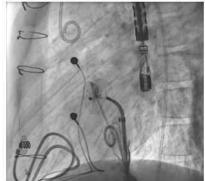
in the mean pulmonary arterial pressure (PAPm), which remained stable at 18 mmHg. No changes were observed in systemic aortic pressure. A marked increase in systemic oxygen saturation was noted, rising from 84-85% at baseline to 98-100%. Subsequently, the closure of the Fontan conduit fenestration was performed using an 18 mm Amplatzer Talisman PFO Occluder device. (Fig. 1)

Following the closure of the fenestration, an increase in oxygen saturation levels was observed (SpO2 93-96%), and no arrhythmic events were noted during the hospitalization.

Discussion:Thanks to the presence of a surgical marker (Figure 2) placed by the surgeons during the Fontan procedure, we were able to easily locate the fenestration and use this marker to correctly place the closure device. This is an interesting case because, typically, surgeons place surgical markers in non-fenestrated Fontan conduits to provide interventionists with a reference for a subsequent percutaneous fenestration and to offer electrophysiologists a marker for perforation, should electrophysiological studies be necessary. In this case, however, the marker was placed during the surgical Fontan fenestration specifically to give interventionists a marker to close the fenestration if needed. We deemed the closure of the fenestration appropriate based on the immediate improvement in saturation during the fenestration occlusion test: the episodes of fainting and desaturation were frequent and debilitating. We are currently evaluating the possible need to administer sildenafil to the patient during follow-up.

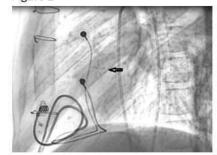
Conclusions: Surgical Fontan fenestration can improve early outcomes, but in many cases, a subsequent percutaneous fenestration closure may be necessary to improve long-term outcomes. In this context, collaboration between surgeons and interventional cardiologists is essential to ensure optimal outcomes for patients following surgery or percutaneous procedures.

Figure 1



Amplatzer Talisman PFO Occluder/device 18 mm

Figure 2



Surgical marker (arrow)

DIAGNOSTIC JIGSAW: UNREVEALING AN UNUSUAL CASE OF PEDIATRIC LEFT VENTRICULAR DYSFUNCTION

Michele Napolitano, Marianna Laurito, Maria Cristina Turina, Teresa Grimaldi, Elena Cioni, Alessandro Navazio Arcispedale Santa Maria Nuova, Reggio Emilia, ITALY

Introduction: Ventricular systolic dysfunction in children can represent a diagnostic challenge. While certain etiologies—such as myocarditis—are more common, the clinical presentation can be atypical. In some cases, the standard diagnostic algorithms may fall short, and clinicians must be willing to guestion initial assumptions. This case highlights the importance of remaining open to less conventional diagnostic possibilities.

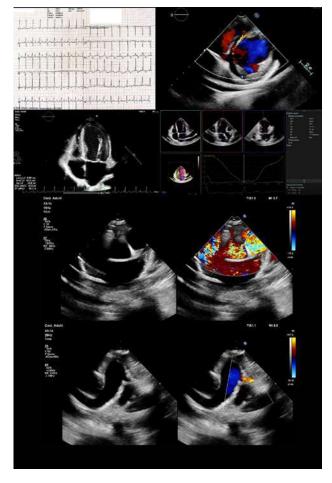
Case History

A 10-year-old girl, with unremarkable medical history, normal neurological development, mild short stature, regularly engaged in physical activity, was referred to the emergency department due to the recent onset of fever, cough and incidental finding of a heart murmur by her general pediatrician. On initial evaluation, she had normal BP, no signs of hypoperfusion, T 38.2°C, eupneic without the need for oxygen therapy. Physical examination revealed a grade 2/6 systolic murmur. A chest X-ray showed parenchymal consolidation of the left upper lobe. Laboratory tests indicated an inflammatory response, with elevated CRP and leukocytosis. The initial ECG revealed abnormal findings: LAH, LVH and significant T-wave inversions in the anterior and high lateral leads. So, a transthoracic echocardiogram was performed, which demonstrated left ventricular systolic dysfunction with a suspected coronary distribution: akinesia of the apical region and mid-segments of the anterior wall and interventricular septum. The patient was admitted with a working diagnosis of pneumonia and left ventricular dysfunction of uncertain etiology.

To rule out myocarditis—considered the most common cause of ventricular dysfunction in this age group—biomarkers for myocardial necrosis were tested repeatedly and remained persistently negative. Due to the challenging nature of the case, a second echocardiography was conducted. Notable findings that helped guide the differential diagnosis included: left ventricular dilatation and systolic dysfunction with a coronary distribution, increased echogenicity of the endocardium and posterior papillary muscle (suggestive of endocardial fibroelastosis), moderate mitral regurgitation, and evidence of developed collateral circulation at the level of the interventricular septum. These features strongly suggested an ischemic etiology. Subsequent detailed evaluation of the coronary arteries was undertaken. A dilated right coronary artery (RCA) was seen originating from the right sinus of Valsalva, with blood flow away from the aorta. The left coronary artery (LCA), however, was not visualized arising from the left sinus of

Valsalva. Using a modified high parasternal short-axis view, the LCA was identified as originating from the posterior aspect of the pulmonary artery (PA), with flow directed toward the PA. The clinical and instrumental findings were consistent with the diagnosis of Anomalous Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery (ALCAPA). A more detailed history revealed no prior symptoms suggestive of myocardial ischemia, such as chest or epigastric pain, dyspnea, or syncope—making the clinical presentation particularly atypical for the underlying condition. The case was discussed in a multidisciplinary team meeting with the pediatric cardiology department of the regional reference center, with an indication to advanced diagnostic imaging (coronary CT angiography) to confirm the diagnosis and define the optimal therapeutic strategy.

Conclusions: This case underscores the importance of considering coronary anomalies, such as ALCAPA, in the differential diagnosis of pediatric ventricular dysfunction—even in the absence of overt ischemic symptoms. The atypical presentation, likely modulated by the development of robust collateral circulation, allowed the patient to remain clinically compensated despite significant myocardial ischemia. The absence of typical clinical signs highlights the role of comprehensive echocardiographic evaluation, where subtle yet specific findings—such as regional wall motion abnormalities, endocardial echogenicity, mitral regurgitation, and septal collateral vessels—can guide clinicians toward the correct diagnosis. In this case, careful integration of these elements prompted a focused assessment of coronary artery origins, ultimately revealing a lifethreatening but treatable congenital anomaly.



GESTIONE MULTIMODALE DI UNA CARDIOPATIA CONGENITA COMPLESSA IN ISOMERISMO SINISTRO CON DESTROCARDIA

Vittoria Garella ¹, Davide Ceruti ², Andrea Giordano ³, Irene Borzillo ², Roberta Lotti ², Luciane Piazza ², Giulia Guglielmi ², Giulia Pasqualin ², Francesca Beviliacqua ², Angelo Fabio D'Aiello ², Diana Gabriela Negura ², Angelo Micheletti ², Alessandro Varrica ⁴, Alessandro Giamberti ⁴, Massimo Chessa ² ¹ Università degli Studi di Milano Statale, Milano, ITALY

- ² Cardiologia ed emodinamica pediatrica e del congenito adulto, IRCCS Policlinico San Donato, Milano, ITALY
- ³ Università del Piemonte Orientale, Novara, ITALY, ⁴ Cardiochirurgia pediatrica e dei congeniti adulti, IRCCS Policlinico San Donato, Milano, ITALY

Scopo dello studio: Presentiamo la gestione multimodale di una rara e complessa cardiopatia congenita nel contesto di isomerismo sinistro con destrocardia. L'obiettivo è illustrare le scelte strategiche nell'approccio chirurgico, con particolare focus sull'interpretazione elettrocardiografica.

Materiali e Metodi: Presentiamo il caso di un bambino di 3 anni e 8 mesi proveniente dalla Tunisia, trasferito presso il nostro Centro in condizioni di scompenso cardiaco con cianosi (SpO2 60–65% in aria ambiente), tachipnea e marcata affaticabilità. All'ecocardiogramma è stato diagnosticato un quadro di isomerismo sinistro, destrocardia, canale atrioventricolare (CAV) completo con severa insufficienza della valvola atrioventricolare, doppia uscita del ventricolo destro (Double-Outlet Right Ventricle - DORV) con vasi malposti (aorta anteriore e a destra) e stenosi polmonare severa; interruzione della vena cava inferiore con continuazione azygos, doppia vena cava superiore senza tronco anonimo. La complessa diagnosi anatomica è stata confermata mediante angio-tomografia (TC) toracica e risonanza magnetica (RMN) cardiaca, con riscontro inoltre di polisplenia e agenesia del pancreas caudale. All'elettrocardiogramma (ECG) eseguito all'ingresso si osservava una frequenza cardiaca di 123 bpm, ritmo atriale ectopico basso con lieve ritardo di conduzione atrioventricolare, conduzione intraventricolare e ripolarizzazione ventricolare nei limiti, deviazione assiale compatibile con il quadro anatomico. Il paziente è stato sottoposto a palliazione cardiochirugica mediante anastomosi cavopolmonare bilaterale (intervento di Kawashima) e sostituzione della valvola atrioventricolare, preservando il flusso anterogrado polmonare nativo.

Risultati e Conclusioni: Il decorso postoperatorio iniziale è stato complesso, con severa disfunzione biventricolare e necessità di supporto inotropo, chiusura sternale ritardata e ventilazione meccanica prolungata. Per blocco atrioventricolare completo persistente è stato necessario l'impianto di pacemaker epicardico bicamerale definitivo. La chiusura sternale è stata eseguita in quinta giornata postoperatoria, seguita da progressivo miglioramento clinico e trasferimento in reparto in decima giornata. Alla dimissione, il paziente presentava compenso emodinamico stabile, buona tolleranza alimentare e respiratoria (SpO2 86%). L'ECG alla dimissione mostrava ritmo ventricolare stimolato dal pacemaker epicardico, con frequenza media di 130 bpm. Discussione: la gestione di cardiopatie congenite complesse in isomerismo sinistro e destrocardia richiede un approccio multimodale e personalizzato. L'ecocardiogramma rimane alla base della diagnosi anatomo-funzionale, ma l'imaging avanzato mediante TC e/o RMN risulta essere sempre più importante per il planning pre-operatorio. Non bisogna tuttavia dimenticare il ruolo dell'ECG; in particolare, la posizione del cuore (destrocardia con situs ambiguus) impone una lettura elettrocardiografica inversa, con particolare attenzione alla morfologia delle onde P e alla disposizione delle derivazioni periferiche e precordiali, le quali risultano non convenzionali. Nel nostro caso, l'anatomia cardiaca non era favorevole ad una correzione biventricolare, per cui è stata effettuata una palliazione univentricolare secondo Kawashima. Per garantire una funzionalità a lungo termine della valvola atrioventricolare si è optato per una sostituzione con protesi meccanica. Relativamente al flusso anterogrado polmonare, è stato mantenuto pervio per garantire l'apporto dei fattori epatici al circolo polmonare e ridurre il rischio di sviluppo di fistole arterovenose polmonari. Il futuro della gestione di queste condizioni richiede una maggiore integrazione tra cardiochirurgia, cardiologia e imaging



MIOCARDITE COMPLICATA COME ESORDIO DI CARDIOMIOPATIA ARITMOGENA: RUOLO DEL DEFIBRILLATORE INDOSSABILE

Michela Leotta¹, Francesco Letter De Luca¹, Letteria Bruno¹, Eloisa Gitto², Roberto Chimenz¹, Paolo Guccione³, Daniela Poli³, Pasquale Crea², Lilia Oreto²

- Dipartimento di Patologia Umana dell'Adulto e dell'Età Evolutiva, Università di Messina, Messina, ITALY
- ² Dipartimento di Medicina Clinica e Sperimentale, Università di Messina, Messina, ITALY
- ³ Centro Cardiologico Pediatrico Mediterraneo, Ospedale San Vincenzo ASP Messina, Taormina, ITALY

Riportiamo il caso di un paziente di 15 anni inviato presso il nostro Centro con diagnosi di miocardite in corso di polmonite. Alcuni giorni prima il ragazzo aveva manifestano febbre associata a dolore toracico e dispnea, per cui era stato accolto in Pronto Soccorso presso un altro Ospedale dove era stato riscontrata polmonite bilaterale con versamento pleuro-pericardico e segni di miocardite.

All'ingresso presso la nostra Terapia Intensiva Pediatrica, le condizioni cliniche generali erano discrete e gli esami hanno confermato la diagnosi di miocardite, con un NTproBNP di 4000, Troponina di 800 ng/dl, lieve rialzo della PCR. L'elettrocardiogramma mostrava alterazioni modeste della ripolarizzazione e bradicardia sinusale. L'ecocardiogramma mostrava una funzione sistolica ventricolare sinistra lievemente ridotta con lieve ipocinesia medio apicale e frazione di eiezione di circa 50%. È stata somministrata terapia con immunoglobuline ev e corticosteroidi, insieme ad ace-inibitore. In terza giornata l'ecocardiogramma di controllo ha messo in evidenza una trombosi apicale del ventricolo sinistro che è stata trattata con eparina non frazionata in infusione continua, con risoluzione in quarta giornata, in assenza di esiti tromboembolici. L'Holter ECG mostrava ritmo sinusale con rarissime extrasistoli ventricolari isolate, seppure di almeno due diverse morfologie.

Dopo qualche giorno, è stata eseguita la risonanza magnetica cardiaca che ha documentato severi e diffusi segni di miopericardite acuta, insieme a segni di enhancement tardivo del gadolinio di tipo non ischemico -ring-like-. Pur non avendo nessuna familiarità per cardiomiopatia, l'esito della risonanza magnetica ha immediatamente orientato l'iter diagnostico verso una possibile cardiomiopatia. Nel frattempo, l'ecocardiogramma ha mostrato una normalizzazione della funzione ventricolare e l'ECG ha mostrato alterazioni evolutive della ripolarizzazione con transitorio allungamento del QT, fino alla quasi normalizzazione dopo circa un mese. Tuttavia, l'Holter ECG ripetuto a distanza di una settimana dal precedente questa volta mostrava alcuni episodi di tachicardia ventricolare non sostenuta. Nonostante il paziente fosse ormai asintomatico ed in buone condizioni cliniche generali, il profilo di rischio aritmico ed il pattern documentato alla risonanza magnetica non consentivano la dimissione al domicilio.

Per questo motivo è stato richiesto ed ottenuto un dispositivo indossabile come giubbotto defibrillatore, grazie al quale il paziente è stato dimesso in condizioni di sicurezza ed indirizzato verso un centro di riferimento per le cardiomiopatie. L'analisi genetica per il pannello delle cardiomiopatie è attualmente in corso. La risonanza magnetica sarà ripetuta a breve e successivamente il paziente sarà valutato per eventuale impianto di defibrillatore. I dati sull'impiego del defibrillatore indossabile in età pediatrica sono limitati; pertanto, il caso descritto può essere utile per incrementare le conoscenze su questo aspetto, in particolare considerando il possibile inquadramento del caso nel capitolo della -hot phase cardiomyopathy-.



