

Firenze
19-21 ottobre 2023

Meyer Health Campus



Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite



ABSTRACT BOOK



Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

SESSIONI COMUNICAZIONI ORALI

Pag. 3

VALUTAZIONI FUNZIONALI	Pag.	3
CARDIOCHIRURGIA ED EMODINAMICA	Pag.	10
IMAGING	Pag.	17
ARITMOLOGIA	Pag.	23

SESSIONI COMUNICAZIONI BREVI

Pag. 29

IMAGING	PAG.	29
CARDIOLOGIA FETALE	PAG.	40
CARDIOLOGIA INTERVENTISTICA	PAG.	51
CARDIOMIOPATIE E RICERCA DI BASE	Pag.	61
FOLLOW-UP	Pag.	71
GUCH	PAG.	80
CARDIOCHIRURGIA	PAG.	91
ARITMOLOGIA	PAG.	101

SESSIONE E-POSTER

Pag. 111

SESSIONI COMUNICAZIONI NURSING

Pag. 129

SESSIONE COMUNICAZIONI 1	PAG.	129
SESSIONE COMUNICAZIONI 2	PAG.	149



Giovedì 19 ottobre 2023 - 14.00- 15.00
COMUNICAZIONI ORALI
VALUTAZIONI FUNZIONALI

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

C1

LEFT VENTRICULAR MECHANICS IN CHILDREN WITH ANOMALOUS AORTIC ORIGIN OF A CORONARY ARTERY

Chiara Ratti¹, Jennifer Fumanelli², Bertrand Tchana¹, Jolanda Sabatino², Giovanni Di Salvo²

¹ S.S.D. Cardiologia Pediatrica - Azienda Ospedaliero-universitaria di Parma, Parma, ITALY

² U.O.C. Cardiologia Pediatrica - Azienda Ospedaliero-universitaria di Padova, Padova, ITALY

Anomalous aortic origin of a coronary artery (AAOCA) is defined as a congenital anomaly of the origin of a coronary artery that arises from the aorta, in which the left, right, or both coronary arteries do not originate from their respective sinus of Valsalva and follow an abnormal course.

In recent years, the interest in noninvasive evaluation of AAOCA has increased, since it has been identified as the second leading cause of sudden cardiac death, after hypertrophic cardiomyopathy, in the young and is estimated to be responsible for 15– 20% of sudden death in this population [1].

Myocardial strain imaging has gained popularity over the last decade in various clinical scenarios but no data are available in the literature in relation to AAOCA cases yet.

We perform retrospective single-center study performed at Paediatric Cardiology Department of Parma's Children Hospital, affiliated with the University of Padua in order to evaluate the potential application of two-dimensional (2D) strains in this paediatric AAOCA patient.

All patients that received a diagnosis of AAOCA between 1st January 2017 and 30 th August 2022 were retrospectively reviewed. Diagnosis of AAOCA was made according to classification proposed by Angelini et al [2]. Only patients with confirmed AAOCA by cardiac-CT were included.

All the echocardiograms were performed at Parma's Children Hospital using Philips Epiq7 ultrasound system. EchoPac version 7.0 (GE Vingmed Ultrasound AS) post processing software was used to perform off-line strain analysis at Pauda's Children Hospital.

Values obtained were compared with a healthy control population taken from the University of Padua database and matched for sex and age.

Right ventricular (RV) systolic strain values were instead compared with the normal ranges proposed by Levy et al. [3]

Thirty patients received a confirmed diagnosis of AAOCA during the study period.

Mann-Whitney test showed a statistically significant difference ($p < 0.001$) in left ventricular (LV) longitudinal strain among AAOCA patients and healthy controls, with LV longitudinal strain tending to be reduced in AAOCA patients.

Mean RV strain among AAOCA group is $-19,07 \pm 3,34$, which is reduced compared to the normal ranges proposed by Levy, in addition, segmental strain analysis shows a reduction especially at the interventricular septum.

To the best of our knowledge this is the first study providing evaluation of ventricular mechanics in patients with AAOCA.

Interestingly, in our case series, we found a reduction in both LV longitudinal strain and RV global longitudinal strain, which was more pronounced for septal segments. This trend occurs regardless of the presence of systemic comorbidities and in patients that in almost all cases are asymptomatic and have negative inducible ischaemia tests.

Establishing whether the changes found in our case series can be ascribed to ischaemic-based myocardial damage is definitely arduous and beyond the scope of this small study, but certainly our results, if confirmed, have revealed an exciting new field of research.

Giovedì 19 ottobre 2023 - 14.00- 15.00
COMUNICAZIONI ORALI
VALUTAZIONI FUNZIONALI

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

C2

RUOLO DEL TEST GENETICO PER CARDIOMIOPATIE IN PAZIENTI PEDIATRICI CON DISFUNZIONE VENTRICOLARE SINISTRA SECONDARIA A CHEMIOTERAPIA

Guglielmo Capponi¹, Elena Bennati¹, Francesca Girolami¹, Alessia Gozzini¹, Gaia Spaziani¹, Silvia Passantino¹, Giovanni Battist Calabri¹, Giulio Porcedda¹, Angela Tamburini², Silvia Favilli¹, Iacopo Olivetto¹

¹ SOD Cardiologia Pediatrica IRCSS AOU Meyer, Firenze, ITALY

² Centro d'Eccellenza in Oncologia ed Ematologia Pediatrica IRCSS AOU Meyer, Firenze, ITALY

Background: Il miglioramento delle terapie oncologiche ha determinato un significativo incremento della sopravvivenza nei pazienti pediatrici con cancro. Tuttavia, la disfunzione cardiaca associata a terapie oncologiche rappresenta una delle principali complicanze cardiotossiche e può determinare la prognosi a lungo termine. Oltre ai fattori di rischio noti per cardiotossicità, come l'età alla diagnosi del tumore, il sesso, la razza, la coesposizione a radioterapia toracica, stanno emergendo evidenze riguardo al ruolo della suscettibilità genetica nel determinare lo sviluppo di cardiomiopatia post-chemioterapia da antracicline. Tuttavia, i dati nella popolazione pediatrica restano limitati ed il ruolo di uno screening genetico - allo scopo di identificare i pazienti a maggior rischio - è sconosciuto in questo setting.

Obiettivi: Lo studio ha valutato la prevalenza di mutazioni genetiche potenzialmente associate a cardiomiopatie in pazienti pediatrici sottoposti a chemioterapia con successiva comparsa di disfunzione del ventricolo sinistro (VS).

Metodi: Sono stati valutati retrospettivamente tutti i pazienti con diagnosi di tumore trattati presso l'Oncoematologia dell'Ospedale Pediatrico Meyer dal 2016 al 2023, selezionando coloro che hanno sviluppato una disfunzione sistolica del VS transitoria e/o persistente, definita come una riduzione della frazione di eiezione (FE) < o uguale a 55%. I pazienti con disfunzione ventricolare non associata a sepsi o ad altre cause reversibili sono stati sottoposti, previa consulenza genetica e consenso informato, a test genetico di next generation sequencing per cardiomiopatia (pannello custom geni Cardiomiopatie).

Risultati: Su un totale di 427 pazienti oncologici, 47 (11%) hanno sviluppato disfunzione sistolica, di cui 30 transitoria (64%; in 12 casi legata a sepsi) e 17 (36%) persistente. La FEVS finale in caso di disfunzione persistente era $45 \pm 7\%$. Questi pazienti hanno necessitato di una terapia antiscompenso che in due casi ha previsto anche l'impiego di sacubitril/valsartan e glifozina. Durante il follow-up, 2 pazienti sono stati ospedalizzati per scompenso cardiaco; 17 sono deceduti, uno per sepsi fulminante, un altro per sindrome da rilascio citochinico dopo infusione di CAR-T, e i restanti per progressione di malattia.

Dei 17 pazienti con disfunzione persistente, 9 hanno accettato di sottoporsi a test genetico. In 4 di questi 9 pazienti (44%) il test è risultato positivo: 3 sono risultati portatori di mutazioni patogenetiche o probabilmente patogenetiche per cardiomiopatie, di cui 2 pazienti con una mutazione troncante a carico del gene TTN ed uno con una variante missense di MYH7, associate rispettivamente entrambe a cardiomiopatia dilatativa. Un quarto paziente presentava una "hot VUS" del gene della desmoplachina, potenzialmente associata a cardiomiopatia aritmogena o dilatativa.

Conclusioni: In una popolazione selezionata di pazienti pediatrici oncologici con disfunzione ventricolare sinistra post-chemioterapia, il test genetico per geni associati a cardiomiopatie ha ottenuto una resa superiore al 40% per mutazioni di potenziale rilievo clinico predisponente. Tale dato suggerisce anche nel bambino un ruolo importante della suscettibilità genetica nello sviluppo di cardiomiopatia correlata a terapie oncologiche.

