



UN RARO CASO DI CARDIOMIOPATIA DILATATIVA IDIOPATICA IN DUE GEMELLI OMOZIGOTI, DALL'ASSISTENZA ECMO VA AL TRAPIANTO CARDIACO: LA GESTIONE INTENSIVISTICA

Olivieri A, Caporossi E, Lubli P, De vigili a, Brognoli G, Ciuffreda M, Hoxha S, Luciani GB, Gottin L

1 UOC di terapia intensiva cardiotoracovascolare azienda ospedaliera universitaria integrata di Verona

2 uoc di cardiologia azienda ospedaliera universitaria integrata di Verona

3 doc di cardiocirurgia azienda ospedaliera universitaria integrata di Verona

BACKGROUND

La cardiomiopatia dilatativa (CMPD) è una condizione morbosa caratterizzata da dilatazione e contrazione alterata di uno o entrambi i ventricoli. La malattia è considerata idiopatica quando le cause primarie e secondarie di malattie cardiache vengono escluse. Tra i pazienti con CMPD idiopatica, si stima che fino al 50% abbia ereditarietà. [La CMPD idiopatica è l'indicazione primaria per il trapianto cardiaco.](#) Spesso questi pazienti necessitano di cure intensive nella fase acuta di scompenso fino al posizionamento di ECMO VA come bridge to transplant.

CASE DESCRIPTION (1)

16 aa, peso 57, altezza 170.
Anamnesi personale e familiare muta, nessuna terapia domiciliare.
SC in CMPD di nuovo riscontro.
Tosse e dispnea da una settimana.
Orientato, tachidispnoico a riposo, PA 90/50, FC 130, SpO2 96% 2L O2, FR 32. GB12, Hb 14.7, PLT 309, K 4.35, Cr 0.31, TSH nn. Scv02 43.9, Tnt 18, pro BNP 2874, PCR 7, PCT 0.05, PT 1.4, Iac 1.3. RMN cardio: FE Vsx 8%, Vdx 12%, fibrosi miocardica intramurale, setto basale, apice e parete libera ventricolo destro.

CASE DESCRIPTION (2)

16 aa, peso 55 altezza 168.
Anamnesi muta. A due settimane dal ricovero del fratello, esordio dei sintomi con astenia e vomito da due giorni. Vigile, polipnoico, PA 95/60, FC 130, SpO2 99, Iac 3.8. GB 12,82, Hb 13.5, PLT 255, k 4.57, Cr 1.06, PCR 14, PCT 0.12. Scvo2 47.8 pro BNP 2203 Tnt 44. Congestione.
ECO cardio: CMPD, FE 14% biventricolare, IM rilevante, PAPs limiti superiori. RMN cardio: FE Vsx 15%, Vdx 22%.

EVENTS

CASE 1

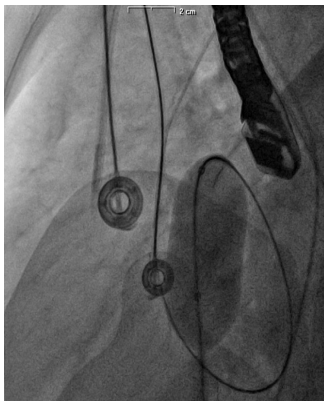
- Versamento pleurico pre TCO;
- Revisione accesso chirurgico sede accesso ECMO g6 post ECMO.

CASE 2

3 re-IOT:
- EPA g3 post-pAS;
- ACR 7' ROSC per corpo estraneo in trachea g2 post TCO;
- Distress respiratorio post BEM;

- PNx bilaterale dopo rimozione drenaggi g6 post TCO.

Interventions	PATIENT 1	PATIENT 2
Terapia Medica	MILRI 0.75y (g1) NADR 0.04y (g3) Furosemide 60mg/die (g3) Levosimendan 0.05y (g8) Deltacortene 25x2/die (g8) Adrenalina 0.07y (g15)	MILRI 0.3y (g1) NADR 0.01y (g1) ADR 0.08-0.1y (g2) Furosemide 240mg/die (g2)
ECMO VA	g15, A-V FF Cannula arteriosa 17Fr + condotto goretex armato 6mm Cannula venosa 21 Fr, Lpm 3,2 PAM 71, PVC 8, FC 110 Early extubation g1	g09, A-V FF Cannula arteriosa 17Fr+ condotto goretex armato 6mm Cannula venosa 21 Fr, Lpm 3,0 PAM 65, PVC 10, FC 120
Atrioseptectomy (pAS)	ADR 0.07y, MILRI 0.6 2 cicli levosimendan NIV dipendente pAS g4 post ECMO	ADR 0.08y, MILRI 0.25y IOT pAS g1 post ECMO Extubation g5 post ecmo, early re-IOT in EPA
Trapianto (TCO)	g23 dall'ingresso g8 post ECMO CEC 113, ischemia 180 ADR 0.0y, ISO 0.01y, MILRI 0.2y Extubation g2 post TCO	g17 dall'ingresso g8 post ECMO CEC 140, ischemia 170 Adrena 0.04y, Iso 0.04y, Nora 0.04y Extubation g2 post TCO
Dimissione terapia intensiva	g12 post TCO	g11 post TCO



CONCLUSIONS

Da questa esperienza si evince come sia stato necessario un approccio multidisciplinare e terapeutico multimodale per portare a trapianto in discreto compenso emodinamico e metabolico due fratelli gemelli adolescenti con cardiomiopatia dilatativa DNDD. Alla terapia polifarmacologica è stato infatti associato un precoce supporto meccanico con ECMO e venting del vsx tramite atrioseptectomy percutanea.