UNA SFIDA ANATOMICA: GESTIONE DI UNA CARDIOPATIA CONGENITA RARA CON ETEROTASSIA E RITORNO VENOSO POLMONARE ANOMALO TOTALE OSTRUITO

Vittoria Garella ¹, Davide Ceruti ², Claudia Chillemi ¹, Andrea Giordano ³, Irene Borzillo ², Roberta Lotti ², Luciane Piazza ², Giulia Guglielmi ², Giulia Pasqualin ², Francesca Bevilacqua ², Angelo Fabio D'Aiello ², Diana Gabriela Negura ², Angelo Micheletti ², Alessandro Varrica ⁴, Alessandro Giamberti ⁴, Massimo Chessa ²

- ¹ Università degli Studi di Milano Statale, Milano, ITALY
- ² Cardiologia ed emodinamica pediatrica e dei congeniti adulti, IRCCS Policlinico San Donato, Milano, ITALY
- ³ Università del Piemonte Orientale, Novara, ITALY
- ⁴ Cardiochirurgia pediatrica e dei congeniti adulti, IRCCS Policlinico San Donato, Milano, ITALY

Scopi della ricerca: Il presente case report descrive il percorso diagnostico e terapeutico di una paziente pediatrica affetta da una rara e severa cardiopatia congenita associata a disordini complessi di lateralizzazione, rientranti nello spettro delle eterotassie. L'obiettivo è evidenziare le peculiari difficoltà cliniche, anatomiche e chirurgiche legate all'isomerismo destro e alla sua associazione con malformazioni cardiovascolari multiple, nonché sottolineare il ruolo imprescindibile di un approccio multidisciplinare nella gestione di tali condizioni, la cui bassa incidenza e complessità rappresentano una sfida rilevante per i centri di cardiochirurgia pediatrica avanzata.

Metodi impiegati: La paziente, una bambina di 7 mesi di origine nordafricana, è giunta alla nostra osservazione per il trattamento di una cardiopatia congenita complessa, inserita nel contesto di una sindrome da eterotassia con isomerismo destro e asplenia. Tale condizione, espressione di un disordine dello sviluppo embriologico della lateralità, si associa frequentemente a malformazioni cardiache complesse, dovute all'assenza di una normale segmentazione e lateralizzazione degli organi toraco-addominali.

Nel caso in esame, l'anatomia cardiaca risultava estremamente complessa, con presenza di canale atrioventricolare completo tipo A secondo Rastelli, atresia della valvola e del tronco polmonare, ritorno venoso polmonare anomalo totale (RVPAT) infracardiaco con stenosi del collettore retroepatico e drenaggio in una vena sovraepatica. L'assenza di milza e il riscontro di una morfologia bronchiale simmetrica destra, con bilateralità polmonare destra, confermavano il quadro di isomerismo viscerale destro.

L'angio-tomografia (TC) ha ulteriormente definito l'assetto vascolare, rivelando la presenza di un dotto arterioso malformativo che, pur consentendo una perfusione polmonare, risultava inadeguato per l'equilibrio emodinamico, a causa della stenosi bilaterale dei rami polmonari.

Risultati e conclusioni: La paziente è stata sottoposta con successo ad intervento cardiochirurgico di correzione del RVPAT infracardiaco ostruito, plastica della valvola atrioventricolare unica, chiusura del dotto arterioso e confezionamento di uno shunt sistemico-polmonare tipo Blalock-Taussig modificato da 5 mm. Il decorso postoperatorio si è inizialmente caratterizzato per un'instabilità emodinamica significativa, che ha richiesto ventilazione meccanica prolungata, supporto inotropo e monitoraggio continuo in terapia intensiva pediatrica. Progressivamente, si è assistito ad un miglioramento del quadro clinico, con svezzamento dalla ventilazione, stabilizzazione dei parametri vitali e buona funzionalità dello shunt. Al momento della dimissione, le condizioni cliniche risultavano stabili, con adeguata perfusione periferica e buona ossigenazione sistemica (spO2 84%). Questo caso evidenzia in modo significativo la complessità gestionale delle cardiopatie congenite rare associate a disordini della lateralizzazione e come un buon esito clinico dipenda da una pianificazione preoperatoria meticolosa e all'integrazione delle metodiche di imaging, in particolare della TC.





ETEROGENEITÀ DELLE MANIFESTAZIONI CARDIOVASCOLARI DELL'INFEZIONE DA PARVOVIRUS B19 IN ETÀ PEDIATRICA: PRESENTAZIONE DI DUE CASI CLINICI

Mauro Cardillo, Elisabetta Raso, Rossana Dolce, Salvatore Napoleone, Maria Fiorella Sanfilippo, Calogero Comparato Cardiologia Pediatria, Ospedale G. Di Cristina, Palermo, ITALY

Il Parvovirus B19 è tradizionalmente associato a quadri benigni come l'eritema infettivo, ma in età pediatrica può determinare complicanze gravi e potenzialmente letali, in particolare a carico del sistema cardiovascolare. Il virus è implicato sia nella genesi di miocarditi acute, anche con fenotipo dilatativo, sia in forme di scompenso cardiaco ad alta gittata secondarie ad anemia da aplasia pura della serie rossa. La variabilità clinica e laboratoristica rende spesso difficile il riconoscimento tempestivo del coinvolgimento cardiaco.

Casi clinici

Il primo caso riguarda una bambina di 5 anni precedentemente sana, che ha sviluppato una miocardite subacuta con severa disfunzione sistolica e dilatazione ventricolare. L'approccio terapeutico ha incluso diuretici, ACE-inibitori, beta-bloccanti, ivabradina, levosimendan e monitoraggio intensivo, con progressivo recupero della funzione cardiaca fino alla normalizzazione documentata in risonanza magnetica a distanza di 8 mesi. Il secondo caso descrive un lattante affetto da scompenso cardiaco ad alta gittata secondario ad anemia grave per aplasia pura della serie rossa anemia nel contesto di infezione intrauterina da Parvovirus B19. Il quadro era dominata da severa ipertrofia ventricolare sinistra ed elevatissimi livelli di BNP. L'infezione virale attiva è stata trattata con tre cicli di immunoglobuline per via endovenosa, con risposta clinica e laboratoristica favorevole, recupero ematologico e remissione completa e persistente del quadro cardiaco.

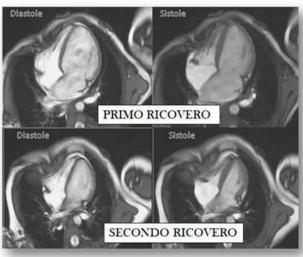
Conclusioni

Il Parvovirus B19 può manifestarsi in età pediatrica con quadri cardiologici estremamente variabili, dal danno miocardico diretto alla disfunzione secondaria. La gestione deve essere integrata, precoce e centrata sul bambino, per evitare sequele permanenti e garantire un pieno recupero funzionale.

Caso clinico 1

Risonanza magnetica cardiaca.

Normalizzazione dei volumi ventricolari e della funzione sistolica in 8 mesi di follow-up



Caso clinico 2

Ecocardiogramma. Riduzione dell'ipertrofia ventricolare a 15 giorni dalla somministrazione di Immunoglobuline per via endovenosa



QUANDO UN DISTURBO DELL'EQUILIBRIO NASCONDE UNA COARTAZIONE AORTICA, BASTA UN DITO PER FARE DIAGNOSI: CASE REPORT

Camilla Aurelio¹, Luisa Rizzo¹, Marina Cifaldi¹, Chiara Ratti², Deborah Bertoncelli², Anna Della Greca², Bertrand Tchana²

- ¹ Scuola di Specializzazione Pediatria, Parma, ITALY
- ² SSD Cardiologia Pediatrica, AOU Parma, Parma, ITALY

G., m., 8 anni giungeva presso il PS generale per comparsa improvvisa di otalgia destra, vomito, pallore e disturbo dell'equilibrio. Al domicilio riferita flogosi delle alte vie aeree dal giorno precedente, non febbre. Non riferito trauma cranico. All'arrivo in PS: SatO2 100% in aria ambiente, FC 98 bpm, PA 130/80 mmHg, GCS 15/15. All'esame obiettivo si segnalava instabilità di marcia con difficoltà al mantenimento della stazione eretta. Nel sospetto di encefalite venivano eseguiti esami ematochimici comprensivi di prove emogeniche risultati nella norma. La TC encefalo e rocche petrose risultava negativa per lesioni acute. Il bambino veniva ricoverato presso il reparto di Pediatria per proseguire l'osservazione e veniva dimesso il giorno seguente, alla luce della completa risoluzione del quadro. A distanza di circa 24 ore dalla dimissione, ritornava in Accettazione pediatrica per comparsa di sintomatologia emetica con associata instabilità della marcia, tendenza alla caduta dal lato destro e rallentamento dell'eloquio. Alla valutazione clinica presentava tendenza alla perdita di equilibrio verso destra, lateropulsione in posizione eretta e prova indice-naso insicura a destra. Nel sospetto di cerebellite eseguiva RMN encefalo con riscontro di lesione ischemica subacuta recente in corrispondenza del territorio di vascolarizzazione dell'arteria cerebellare superiore di destra a livello cortico-sottocorticale della porzione superiore dell'emisfero cerebellare e dei peduncoli cerebellari medio e superiore omolaterali e ulteriore lesione ischemica subacuta recente a livello della porzione infero-laterale destra mesencefalica con associato modesto infarcimento emorragico e riduzione di calibro all'emergenza dell'arteria cerebellare superiore di destra. Lo screening trombofilico allargato non evidenziava un quadro clinico compatibile con stato pro-trombotico. Veniva intrapresa la terapia anti-aggregante con acido acetilsalicilico con regressione della sintomatologia neurologica acuta. Durante la degenza, per persistenza di valori di pressione arteriosa al 95° pct veniva richiesta valutazione cardiologica pediatrica che obiettivava la presenza di soffio sistolico 2/VI irradiato posteriormente e polsi femorali non palpabili bilateralmente; l'ecocardiografia consentiva di confermare la diagnosi clinica di coartazione istmica medio-severa dell'aorta (gradiente massimo di circa 35-40 mmHg) e run-off diastolico con normale contrattilità del VS e spessori parietali ai limiti superiori (IVSd 8.3 mm, z-score + 2.21, LVPWd 7.6 mm, z-score +1.06). L'angio-RMN eseguita successivamente confermava la presenza di coartazione istmica dell'aorta toracica con stenosi severa (> 80%) e diametro del lume residuo pari a 4x3 mm. Veniva pertanto intrapresa terapia con Metoprololo. Il paziente veniva quindi centralizzato presso la Cardiologia Pediatrica del Policlinico Sant'Orsola di Bologna dove veniva sottoposto a rivascolarizzazione percutanea mediante cateterismo cardiaco e impianto di due stent (AndraStent L 21 mm). All'ultimo test da sforzo cardio-vascolare sub-massimale (FC max raggiunta pari al 73% della FC max teorica) eseguito in Marzo 2025 è stato rilevato un normale andamento pressorio. Inoltre, il paziente attualmente non presenta deficit neurologici residui. La coartazione aortica è un'anomalia congenita caratterizzata dal restringimento di un segmento aortico che più comunemente coinvolge l'istmo e rappresenta circa il 5-8% di tutte le cardiopatie congenite. Solitamente viene diagnosticata precocemente ma talvolta può rimanere silente per molti anni finchè l'ipertensione arteriosa non ne rappresenta la principale manifestazione clinica. [1] Le forme di coartazione che si manifestano nei bambini e/o nei giovani adulti, a differenza dei neonati, si presentano all'esordio con quadri di ipertensione arteriosa refrattaria. [2] Dalla revisione della letteratura appare chiaramente che l'esordio clinico con quadro di stroke ischemico rappresenta un evento insolito. Sia lo stroke ischemico che l'emorragia subaracnoidea spesso rappresentano una complicanza peri-procedurale correlata al trattamento percutaneo o chirurgico oppure una complicanza neurologica tardiva correlata all'ipertensione arteriosa. [3] La palpazione dei polsi femorali, un semplice gesto medico routinario, andrebbe effettuato costantemente durante le visite pediatriche di controllo consentendo una diagnosi precoce di coartazione aortica e scongiurando il rischio di complicanze potenzialmente fatali.



UNO SHUNT DIMENTICATO

Mauro Cardillo, Celeste Vullo, Salvatore Napoleone, Maria Fiorella Sanfilippo, Calogero Comparato Cardiologia Pediatrica, Ospedale G. Di Cristina, Palermo, ITALY

Caso clinico

Un ragazzo di 25 anni, con storia di intervento cardiochirurgico in epoca neonatale per stenosi valvolare polmonare critica, viene ricoverato per approfondimento diagnostico in seguito al riscontro di progressiva disfunzione e dilatazione del ventricolo destro associata alla presenza di ridotti livelli di saturazione periferica di ossigeno.

L'obiettività clinica risultava sostanzialmente normale e l'unico reperto patologico era rappresentato da una saturazione periferica di ossigeno lievemente ridotta a riposo (94%). L'ecocardiogramma mostrava severa dilatazione del ventricolo destro con moderata insufficienza tricuspidalica ed assenza di segni di ipertensione polmonare. Non vi era evidenza di shunt interventricolare o interatriale. Si eseguiva test ergometrico che mostrava una scarsa tolleranza allo sforzo associata a una marcata riduzione della saturazione periferica di ossigeno (fino ad 86%). Per lo studio del circolo polmonare veniva eseguita AngioTC del circolo polmonare che risultava negativa. Una rivalutazione collegiale delle immagini poneva il sospetto di shunt inter-atriale.

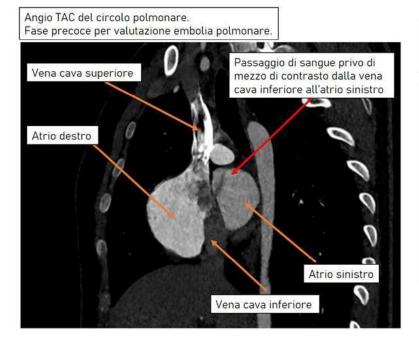
Nel sospetto di un significativo shunt destro-sinistro veniva eseguito bubble test risultato positivo per severo shunt interatriale. L'ecocardiogramma transesofageo confermava la presenza di un ampio difetto interatriale. L'anatomia della lesione risultava compatibile con esiti di Manovra di Rashkind eseguita in epoca neonatale, sebbene questa non fosse documentata nella scarna documentazione clinica esibita dal paziente.

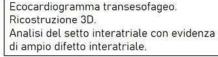
Il difetto veniva trattato con successo mediante chiusura percutanea, con completa risoluzione del quadro clinico e strumentale.

Conclusione

Questo caso evidenzia l'importanza di un approccio misurato, ponderato ed opulato a casi più complessi, in cui una sapiente analisi di sintomatologia e clinica guidano l'utilizzo di tecniche di imaging di primo e secondo livello.

Nel caso specifico, la desaturazione da sforzo, una volta escluse problematiche respiratorie, ha spinto l'iter diagnostico verso la ricerca di uno shunt destro-sinistro che potesse spiegare il quadro-clinico.