Sesso (F/M)	Età alla diagnosi	Diagnosi	Dose cumulativa AC	FA VS (%)	FE VS (%)	Mutazione
F	12	Sarcoma di Ewing	524 mg	24	50	DSP c.6275 ct.p(ala2092 val)
M	14	Osteosarcoma	542 mg	23	40	negativo
F	5	Osteosarcoma	301 mg	23	35	negativo
M	14	Osteosarcoma	763 mg	23	40	TTN c.85285_85289del p.(Lys28429*) TTN c.97638C>Gp.(Tyr32546*)
M	13	Linfoma di Hodgkin	0 mg	30	46	MYH7 c.1665C>Gp.(Asn555Lys)
M	5	Rabdomiosarcoma	337 mg	19	40	negativo
M	12	Trapianto di midollo	0 mg	29	45	negativo
M	10	Osteosarcoma	414 mg	29	45	negativo
M	1	Medulloblastoma Trapianto di midollo	0 mg	12	25	TTN c.54878 del.p.(lys18293argfs*8)



Giovedì 19 ottobre 2023 - 14.00- 15.00
COMUNICAZIONI ORALI
VALUTAZIONI FUNZIONALI

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

C3

DIAGNOSI DELLE CARDIOPATIE CONGENITE CRITICHE IN REGIONE LOMBARDIA: OUTCOME PERI- E POST-PROCEDURALE IN RELAZIONE AL TIMING DIAGNOSTICO

Savina Mannarino¹, Mauro Lo Rito², Carlotta Sofia Barberis³, Stefano Marianeschi⁴, Italo Gatelli⁵, Giovanna Mangili⁶, Nicola Uricchio⁷, Sara Santacesaria¹, Irene Raso¹, Stefano Fiocchi⁸, Antonio Saracino⁹, Alessandro Giamberti²

¹ Unità Complessa di Cardiologia Pediatrica, Ospedale dei Bambini Vittore Buzzi, Milano, ITALY

² Dipartimento di Cardiocirurgia Pediatrica e dei congeniti adulti, IRCCS Policlinico San Donato, San Donato, ITALY

³ Università degli Studi di Milano, Unità Complessa di Cardiologia Pediatrica, Ospedale dei Bambini Vittore Buzzi, Milano, ITALY

⁴ Struttura Semplice Dipartimentale Cardiocirurgia Pediatrica, Ospedale Niguarda, Milano, ITALY

⁵ Neonatologia e TIN, Ospedale Niguarda, Milano, ITALY

⁶ Unità Complessa di Patologia Neonatale, ASST Papa Giovanni XXIII, Bergamo, ITALY

⁷ Cardiocirurgia Pediatrica e delle Cardiopatie Congenite, ASST Papa Giovanni XXIII, Bergamo, ITALY

⁸ Unità Complessa di Pediatria, ASST OVEST MI, Presidio di Magenta, Milano, ITALY

⁹ Dipartimento di Cardiologia Pediatrica e dei congeniti adulti, IRCCS Policlinico San Donato, San Donato, ITALY

Scopo: Negli ultimi decenni si è assistito ad un aumento della detection rate delle cardiopatie congenite grazie all'implementazione di metodiche di screening prenatale e neonatale. Tuttavia, la diagnosi delle forme critiche può risultare tutt'oggi insidiosa. Cardiopatie misconosciute in epoca fetale possono rimanere silenti nei primi giorni di vita a causa della circolazione di transizione e non essere riconosciute prima della dimissione ospedaliera. Da qui nasce la necessità di ottenere una panoramica sulla realtà lombarda indagando l'epidemiologia delle cardiopatie congenite critiche che più frequentemente sfuggono alla diagnosi precoce e l'impatto di un ritardo diagnostico sull'outcome del neonato.

Metodi: Studio clinico multicentrico e retrospettivo. Dal 2018 e 2021 sono stati arruolati i neonati affetti da cardiopatia congenita critica sottoposti a procedura cardiocirurgica o emodinamica entro i primi 30 giorni di vita in Lombardia. Sono stati inclusi i neonati nati a termine o late preterm (>34SG) in un punto nascita all'interno della regione lombarda. I dati sono stati estrapolati retrospettivamente dalle cartelle cliniche presenti presso i tre centri di cardiocirurgia pediatrica lombardi: IRCCS Policlinico San Donato, ASST Grande Ospedale Metropolitano Niguarda, ASST Ospedale Papa Giovanni XXIII. Sono state raccolte variabili demografiche, cliniche peri-procedurali e post-procedurali. L'intera popolazione è stata successivamente suddivisa in tre sottogruppi a seconda del timing diagnostico: prenatale – predimissione – post dimissione. Per studiare l'impatto di un ritardo diagnostico sull'outcome peri e post procedurale, le variabili raccolte sono state poi comparate tra le tre sottopopolazioni, mettendo in evidenza le differenze statisticamente significative.

Risultati: La popolazione arruolata è composta da 271 neonati, 177 (65.3%) diagnosticati in epoca prenatale, 75 (27.7%) postnatale prima della dimissione ospedaliera, 19 (7%) postnatale successivamente alla dimissione ospedaliera. Il timing diagnostico variava considerevolmente a seconda del tipo di cardiopatia congenita presa in esame. Le ostruzioni sinistre rappresentano le cardiopatie che più frequentemente sono sfuggite alla diagnosi precoce: dei 19 neonati con diagnosi post dimissione, 16 (84.2%) erano ostruzioni sinistre dotto dipendenti mentre 3 (15.8%) erano ritorni venosi anomali polmonari totali e canali atrioventricolari. La diagnosi prenatale era associata ad una minore età gestazionale (38vs39; p 0.001) e un punteggio di APGAR al 5° minuto più basso (9vs10; p<0.0001) rispetto ai neonati con diagnosi postnatale. I neonati con diagnosi postnatale erano inoltre sottoposti più spesso a procedure correttive che palliative (83%vs50.3%; p<0.0001), di tipo emodinamico che chirurgico (24.5%vs13.6%; p 0.024), con un tempo minore di circolazione extracorporea (134 min vs 158 min; p 0.055), una quota minore di nuovi reinterventi ad un anno dalla prima procedura (28.1%vs51.9%; p<0.0001), un minor numero di giorni in terapia intensiva (5 giorni vs 8 giorni; p 0.0001) e di ospedalizzazione totali post procedurali (14 giorni vs 18 giorni; p 0.001) rispetto ai neonati con diagnosi prenatale. Questo è riconducibile principalmente ad una minore complessità della cardiopatia di base nel sottogruppo con diagnosi postnatale. Tuttavia, questi ultimi erano sottoposti a intubazione pre-procedurale (26.6%vs16.2%; p 0.042) e procedura in emergenza più frequentemente rispetto al sottogruppo con diagnosi prenatale (17.6%vs3.6% p 0.001). Analizzando la popolazione composta dai neonati con diagnosi postnatale, si è osservato come una diagnosi post-dimissione sia associata ad una aumentata percentuale di shock pre-procedurale (36.8%vs5.3%; p 0.0001), ventilazione meccanica invasiva (47.4%vs21.3%; p 0.022) e complicanze respiratorie post procedurali (42.1%vs13.3%, p 0.004). La mortalità precoce, nel contesto dell'ospedalizzazione, e tardiva, 6 mesi dopo la procedura, non ha mostrato differenze statisticamente significative nei tre sottogruppi.

Conclusioni: Le ostruzioni sinistre sono le cardiopatie congenite che più frequentemente sfuggono alla diagnosi precoce. Un ritardo diagnostico non condiziona la mortalità precoce o tardiva post procedurale del neonato ma determina un'aumentata morbidità in termini di ventilazione meccanica invasiva, shock pre-procedurale, procedura in emergenza e complicanze respiratorie post-procedurali.