POSTOPERATIVE STREPTOCOCCAL ENDOCARDITIS AND MITRAL REGURGITATION IN A PEDIATRIC PATIENT: A CASE REPORT

Pietro Sciacca, Carmine Loretta Mattia Policlinico di Catania Dipartimento Materno infantile, Catania, ITALY

Case Presentation

A 6-year-old boy presented with a 3-day history of fever and was diagnosed with appendicopathy. He underwent appendectomy at our Pediatric Surgery Unit. Within 48 hours postoperatively, he developed anuria, recurrent fever, and elevated inflammatory markers (PCR, PCT). Echocardiography revealed moderate-to-severe mitral regurgitation, left ventricular hypokinesia, and depressed function (EF 45%, FS 25%). Blood cultures, pharyngeal Blood cultures, pharyngeal swab, and gastric aspirate were obtained. Empiric antibiotic therapy with vancomycin and meropenem was initiated, along with diuretics and captopril.

Clinical improvement was observed within 12 hours: afebrile state, resumed diuresis, and improved echocardiographic parameters (EF 55%, FS 30%). The pharyngeal swab was positive for S. pneumoniae. After 72 hours, inflammatory markers decreased further, mitral regurgitation was reduced, and ventricular function normalized (EF 65%, FS 35%). At follow-up, the patient had discontinued all therapies and showed preserved cardiac function.

Conclusions: Infective endocarditis should be considered in pediatric patients presenting with fever and organ dysfunction post-surgery. Early suspicion and echocardiographic evaluation enabled timely diagnosis and effective treatment of postoperative mitral regurgitation due to streptococcal endocarditis. Prompt management was critical to a favorable outcome. swab, and gastric aspirate were obtained. Empiric antibiotic therapy with vancomycin and meropenem was initiated, along with diuretics and captopril.

CICATRICI DA EROE: UN VIAGGIO DA RACCONTARE ATTRAVERSO L'ARTETERAPIA NARRATIVA

Giovanna Campioni¹, Raluca Bianca Nedesca¹, Davide Coti Zelati¹, Massimo Chessa^{1,2,3}, Serena Francesca Flocco^{1,2}

- ¹ Italian GUCH Association (AICCA), San Donato Milanese, ITALY
- ² Pediatric and Congenital Heart Disease Unit, IRCCS Policlinico San Donato, San Donato Milanese, ITALY
- ³ Medical School, Vita-Salute San Raffaele University, Milano, ITALY

Introduzione: Le cardiopatie congenite rappresentano la malformazione congenita più diffusa e costituiscono una condizione cronica a lungo termine, con impatti significativi non solo sul piano fisico, ma anche su quello psicologico, relazionale e identitario. La convivenza con una patologia presente sin dalla nascita comporta sfide complesse lungo tutto il ciclo di vita, con criticità specifiche durante l'età evolutiva e l'adolescenza. In tali fasi, il confronto con i pari, le limitazioni funzionali e l'alterazione dell'immagine corporea ostacolano il processo di costruzione dell'identità, incidono sull'autostima e rendono difficile integrare l'esperienza clinica nella narrazione di sé. Le cicatrici chirurgiche, spesso vissute con disagio, possono acquisire una forte valenza simbolica, passando da segni di vulnerabilità a testimonianze di resilienza e trasformazione. In questo contesto, l'arteterapia narrativa si propone come strumento efficace per sostenere l'elaborazione simbolica della malattia attraverso l'espressione creativa e autobiografica, favorendo l'integrazione emotiva e il rafforzamento del senso di sé

Obiettivo: Valutare l'impatto di un intervento di arteterapia narrativa nel promuovere il benessere psicologico, nel facilitare la rielaborazione simbolica dell'esperienza clinica e nel sostenere lo sviluppo del senso di agency in pazienti pediatrici e adulti con cardiopatie congenite, accompagnandoli nella costruzione di una narrazione identitaria che valorizzi la malattia come occasione di forza e trasformazione.

Metodi: Promosso da AICCA – Associazione Italiana dei Cardiopatici Congeniti bambini e Adulti, in collaborazione con l'IRCCS Policlinico San Donato, il progetto prevede laboratori settimanali di arteterapia narrativa nei reparti di cardiologia e cardiochirurgia pediatrica e del congenito adulto. Ai bambini (3-12 anni) sarà chiesto di realizzare libri tattili, collage e composizioni materiche con carta, stoffe, garze e fili, utilizzando materiali sanitari sterili non destinati all'uso clinico in totale sicurezza. Gli adolescenti (13-17 anni) produrranno fumetti e immagini simboliche, supportati nella narrazione grafico verbale; i giovani adulti e gli adulti creeranno opere pittoriche caratterizzate da un taglio simbolico nella tela come gesto di trasformazione identitaria. Accanto alle attività creative, saranno erogati moduli educativi sulla propria condizione clinica e sulla gestione attiva della salute. L'impatto sarà valutato con un disegno pre post che integrerà misure quantitative (General Self Efficacy Scale, Short Form Health Survey 12, Patient Health Engagement Scale) e qualitative (analisi simbolica delle opere, diari clinici, osservazioni strutturate, interviste semi strutturate).

Risultati e conclusioni: Ci si attende che l'intervento favorisca un significativo miglioramento della regolazione emotiva, dell'immagine corporea e delle capacità narrative del sé, accompagnato da un incremento del senso di padronanza, dell'autoefficacia percepita e dell'engagement terapeutico. In questo modo Cicatrici da eroe si configurerà come un modello integrato e replicabile, capace di coniugare approcci artistici, narrativi e clinici. La risignificazione della cicatrice come simbolo di resilienza e crescita contribuirà a promuovere una cura veramente centrata sulla persona e a umanizzare il percorso terapeutico, offrendo uno standard di buona pratica applicabile anche ad altri contesti di cronicità complessa.



LA FAMIGLIA IN TRANSIZIONE: MODELLO DI PRESA IN CARICO SISTEMICO-RELAZIONALE PER ADOLESCENTI E GIOVANI ADULTI CON CARDIOPATIA CONGENITA

Raluca Bianca Nedesca, Giovanna Campioni, Arianna Magon, Edward Callus, Massimo Chessa, Alessandro Giamberti, Davide Coti Zelati, Serena Francesca Flocco IRCCS Policlinico San Donato, San Donato Milanese, ITALY

Introduzione: Le cardiopatie congenite costituiscono una condizione cronica e/o rara ad alta complessità assistenziale, che richiede un follow-up specialistico lungo tutto il ciclo di vita. La transizione dall'assistenza pediatrica a quella dell'adulto rappresenta una fase evolutiva critica, caratterizzata da vulnerabilità clinica, riorganizzazione identitaria e ristrutturazione delle dinamiche familiari. Evidenze consolidate in letteratura evidenziano come il coinvolgimento del nucleo familiare nei percorsi psicologici favorisca esiti più favorevoli in termini di adattamento, aderenza e qualità della vita nei contesti di cronicità.

Obiettivo: Presentare l'impostazione metodologica e le premesse teorico-cliniche di un intervento psicologico sistemico-relazionale, attivato presso l'Ambulatorio Transition Clinic del Policlinico San Donato, in collaborazione con L'Associazione AICCA ETS, rivolto a pazienti adolescenti e giovani adulti e ai loro caregiver.

Metodo: Il protocollo prevede colloqui psicologici individuali, genitoriali o familiari, condotti da una psicoterapeuta sistemico-relazionale. Oltre al colloquio clinico, si integrano strumenti esplorativi e proiettivi quali il genogramma, le sculture relazionali e le carte Dixit, impiegati per accedere a rappresentazioni implicite e dinamiche transgenerazionali. Gli obiettivi clinici comprendono il supporto alla transizione evolutiva, la promozione dell'autonomia funzionale del paziente, la valorizzazione delle risorse del sistema familiare e il contenimento del distress emotivo.

Risultati attesi: Essendo il servizio in fase di avvio, non sono ancora disponibili dati quantitativi strutturati. In base alla letteratura internazionale, si ipotizza un incremento della competenza comunicativa familiare, un miglioramento della coesione relazionale, una riduzione del caregiver burden e un rafforzamento dell'aderenza terapeutica nella fase post-transizione.

Conclusioni: Il modello rappresenta un'esperienza pilota nella presa in carico familiare integrata nei contesti di cronicità complessa. Le resistenze all'ingaggio sistemico e la persistenza di barriere comunicative indicano la necessità di interventi di sensibilizzazione e alfabetizzazione relazionale. Si auspica nel futuro una formalizzazione del modello con integrazione strutturata nei percorsi clinici e presenza stabile di un professionista sistemico all'interno dell'équipe multidisciplinare.



SVILUPPO DI UN CORE OUTCOME SET (COS) IN AMBITO DI CARDIO CHIRURGIA: UNA REVISIONE DELLA LETTERATURA

Alice Genova ¹, Arianna Magon ¹, Serena Flocco ¹, Veronica Calorenne ¹, Greta Ghizzardì ², Gianluca Conte ¹, Gianluca Castiello ¹, Rosario Caruso ¹³, Cristina Arrigoni ⁴

- ¹ Health Professions Research and Development Unit, IRCCS Policlinico San Donato University Hospital, San Donato Milanese, ITALY
- ² School of Nursing, Directorate of Nursing and Allied Health Professions, Azienda Socio Sanitaria Territoriale di Lodi, Lodi, ITALY
- ³ Department of Biomedical Sciences for Health, University of Milan, Milano, ITALY
- ⁴ Department of Public Health, Experimental and Forensic Medicine, Section of Hygiene, University of Pavia, Pavia, ITALY

Introduzione: Un Core Outcome Set (COS) è un insieme standardizzato di esiti minimi, la cui adozione è essenziale per promuovere l'aderenza alle buone pratiche cliniche e l'eccellenza dell'assistenza in cardiochirurgia. Il suo sviluppo rappresenta un passaggio cruciale per orientare interventi clinici mirati, migliorare la qualità delle cure, rafforzare la produzione scientifica. Inoltre, la standardizzazione permette di coinvolgere attivamente tutti gli stakeholder, inclusi pazienti e caregiver. Sebbene tale strumento sia destinato ai professionisti sanitari che operano in ambito cardiochirurgico, attualmente non ne è disponibile uno specifico per il contesto nazionale italiano.

Obiettivo: L'obiettivo dello studio è definire un Core Outcome Set (COS) in ambito cardiochirurgico al fine di guidare interventi clinici più efficaci e migliorare la qualità dell'assistenza. Tale strumento mira a standardizzare sia la valutazione degli esiti degli interventi e del loro impatto, sia la documentazione utilizzata per la misurazione degli stessi. L'implementazione del presente COS intende essere specifico per il contesto cardio chirurgico nelle fasi pre-intra e post operatorie.

Disegno dello studio: Si prevede un disegno di studio multifase e multi-metodo. La prima fase consiste in una revisione della letteratura, condotta tramite la consultazione di almeno tre banche dati, con l'obiettivo di identificare gli esiti riportati negli studi precedenti sulla chirurgia cardiaca. La seconda fase prevede un processo di valutazione e selezione degli esiti individuati, attraverso il coinvolgimento di un panel multidisciplinare di esperti, composto da infermieri, cardiochirurghi, pazienti e caregiver.

Risultati: Dalla prima consultazione delle evidenze sono stati identificati 55 studi pertinenti, i quali rappresentati unicamente da RCT, da cui sono stati estratti 22 esiti distinti. Questi sono stati classificati secondo quattro categorie principali: clinici, funzionali, assistenziali/salutogenici e PROMs. Classificazione degli Outcome Clinici, Funzionali e Assistenziali

La tabella seguente raggruppa gli indicatori secondo quattro aree principali di valutazione per fornire una visione più strutturata e di facile lettura.

Salutogenesi / Assistenziali 💙	Clinici ~	Funzionali	~	PROMs*	•
Benessere del paziente	Mortalità	Mobilizzazione precoce		Declino cognitivo soggettiv	o (SDC)
Qualità di vita dei pazienti	Morbidità	Recupero precoce		Ansia pre e post-operatoria	
Gestione del dolore/analgesia	Complicanze postoperatorie	Recupero funzionale post-	operatorio	Depressione post-operator	ia
Gestione ventilatoria	Delirium postoperatorio	Estubazione precoce			
	Eventi cardiovascolari maggiori				
	Uso di emoderivati				
	Rischi intraoperatori e post-operatori				
	Tempi di degenza				
	Costi				
	Esiti clinici (in generale)				

Implicazioni future: L'implementazione di un set minimo di esiti (Core Outcome Set, COS) specifico per il contesto della cardiochirurgia consentirà di valutare l'appropriatezza degli interventi, verificando se essi siano in grado di soddisfare o raggiungere gli esiti definiti e misurabili.

CLASSIFICAZIONE DI ROSS E PREDITTIVITA' DI SCOMPENSO CARDIACO: UNO STUDIO OSSERVAZIONALE RETROSPETTIVO

Chiara Gatti ¹, Simone Ciufoli ², Sandra Gessaroli ¹, Simona Marchetti ¹, Antonella Marzioni ¹, Michela Sulpizi ¹, Domenico Villa ¹, Cinzia Borgognoni ², Francesco Bianco ¹, Federico Guerra ²

- ¹ AOU delle Marche, Ancona, ITALY
- ² UNIVPM, Ancona, ITALY

Introduzione: L'insufficienza cardiaca nei pazienti pediatrici con cardiopatia congenita rimane una delle principali sfide cliniche, poiché richiede una gestione molto personalizzata. L'ultima revisione della classificazione di Ross propone un modello standardizzato per valutarla in diverse fasce di età fino ai 18 anni. Questo studio osservazionale ne valuta l'utilità per la predizione di insufficienza cardiaca, strumento che richiede la collaborazione infermieristica nella rilevazione di segni e sintomi specifici, valutando la correlazione tra le diverse classi e la durata del ricovero oltre al peso delle rilevazioni infermieristiche sulla assegnazione della classe.

Obiettivo: L'obiettivo principale è stato quello di valutare la correlazione tra la rilevazione infermieristica della classe di Ross e la predittività di scompenso cardiaco. L'obiettivo secondario è stato quello di correlare l'andamento dei punteggi ottenuti dal computo della classificazione con variabili quali tempo di degenza (in giornate) e numero di riospedalizzazioni.

Materiali e metodi: E' stato condotto uno studio osservazionale retrospettivo su una coorte di 169 pazienti pediatrici con cardiopatia congenita, ricoverati presso l'Unità di Terapia Intensiva Pediatrica della Cardiologia e Cardiochirurgia Pediatrica Congenita dell'AOU delle Marche tra gennaio e agosto 2023. I dati sono stati raccolti dalle cartelle cliniche e infermieristiche, ed oltre quelli di segni e sintomi per la classificazione, erano di tipo anagrafico/anamnestico, laboratoristico e di Imaging. L'analisi statistica ha utilizzato test del chi-quadrato per le variabili categoriche e test non parametrici per le variabili continue, con curva di Kaplan-Meier per stimare la durata del ricovero. I predittori di una degenza prolungata sono stati analizzati tramite un modello lineare generalizzato.

Risultati: 135 pazienti appartenevano alla prima classe di Ross, 29 facevano parte della seconda classe di Ross e 5 rientravano nella terza classe. La combinazione tra la classe di Ross e la durata del ricovero è risultata statisticamente significativa, come dimostrato dall'aumento proporzionale della frequenza respiratoria e della frequenza cardiaca nelle diverse classi. I pazienti classificati in Ross 2 e 3 hanno presentato valori di frequenza respiratoria e cardiaca sia all'arrivo che nelle prime 24 ore significativamente più elevati rispetto a quelli della classe Ross 1. Non vi sono rilevate significatività relative all'influenza di segni e sintomi rilevati dagli infermieri sulla classificazione.

Discussione: La correlazione statisticamente significativa tra le classi di Ross e la durata del ricovero evidenzia come questo sistema di classificazione ottenuto dalla collaborazione medico e infermiere, sia predittiva di insufficienza cardiaca in pazienti cardiopatici congeniti. L'aumento della frequenza respiratoria e cardiaca nei pazienti delle classi di Ross più elevate suggerisce inoltre che questi parametri, rilevati nelle prime 24 ore, possano fornire preziose indicazioni prognostiche. Tali risultati sottolineano il ruolo cruciale dell'infermiere nel monitoraggio continuo, ma per quanto riguarda il peso dei punteggi dati dai segni e sintomi distintivi delle fasce di età sempre rilevati dall'infermiere lo studio resta solo un indirizzo per studi futuri con campioni di classi avanzate. I maggiori limiti di questo studio riguardano la scarsa rappresentanza delle classi più gravi, il fenomeno della centralizzazione dei pazienti più gravi in strutture di maggior complessità e l'omogeneità del campione sia di età che di condizioni cliniche.

Conclusione: Lo studio ha evidenziato l'importanza della classificazione di Ross stratificata per età e dei parametri clinici e infermieristici per prevedere l'insufficienza cardiaca pediatrica. Sebbene i parametri specifici per fascia d'età non abbiano mostrato significatività statistica, probabilmente a causa della scarsa rappresentanza delle classi più gravi, il ruolo dell'infermiere nel monitoraggio continuo dei parametri vitali è risultato fondamentale. In particolare, frequenza respiratoria e cardiaca, misurate sia all'arrivo sia nelle prime 24 ore, hanno influenzato significativamente il punteggio della Classificazione di Ross e la durata del ricovero.



INSERIMENTO DELL'INFFERMIERE NEOASSUNTO TRA CARDIOLOGIA E CARDIOCHIRURGIA PEDIATRICA E CONGENITA ED UNITÀ TERAPIA INTENSIVA PEDIATRICA DI ANCONA E PANORAMA ITALIANO: STUDIO BEFORE-AFTER QUALITATIVO SPERIMENTALE

Chiara Gatti ¹, Beatrice Cavezzi ², Alessia Galli ¹, Sandra Gessaroli ¹, Simona Marchetti ¹, Antonella Marzioni ¹, Michela Sulpizi ¹, Domenico Villa ¹, Sara Giannini ³, Cinzia Borgognoni ⁴, Gilda Pelusi ¹

- ¹ AOU delle Marche, Ancona, ITALY
- ² INRCA, Ancona, ITALY
- ³ AUSL Romagna, Riccione, ITALY
- ⁴ UNIVPM, Ancona, ITALY

Introduzione: La letteratura testimonia che sostenere l'inserimento dell'infermiere neoassunto in una nuova realtà lavorativa comporta rilevanti vantaggi di tipo assistenziale, organizzativo e professionale; tuttavia, secondo una ricerca condotta nell'ambito dei setting cardiologici e/o cardiochirurgici pediatrici e/o del congenito adulto nel panorama italiano ed internazionale, è presente una sostanziale scarsità di metodi, strumenti o ricerche volti a tale scopo.

È stato dunque realizzato un percorso per l'inserimento dell'infermiere neoassunto nel reparto di Cardiologia e Cardiochirurgia Pediatrica e Congenita ed Unità Terapia Intensiva Pediatrica di Ancona.

Obiettivo: Stabilire l'efficacia e la funzionalità del nuovo protocollo redatto volto all'inserimento dell'infermiere neoassunto/neoassegnato.

Materiali e Metodi: La stesura del "Protocollo d'inserimento dell'infermiere neoassunto e/o neo-assegnato" è stata svolta durante quattro incontri formativi accreditati ECM che hanno interessato un campione di infermieri selezionato. Esso è stato poi qualitativamente valutato, e confrontato con il precedente in uso, tramite uno studio qualitativo fenomenologico realizzato con interviste semi-strutturate elaborate secondo il metodo di Colaizzi.

Risultati: Da un'indagine condotta tra i coordinatori infermieristici di unità operative cardiologiche e/o cardiochirurgiche pediatriche e/o congenite nel contesto italiano è emerso l'inutilizzo o la mancanza di specifici percorsi d'inserimento per l'infermiere neoassunto nel 60% dei casi.

Secondo il campione intervistato, il neo-redatto protocollo rispecchia la complessità del reparto e la sua organizzazione facilita il percorso d'inserimento del nuovo infermiere

In particolare, la totalità degli intervistati individua differenti punti di forza nel nuovo protocollo; nel 15% dei casi la durata dell'inserimento del neoassunto è ritenuto un punto di debolezza, considerata ridotta data la complessità e la varietà delle competenze richieste.

Il 100% degli intervistati concorda nel considerare il nuovo protocollo un'agevolazione ed una guida per mentori e neofiti; nel 16, 6% dei casi è stata particolarmente apprezzata l'introduzione di una nuova griglia di valutazione per determinare oggettivamente l'idoneità dell'infermiere neoassunto mediante il raggiungimento di un punteggio minimo definito LAP (Livello Accettabile di Performance).

Infine, ricercando ulteriori strategie formative utili alla preparazione del neoassunto, nel 83,4% dei casi gli intervistati propongono maggiori interventi educativi teorico-pratici (lezioni frontali, simulazioni...); nel restante 16,6% è stato anche proposto l'inserimento del nuovo infermiere in un turno di colleghi esperti che possano sostenerlo e educarlo, in modo da protrarre la durata della formazione.

Conclusioni: Il nuovo protocollo è stato realizzato sulla base delle osservazioni ed opinioni degli infermieri neofiti ed esperti del reparto di Cardiologia e Cardiochirurgia Pediatrica e Congenita ed Unità Terapia Intensiva Pediatrica di Ancona e, da quest'ultimi, è stato reputato qualitativamente migliore rispetto al precedente in uso.

Considerata l'importanza che ricopre a supporto del personale infermieristico neoassunto, si può presumere che l'utilizzo ed applicazione del nuovo documento potrà contribuire ad una maggior percezione della qualità assistenziale e lavorativa.

UN APPROCCIO MULTIDISCIPLINARE PER IL SUPPORTO EMOTIVO E PSICOLOGICO DEL BAMBINO E DELL'ADULTO CARDIOPATICO CONGENITO: IL PROGETTO INTEGRATO PSICOLOGICO, ARTETERAPEUTICO, MUSICOTERAPEUTICO

Alessandra Costa¹, Davide Ferrari³, Anna Vaccari², Martina Bigai², Anna Forloni³, Maria Elena Clavariano³, Carmelo Arcidiacono¹

- ¹ Istituto Giannina Gaslini, Genova, ITALY
- ² Associazione Piccoli Cuori, Genova, ITALY
- ³ Associazione EchoArt, Genova, ITALY

Introduzione: la vita di molti pazienti con cardiopatia congenita è costellata di ricoveri ospedalieri e interventi chirurgici e spesso condizionata da limitazioni alla vita quotidiana e rischi. Per conseguenza, le problematiche psicologiche associate alle cardiopatie congenite possono essere serie e debilitanti per il paziente e i suoi familiari ed acuirsi in fasi cruciali della vita, come l'adolescenza. Non trascurabili sono anche i disagi sperimentati dal paziente cardiopatico congenito adulto, specie nell'ambito lavorativo, sociale e nella vita di relazione. Abbiamo pertanto attivato nella nostra Unità operativa un programma integrato di supporto psicologico, che preveda la presa in carico del paziente e della sua famiglia dal momento del ricovero e per tutte le fasi successive del suo percorso di cura e che comprenda valutazione, supporto emotivo e psicologico e approcci riabilitativi di tipo psicoterapeutico, musicoterapeutico (MT) ed arteterapeutico (AT).

Metodi: Al programma partecipano tre diverse figure professionali (psicologi, musicoterapeuti ed arteterapeuti) che operano sui pazienti e le loro famiglie durante la degenza, che può variare da qualche giorno ad alcuni mesi. Gli operatori sono presenti in reparto regolarmente in fasce orarie fisse settimanali. I pazienti possono richiedere autonomamente il supporto o venire segnalati dal personale sanitario. Si tengono riunioni settimanali di confronto con l'equipe medica ed infermieristica per aggiornamenti sulla situazione clinica della persona e sul suo stato emotivo e psicologico.

I colloqui psicologici possono essere individuali con il paziente, con la coppia genitoriale oppure con l'intero nucleo familiare. L'obbiettivo è quello offrire ascolto e contenimento, aiutando a riconoscere le proprie risorse, ma anche quello di agevolare la comunicazione con il personale sanitario, anche qualora insorgessero dubbi sul percorso di cura.

L'integrazione con la MT e l'AT agisce attraverso l'attivazione di canali espressivi ed emotivi non verbali.

La vibrazione sonora e vocale insieme alla manipolazione di materiali artistici permette al paziente di entrare in contatto con il proprio corpo ed abitarlo. Viene fornito uno spazio protetto dove esprimere le proprie emozioni a livello sonoro e figurativo, riconoscersi nei temi trattati nelle canzoni o nelle immagini e, attraverso tecniche come il songwriting o la raffigurazione di storie, comunicare il proprio vissuto elaborandolo. La partecipazione del caregiver alle sedute migliora l'interazione paziente - genitore dando anche a quest'ultimo un canale di espressione emotiva ed un ruolo attivo nel percorso di cura.

Il supporto psicologico è finanziato dall'Associazione Piccoli Cuori ODV, mentre AT e MT sono fornite dall'Associazione Echoart.

Risultati: Negli ultimi 18 mesi hanno beneficiato del programma di supporto psicologico 280 pazienti. Di questi, 138 hanno ricevuto almeno una delle terapie complementari (AT o MT), 80 entrambe.

Dai 55 questionari di gradimento compilati dalle famiglie emergono i seguenti dati: a) tempo dedicato al supporto: 80% molto soddisfatto, 20% abbastanza soddisfatto; b) ambiente dedicato: 69,1% molto soddisfatto, 30,9% abbastanza soddisfatto; c) approccio del professionista: 94,5% molto soddisfatto, 5,4% abbastanza soddisfatto; d) efficacia del supporto: 78,2% molto soddisfatto, 21,8% abbastanza soddisfatto. e) Elemento di maggiore apprezzamento: l'89,1%: "supporto emotivo", 41,8% "strategie di gestione delle emozioni e dello stress" 20% "mediazione nella comunicazione con il personale sanitario"; f) Miglioramento dell'esperienza ospedaliera grazie al servizio: 96,3% sì, 3,7% no.

Conclusioni: la sinergia creata dal nostro programma di supporto psicologico tra diverse modalità di approccio e competenze professionali coordinate in un team, in stretta collaborazione con il personale sanitario, sta portando risultati molto superiori a quelli che si avrebbero con interventi isolati. Per questo crediamo che questo progetto di umanizzazione delle cure, che pone la Persona al centro del percorso terapeutico, sia altamente innovativo e meriti di essere esteso a tutti i contesti di cura di malattie croniche e gravi.



IL RUOLO DELL'INFERMIERE DI AMBULATORIO DI CARDIOLOGIA PEDIATRICA: IL SETE

Ornella Cadoni

IRCCS S. Orsola Bologna, Bologna, ITALY

Gli infermieri dell'ambulatorio di cardiologia e cardiochirurgia pediatrica gestiscono esami mini invasivi per la diagnosi e la cura delle aritmie cardiache, lo studio elettrofisiologico transesofageo (SETE) è una tecnica diagnostica che valuta l'attività elettrica del cuore attraverso l'inserimento in esofago di una sonda. L'obbiettivo principale del SETE è di diagnosticare e caratterizzare le aritmie cardiache, come le tachicardie sopraventricolari ed altre anomalie del ritmo cardiaco e di guidare le procedure di ablazione.

Al termine dell'esame, solitamente condotto con una blanda sedazione, il paziente viene monitorato per il tempo necessario per assicurarsi con non ci siano problematiche insorte successivamente.

Il risultato del SETE fornisce informazioni preziose sulla funzione elettrica del cuore, consentendo ai medici di identificare le cause delle aritmie e di pianificare il trattamento più appropriato. L'esame è generalmente sicuro e ben tollerato, gestito in regime ambulatoriale e rappresenta un importante strumento diagnostico per i pazienti con sospette aritmie cardiache.



CUORE ARTIFICIALE: IERI, OGGI E DOMANI

<u>Sara Riccio</u>, Samantha Scolari, Claudio Gualandi, Ana Gomez, Marilena Di Girolamo Policlinico Sant'Orsola, Bologna, ITALY

Nel reparto di Cardiologia e Cardiochirurgia pediatrica dell'Ospedale Sant'Orsola, ci si avvale dell'utilizzo del cuore artificiale esterno per fornire supporto cardiaco temporaneo in attesa di trapianto.

Nel corso degli anni l'utilizzo di tale supporto è stato affinato nella tecnologia e nel design, rendendo la vita dei nostri piccoli pazienti più gestibile con una fruibilità leggera, maneggevole e molto più autonoma dalla rete elettrica, rendendo anche l'aspetto di socializzazione facilitato e gestibile in modo quasi autonomo dal genitore.

Tramite la ricerca nelle varie banche dati disponibili e avvalendoci della nostra esperienza diretta abbiamo deciso di confrontare gli effetti benefici che la tecnologia moderna ha avuto sulla qualità di vita in ospedale dei nostri piccoli pazienti.

Scopo della nostra relazione è il confronto tra il precedente modello di assistenza meccanica e il nuovo, allo scopo di focalizzare gli aspetti migliorativi. Il primo si differenziava in peso, misure e tempo di resistenza lontano dal supporto elettrico molto meno vantaggioso rispetto al nuovo, rendendo la vita del nostro piccolo paziente limitata in termini di spostamento, autonomia dalle prese di corrente e limitando gli spostamenti al minimo e comunque non autonomi dal care giver, diversamente da quanto accade oggi ai nostri piccoli pazienti che godono di una migliorata autonomia nelle azioni della vita quotidiana in ospedale.



LA FISIOTERAPIA RESPIRATORIA IN TERAPIA INTENSIVA: UTOPIA O REALTÀ

Paola Quadrelli

Fondazione Monasterio, MAssa, ITALY

Background: I progressi nella gestione della terapia intensiva pediatrica hanno migliorato significativamente i tassi di sopravvivenza dei bambini ricoverati nelle Unità di Terapia Intensiva Pediatrica (PICU) e ridotto i tassi di mortalità. La ventilazione meccanica, l'uso di sedativi e analgesici e l'immobilizzazione possono portare più della metà dei bambini gravemente malati a sviluppare la Sindrome Post-Intensiva Pediatrica (p-PICS). Questa condizione non solo influenza il decorso della malattia, ma ha anche un impatto sui risultati funzionali a lungo termine, con conseguente peggioramento della qualità della vita di questi bambini. La presenza di un fisioterapista dedicato permette una precoce mobilizzazione, e una riduzione dei tempi di permanenza in terapia intensiva.