Giovedì 19 ottobre 2023 - 14.00- 15.00
COMUNICAZIONI ORALI
VALUTAZIONI FUNZIONALI

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

C4
LE NUOVE SFIDE DELLA MEDICINA DELLO SPORT. LA PRESCRIZIONE DELL'ATTIVITA' FISICA IN
AMBITO SCOLASTICO ED EXTRASCOLASTICO NEI PAZIENTI AFFETTI DA CARDIOPATIE CONGENITE:
RUOLO DEL TEST CARDIOPOLMONARE

Giulia Fasoli¹, Maria Antonia Prioli², Matteo Lanceni¹, Alessandro Rizzo¹, Alessandra Cristofaletti², Camilla Sandrini², Fava Valentina²,
Mariano Bertaiola³

¹ Unità Operativa Medicina dello sport e dell'esercizio fisico, Azienda Ospedaliera Universitaria Integrata di Verona, Verona, ITALY

² Unità Operativa Complessa di Cardiologia, Azienda Ospedaliera Universitaria Integrata di Verona, Verona, ITALY

³ Unità Operativa Complessa di Ortopedia e Traumatologia B, Azienda Ospedaliera Universitaria Integrata di Verona, Verona, ITALY

Introduzione: La prescrizione di esercizio in ambito scolastico ed extrascolastico in giovani affetti da cardiopatie congenite (CHD) operate e non, è da sempre fonte di discussione. Recentemente sono emerse evidenze riguardo ai benefici dell'attività fisica anche in questa popolazione di pazienti, sia in termini di miglioramento della fitness cardiorespiratoria, sia della salute psicosociale. Inoltre, è noto come lo svolgimento di esercizio regolare riduca il rischio di sviluppare ipertensione arteriosa, dislipidemia, diabete tipo 2 e obesità, che rappresentano le principali cause di mortalità anche negli adulti con CHD. E' necessario quindi, sia pianificare interventi in età pediatrica per mitigare lo sviluppo di successive complicanze non cardiache, sia considerare come, a seconda della cardiopatia di base, un'errata dose e tipologia di esercizio possa contribuire ad una progressione più rapida della patologia. In quest'ottica, il test cardiopolmonare (CPET), ci permette di prescrivere esercizio in maniera personalizzata, ottenendo dall'attività fisica il massimo dei benefici e riducendo al minimo i rischi.

Metodi: 74 giovani (7-15 anni) affetti da CHD, sono stati esaminati presso l'ambulatorio di Medicina dello Sport della AOUVR. Il motivo della visita era valutare l'idoneità all'attività fisica in ambiente scolastico ed extrascolastico. Tutti avevano eseguito una valutazione cardiologica. Con riferimento alle linee guida ESC 2020, per ciascuno abbiamo cercato se vi fossero segni ecografici di disfunzione ventricolare, ipertrofia, sovraccarico di volume o pressione, fisiologia a singolo ventricolo, ipertensione polmonare, ectasia aortica e/o valvulopatie. Abbiamo testato tutti i soggetti con CPET su cicloergometro. Questo ci ha permesso di valutare, seppur indirettamente, l'andamento della gittata sistolica e la funzionalità degli scambi gassosi alveolo-capillari e di individuare gli intervalli utili all'allenamento anche nei ragazzi in terapia beta-bloccante (14%), nei quali l'analisi delle sole frequenze cardiache (FC) non sarebbe stata sufficientemente affidabile. Il test è stato eseguito su cicloergometro con protocollo a rampa, con durata dello sforzo compresa tra gli 8 e i 12 minuti. L'esercizio veniva interrotto in caso di esaurimento muscolare o respiratorio, comparsa di sintomi, aritmie maggiori o ipertensione da sforzo. Sulla base delle informazioni ottenute, abbiamo individuato per ogni paziente il grado di intensità di esercizio aerobico consigliato. Per trovare il range di FC da mantenere durante l'esercizio ci siamo basati sulla percentuale del massimo consumo di ossigeno (VO2max). Abbiamo prescritto l'esercizio a FC corrispondenti a valori di VO2max raggiunto: al 40% per allenamenti a bassa intensità, tra 40 e 69% per quelli ad intensità moderata e tra 70 e 85% per quelli ad intensità elevata. Per una prescrizione più individualizzata, gli intervalli di FC ottenuti sono stati poi adattati in funzione delle FC alla prima ed alla seconda soglia, ove raggiunte. Infine, per quei soggetti nei quali si sono riscontrati una deflessione del polso di O2, aritmie complesse o desaturazione, le FC di allenamento sono state calcolate sottraendo 10 bpm dal valore di FC al quale compariva l'anomalia.

Risultati: Nel 8% dei pazienti è stata prescritta attività fisica a bassa intensità, nel 53% a moderata intensità, mentre nel 39% ad alta intensità. Tutti sono stati ritenuti idonei all'attività fisica ludico-motoria in ambito scolastico ed extrascolastico. In nessun caso si sono verificati eventi avversi durante l'esecuzione del CPET. Alla visita di follow-up annuale, nessuno ha riferito la comparsa di sintomatologia cardiologica o eventi avversi durante l'attività fisica.

Conclusioni: La presenza di un difetto cardiaco congenito non rappresenta una controindicazione assoluta all'attività fisica, che è anzi consigliata, con intensità diverse a seconda della gravità della patologia di base, al fine di migliorare lo stato di salute presente e futuro di questi pazienti. Il CPET rappresenta un esame sicuro ed efficace per lo studio della capacità cardiorespiratoria in giovani con CHD di diversa gravità.

età (aa)	media	32
Genere	maschio	56 76%
	femmina	18 24%
BMI (kg/m2)	media	18,3
severità CHD	mild	13 17,6%
	moderate	39 52,7%
	severe	17 23,0%
	ND	5 6,8%
diagnosi CHD	bicuspidia aortica	19 26%
	stenosi / atresia valvolare	18 24%
	trasposizione grossi vasi	15 20%
	coartazione dell'aorta / arco aortico interrotto	12 16%
	Difetto setto atrio-ventricolare	7 9%
	Tetralogia di Fallot	7 9%
	DORV / DILV	6 8%
	malattia di Ebstein	4 5%
	anomalia coronarica isolata	3 4%
	miocardio non compatto	2 3%
	truncus arteriosus	1 1%
	difetto arterioso pervio	1 1%
	anularia ventricolare congenita	1 1%
EF	normale (>55%)	68 92%
	lievemente ridotta (45-55%)	5 7%
	moderatamente ridotta (30-45%)	1 1%
Terapia	ACE-inibitori/sartani	13 18%
	ASA	13 18%
	beta-bloccanti	10 14%
	diuretici	4 5%
	anticoagulanti	2 3%
	ERA-inibitori	1 1%
	POES-inibitori	1 1%
	ACE	1 1%

Tabella 1. Caratteristiche della popolazione

Test massimale (RER > 1,1)	25,68% (n=19)
AT individuata	97,3% (n=72)
VO2 AT (ml/kg/min)	22,5 ± 5
RCP individuata	45,95% (n=34)
VO2 RCP (ml/kg/min)	31,3 ± 5
VO2 peak (ml/kg/min)	35,7 ± 6,5
VO2 peak/predetto (%)	84 ± 15
W peak (watt)	95 ± 36
W peak/teorico (%)	69 ± 16
HR peak (bpm)	174 ± 18
HR peak/teorico (%)	83 ± 9
VE/VCO2 slope	30,8 ± 3,4
Inefficienza ventilatoria	32,43% (n=24)

Tabella 2. Valori riscontrati al CPET

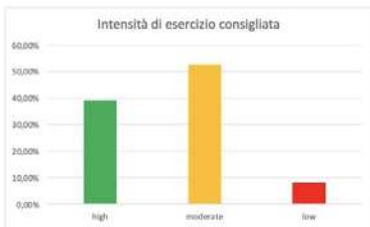


Grafico 1. Numero di soggetti risultati idonei per intensità di esercizio.



Giovedì 19 ottobre 2023 - 14.00- 15.00
COMUNICAZIONI ORALI
VALUTAZIONI FUNZIONALI

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

C5

ASSESSMENT OF CARDIAC FUNCTION IN THE PADUA PRETERM COHORT: 30 YEARS FOLLOW-UP

Federica Savio, Domenico Sirico, Luca Bonadies, Giovanni Di Salvo, Eugenio Baraldi
Azienda Ospedale Università Padova, Padova, ITALY

Introduction: Prematurity, leading to the peculiar heart remodeling called “preterm cardiomyopathy”, is now considered an important risk factor for cardiovascular morbidity and mortality. On the other hand, giving the rising rate of preterm delivery and neonatal-perinatal care improvement, the population of premature born adults is set to grow significantly.

Aim of the study: To investigate the presence of changes in mechanics and cardiac function by performing a complete echocardiographic evaluation in a cohort of ex preterm 30 years adults diagnosed with BPD, when compared to term born adults.

Material and methods: In this prospective cohort study, we evaluated 16 ex-preterm adults at their 30 years’ follow up. A comprehensive evaluation of cardiac mechanics and morphology was assessed by transthoracic echocardiography using 2-D, speckle-tracking and 4D techniques. The results were compared to the evaluation of 10 controls born at term, at the same age e with comparable anthropometric characteristics.