Scopo: l'utilizzo di un protocollo condiviso migliora la gestione delle secrezioni.

Materiali e metodi: La ricerca bibliografica è stata condotta effettuando una revisione della letteratura e dei testi disponibili che contengono informazioni del neonato con cardiopatia congenita e cardio-operato, sulla gestione post-operatoria delle atelettasie e secrezioni. La ricerca è stata svolta fra le principali banche dati scientifiche, come PubMed, Cochrane Library eMedline. Il protocollo prevedeva la valutazione rx torace, l'ega arterioso e venoso. Utilizzo dell'eco polmonare. EZPA, PepMask, vibrazioni toraciche. Assistenza/stimolazione della tosse. Mobilizzazione precoce.

Risultati e conclusioni: L'utilizzo di un protocollo condiviso e ben strutturato permette la valutazione del paziente ed il trattamento delle problematiche postoperatorie, facilita l'handhover tra le varie figure professionali e la continuità delle cure tra i vari setting.



NUOVE DIMENSIONI: LE ACQUISIZIONI 3D NEL TRATTAMENTO DELLE CARDIOPATIE CONGENITE

<u>Kamil Dawid Kleczek</u>, Mirko Perfili, Danilo Montefoschi, Mara Pilati, Gianfranco Butera Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, ITALY

a) Lo scopo di questo studio è quello di valutare il contributo innovativo dell'angiografia rotazionale 3D (3DRA) nella gestione delle cardiopatie congenite. La 3DRA offre una visualizzazione tridimensionale più dettagliata delle strutture vascolari rispetto alle tecniche bidimensionali convenzionali, ottimizzando esecuzione, tempi e dosi delle procedure in cardiologia interventistica.

b) Lo studio è stato condotto presso l'U.O.C. di Emodinamica dell'Ospedale Pediatrico Bambino Gesù di Roma, su un numero limitato di pazienti affetti da cardiopatie congenite sottoposti a 3DRA.

I dati tecnici, forniti dall'Ospedale Pediatrico di Utrecht, hanno consentito di perfezionare le strategie di acquisizione. L'analisi ha preso in considerazione la fase pre e post acquisizione, valutando l'esposizione radiologica, la durata della procedura e la quantità di mezzo di contrasto utilizzato. La fase di pianificazione si è rivelata cruciale, in cui la collaborazione tra il medico e il tecnico di radiologia medica ha garantito l'ottimizzazione dei protocolli forniti.

c) L'adozione di un protocollo strutturato nelle fasi pre- e post-acquisizione ha comportato una riduzione significativa dei tempi procedurali e dell'esposizione radiologica; inoltre, la possibilità di opacizzare tutte le strutture vascolari di interesse con una singola acquisizione ha permesso di ridurre la quantità di mezzo di contrasto utilizzato. Questo aspetto conferma come la 3DRA sia una tecnica promettente nelle cardiopatie congenite, in grado di migliorare l'accuratezza diagnostica e l'efficienza procedurale. Tuttavia, l'esperienza limitata ne suggerisce un uso selettivo e la necessità di ulteriori studi su casistiche più ampie.

EMPATIA ALLA BASE, SETTING ADULTO E PEDIATRICO A CONFRONTO. STUDIO DESCRITTIVO OSSERVAZIONALE MONOCENTRICO

<u>Nicol Maria Platone</u>, Stefania Baratta, Angela Durante, Alessandra Giovannelli Fondazione Toscana Gabriele Monasterio, Massa, ITALY

Introduzione: Secondo Bonino (1994), l'empatia è «la capacità di immedesimarsi negli stati d'animo e nei pensieri delle altre persone, sulla base della comprensione dei loro segnali emozionali, dell'assunzione della loro prospettiva soggettiva e della condivisione dei loro sentimenti».

Obiettivi dello Studio: Questo studio si propone di esplorare l'importanza dell'empatia come strumento terapeutico, valutando quanto una corretta educazione a tale capacità possa incidere positivamente sull'assistenza infermieristica, contribuendo al benessere sia del paziente sia dell'operatore.

Materiali e Metodi: È stato utilizzato un questionario ad hoc, somministrato su base volontaria a un campione di 30 infermieri provenienti dai reparti adulti e pediatrici. La raccolta dati si è svolta tra febbraio e marzo 2025.

Risultati: L'analisi dei dati ha evidenziato l'importanza dell'empatia all'interno dell'assistenza infermieristica. È emerso un potenziale di miglioramento nell'approccio empatico al paziente, affinché l'assistenza raggiunga il massimo livello qualitativo possibile. Dal campione analizzato, una minoranza ha mostrato comportamenti poco empatici circa 5 soggetti su 30 analizzati; una parte si è dimostrata naturalmente predisposta a un'empatia immediata (20 soggetti), mentre la restante parte si colloca in una posizione intermedia (5 soggetti).

Conclusioni: Una corretta educazione all'empatia rappresenta uno strumento fondamentale per migliorare l'assistenza al paziente. Poiché l'empatia non è un'emozione innata, è possibile e necessario allenarla, al fine di favorire il benessere sia dell'assistito che dell'operatore.
Una maggiore empatia potrebbe inoltre contribuire a ridurre i tempi di degenza e il rischio di burnout tra gli operatori sanitari.



RIANIMAZIONE CARDIOPOLMONARE NELLE CARDIOPATIE CONGENITE. IL RUOLO DELL'ECPR E DELL'ECMO

Alessandro Maceratesi

Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, ITALY

Revisione sistematica della letteratura sul ruolo dell'Extracorporeal CardioPulmonary Resuscitation e dell'ExtraCorporeal Membrane Oxygenation durante l'arresto cardiaco pediatrico con particolare attenzione alla popolazione di riferimento maggiormente coinvolta ossia quella del paziente pediatrico cardiopatico affetto da cardiopatia congenita od acquisita.

La Revisione prenderà in esame il ruolo della ECPR vs una Conventional CPR nel paziente pediatrico con focus sulla sopravvivenza ed esiti neurologici; considerazioni sul timing e il luogo più adatto all'ECPR; sui fattori di rischio e selezione adatta del paziente candidato ad ECPR.

Le cardiopatie congenite e chirurgie che possono andare incontro ad utilizzo di ECMO "preventivo" al fine di evitare un arresto cardiaco; considerazione riguardo alcuni accorgimenti da tenere presente una volta instaurato l'ECMO.

Attualmente non possediamo RCT sull'argomento, per (ovvi) motivi etici. Le fonti provengono dunque principalmente da studi retrospettivi, case report/series e registri nazionali ed internazionali sull'arresto cardiaco.

I risultati ottenuti dalla revisione della letteratura suggeriscono che L'ECPR ha una migliore percentuale di sopravvivenza e di outcome neurologico rispetto alla CCPR nei pazienti cardiopatici confrontanti con pazienti non cardiopatici. Lo stesso vale per la stessa popolazione di riferimento cardiopatica. L'ECPR è meglio sia in termini di sopravvivenza che di esiti neurologici.

GUCH UN MALATO DI CUORE

Paola Quadrelli

Fondazione Monasterio, Massa, ITALY

Background: Con l'acronimo GUCH (Grown Up Congenital Heart) si identificano le persone adulte portatrici di una cardiopatia congenita in storia naturale o già sottoposta a chirurgia correttiva. Attualmente II termine più appropriato è ACHD Adult with Congenital Heart Disease che identifica al meglio le caratteristiche di questi pazienti che hanno raggiunto l'età adulta. Diventa necessario garantire una presa in carico del paziente con team multidisciplinare costituendo un percorso assistenziale dedicato. Questa popolazione di pazienti non corrisponde perfettamente al tipo di organizzazione ospedaliera odierna: i problemi logistici di ricovero e trattamento non sono marginali, perché è difficile avere in uno stesso reparto commistione tra pazienti neonati, adolescenti e adulti. Ne deriva che l'approccio multidisciplinare à raccomandato e deve prevedere una formazione dedicata ed una condivisione di percorsi da parte di tutte le figure professionali coinvolte.

Obbiettivo: Strutturare un percorso di gestione delle fragilità del paziente GUCH, scompensato e dell'educazione sanitaria messa in atto in base alle abilità residue del paziente.

Materiali e metodi: Sono stati analizzati studi e linee guida e raccomandazioni cliniche riguardanti la fragilità, lo scompenso, insufficienza respiratoria nel paziente Guch. La presa in carico congiunta infermiere /fisioterapista durante la degenza. Sono stati osservati 10 paziente Guch dal settembre 2024 al maggio 2025 ricoverati per scompenso presso Monasterio.

Risultati e conclusioni: La condivisone del percorso assistenziale e l'utilizzo della cartella clinica informatizzata ha permesso di identificare le strategie corrette per la gestione del paziente scompensato.



INIZIARE UN PROGRAMMA DI CARDIOLOGIA INTERVENTISTICA PEDIATRICA IN UN PAESE A BASSE RISORSE: ESPERIENZA DI UNA MISSIONE IN NIGERIA

Giuseppina Leo, Enrico Gambirasi

Ospedale Pediatrico Bambino Gesù - UOC Cardiologia Interventistica, Roma, ITALY

L'avvio di un programma di cardiologia interventistica pediatrica in un contesto a basse risorse rappresenta una sfida complessa ma fondamentale per garantire l'accesso a cure specialistiche. Nel maggio 2025, un team multidisciplinare composto da una cardiologa interventista pediatrica, una cardio-anestesista pediatrica, due infermieri di sala di emodinamica pediatrica e un tecnico di radiologia ha partecipato a una missione in Nigeria con l'obiettivo di eseguire procedure interventistiche su bambini affetti da cardiopatie congenite. La missione è stata organizzata dalla VOOM Foundation, che ha coinvolto team provenienti da Italia, USA e Kenya.

Nel corso della missione sono state effettuate 11 procedure: 3 cateterismi cardiaci diagnostici, 6 chiusure percutanee di dotto arterioso pervio (PDA) e 2 chiusure percutanee di difetto interatriale (DIA).

Le principali difficoltà incontrate hanno riguardato:

la programmazione della missione: mancavano informazioni precise sul numero e sulle condizioni cliniche dei pazienti, sull'inventario del materiale disponibile e sulla strumentazione angiografica presente.

i materiali erano scarsi e spesso non adatti alle specificità delle procedure pediatriche.

La gestione clinica è stata ulteriormente complicata dalla presenza di comorbidità nei pazienti, tra cui infezioni respiratorie, malaria e anemia.

Un elemento di particolare rilievo è stata la formazione on the job del personale locale, richiesta espressamente dagli operatori sanitari nigeriani. Il team ha dedicato parte del tempo alla condivisione di protocolli, tecniche e buone pratiche infermieristiche, favorendo un apprendimento diretto durante le procedure.

Inoltre, la collaborazione con il team di terapia intensiva proveniente dagli Stati Uniti ha rappresentato un'opportunità significativa di scambio culturale e professionale, arricchendo il lavoro clinico quotidiano con prospettive e competenze diverse.

Questa esperienza ha evidenziato come, per avere un impatto a lungo termine, siano necessarie ulteriori missioni e/o programmi di formazione a distanza, per garantire continuità e rafforzamento delle competenze locali.

L'esperienza ha confermato il valore del contributo infermieristico in ambiti ad alta specializzazione anche in contesti a risorse limitate, sottolineando l'importanza della flessibilità operativa, del lavoro di squadra e della cooperazione internazionale.



UN CUORE FRAGILE, UN LATTE FORTE: BENEFICI DEL LATTE MATERNO NEI NEONATI CON CARDIOPATIE CONGENITE, FOCUS SULLA TGA

<u>Veronica Tenerani</u>, Matilde Spinelli, Francesca Nardini Fondazione Monasterio, Massa, ITALY

Introduzione: Le cardiopatie congenite rappresentano una delle anomalie più comuni nei neonati, influenzando significativamente il loro sviluppo. In questo contesto, la scelta della modalità di alimentazione assume un ruolo centrale. Il latte materno, grazie al suo profilo nutrizionale e immunologico unico, offre importanti benefici per la salute e la crescita di questi neonati.

Obiettivo: Questo studio si propone di evidenziare i benefici del latte materno nei neonati affetti da cardiopatie congenite, con particolare attenzione alla trasposizione delle grandi arterie (TGA) e alla fase preoperatoria. Si intende dimostrare il ruolo protettivo del latte materno nella prevenzione dell'enterocolite necrotizzante (NEC), complicanza grave e potenzialmente letale in questa popolazione.

Metodologia: È stata condotta una revisione della letteratura scientifica e un'analisi descrittiva di 11 casi clinici selezionati secondo specifici criteri di inclusione ed esclusione.

Risultati: L'analisi dei casi ha confermato il valore protettivo del latte materno nel periodo preoperatorio, anche in presenza di trattamento con prostaglandine E1. È emerso che una nutrizione enterale minima a base di latte materno favorisce la motilità e la perfusione intestinale, contribuendo a ridurre l'incidenza di NEC. Tali risultati sono coerenti con quanto riportato in letteratura e rafforzano le raccomandazioni a favore dell'uso del latte materno in questi pazienti.

Conclusioni: Il latte materno si conferma un elemento fondamentale per la salute neonatale nei casi di cardiopatia congenita, in particolare per il suo effetto protettivo contro l'enterocolite necrotizzante. Risulta quindi essenziale promuovere l'allattamento o comunque la nutrizione con latte materno attraverso un'adeguata formazione prenatale, il supporto alle madri e l'adozione di pratiche ospedaliere favorevoli, anche in situazioni di separazione madre-neonato. Un approccio multidisciplinare che coinvolga operatori sanitari e famiglie è cruciale per garantire a questi neonati l'accesso ai benefici del latte materno.

IERI, OGGI, DOMANI. DA STUDENTE A PROFESSIONISTA SANITARIO

Nicol Maria Platone¹, Stefania Baratta¹, Angela Durante¹, Elena Mimi' Zuban²

- ¹ Fondazione Toscana Gabriele Monasterio, Massa, ITALY
- ² San Camillo, Forte Dei Marmi, ITALY

Il tirocinio infermieristico è una tappa formativa obbligatoria all'interno del percorso universitario di laurea. Questo permette attraverso la formazione, On the job, di integrare le specifiche conoscenze teorico-disciplinari. Uno studente del corso di laurea in infermieristica in Italia deve svolgere un minimo di 2300 ore di tirocinio clinico come stabilito dalla normativa nazionale e dai requisiti dell'unione Europea, direttiva 36/2005 CE, per la libera circolazione dei professionisti nell'Unione Europea. Al termine del tirocinio lo studente è valutato dal tutor clinico che si avvale di un documento fornito dall'università di riferimento, nella quale sono riportati gli obiettivi specifici per anno di corso.