Results: Our cohort showed a normal morpho-functional echocardiographic assessment, without any sign of pulmonary hypertension. Comparing echocardiographic data with full-term controls’ examinations, the BPD population showed smaller left atrium area and BSA-indexed volume (respectively area in cm^2 10.6 ± 2.5 vs 12.8 ± 2.4 , $p=0.04$; BSA- indexed volume in ml/m^2 12.3 ± 6.1 vs 17.2 ± 5.0 , $p=0.05$). RVEDVi and RVESVi were also diminished (BSA- indexed volume in ml/m^2 diastolic 47.5 ± 7.8 vs 62.2 ± 9.9 , $p=0.001$; systolic 21.1 ± 3.6 vs 27.7 ± 3.9 , $p = 0.0004$) and appeared to be correlated with a lower birth weight by a Pearson correlation coefficient of 0,709 (p 0,01) and 0,748 ($p = 0.005$) respectively. Moreover, both the semilunar valves were narrower. Functionally, left ventricle global longitudinal strain appears to be significantly reduced (GLS% -19.9 ± 2.1 vs -23.9 ± 1.8 , $p=0.0001$), whereas TAPSE was increased (TAPSE in % 25.4 ± 2.9 vs 22.2 ± 3.3 , $p=0.02$). Regarding diastole evaluation, mitral A-wave velocity was higher, resulting in a reduction in the E/A ratio (1.4 ± 0.4 vs 1.9 ± 0.5 , $p=0.04$), lateral e' was also decreased (in cm/s 17.0 ± 3.1 vs 19.5 ± 3.0 , $p=0.05$). Furthermore, our study highlighted a significantly lower left atrium strain reservoir value (in % 42.1 ± 7.3 vs 53.0 ± 8.2 , $p=0.01$). Finally, albeit without any case of pulmonary hypertension, PAAT was found to be shorter (in ms 139 ± 17 vs 156 ± 11 , $p=0.002$) with a reduced PAAT/ET ratio (0.49 ± 0.04 vs 0.55 ± 0.04 , $p=0.001$).

Conclusions: Our cohort of 30 years ex-preterm adults presented smaller right ventricle and left atrium compared to controls, moreover, we detected a subclinical impairment of systolic and diastolic function of the left ventricle and increased pulmonary vascular resistance. Interestingly, even after 3 decades, we could correlate some of these findings with lower birth weight or gestational age.



Giovedì 19 ottobre 2023 - 14.00- 15.00
COMUNICAZIONI ORALI
VALUTAZIONI FUNZIONALI

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

C6

BENEFITS IN CARDIAC FUNCTION FROM A REMOTE EXERCISE PROGRAM IN CHILDREN WITH OBESITY

Sara Santacesaria¹, Massimo Garbin¹, Valeria Calcaterra², Daniela Lucini³, Matteo Vandoni⁴, Vittoria Garella⁵, Silvia Ghiglia¹, Irene Raso¹, Giulia Fini¹, Giulia Cecconi¹, Gianvincenzo Zuccotti⁵, Savina Mannarino¹

¹ Pediatric Cardiology Unit, Pediatric Department, Buzzi Children Hospital, Milano, ITALY

² Department of Internal Medicine, University of Pavia, Pavia, ITALY

³ BIOMETRA Department, University of Milan, Milano, ITALY

⁴ LAMA Department of Public Health, Experimental Medicine and Forensic Science, University of Pavia, Pavia, ITALY

⁵ Pediatric Department, Buzzi Children Hospital, Milano, ITALY

Introduction and aim: Childhood obesity is a becoming major public health concern nowadays, with 39 million children under the age of 5, being overweight or obese. This condition is responsible of multiple disorders, including insulin resistance, dyslipidemia, type 2 diabetes, metabolic syndrome, nonalcoholic fatty liver disease, excess stress on the musculoskeletal system, pulmonary disorders, pro-inflammatory state, psychological and social problems. Obesity has also a great impact on the cardiovascular system; in fact body mass index (BMI) in children and adolescents has a positive relation with the risk of heart disease in adults. Adiposity increases the metabolic demand, leading to raise blood volume and preload of the heart, vascular alterations, hypertrophy and obesity-related hypertension with arterial wall damage. It is therefore crucial to develop interventions for the prevention and management of obesity.

This is a one-arm pre-post longitudinal prospective study performed at the Pediatric Department of the Children's Hospital Vittore Buzzi of Milan from March to November 2021.

The aim of the study is evaluating the effects of a 12 weeks program of remote physical activity (PA) on echocardiographic and blood pressure (BP) parameters in 38 children with obesity, regardless of a dietary regimen and weight loss.

Methods: In the period of time analyzed, 38 children were assessed during a 12 weeks online training protocol with three sessions per week, each lasting 60 min, supervised by two expert trainers. All participants underwent auxological evaluation by measuring height, weight, puberal stage, BMI, BMI z-score, waist circumference (WC), and waist-to-height ratio (WtHR). They indeed underwent cardiological assessment through standard and advanced transthoracic echocardiography (TTE) and ten successive blood pressure measurement (BP). The TTE analyzed M-mode of the left ventricle (LV), diastolic LV function with mitral inflow peak velocities, tissue doppler images of septal and lateral annular peaks, LV mass indexed for height and myocardial deformation with global longitudinal strain of the LV (GLS) and peak systolic longitudinal strain of the free wall of the right ventricle. We considered the arithmetic mean of the ten BP. We also analyzed physical fitness using common field test batteries. The statistical analysis was performed on 27/38 patients who completed the program, using Stata v17.0. Categorical variables were described as counts and percentages, quantitative variables as the mean and standard deviation, while pre-post comparisons were made with a paired t-test.

Results and conclusions: No significant differences was recorded in BMI z-score ($p = 0.38$) between baseline and after the exercise program. At baseline, no patient was hypertensive but 6/27 (22.2%) had high-normal systolic pressure before intervention (Z-score between 2 and 3) and 4/6 (66.7%) improved their Z-score to <2 . A statistically significant reduction in all the BP parameters was observed after intervention (systolic pressure $p = 0.05$, diastolic pressure $p = 0.001$, mean arterial pressure $p = 0.002$). Moreover, significant variations in echocardiographic interventricular septum thickness Z-score ($p = 0.001$) and LV posterior wall thickness Z-score ($p = 0.017$). GLS was normal at baseline but improved significantly after the completion of the PA program ($p = 0.016$), with a 10% improvement in 11/27 patients.

The results showed that physical exercise plays a decisive role in improving BP, LV thickness and LV systolic function. To prevent obesity and cardiovascular risks in adulthood, it is therefore necessary to educate children to exercise regularly, as we have demonstrated that children's cardiometabolic risk decreases even after a short period of training. Furthermore, online exercise has proven to be an excellent and effective method of training for the pediatric population.



Giovedì 19 ottobre 2023 - 14.00- 15.00
COMUNICAZIONI ORALI
VALUTAZIONI FUNZIONALI

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

C7

ANALISI RETROSPETTIVA DEI PARAMETRI DI CARDIOTOSSICITA' NELLA POPOLAZIONE ONCOEMATOLOGICA PEDIATRICA: STUDIO SU 510 PAZIENTI

Antonia Apicella¹, Giulia Fini², Francesca Compagno³, Savina Mannarino², Marco Zecca³, Alessia Claudia Codazzi¹

¹ UOS Cardiologia Pediatrica, IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia, Pavia, ITALY

² UOC Cardiologia Pediatrica, Ospedale Pediatrico V. Buzzi, Milano, Milano, ITALY

³ UOC Oncoematologia Pediatrica, IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia, Pavia, ITALY

Scopo della ricerca: La sopravvivenza libera da malattia nei pazienti pediatrici oncoematologici è notevolmente aumentata negli ultimi anni facendo emergere una problematica importante, il rischio di eventi avversi legati alla tossicità dei farmaci chemioterapici. La cardio-oncologia studia gli effetti cardiovascolari della terapia antineoplastica, un campo ancora oggi poco esplorato in ambito pediatrico. Il nostro studio retrospettivo, concluso a novembre 2022, ha analizzato la cardiotossicità in una popolazione di 510 pazienti pediatrici affetti da patologie maligne sottoposte a chemioterapia, radioterapia e/o trapianto di cellule staminali ematopoietiche (TCSE) o benigne meritevoli di TCSE, diagnosticate fra gennaio 2010 e novembre 2020;

Metodi impiegati: I pazienti sono stati seguiti per un follow-up medio di 1870 giorni (range 9-4611) e mediano di 1804 giorni. I parametri utilizzati per definire la presenza di evento cardiovascolare sono stati di tipo strumentale (elettrocardiografia ed ecocardiografia), utilizzando come indicatori di cardiotossicità le alterazioni della funzionalità sistolica secondo i criteri ecocardiografici adoperati nelle Guidelines ESMO ovvero, per la popolazione pediatrica, una riduzione della FEVS >10% o al di sotto del 53%. La frazione di eiezione (FE) è stata valutata con metodo biplano di Simpson e confrontata con valutazioni in M-mode; a questa è stata aggiunta la valutazione della funzionalità diastolica tramite rapporto E/A con metodica convenzionale di analisi del flusso transmitralico ed E/E' con metodica tissue doppler echocardiography. Una E/A invertita e un rapporto E/E' < 8 sono stati considerati patologici.

Il dosaggio delle troponine ad alta sensibilità è stato eseguito con ADVIA Centaur® XP (Siemens) High-sensitivity Troponin I (TnIH) assay su campioni di plasma. Il dosaggio del Bnp è stato effettuato con ADVIA Centaur® XPT (Siemens) con un test di chemiluminescenza. In questo caso la positività è considerata a livello internazionale per valori > 50 pg/ml.

I pazienti che hanno sviluppato episodi acuti del tipo miocarditi in corso di sepsi non sono stati esclusi dall'analisi, potendo configurare comunque dei potenziali pazienti a rischio di cardiotossicità nel tempo.

Risultati e conclusioni: L'incidenza cumulativa di evento cardiovascolare è risultata del 19,4%, maggiore nel sesso femminile rispetto al maschile (25,6% vs 14,1%, p-value < 0.05) e nel gruppo di pazienti sottoposto a terapia con antracicline (20,6% vs 16,8%, p-value < 0.05) per i quali abbiamo dimostrato un rischio crescente di cardiotossicità all'aumentare dell'esposizione alle dosi di farmaco. Per valutare delle correlazioni di rischio più specifiche per l'esposizione ad antracicline, abbiamo suddiviso le classi secondo quartili ricavati dalla distribuzione di farmaco nella popolazione analizzata. È emerso un rischio maggiore per pazienti sottoposti ad un trattamento con dosi di antracicline maggiore o uguale a 241 mg/mq (39,6% vs 13,4%, p value < 0.05). Abbiamo inoltre riscontrato una maggiore cardiotossicità nei pazienti sottoposti a TCSE (21,3% vs 9,0%, p value < 0.05), confermando questo come fattore di rischio indipendente per eventi avversi cardiovascolari. La valutazione seriata dei biomarkers ci ha permesso di evidenziare come l'innalzamento biochimico del Bnp non solo sia un valido predittore di danno cardiaco, ma preceda temporalmente in più della metà dei casi le alterazioni elettrocardiografiche e/o ecocardiografiche. Anche la TnI si è confermata un valido marker di danno cardiaco. Tuttavia l'aumento del suo valore non correla in modo diretto con l'aumento del rischio di evento cardiovascolare. Infine abbiamo evidenziato come nell'85,7% dei casi in cui l'ECG era patologico, il riscontro di alterazioni elettrocardiografiche fosse precedente o contemporaneo all'evidenza ecocardiografica di danno cardiaco, confermandosi come strumento a basso costo e facilmente reperibile. Con i limiti legati ad una indagine retrospettiva ci sentiamo di sottolineare come la definizione di programmi di cardiosorveglianza standardizzati siano fondamentali in oncoematologia pediatrica. Questo permetterebbe una sensibilità e una specificità maggiori nel riconoscimento di eventi avversi e un notevole risparmio di risorse.



Giovedì 19 ottobre 2023 - 14.00- 15.00
COMUNICAZIONI ORALI
CARDIOCHIRURGIA ED EMODINAMICA

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

C8

TREATMENT OF RVOT DYSFUNCTION IN THE ERA OF SELF-EXPANDABLE VALVE: INITIAL RESULTS FROM THE ITALIAN REGISTRY

Mara Pilati¹, Fabio Angelo D'Aiello², Micol Rebonato¹, Massimo Chessa², Giuseppe Santoro³, Andrea Donti⁴, Enrico Piccinelli¹, Araa Maddalena Saghir Afifeh², Alessandra Pizzuto³, Chiara Marrone³, Fausto Frazzetto¹, Roberto Formigari¹, Elisabetta Mariucci⁴, Maurizio Brighenti⁴, Giuseppe Annoni⁶, Martino Cheli⁵, Gianfranco Butera¹

¹ Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, ITALY

² Policlinico San Donato, San Donato, ITALY

³ Ospedale Pediatrico Apuano, Massa, ITALY

⁴ Policlinico Sant'Orsola, Bologna, ITALY

⁵ Istituto Giannina Gaslini, Genova, ITALY

⁶ Ospedale Regina Margherita, Torino, ITALY

Background and aim: The recent introduction of self-expandable valves could have a significant impact on the feasibility of transcatheter treatments of RVOT dysfunction. Venus P valve is the first autoexpandable Valve that received CE mark in may 2022. Here, we report on the data about patients with congenital heart disease needing pulmonary valve implantation at the beginning of the autoexpandable valves era in Italy.

Materials and Methods: Six italian Centers were included in the study. The data of the patients who underwent a surgical or percutaneous valvolization from May 2022 to May 2023, were collected. Indication for valvolization was based on recently published guidelines. All the patients underwent MRI and/or CT and/or catheterization.

Results: From May 2022 to May 2023 in 6 italian centers, 201 Patients underwent pulmonary valve implantation, 120 (59%) surgically and 81 (41%) percutaneously.

Among 81 patients, who underwent a percutaneous pulmonary valve implantation, 45 (56%) patients received a Sapien Valve, 13 (16%) Patients a Melody valve, 3 patients a Myval (4%) and 20 (24%) patients an autoexpandable valve.

A venus P valve was implanted in 19 patients, while an Alterra with a a Sapien valve 29 was implanted in one patient through a compassionate use. Mean age was 38 +/- 14 years, and mean weight 64 +/- 22 Kg.

Almost all the patients were affected by Tetralogy of Fallot and were corrected with transannular patch, 10 patients had a diagnosis of pulmonary valve stenosis, treated with a surgical or percutaneous vavuloplasty. All the patients underwent a sizing balloon testing in order to properly measure RVOT dimensions and to exclude coronary compression. At sizing balloon, mean RVOT diameter was 34 ± 7 mm. Venous P Valve dimensions were: 3 38/20 mm, 1 30/25 mm, 8 32/25 mm, 4 34/25 mm and 3 36/30 mm. Only one procedural complication occurred: one patient had pulmonary bleeding that resolved the day after the procedure.

Mean fluoro time was 54 +/- 22 min and procedural time 176 +/- 122 min.

After the procedure 3 patients experienced chest pain that was treated conservatively while 4 patients showed self-limiting ventricular ectopic beats. Mean hospital stay was 4 days (4-7). Patients were discharged on double antiaggregant therapy.

At follow up of 50 ± 90 days all the patients are in good clinical condition. No significant arrhythmias occurred. Two patients underwent a CT scan at three months and in one patient a partial thrombosis of one of the valvar cusps was detected with no haemodynamic consequences but with the need of oral anticoagulation.

Conclusions: At the beginning of self-expandable valves almost 24 % are treatable by using a transcatheter approach with good results. Further study are needed to analyze how this technology will change the impact of transcatheter approach in treating RVOT dysfunction.

Giovedì 19 ottobre 2023 - 14.00- 15.00
COMUNICAZIONI ORALI
CARDIOCHIRURGIA ED EMODINAMICA

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

C9 REGISTRO ITALIANO FONTAN: 30 ANNI DI ESPERIENZA. UNO STUDIO MULTICENTRICO

Emma Bergonzoni¹, Irene Cao¹, Luca Vedovelli¹, Anna Gozzi¹⁰, Lorenzo Galletti², Gaetano Domenico Gargiulo³, Carlo Pace Napoleone⁴, Alvise Guariento¹, Fabio Scattolin¹, Alessandro Giamberti⁵, Stefano Maria Marianeschi⁶, Salvatore Agati⁷, Gabriele Scalzo⁸, Guido Michielon⁹, Giovanni Di Salvo¹⁰, Biagio Castaldi¹⁰, Roberta Biffanti¹⁰, Vladimiro Lorenz Vida¹, Massimo Antonio Padalino¹

¹ Unità di Cardiochirurgia Pediatrica, Dipartimento di Scienze Cardio-Toraco-Vascolari e Sanità Pubblica, Università di P, Padova, ITALY

² Unità di Cardiochirurgia Pediatrica, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, ITALY

³ Unità di Cardiochirurgia Pediatrica, Ospedale Sant'Orsola Malpighi, Bologna, ITALY

⁴ Unità di Cardiochirurgia Pediatrica, Ospedale Regina Margherita, Torino, ITALY

⁵ Unità di Cardiochirurgia Pediatrica, IRCCS Policlinico San Donato, San Donato Milanese, ITALY

⁶ Unità di Cardiochirurgia Pediatrica, ASST Grande Ospedale Metropolitano Niguarda, Milano, ITALY

⁷ Unità di Cardiochirurgia Pediatrica, Ospedale San Vincenzo, Taormina, ITALY

⁸ Unità di Cardiochirurgia Pediatrica, Ospedale Giovanni XXIII, Bari, ITALY

⁹ Unità di Cardiochirurgia Pediatrica, Istituto Giannina Gaslini, Genova, ITALY

¹⁰ Unità di Cardiologia Pediatrica, Dipartimento di salute della donna e del bambino, Università di Padova, Padova, ITALY

Scopi della ricerca: Lo scopo della ricerca è stato analizzare l'esperienza di 30 anni di Fontan a livello italiano.