La valutazione riveste un'importanza cruciale per lo studente e deve riflettere le peculiarità dell'agire in maniera competente, tuttavia gli ospedali mono-specialistici hanno percorsi differenti e in qualche modo unici nel loro genere, tali per cui gli obiettivi formativi devono essere adattati alla realtà del contesto.

Nasce qui la volontà di andare a proporre un'integrazione alla scheda valutativa Universitaria che possa soddisfare l'acquisizione sia di competenze specifiche riguardanti il contesto cardiochirurgico.

Obiettivo dello Studio: L'obiettivo è quello di creare una proposta di miglioramento alla scheda valutativa Universitaria per gli ospedali mono-specialistici con setting specifici come la degenza adulti e la degenza pediatrica degli ospedali cardiochirurgici, permettendo così agli studenti di focalizzare meglio le priorità assistenziali.

Materiali e Metodi: Sono stati costruiti due questionari ad Hoc rivolti a studenti e neoassunti che hanno svolto il tirocinio in una struttura mono-specialistica cardiochirurgica nel loro percorso formativo di laurea.

I questionari erano divisi per competenze specifiche pediatriche e adulti, ogni questionario era composto da una prima parte sociodemografica e una successiva riguardante aspetti assistenziali peculiari come, ad esempio, la conoscenza delle principali cardiopatie congenite prima dell'inizio del tirocinio o saper riconoscere segni e sintomi di un tamponamento cardiaco. Le affermazioni sono state valutate attraverso una scala di Likert da 1 a 5 circa il grado di accordo circa l'utilità e l'importanza di conoscenze e competenze individuate come necessarie per lo studente.

Risultati: I partecipanti sono stati 30, solo 5 di sesso maschile. Sei partecipanti avevano un livello superiore post base di formazione. Tutti i partecipanti erano concordi circa l'importanza delle basi conoscitive cardiochirurgiche, soprattutto in merito alle conoscenze riguardanti farmaci specifici (es. inotropi), alla lettura di base dell'elettrocardiogramma, all'RCP e alle cardiopatie congenite e acquisite.

Conclusioni: In un contesto mono-specialistico i risultati dello studio evidenziano il bisogno di inserire una proposta di miglioramento della scheda valutativa universitaria in attualmente in uso, attraverso l'individuazione di obiettivi modificabili, attuabili e non percorribili nel setting di cura specifico cardiochirurgico. Inoltre, è stata valutata come opportuna la possibilità di un incontro conoscitivo precedente l'inizio del tirocinio che possa fornire informazioni circa la preparazione teorica specifica rispetto la tipologia di pazienti assistiti.

CARE NEONATALE IN UN SETTING DI CARDIOCHIRURGIA PEDIATRICA: UN CAMBIAMENTO CULTURALE E ASSISTENZIALE

<u>Francesca Nardini</u>, Veronica Tenerani, Cosima Maria Chirico Fondazione Monasterio, Massa, ITALY

La cardiochirurgia pediatrica rappresenta uno dei contesti assistenziali a più alta intensità tecnologica e clinica, in cui l'organizzazione delle cure è fortemente centrata sulla precisione tecnica, sull'aderenza a protocolli standardizzati e sulla gestione delle criticità fisiopatologiche complesse. In tale scenario, l'introduzione della care neonatale – intesa come insieme di pratiche assistenziali orientate alla centralità del neonato e al suo benessere relazionale, sensoriale ed emotivo – comporta una transizione progressiva che richiede un'evoluzione del paradigma assistenziale.

L'integrazione delle care avviene per gradi e si fonda sull'introduzione controllata di manovre di handling a basso impatto stressogeno (contenimento, posizionamento individualizzato, manipolazione dolce), sull'ottimizzazione dell'ambiente terapeutico (modulazione della luce, riduzione del rumore, controllo dei ritmi circadiani) e sull'inserimento progressivo dei genitori all'interno del processo assistenziale, anche in fase post-operatoria precoce. Tali pratiche, inizialmente integrate come complementari al core tecnico del percorso chirurgico, vengono progressivamente formalizzate attraverso protocolli condivisi, training specifici per il personale sanitario e audit clinici volti a valutarne l'impatto sugli esiti.

Un elemento chiave del processo è il coinvolgimento attivo della famiglia, secondo i principi del Family-Centered Care, con strategie di supporto strutturato (formazione, counseling, accesso modulato in Terapia Intensiva) che mirano a ridurre il distress genitoriale e a promuovere l'attaccamento precoce. L'approccio multidisciplinare – con la partecipazione di neonatologi, cardiochirurghi, infermieri, fisioterapisti e psicologi – consente di implementare un modello di cura integrato in cui il neonato è protagonista di un progetto assistenziale globale.

I primi dati raccolti suggeriscono una correlazione positiva tra l'adozione di pratiche di care e una maggiore stabilità emodinamica post-operatoria, una riduzione degli episodi di desaturazione durante le cure infermieristiche, un miglioramento dei parametri comportamentali secondo le scale di valutazione del dolore e dello stress neonatale, e una più rapida progressione verso l'alimentazione enterale. La sfida rimane quella di conciliare la rigidità dei percorsi tecnico-assistenziali cardiochirurgici con la flessibilità richiesta dalla personalizzazione della cura, promuovendo una cultura clinica che integri evidenza scientifica, tecnologia e umanizzazione pianificando indicatori specifici e misurando gli outcome.



L'INFERMIERE COME FACILITATORE DI RELAZIONE E RACCOLTA DATI DURANTE L'ECOCARDIOGRAFIA FETALE: ESPERIENZA DI UN CENTRO DI CARDIOLOGIA PEDIATRICA

<u>Andrea Rosace</u>, Giuseppina Saccà, Silvana Calabrò, Letteria Bruno, Francesco Letter De Luca, Lilia Oreto UOSD Cardiologia Pediatrica, Università di Messina, Messina, ITALY

L'ecocardiografia fetale rappresenta un momento cruciale nella diagnosi precoce di cardiopatie congenite, con un forte impatto emotivo per i genitori. In questo contesto, l'infermiere non si limita a un ruolo tecnico-organizzativo, ma assume una funzione relazionale e comunicativa fondamentale, oltre a garantire accuratezza nella raccolta dati anamnestici e clinici.

Presso il centro di cardiologia pediatrica del Policlinico Universitario G. Martino di Messina è stato avviato un progetto di valorizzazione del ruolo infermieristico nell'ambito dell'ecocardiografia fetale, con l'obiettivo di standardizzare l'accoglienza della coppia, migliorare la qualità dei dati raccolti e offrire supporto nella comunicazione prima e dopo l'esame.

L'infermiere accoglie i genitori, rileva informazioni anamnestiche rilevanti (esiti di esami precedenti, familiarità, patologie materne), fornisce spiegazioni preliminari sulla procedura e prepara la cartella clinica per il cardiologo. Dopo l'esame, supporta la coppia nell'elaborazione delle informazioni ricevute, contribuendo a chiarire eventuali dubbi in sinergia con il medico.

Uno strumento innovativo adottato nel percorso è la proiezione di un breve video illustrativo, mostrato dall'infermiere prima dell'esame, che spiega in modo semplice e rassicurante lo svolgimento dell'ecocardiografia, gli obiettivi clinici e la durata della procedura. Questo approccio ha favorito una significativa riduzione dell'ansia percepita da parte dei genitori, migliorando l'adesione e la comprensione.

L'esperienza ha evidenziato una maggiore fluidità del percorso diagnostico e una riduzione del disagio espresso dai genitori, grazie a un approccio comunicativo empatico e alla presenza costante dell'infermiere come figura ponte tra équipe e famiqlia.

La presenza infermieristica qualificata durante l'ecocardiografia fetale si rivela determinante non solo per l'efficienza organizzativa, ma soprattutto per la qualità relazionale e la completezza della raccolta dati, rafforzando il concetto di assistenza centrata sulla famiglia già dalle prime fasi del percorso prenatale.



MISTER B: UN PERCORSO DI CURA CHE DIVENTA FAMIGLIA

<u>Elena Perrone</u>, Marilena Bambaci, Giovanna Vitale, Monja Accardo Città della Salute e della Scienza-Presidio OIRM, Torino, ITALY

Il progetto si propone di migliorare la qualità di vita dei pazienti lungodegenti portatori di berlin heart. l'obiettivo principale è rendere l'ambiente ospedaliero un luogo che non solo curi fisicmente ma che si avvicini al concetto di casa, dove il paziente possa sentirsi accompagnato, supportato ed inserito in una rete di affetto e attenzione. Il progetto mira ad educare e preparare i caregiver a ciò che gli si prospetta nel percorso di cura del proprio figlio. Per far questo verranno messe a disposizione della famiglia e soprattutto del bambino storie con illustrazioni, giocattoli che fungano da transfert e momenti di scambio con altre figure professionali che potrebbero incontrare durante il loro ricovero. questo approccio integra così competenze tecniche ad empatiae supporto umano, creando un percorso di cura che vada oltre il trattamento della patologia.

Il metodo impiegato sarà creazione di strumenti cartacei-visivi.

Il risultato che ciaspettiamo sarà un meglioramnto della qualità delle cure e della vita del nucleo familiare che ruota attorno il paziente portatore di berlin heart.

SVILUPPO DI RACCOMANDAZIONI DI BUONA PRATICA CLINICA PER LA GESTIONE DELLA SINDROME DA ASTINENZA DA OPPIACEI NEL NEONATO CON CARDIOPATIA CONGENITA RICOVERATO IN TERAPIA INTENSIVA: PROGETTAZIONE DI UNA COMUNITÀ DI PRATICA E RISULTATI PRELIMINARI DI REVISIONE DELLA LETTERATURA

Veronica Calorenne 1, Arianna Magon 1, Serena Flocco 1, Alice Genova 1, Greta Ghizzardi 2, Gianluca Conte 1, Gianluca Castiello 1, Rosario Caruso 1.3, Cristina Arrigoni 4

- ¹ Health Professions Research and Development Unit, IRCCS Policlinico San Donato University Hospital, San Donato Milanese, ITALY
- ² School of Nursing, Directorate of Nursing and Allied Health Professions, Azienda Socio Sanitaria Territoriale di Lodi, Lodi, ITALY
- ³ Department of Biomedical Sciences for Health, University of Milan, Milano, ITALY
- ⁴ Department of Public Health, Experimental and Forensic Medicine, Section of Hygiene, University of Pavia, Pavia, ITALY

Introduzione: I neonati affetti da cardiopatia congenita (CHD), ricoverati in terapia intensiva dopo un intervento di cardiochirurgia, necessitano frequentemente della somministrazione di farmaci oppioidi a scopo analgesico e sedativo. Questo approccio è utile per facilitare la ventilazione meccanica, alleviare il dolore e ridurre la risposta allo stress fisiologico. Tuttavia, l'utilizzo prolungato di oppioidi può comportare effetti negativi: i neonati possono sviluppare tolleranza, richiedendo dosaggi progressivamente maggiori per ottenere il livello desiderato di analgosedazione. Quando la condizione clinica del neonato migliora e non sono più necessarie dosi elevate di farmaco, una sospensione improvvisa o uno svezzamento troppo rapido degli oppioidi può determinare

l'insorgenza della Sindrome da Astinenza latrogena (latrogenic Withdrawal Syndrome, IWS). Si tratta di una condizione clinica che deriva dall'iperattivazione del sistema nervoso centrale ed autonomo in risposta alla deprivazione da oppioidi e le cui manifestazioni includono alterazioni neurologiche e comportamentali, disfunzioni del sistema nervoso autonomo, disturbi gastrointestinali e motori. Se non adeguatamente riconosciuta e trattata, questa sindrome può compromettere il recupero clinico del neonato, prolungare la degenza ospedaliera e aumentare il rischio di complicanze. Nonostante l'elevata incidenza dell'IWS nella popolazione pediatrica (stimata tra il 5% e l'87%), la letteratura scientifica evidenzia una marcata eterogeneità nella sua gestione clinica da parte degli operatori sanitari, nonché la mancanza di linee quida strutturate e condivise per affrontare efficacemente questa condizione.

Obiettivo: L'obiettivo generale dello studio è lo sviluppo di Raccomandazioni di Buona Pratica Clinica Assistenziale (RBPCA) per la gestione della Sindrome da Astinenza latrogena (IWS), attraverso la costituzione di una comunità di pratica multiprofessionale e multidisciplinare. In particolare, lo studio mira a condurre una revisione della letteratura per fornire una sintesi preliminare delle evidenze disponibili, utile all'identificazione degli esiti di salute prioritari sui quali la comunità di pratica potrà elaborare le RBPCA.

Metodologia: La revisione della letteratura è stata effettuata mediante una prima consultazione della banca dati PubMed (in data 30.03.25), utilizzando le seguenti parole chiave: newborn, congenital heart disease, iatrogenic withdrawal syndrome.

Risultati preliminari: La ricerca ha portato all'inclusione di 40 studi che evidenziano approcci di gestione dell'IWS con finalità preventive. Gli studi analizzati hanno esaminato diverse strategie terapeutiche, contribuendo all'individuazione di alcuni esiti clinici rilevanti, in particolare disturbi gastrointestinali (come vomito e diarrea) e problematiche a carico del sistema motorio (quali clonie e tremori). La comunità di pratica discuterà la rilevanza clinica di ciascun esito individuato e, per quelli considerati prioritari, procederà allo sviluppo delle relative RBPCA.

Implicazioni per la pratica clinica

L'adozione di raccomandazioni condivise e basate sull'evidenza potrà migliorare la qualità dell'assistenza ai neonati cardiopatici in terapia intensiva, ridurre l'incidenza e la severità di IWS e favorire una degenza più sicura, efficace e centrata sul paziente.

PROTCOLLO DI IMPLEMENTAZIONE DEL SYNERGY MODEL NEL CONTESTO DELLA CARDIOLOGIA E CARDIOCHIRURGIA PEDIATRICA: SVILUPPO E VALIDAZIONE DEL SYNERGYPED MODEL

Syria Invernizzi ¹, Serena Francesca Flocco ¹, Rosario Caruso ^{1,4}, Anita Bellani ¹, Simona Devecchi ¹, Laura Sfameli ¹, Gianluca Castiello ¹, Massimo Chessa ^{2,3}, Greta Ghizzardi ⁵, Gianluca Conte ¹, Arianna Magon ¹

- ¹ Health Professions Research and Development Unit, IRCCS Policlinico San Donato, San Donato Milanese, ITALY
- ² Pediatric and Congenital Heart Disease Unit, IRCCS Policlinico San Donato, San Donato Milanese, ITALY
- ³ Medical School, Vita-Salute San Raffaele University, Milano, ITALY
- ⁴ Department of Biomedical Science for Health, University of Milan, Milano, ITALY
- ⁵ School of Nursing, Directorate of Nursing and Allied Health Professions, Azienda Socio Sanitaria Territoriale di Lodi, Lodi, ITALY

Introduzione: Le cardiopatie congenite rappresentano la forma più diffusa di malformazione congenita e costituiscono una delle principali cause di ospedalizzazione in età pediatrica. L'evoluzione delle tecniche diagnostiche e chirurgiche ha aumentato significativamente la sopravvivenza, determinando una crescente domanda di cure ad alta intensità altamente personalizzate. In questo contesto, la gestione clinico-assistenziale richiede un approccio integrato e flessibile, capace di rispondere ai bisogni complessi, in evoluzione e altamente

personalizzati tipici dell'età pediatrica. Il Synergy Model, sviluppato dall'American Association of Critical Care Nurses, si fonda sull'allineamento tra bisogni del paziente e competenze professionali, ed è già impiegato come modello per lo sviluppo della pratica infermieristica nei contesti critici. La sua applicazione alla cardiologia e cardiochirurgia pediatrica ha il potenziale di offrire una cornice teorico-operativa utile a promuovere assistenza personalizzata, appropriata e orientata agli esiti.