Metodi impiegati: E' uno studio retrospettivo multicentrico che include i pazienti sottoposti a palliazione secondo Fontan tra il 1° Gennaio 1990 e il 31 Gennaio 2023 in 9 centri di cardiochirurgia pediatrica in Italia. La raccolta dati è avvenuta in maniera standardizzata, mediante la piattaforma online REDCap. Comitato etico prot. numero 75n/AO/2020.

Abbiamo raccolto dati relativi al periodo perioperatorio (30 giorni post-intervento di Fontan oppure l'intero ricovero). Il numero di pazienti con dati considerati soddisfacenti è stato di 865. I dati includevano informazioni demografiche, anatomiche, tprocedurali, complicanze, mortalità precoce, e reinterventi. I risultati includevano complicanze post-operatorie, necessità di reintervento e morte precoce.

Le variabili continue sono state descritte come mediane (interquartile range [IQR]) e numeri in percentuale. È stata condotta un'analisi statistica utilizzando i test non parametrici di Mann-Whitney U. I valori di P sono riportati corretti per le variabili multiple.

Risultati e conclusioni: La diagnosi prenatale è stata possibile in 186 pazienti (21,5%). La morfologia del ventricolo dominante è risultata essere maggiormente quella sinistra in 470 pazienti (54,3%). La diagnosi maggiormente ricorrente è stata la sindrome del cuore sinistro ipoplasico con 144 pazienti (16,7%) e la maggior parte dei pazienti è stata sottoposta a staged Fontan (93,4%). L'incidenza complessiva delle complicanze (sindrome da bassa portata, sanguinamento, AKI, chilotorace, necessità di drenaggi > 3 giorni, infezioni, aritmie, reinterventi, Fontan takedown, eventi neurologici, failure respiratorio, sanguinamento delle vie aeree, paralisi diaframmatica, altro) in tutta la popolazione è stata del 45,2% (391 pazienti). La complicanza più frequente è stata il mantenimento dei drenaggi per più di 3 giorni (Tabella 1).

I reinterventi precoci (entro i 30 giorni o all'interno dello stesso ricovero) sono stati necessari nel 9,7% (75 pazienti) della popolazione. La mortalità precoce è risultata essere l'1,6% (14 pazienti).

Nel grafico 1 sono riportate le suddivisioni per decenni di pazienti sottoposti ad intervento, con le rispettive complicanze, mortalità precoce, e necessità di reintervento espresso in percentuale; è stato riscontrato un incremento nel tempo del numero totale di pazienti sottoposti a Fontan. L'incidenza di complicanze è simile per i 3 gruppi. La mortalità precoce si è ridotta nel tempo così come l'incidenza di reinterventi.

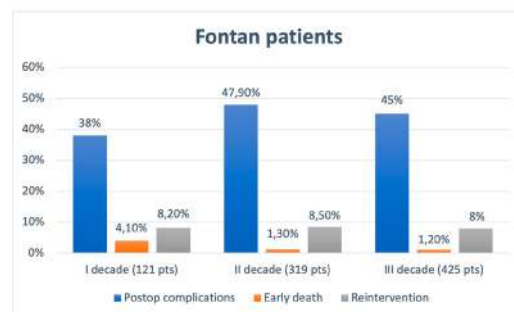
L'analisi multivariata non ha evidenziato differenze statisticamente significative tra i due generi in termini di complicanze post-operatorie, mortalità e reintervento precoce. Non sono state riscontrate differenze significative analizzando le complicanze della popolazione sulla base della diagnosi cardiaca principale, morfologia del ventricolo dominante o camera addizionale/secondaria.

I pazienti che al momento del completamento della palliazione di Fontan, presentavano un'età maggiore di 4 anni, erano significativamente associati ad una maggiore incidenza di complicanze post-operatorie (p=0.007), in particolare relativamente alla necessità di reintervento precoce.

La total cavo-pulmonary connection (TCPC) extracardiac conduit, è significativamente meno associata allo sviluppo di complicanze post-operatorie (P=0.013) e alla sindrome da bassa portata (p=0.042) rispetto alle altre procedure; tuttavia correla ad una maggiore durata di mantenimento dei drenaggi toracici (p<0.001). La fenestrazione durante la Fontan non ha evidenziato differenze significative in termini di risultati a breve termine.

Negli ultimi 3 decenni in Italia la maggior parte dei pazienti Fontan è stata sottoposta ad un approccio stadiato e il rischio chirurgico è attualmente trascurabile. Il condotto extracardiac è il più utilizzato e sicuro. La fenestrazione nel circuito di Fontan non è universalmente accettata ed è più spesso utilizzata nei pazienti ad alto rischio. Un'età > 4 anni al momento della Fontan è significativamente associata a complicanze postoperatorie e la necessità di reintervento precoce.

Population's characteristics	Number (%)
Gender	865
M/F	494 (57%)/369 (42,6%)
Unknown	1 (0,4%)
Fundamental cardiac diagnosis	
HLHS	144 (16,7%)
DILV/DIRV	122 (14,1%)
DTGA/LTGA/DORV/DOLV/MA/criss cross heart/Ebstein's anomaly	261 (30,2%)
TA/PA-IVS	276 (31,8%)
unbalanced complete CAV	62 (7,2%)
Dominant ventricle's morphology	
left ventricle	470 (54,3%)
right ventricle	353 (40,8%)
Indet/unknown	42 (4,9%)
Additional/secondary chamber	190 (22,1%)
Heterotaxy syndrome	75 (8,7%)
Fontan operation	N=865
Extracardiac conduit	760 (87,9%)
Lateral tunnel	85 (9,9%)
Kreutzer/Bjork	12 (1,4%)
Other/unknown	8 (0,8%)
Fenestration	463 (53,6%)
Staged Fontan	802 (93,4%)
Early reintervention	
NO	790 (90,3%)
Yes surgical/catheter	51 (5,9%)/24 (3,8%)
Early death	14 (1,6%)
Postop complications	391 (45,2%)
Pleural effusion requiring chest tubes stay > 3 days	269 (31%)
Arrhythmia: bradi/tachi	28 (3,2%)/ 18 (2,1%)
Any reoperation	16 (1,8%)
Fontan takedown	20 (2,3%)
IPPV > 3 days	14 (1,6%)



Giovedì 19 ottobre 2023 - 14.00- 15.00
COMUNICAZIONI ORALI
CARDIOCHIRURGIA ED EMODINAMICA

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

C10 ATRIAL FLOW REGULATOR DEVICE IN CHILDREN AND IN PATIENTS WITH CONGENITAL HEART DISEASE: AN INTERNATIONAL REGISTRY

Enrico Piccinelli¹, Grazyna Rajszyz², Adam Kolesnik², Kostantin Averin³, Biagio Castaldi⁴, Alain Fraisse⁵, Carles Bautista⁵, Sebastien Hascoet⁵, Alban-Elouen Baruteau⁶, Pedro Betrián Blasco⁷, Lisa Bianco⁷, Andreas Eicken⁸, Matthew Jones⁹, James Kuo¹⁰, Micol Rebonato¹, Mara Pilati¹, Roberto Formigari¹, Gianfranco Butera¹

¹ Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, ITALY

² The Childrens Memorial Health Institute, Varsavia, POLAND

³ Stollery Childrens Hospital, Edmonton, CANADA

⁴ Azienda Ospedale Università di Padova, Padova, ITALY

⁵ Royal Brompton Hospital, London, UNITED KINGDOM

⁶ Nantes Université CHU Nantes, Nantes, FRANCE

⁷ Vall d'Hebron Hospital, Barcellona, SPAIN

⁸ Deutsches Herzzentrum Munchen, Monaco, GERMANY

⁹ Evelina Childrens hospital, London, UNITED KINGDOM

¹⁰ Childrens Healthcare of Atlanta, Atlanta, USA

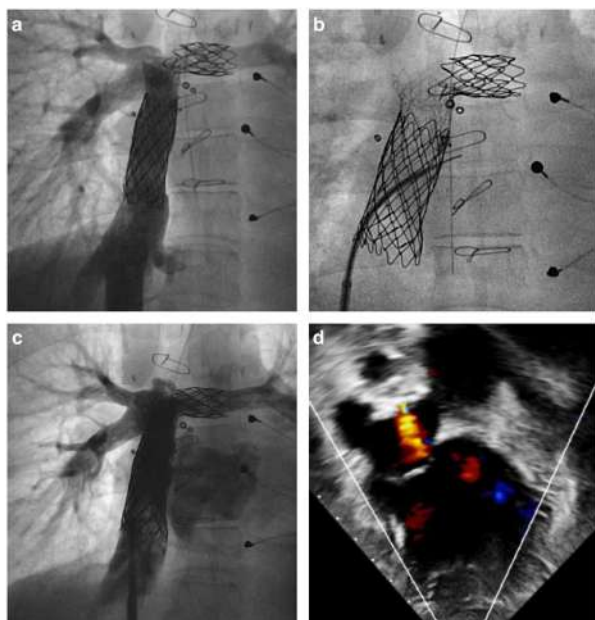
Background: The Occlutech Atrial Flow Regulator (AFR®) is a self-expandable double-disc nitinol device with a central fenestration. Once deployed percutaneously, the central portion of the device stents the atrial septum leaving a preselected calibrated atrial communication. Its use has been approved in the adult population with heart failure and described for pulmonary hypertension. Only case reports and small series have been published about its use in the paediatric population and congenital heart disease.

Materials and methods: This is a multicenter retrospective registry involving ten centres worldwide. Patients at any age with congenital heart disease or patients aged < 18 years with pulmonary hypertension or cardiomyopathy needing AFR implantation were included.

Results: From 2017 to 2022, 40 patients underwent AFR implantation. The median age of the population was 58,5 (IQR 31.5 – 142.5) months and the median weight was 17 (IQR 10 – 46) Kg. Twenty-six patients had congenital heart disease, 9 children had cardiomyopathy and 5 had a structurally normal heart. Indications for AFR implantation were left heart failure in 16 patients (40%), right heart hypertension in 11 patients (27,5%), severe desaturation in fenestrated Fontan in 5 patients (12,5%), Fontan failure in 4 patients (10%) and ECMO in 4 patients (10%). Almost all the procedures (95%) were performed under general anaesthesia. Venous access was femoral in 90% of patients, transhepatic in 2 pts (5%), subclavian in 1 patient (2,5%) and hybrid transatrial in 1 patient (2,5%). AFR implantation required balloon pre-dilatation in 65% of patients. The implantation success rate was 100%. The most used device was the 4 mm one in 13 patients (32,5%), followed by the 8 mm in 12 patients (30%), the 6 mm in 9 patients (22,5%), and the 10 mm in 6 patients (15%). There was a 5% rate of intra-procedural complications, consisting in two immediate AFR occlusions. No intra-procedural deaths were registered. Two patients with dilated cardiomyopathy on ECMO died during the hospital stay, while a third one was complicated by a cardiac arrest few hours after an hybrid procedure of pulmonary artery banding and AFR implantation. All the other patients were discharged without complications. At

a median follow-up of 330 days (IQR 125 – 593), 92,5% patients were alive. A child died of sepsis in the local hospital more than 3 months after the procedure. All but one device maintained their patency at last follow-up. At follow-up 20 patients improved their NYHA class, 12 patients did not change their NYHA class and only one patient with idiopathic pulmonary hypertension worsened his NYHA class.

Conclusions: AFR implantation in patients with congenital heart diseases and children with severe pulmonary hypertension or cardiomyopathy is promising and seems to have beneficial effects at short-term follow up. The AFR has the potential to provide benefits in terms of symptoms and survival to a variety of patients with limited treatment options and indeterminate prognosis.



Giovedì 19 ottobre 2023 - 14.00- 15.00
COMUNICAZIONI ORALI
CARDIOCHIRURGIA ED EMODINAMICA



Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

C11

NATIONWIDE HOSPITALIZATION FOR PATIENTS WITH DOWN SYNDROME AND CONGENITAL HEART DISEASE OVER A 15-YEAR PERIOD

Alvise Guariento¹, Claudia Cattapan¹, Giulia Guerra¹, Anna Rita Manca¹, Ilias Doulamis², Massimo Padalino¹, Giovanni Di Salvo³, Dario Gregori⁴, Vladimiro Vida¹

¹ Università di Padova, UOC Cardiocirurgia Pediatrica, Padova, ITALY

² Johns Hopkins University, Baltimore, USA

³ Università di Padova, UOC Cardiologia Pediatrica, Padova, ITALY

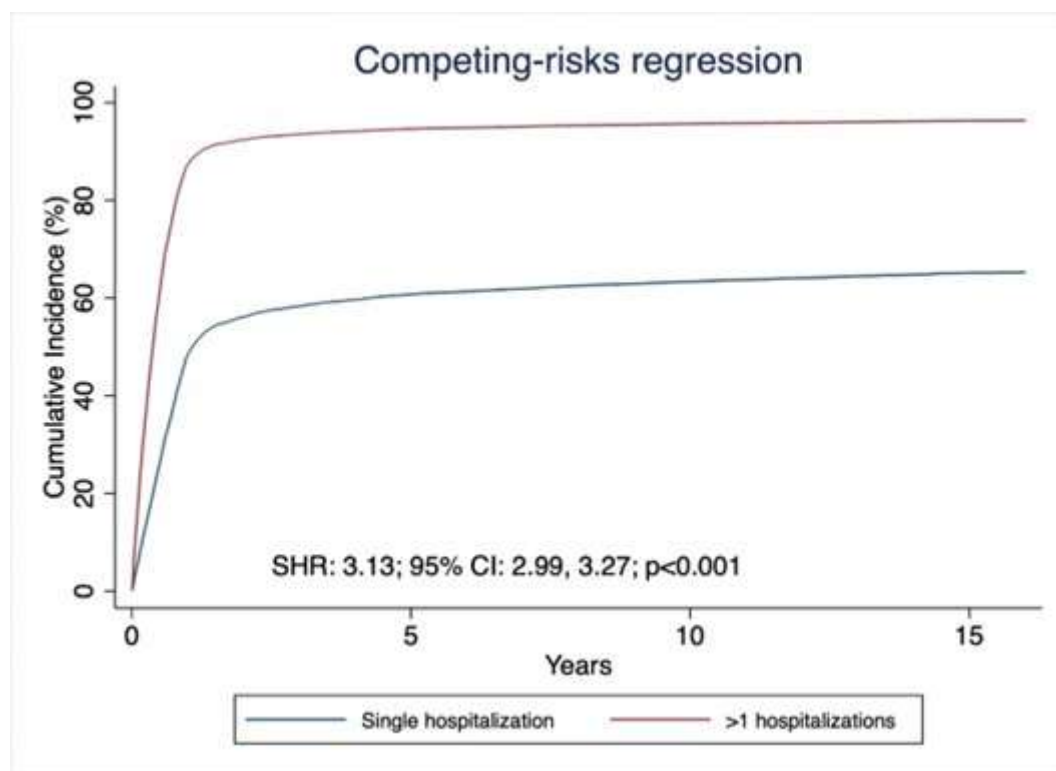
⁴ Università di Padova, Biostatistica, Padova, ITALY

Scopi della ricerca: Down syndrome is the most common genetic disease and is generally associated with a higher risk of congenital heart diseases which increases the morbidity and mortality in this population. In this study, we sought to analyze nationwide data of pediatric and adult patients with Down syndrome and congenital heart disease over a 15-year period.

Metodi impiegati: Data obtained from the hospital discharge form between 2001 and 2016 of patients diagnosed with Down syndrome and at least one congenital heart disease were included.

Risultati e conclusioni: Information on 12362 hospitalizations of 6527 patients were included. Age at first admission was 6.22 ± 12.78 years and was a predictor of mortality (HR=1.51, 95% CI 1.13-2.03, $p=0.006$). 3923 (60.1%) patients underwent only one hospitalization, while 2604 (39.9%) underwent multiple (>1) hospitalizations. There were 5846 (47.3%) admissions for cardiac-related symptoms. Multiple hospitalizations (SHR: 3.13; 95% CI: 2.99, 3.27; $P<0.01$) and cardiac admissions (SHR: 2.00; 95% CI: 1.92, 2.09; $P<0.01$) were associated with an increased risk of further hospitalizations. There was an increase in mortality for patients who had cardiac hospitalizations (HR=1.45, 95% CI: 1.08-1.94, $p=0.012$), as well as for those who underwent at least 1 cardiac surgical procedure (HR=1.51, 95% CI 1.13-2.03, $p=0.006$).

In conclusion, earlier age at first admission is a predictor for mortality in patients with Down syndrome and congenital heart disease. If patients undergo more than one hospitalization, the risk of further hospitalizations increases. There is a leading role in heart disease in influencing the rate of hospitalization and subsequent mortality.