Obiettivo: Adattare il Synergy Model al contesto della cardiologia e cardiochirurgia pediatrica, sviluppando un modello innovative denominato SynergyPED e uno strumento operativo per la valutazione integrata dei bisogni clinico-assistenziali e delle competenze professionali infermieristiche.

Metodi: Il SynergyPED Model sarà sviluppato attraverso la riformulazione dei domini originari del Synergy Model, adattati al contesto pediatrico specifico dell'ambito di studio. Sarà sviluppata la SynergyPED Grid, una griglia valutativa che consente di profilare il livello di complessità assistenziale mediante una scala applicabile a ciascun dominio dello strumento originale. Lo strumento sarà integrato, in una fase pilota, nella cartella clinica

elettronica e applicato a una coorte pediatrica. La sperimentazione prevederà una fase di formazione del personale, l'uso sistematico della griglia in ambito clinico, e la raccolta di dati clinici, organizzativi e percepiti (complicanze post-operatorie, aderenza ai protocolli, soddisfazione familiare). Seguirà una fase di analisi e revisione, con prospettiva di validazione multicentrica.

Risultati attesi e conclusioni: L'applicazione dell'innovativo SynergyPED Model ha il potenziale di favorire una

maggiore coerenza tra bisogni assistenziali e pianificazione clinico-organizzativa, supportando l'adozione di percorsi di cura personalizzati e basati sulla complessità reale del caso. Si ipotizza un impatto positivo in termini di riduzione delle complicanze, miglioramento della comunicazione tra equipe e famiglie, e valorizzazione delle

competenze infermieristiche avanzate. Il modello si configura come uno strumento adattabile e scalabile, con potenzialità di estensione a contesti pediatrici di variabile complessità, contribuendo a rafforzare una cultura assistenziale realmente orientata al paziente.



"ESTOTE PARATI: SIATE PRONTI" CONOSCERE LE FASI DELLA PROCEDURA DI EMODINAMICA RIDUCE L'APPRENSIONE E L'ANSIA NEI BAMBINI E NELLE FAMIGLIE? PROGETTO PROSPETTICO SULLA REALIZZAZIONE DI UN VIDEO EDUCATIVO IN CARDIOLOGIA INTERVENTISTICA

Enrico Gambirasi, Alessandro Dessena

Ospedale Pediatrico Bambino Gesù - UOC Cardiologia Interventistica, Roma, ITALY

Introduzione: Affrontare una procedura invasiva in anestesia generale rappresenta una significativa fonte di stress per i bambini e per le loro famiglie. La letteratura evidenzia che il 19–43% degli adulti con cardiopatie congenite (CC) presenta sintomi di ansia e depressione, mentre il 30–80% dei genitori riferisce di aver vissuto un marcato distress emotivo. I disturbi psicosociali si configurano inoltre come fattori determinanti, associati a un peggioramento della qualità di vita, all'adozione di stili di vita inadeguati e a un aumento del rischio cardiovascolare.

L'American Heart Association (AHA) raccomanda l'integrazione di interventi psicosociali nei programmi di cura per pazienti con CC, al fine di rendere più accessibili i servizi di salute mentale e rispondere in modo globale ai bisogni emotivi e sociali di questa popolazione.

In quest'ottica, il team infermieristico della Cardiologia Interventistica ha ideato un progetto educativo finalizzato alla realizzazione di un video esplicativo sul cateterismo cardiaco, con l'obiettivo di migliorare l'esperienza perioperatoria dei piccoli pazienti e delle loro famiglie.

Obiettivi: Il progetto si è posto due obiettivi principali:

Realizzare un video educativo che illustri in modo semplice e rassicurante il percorso della procedura di cardiologia interventistica.

Valutarne l'efficacia, attraverso uno studio prospettico, nella riduzione dell'ansia nei bambini sottoposti a interventi in anestesia generale, confrontandolo con le modalità informative standard.

Metodi: Lo studio è stato condotto presso l'U.O.C. di Cardiologia Interventistica dell'Ospedale Pediatrico Bambino Gesù – sede San Onofrio, coinvolgendo pazienti pediatrici tra i 4 e i 14 anni sottoposti a procedure elettive in anestesia generale.

I partecipanti sono stati assegnati in modo randomizzato a due gruppi:

Gruppo di controllo: ha ricevuto l'educazione standard.

Gruppo di intervento: ha visionato il video educativo realizzato appositamente.

L'ansia preoperatoria è stata valutata al momento dell'induzione in sala mediante la Modified Yale Preoperative Anxiety Scale – Short Form (MYPAS-SF, Jenkins et al., 2014), compilata dagli infermieri di sala.

Risultati: Nel periodo ottobre 2024 - maggio 2025 sono stati arruolati 48 pazienti: 21 nel gruppo di controllo e 27 in quello di intervento.

Età media del gruppo di controllo: 9,62 ± 3,32 anni

Età media del gruppo di intervento: 8,52 ± 3,25 anni I due gruppi presentavano una storia clinica pregressa eterogenea. I punteggi medi di ansia sono risultati:

Gruppo di controllo: 58,29 ± 29,81

Gruppo di intervento: 42,15 ± 22,55

Con un valore di p = 0.046, la differenza tra i due gruppi risulta statisticamente significativa, evidenziando una riduzione dell'ansia nei pazienti che hanno visionato il video educativo.

Conclusioni: La visione di un video educativo mirato si è dimostrata un intervento efficace nella riduzione dell'ansia nei bambini sottoposti a procedure di emodinamica in anestesia generale. Questo strumento, semplice ma strutturato, ha il potenziale per migliorare significativamente l'esperienza perioperatoria, promuovendo un maggiore senso di sicurezza e collaborazione tra bambini, famiglie e team infermieristico.

L'attuazione di interventi educativi orientati al benessere psico-emotivo del paziente rappresenta una responsabilità e una competenza distintiva dell'infermiere, in linea con il suo ruolo nella presa in carico globale del paziente pediatrico.

PROTOCOLLO PER LO SVILUPPO E LA VALIDAZIONE DI UNO STRUMENTO MULTIDIMENSIONALE DI VALUTAZIONE DELLA FRAGILITÀ NEI PAZIENTI PEDIATRICI CON CARDIOPATIA CONGENITA

Francesca Crò¹, Serena Francesca Flocco¹, Rosario Caruso¹.8, Massimo Chessa ².3, Daniele Ciofi⁴, Salvatore Angileri⁴, Maddalena De Maria ⁵, Laura Schianchi¹, Gianluca Castiello¹, Silvia Favilli⁶, Giovanna Campioni⁷, Gianluca Conte¹, Arianna Magon¹

- ¹ Health Professions Research and Development Unit, IRCCS Policlinico San Donato, San Donato Milanese, ITALY
- ² Pediatric and Congenital Heart Disease Unit, IRCCS Policlinico San Donato, San Donato Milanese, ITALY
- ³ Medical School, Vita-Salute San Raffaele University, Milano, ITALY
- ⁴ Department of Health Care Professions Unit, Meyer Children's Hospital IRCCS, Firenze, ITALY
- ⁵ Department of Life Health Sciences and Health Professions, Link Campus University, Roma, ITALY
- ⁶ Pediatric and Transition Cardiology, Meyer Children's Hospital IRCCS, Firenze, ITALY
- ⁷ Italian GUCH Association (AICCA), San Donato Milanese, ITALY
- 8 Department of Biomedical Science for Health, University of Milan, Milano, ITALY

Introduzione: La fragilità, storicamente associata alla popolazione geriatrica, sta emergendo con crescente rilevanza anche in età evolutiva, in linea con una visione integrata della salute lungo l'intero arco di vita. Recenti contributi (Caruso et al., 2025; Magon & Caruso, 2025) hanno evidenziato la necessità di un approccio sistemico e multidimensionale al concetto di fragilità, mettendo in luce da un lato il peso che questa condizione può assumere nei caregiver di adulti con cardiopatia congenita (Congenital Heart Disease, CHD), dall'altro l'urgenza di una sua rilevazione precoce nei bambini affetti da condizioni croniche complesse. In particolare, i pazienti pediatrici con cardiopatia congenita rappresentano una popolazione paradigmatica per l'analisi della fragilità, data l'elevata vulnerabilità clinica, neuroevolutiva e psicosociale. Tuttavia, non esiste attualmente uno strumento validato, costruito ad hoc per questa popolazione, in grado di cogliere la complessità delle dimensioni implicate nella fragilità in età evolutiva. Gli strumenti oggi disponibili derivano da modelli geriatrici, focalizzati prevalentemente su aspetti fisici e scarsamente sensibili alle caratteristiche dello sviluppo infantile, del contesto familiare e sociale.

Obiettivo: Sviluppare e validare uno strumento specifico per la valutazione multidimensionale della fragilità in età pediatrica capace di fenotipizzare e quantificare la fragilità su più dimensioni, includendo indicatori clinici, funzionali e psicosociali, con applicabilità pratica nei contesti assistenziali pediatrici.

Metodologia: Lo sviluppo dello strumento seguirà un disegno sequenziale in quattro fasi: (1) revisione sistematica della letteratura; (2) costruzione tramite approccio partecipativo con esperti, caregiver e pazienti pediatrici; (3) validazione psicometrica su campione con e senza CHD; (4) studio di fattibilità per valutarne usabilità e integrazione clinica.

Risultati attesi: Produzione di uno strumento standardizzato e clinicamente utile; validazione su un'ampia popolazione pediatrica; identificazione di profili di fragilità e soglie di rischio; sviluppo di linee guida per l'implementazione nei percorsi di cura pediatrici multidisciplinari.

Conclusioni: Lo sviluppo di un questionario validato, specifico e multidimensionale rappresenta un passo cruciale per migliorare l'identificazione precoce della fragilità nei pazienti pediatrici con CHD, supportare interventi tempestivi e promuovere una presa in carico centrata sul paziente e sulla famiglia.

PROTOCOLLO DI VALIDAZIONE DELLA VERSIONE ITALIANA DELLA GOTHENBURG YOUNG PERSONS EMPOWERMENT SCALE (GYPES) IN ADOLESCENTI E GIOVANI ADULTI CON CARDIOPATIE CONGENITE: METODOLOGIA E RISULTATI ATTESI

Giulia Pausata ¹, Serena Flocco ¹, Rosario Caruso ^{1,4}, Greta Negri ¹, Simona Devecchi ¹, Laura Sfameli ¹, Gianluca Castiello ¹, Massimo Chessa ^{2,3}, Raluca -Bianca Nedesca ⁵, Gianluca Conte ¹, Arianna Magon ¹

- ¹ Health Professions Research and Development Unit, IRCCS Policlinico San Donato, San Donato Milanese, ITALY
- ² Pediatric and Congenital Heart Disease Unit, IRCCS Policlinico San Donato, San Donato Milanese, ITALY
- ³ Medical School, Vita-Salute San Raffaele University, Milan, ITALY
- ⁴ Department of Biomedical Science for Health, University of Milan, Milan, ITALY
- ⁵ Italian GUCH Association (AICCA), San Donato Milanese, ITALY

Introduzione: I progressi in ambito medico e chirurgico hanno determinato un significativo incremento della sopravvivenza nei bambini nati con cardiopatie congenite (Congenital Heart Disease, CHD), che rappresentano la forma più comune di malformazione congenita, con una prevalenza stimata di circa 9 casi ogni 1.000 nati vivi. Attualmente, oltre il 90% di questi pazienti raggiunge l'età adulta, affrontando transizioni complesse –oltre che mai sperimentate prima– sul piano clinico, psicologico e sociale. L'adolescenza, in particolare, rappresenta una fase critica in cui la gestione della patologia si intreccia con le sfide dello sviluppo evolutivo ed emotivo. Studi precedenti hanno evidenziato una conoscenza insufficiente della propria condizione clinica da parte dei giovani pazienti, una bassa capacità di autogestione e una preparazione inadeguata alla transizione verso l'età adulta. In questo contesto, il concetto di empowerment assume un ruolo centrale, se presente favorisce la il controllo della situazione clinica e personale, le capacità di coping e la partecipazione attiva alle decisioni terapeutiche. La Gothenburg Young Persons Empowerment Scale (GYPES) è uno strumento validato per misurare i livelli di empowerment in adolescenti e giovani adulti (12–25 anni) con patologie croniche. Lo strumento è articolato in cinque domini: (a) conoscenza e comprensione dei contenuti, (b) esercizio del controllo personale, (c) identità, (d) processo decisionale, (e) condivisione. La scala è composta da 15 item, 3 per ciascuno dei 5 domini, e ha dimostrato buone proprietà psicometriche in lingua svedese e olandese.

Ad oggi, tuttavia, non esiste una versione italiana convalidata dello strumento per questa fascia d'età minando la capacità dei professionisti operanti nel contesto italiano di misurare efficacemente questo costrutto.

Obiettivo: Tradurre, adattare culturalmente e validare la versione italiana della GYPES (GYPES-IT) in un campione di adolescenti e giovani adulti con cardiopatie congenite, misurandone la validità di contenuto, di facciata e le principali proprietà psicometriche.

Metodologia: Lo studio, il cui inizio è previsto nell'inverno 2025, seguirà un disegno multi-fase, condotto secondo le linee guida COSMIN (COnsensus-based Standards for the selection of health Measurement INstruments), prevederà le seguenti fasi: 1) la traduzione e l'adattamento culturale della GYPES (Gothenburg Young Persons Empowerment Scale) secondo la procedura forward-backward translation; 2) la validazione di contenuto tramite un panel multidisciplinare di esperti, con relativo calcolo degli indici CVR (Content Validity Ratio) e CVI (Content Validity Index); 3) la misurazione della validità di facciata per mezzo di raccolta di feedback non strutturati e testuali, corroborati dal contributo di un paziente esperto, esponente di un'associazione di pazienti affetti da cardiopatia congenita; 4) l'analisi fattoriale esplorativa per la validità di costrutto; 5) la valutazione dell'affidabilità interna mediante il coefficiente alfa di Cronbach e della stabilità tramite test-retest e relativo calcolo dell'Intraclass Correlation Coefficient (ICC)

Risultati attesi e conclusioni: Si prevede che la versione italiana della GYPES presenti una buona chiarezza semantica, coerenza concettuale con la versione originale e adeguate proprietà psicometriche adatte ad un uso nel contesto sanitario italiano. La disponibilità dello strumento in lingua italiana consentirà una valutazione sistematica del livello di empowerment nei giovani con CHD, facilitando interventi mirati all'autogestione, all'aderenza terapeutica e – nel suo insiemealla transizione verso l'età adulta. Lo strumento ha dunque il potenziale di prestarsi all'impiego in studi multicentrici e comparativi, contribuendo alla standardizzazione della misurazione dell'empowerment in questa popolazione vulnerabile.

COMPORTAMENTI DI SELFCARE NEGLI ADULTI CON CARDIOPATIA CONGENITA: UNA REVISIONE SISTEMATICA CON SINTESI NARRATIVA

Giulia Pani¹, Angela Durante¹, Giovanna Artioli², Orejeta Diamanti³, Pierpaolo Servi⁴, Federica Dellafiore⁵

- ¹ Fondazione Toscana Gabriele Monasterio, Massa, ITALY
- ² Dipartimento di Medicina e Chirurgia, Università di Parma, Parma, ITALY
- ³ Istituto Oncologico Veneto IOV IRCCS, Padova, ITALY, ⁴ Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia, ITALY
- ⁵ Dipartimento di Scienze della vita, della salute e delle professioni sanitarie Link Campus University, Roma, ITALY

Introduzione: La cardiopatia congenita (CHD) è il difetto congenito più comune in tutto il mondo. Grazie ai significativi progressi medici e chirurgici, oltre il 90% dei bambini nati con CHD raggiunge ora l'età adulta, formando una popolazione crescente di adulti con cardiopatia congenita (ACHD). Tuttavia, i pazienti con ACHD affrontano sfide cliniche uniche a causa di lesioni cardiache complesse, complicanze a lungo termine da precedenti interventi chirurgici, e aumento dei rischi di insufficienza cardiaca, aritmie e altre comorbidità. Comportamenti efficaci di selfcare sono fondamentali per gestire la loro condizione cronica, ridurre i ricoveri e migliorare la qualità della vita. Nonostante il crescente interesse per la ricerca, manca ancora una sintesi completa dei comportamenti di selfcare da osservare nell'ACHD. Questa revisione sistematica mira a riassumere e interpretare le evidenze disponibili sui comportamenti di selfcare adottati da adulti con cardiopatia congenita, con l'obiettivo di identificare pattern ricorrenti, predittori e lacune per guidare la ricerca e la pratica clinica future.

Metodi: Seguendo le linee guida PRISMA, è stata condotta una ricerca sistematica in letteratura incentrata sul self-care e sui suoi componenti - maintenance, monitoring e management - nelle popolazioni ACHD. Quattordici studi rilevanti sono stati identificati e valutati per la qualità utilizzando il Joanna Briggs Institute Qualitative Assessment and Review Instrument (JBI-QARI) da due revisori indipendenti. La sintesi narrativa è stata impiegata per raggruppare i risultati in categorie e temi significativi.

Risultati: La revisione ha classificato i comportamenti di self-care in tre domini della teoria di Riegel connotandoli in questa popolazione.

Maintenance: comprende comportamenti che promuovono la salute come evitare l'abuso di sostanze, igiene dentale, attività fisica, nutrizione e gestione del peso, aderenza alle vaccinazioni, uso di contraccettivi e conformità alle terapie mediche e ai follow-up. L'evidenza suggerisce che molti adulti con ACHD dimostrano un'aderenza non ottimale a questi comportamenti, in particolare nell'attività fisica e nell'uso di sostanze. Monitoring: i predittori che influenzano i comportamenti di monitoraggio dei pazienti includono l'età, i sintomi depressivi, l'autoefficacia per quanto riguarda l'autocura e la classe funzionale NYHA. Questi fattori influenzano la capacità dei pazienti di riconoscere e rispondere ai sintomi, influenzando l'utilizzo tempestivo dell'assistenza sanitaria. Management: i temi identificati includono il bisogno psicologico di connessione e supporto, la pianificazione futura attraverso l'educazione sanitaria e la consapevolezza dell'aspettativa di vita, le capacità di coping per lo stress mentale e le sfide nella navigazione dei sistemi sanitari. Questi elementi evidenziano la complessità della gestione dell'ACHD al di là della salute ficica.

Conclusioni: Questa revisione è la prima a sintetizzare sistematicamente il processo di selfcare negli ACHD, rivelando che, mentre il maintenance è stato il più studiato, altri componenti richiedono ulteriori esplorazioni. I risultati sottolineano la necessità di studi empirici basati sulla teoria per sviluppare e implementare interventi su misura e basati sull'evidenza. Migliorare i comportamenti di auto-cura tra i pazienti con ACHD è fondamentale per migliorare i risultati clinici e la qualità della vita. Gli infermieri e i medici dovrebbero essere dotati di strumenti e formazione per supportare efficacemente l'autocura in questa popolazione complessa.

VALUTAZIONE DELLA COMPLESSITÀ ASSISTENZIALE IN UN SETTING CARDIOCHIRURGICO E INTENSIVO PEDIATRICO: STUDIO OSSERVAZIONALE RETROSPETTIVO

Chiara Gatti ¹, Ludovica Mazzieri ¹, Alessia Galli ¹, Cinzia Borgognoni ², Gloria D'Angelo ³, Stefano Marcelli ³, Gilda Pelusi ¹

- ¹ AOU delle Marche, Ancona, ITALY
- ² UNIVPM, Ancona, ITALY
- ³ UNIVPM, Ascoli Piceno, ITALY

Introduzione: La misurazione della complessità assistenziale rappresenta un elemento essenziale per garantire qualità e sicurezza dell'assistenza infermieristica, specialmente in contesti come le Unità di Terapia Intensiva Pediatrica (UTIP) e le Unità di Cardiochirurgia e Cardiologia Pediatrica e Congenita (CCPC), caratterizzate da un'elevata variabilità clinica e organizzativa.

Obiettivo: Quantificare la complessità assistenziale dei pazienti pediatrici ricoverati in UTIP e CCPC presso l'Azienda Ospedaliera Universitaria delle Marche nel corso del 2022, utilizzando gli strumenti CAMEO II e CAMEO Inpatient.

Materiali e Metodi: Lo studio osservazionale trasversale retrospettivo ha analizzato 313 cartelle cliniche relative a pazienti pediatrici ricoverati tra gennaio e dicembre 2022. La complessità assistenziale è stata valutata attraverso le scale CAMEO II (per UTIP) e CAMEO Inpatient (per CCPC). L'elaborazione dei dati è stata eseguita con SPSS, con analisi descrittive, inferenziali e regressione lineare multipla.

Risultati: L'analisi ha evidenziato che tutti i pazienti ricoverati in UTIP presentavano una complessità assistenziale di grado intermedio, mentre nella CCPC il 73% dei pazienti presentava una complessità intermedia e il restante 27% una complessità bassa. Nessun caso ha raggiunto la soglia di alta complessità. La regressione lineare ha mostrato che alcune variabili influenzano significativamente il punteggio CAMEO: l'età del paziente è risultata inversamente correlata alla complessità (ogni anno in più si associa a una riduzione di 0.29 punti, p<0.001); i ricoveri urgenti sono associati a un punteggio più elevato rispetto ai ricoveri programmati (+6.72 punti, p<0.001); infine, la durata del ricovero è direttamente proporzionale al livello di complessità (+0.36 punti per ogni giorno aggiuntivo, p<0.001). Non sono state rilevate associazioni statisticamente significative con il giorno della settimana o il turno di ricovero.

Conclusioni: La complessità assistenziale nei reparti UTIP e CCPC si è confermata mediamente elevata e influenzata da specifiche variabili cliniche e organizzative. L'impiego degli strumenti CAMEO II e CAMEO Inpatient si è dimostrato utile per una più accurata pianificazione delle risorse assistenziali, contribuendo a garantire una maggiore qualità e sicurezza delle cure in ambito pediatrico specialistico.



HFNC VS NIPPV NEL SUPPORTO RESPIRATORIO POST-ESTUBAZIONE IN NEONATI CON CARDIOPATIA CONGENITA: UN'ANALISI RETROSPETTIVA PRESSO L'ANESTESIA E RIANIMAZIONE CARDIO-TORACO-VASCOLARE DELL'IRCCS AZIENDA OSPEDALIERO-UNIVERSITARIA DI BOLOGNA, POLICLINICO DI SANT'ORSOLA

<u>Silvia Sgarzi,</u> Elena Lia, Nkiruka Enebeli, Gian Marco Mancuso, Marta Agulli, Emanuela Angeli, Angela Vetromile, Silvio Quirini IRCCS Azienda Ospedaliero Universitaria di Bologna, Bologna, ITALY

Introduzione: I neonati con cardiopatia congenita (CHD) rappresentano una popolazione ad alta complessità clinica, frequentemente sottoposta a interventi chirurgici nei primi giorni di vita. La gestione post-operatoria, in particolare la fase di estubazione e il supporto respiratorio successivo, riveste un ruolo cruciale per l'outcome. Le modalità più utilizzate sono l'ossigenoterapia ad alti flussi (HFNC) e la ventilazione non invasiva a pressione positiva (NIPPV), ma le evidenze sulla superiorità dell'una o dell'altra strategia sono ancora limitate.

Metodo: Al fine di analizzare l'esperienza del centro di riferimento, è stata condotta un'analisi retrospettiva su 108 pazienti pediatrici (<12 mesi) con CHD operati presso l'IRCCS Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna tra dicembre 2023 e dicembre 2024. Sono stati raccolti dati clinici, demografici e procedurali. Gli endpoint primari erano fallimento dell'estubazione (reintubazione <48h) e mortalità in ICU. Endpoint secondari includevano la durata della degenza in ICU e ospedaliera.

Risultati: Il fallimento dell'estubazione si è verificato nel 12% dei casi; la mortalità in ICU è stata dell'11%. I pazienti sottoposti a NIPPV erano di età minore, con peso inferiore e presentavano una maggiore incidenza di cardiopatie cianogene e sindromi genetiche. In questo gruppo si sono registrati outcomes peggiori, inclusa una maggiore durata della ventilazione invasiva.

Discussione: I dati suggeriscono che NIPPV venga selezionato per pazienti più critici. L'alta incidenza di sovrapposizione tra fallimento dell'estubazione e mortalità evidenzia la necessità di strategie di supporto più efficaci e precoci. Ove clinicamente appropriato, i dati suggeriscono che l'utilizzo di HFNC è associato a una riduzione della durata della degenza sia in ICU che ospedaliera.

Conclusioni: La mancanza di un protocollo condiviso genera variabilità clinica. È auspicabile l'adozione di linee guida interdisciplinari e studi prospettici più robusti per migliorare l'outcome di questa fragile popolazione.



GESTIONE DELLE EMERGENZE IN CARDIOLOGIA PEDIATRICA: SIMULAZIONE INFERMIERISTICA AVANZATA DI ARRESTO CARDIACO NEL NEONATO E NEL BAMBINO CON CARDIOPATIA CONGENITA

<u>Andrea Rosace</u>, Giuseppina Saccà, Silvana Calabrò, Bruno Letteria, Francesco Letter De Luca, Lilia Oreto UOSD Cardiologia Pediatrica, Università di Messina, Messina, ITALY

L'arresto cardiaco nel neonato e nel bambino con cardiopatia congenita rappresenta una sfida critica per il team sanitario, dove competenze tecniche e non tecniche sono determinanti per l'esito clinico. Per potenziare la capacità di reazione e la coesione del team, è stato attivato un percorso formativo basato sulla simulazione ad alta fedeltà presso il Policlinico Universitario di Messina, mettendo in collaborazione l'U.O. Terapia intensiva neonatale e pediatrica, l'U.O.S.D. di Cardiologia pediatrica e l'associazione emergenze Pediatriche di Messina.

Il progetto ha coinvolto un gruppo multidisciplinare di operatori sanitari, tra cui infermieri, medici e OSS, in una serie di scenari realistici impostati su manichini avanzati e monitoraggi realistici. Ogni sessione includeva un debriefing strutturato, finalizzato all'analisi dei tempi di risposta, della sicurezza nelle procedure tecniche e dell'efficacia della comunicazione in team.

Dall'esperienza sono emerse evidenze di miglioramento nella capacità di identificare tempestivamente il deterioramento clinico, nella gestione delle manovre emergenziali e nell'interazione comunicativa tra i membri del team. I partecipanti hanno inoltre espresso un elevato grado di soddisfazione e apprezzamento per l'utilità percepita dell'esperienza formativa.

Con questa iniziativa, si conferma come la simulazione avanzata rappresenti uno strumento strategico per migliorare la qualità delle cure e la sicurezza del paziente in contesti ad alta criticità. Raccomandiamo l'inserimento sistematico di momenti formativi basati su simulazione all'interno dei programmi di formazione continua in cardiologia pediatrica.



STRUMENTI PER VALUTARE LA COMPLESSITÀ ASSISTENZIALE IN AMBITO PEDIATRICO CARDIOLOGICO: REVISIONE SISTEMATICA DELLA LETTERATURA

Chiara Gatti ¹, Ludovica Mazzieri ¹, Alessia Galli ¹, Cinzia Borgognoni ², Gloria D'Angelo ³, Stefano Marcelli ³, Gilda Pelusi ¹

- ¹ AOU delle Marche, Ancona, ITALY
- ² UNIVPM, Ancona, ITALY
- ³ UNIVPM, Ascoli Piceno, ITALY

Introduzione: La complessità assistenziale è un concetto chiave nell'organizzazione dell'assistenza infermieristica, soprattutto nei contesti ad alta intensità di cura come le Unità di Terapia Intensiva Pediatrica (UTIP) e le Unità di Cardiochirurgia e Cardiologia Pediatrica e Congenita (CCPC). Tuttavia, gli strumenti per misurare tale complessità in ambito pediatrico sono limitati e poco standardizzati.

Obiettivo: Identificare, attraverso una revisione sistematica della letteratura, gli strumenti validati per misurare la complessità assistenziale in ambito pediatrico cardiologico e cardiochirurgico.

Materiali e Metodi: È stata condotta una revisione sistematica tra aprile e agosto 2022 secondo metodologia PRISMA, consultando i database PubMed, Scopus e Cochrane. Sono stati inclusi articoli pubblicati dal 2012 al 2022 in lingua inglese e spagnola. Il framework PIO ha guidato la selezione degli studi. La qualità metodologica è stata valutata tramite la checklist del Joanna Briggs Institute (JBI). Dei 1541 articoli inizialmente identificati, 18 sono stati inclusi nella revisione.

Risultati: Tra gli strumenti identificati, i più rilevanti risultano essere:

TISS-C (Therapeutic Intervention Scoring System - Children),

NAS (Nursing Activities Score),

CAMEO II e CAMEO Inpatient, specifici per il contesto pediatrico.

CAMEO, in particolare, si distingue per la sua capacità di misurare il carico cognitivo e la complessità assistenziale in base a 14 domini clinico-assistenziali, risultando il più applicabile nei setting considerati.

Conclusioni: L'utilizzo di strumenti standardizzati per la misurazione della complessità assistenziale rappresenta un elemento strategico nella pianificazione delle risorse infermieristiche e nella definizione dei carichi di lavoro. La scala CAMEO emerge come uno strumento altamente promettente per i contesti pediatrici ad alta intensità assistenziale.