Giovedì 19 ottobre 2023 - 14.00- 15.00
COMUNICAZIONI ORALI
CARDIOCHIRURGIA ED EMODINAMICA

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

C12 PERCUTANEOUS VENUS P-VALVE IMPLANTATION: PRELIMINARY RESULTS AND SIX-MONTH FOLLOW-UP IN A SINGLE CENTRE

Angelo Fabio D'Aiello¹, Ludovica Bognoni², Francesca Bevilacqua¹, Paolo Ferrero¹, Maddalena Saghir², Diana Gabriela Negura¹, Angelo Micheletti¹, Alessandro Giamberti¹, Massimo Chessa^{1,2}

¹ IRCCS Policlinico San Donato Milanese, San Donato Milanese, ITALY

² Università Vita e Salute San Raffaele, Milano, ITALY

Introduction: Transcatheter pulmonary valve implantation (TPVI) is a well recognized alternative to surgery in patients with severe pulmonary regurgitation. The limit of this approach is related to the maximum available diameters of the balloon-expandable valves available in the European market. The recently developed Venus P-valveTM (Venus Medtech, Shanghai, China) is a self-expanding valve that may be used even in patients with dilated right ventricular outflow tract (RVOT), where other valve systems fail. Since its introduction in the European market, the initial results demonstrated encouraging technical results, although mid-term follow-up data are still lacking. The aim of our study was to evaluate the technical feasibility and 6-month outcomes follow-up with this new valve.

Methods: Ten adult patients (pts) (5 females) underwent Venus P-Valve implantation at our Centre from January 2023; seven pts had Tetralogy of Fallot (ToF), two had severe congenital pulmonary stenosis (PS) and one had pulmonary valve dysplasia (PD). All patients showed a severe pulmonary regurgitation, but one with an associated moderate pulmonary valve stenosis. All pts treated meet the guidelines criteria for a pulmonary valve implantation.

The mean age was 45 +/- 13,9 years. The mean RVOT-PA trunk dimensions, area and perimeter at pre-procedural CT scan were resumed in Table 1.

Procedural details: All procedures were performed under general anesthesia with both femoral venous access and left femoral artery access. Before TPVI, a complete hemodynamic assessment was performed and the RVOT and PA dimensions were assessed. A balloon interrogation of the RVOT was done for all the patient, using a compliant balloon (Abbott Amplatzer Sizing Balloon II); the safety of the valve implantation regarding the potential coronary compression was assessed.

The implanted valve choice depends on diameter and morphology of RVOT and PA trunk. After valve deployment, repeat angiograms confirmed the correct valve position and function (figure 1).

Results: The Venus P Valve was implanted successfully in all patients in the absence of any procedure-related complications. Transthoracic echocardiography confirmed a properly functioning bioprosthetic valve with normal transvalvular gradients, no residual pulmonary regurgitation and/or paravalvular leaks at discharge. Patient's clinical follow-up has been planned with ECG, 24-hours Holter ECG, and Echocardiographic evaluation after 1,6 and 12 months from procedures; a CT scan 6 months after the procedure to evaluate potential complications (e.g. the valve-stent fractures), and a CMR 12 months to evaluate the ventricle function and remodeling, are also planned.

Conclusions: The self-expanding Venus P-Valve, now available in the CE Market, is a safe alternative to surgical repair in patients with severe pulmonary regurgitation even in the presence of severe RVOT dilatation. Collecting more data about the outcome, and expanding that to more national Centre may be helpful.

Table 1. Mean RVOT and PA trunk dimensions obtained from CT scan images, values are expressed as mean ± two times standard deviation.

	RVOT	Proximal PA trunk	Mid PA trunk	Distal PA trunk
Diameter max (mm)	37,8 ± 15,8	32,0 ± 9,8	35,7 ± 9,0	40,8 ± 13,4
Perimeter max (mm)	34,6 ± 8,6	32,0 ± 11,2	35,6 ± 7,6	41,2 ± 10,6
Surface area max (mm ²)	32,8 ± 2,8	31,4 ± 10,6	35,0 ± 6,8	40,6 ± 10,6

Figure 1. AP cranial angiography after implantation of Venus P-Valve 36-25. The valve were in a good and stable position without residual pulmonary valve regurgitation or paravalvular leak.



Giovedì 19 ottobre 2023 - 14.00- 15.00
COMUNICAZIONI ORALI
CARDIOCHIRURGIA ED EMODINAMICA



Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

C13

RAPID TRANS-ESOPHAGEAL ATRIAL PACING FOR NEONATAL BALLOON AORTIC VALVULOPLASTY: A NEW TECHNIQUE FOR BALLOON STABILIZATION

Giovanni Meliotta, Maristella Lombardi, Silvana Catucci, Ugo Vairo
Cardiologia Pediatrica, Ospedale Pediatrico Giovanni XXIII, Bari, ITALY

The balloon aortic valvuloplasty (BAV) is the first choice for the treatment of neonatal aortic valve stenosis worldwide. The low wire stability in the retrograde approach, the cardiac contractions and the pulsatile blood flow frequently cause longitudinal balloon displacement during dilation, which can result in valve injury and higher grade of aortic regurgitation. To improve balloon stability during valve dilation and reduce rates of aortic regurgitation thereafter, a variety of techniques have been employed, such as adenosine infusion and rapid right ventricular (RV) pacing. Despite the evidence of its feasibility and efficacy in neonates, RV pacing is still not widespread globally as it is associated with prolonged operative time, additional vascular access, risk of cardiac perforation and sustained ventricular arrhythmias.

We have recently devised and applied a new technique for balloon stabilization during BAV in neonates through rapid transesophageal atrial pacing. From December 2022 to May 2023, seven consecutive neonates (six males) 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 mean echocardiographic transaortic mean gradient was 75 mmHg (range: 50–80 mmHg). In one case the aortic valve showed a mild regurgitation before the valvuloplasty.

The procedure was performed under general anesthesia. After orotracheal intubation, a 6 Fr quadripolar electrode was placed into the esophagus behind the left atrium and the final position was adjusted observing the largest atrial electrogram. For atrial pacing FIAB programmable stimulator 8817 was used. Pulse width was 10 ms and amplitude capacity ranged from 15 mA to 40 mA.

In all patients, BAV was performed with a transfemoral retrograde approach. The Tyshak Mini balloon catheter were used, with a 20 mm balloon length and a balloon-to-annulus ratio between 0.8:1 and 1:1 (median ratio 0.9:1).

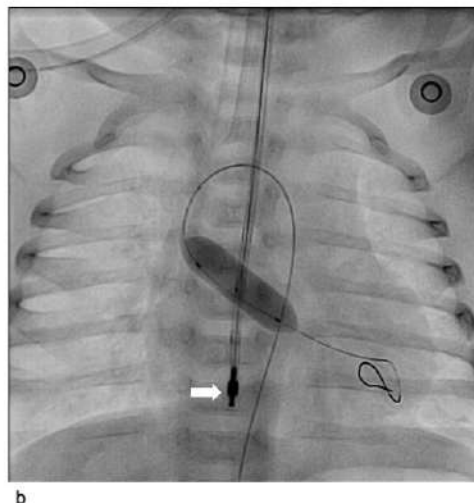
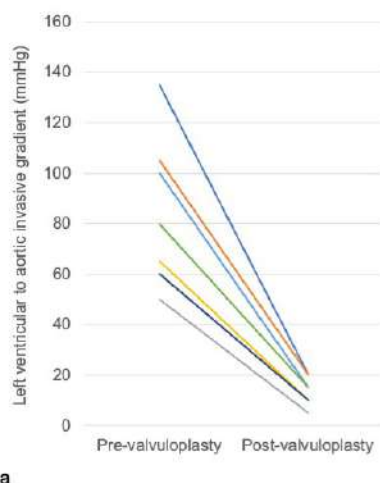
Rapid atrial pacing was then performed in asynchronous modality (A00) at a rate that resulted in a drop of the systemic arterial pressure by 50%. In all patients a pacing rate of 250 bpm was used.

The balloon was inflated only after the set pacing rate was reached. Pacing was continued until the balloon was completely deflated. After blood pressure recovery, the balloon dilatation was repeated during pacing. Optimal balloon stability at the time of inflation was achieved in all cases with no balloon longitudinal displacement. No ventricular arrhythmias 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. In three patients with continent aortic valve, no regurgitation was documented after valvuloplasty. In the only case of pre-procedural aortic regurgitation, no worsening of regurgitation was seen after valvuloplasty. Compared to our historic cohort (N=42), there was no significant difference in terms of procedural and fluoroscopy time (Mann-Whitney, P=ns).

To our knowledge, this is the first description of rapid transesophageal atrial pacing for balloon stabilization during neonatal BAV. Compared to RV pacing, it does not require an additional vascular access and it does not expose to increased risk of cardiac and vascular perforation. It should not be associated with increased risk of ventricular arrhythmias and therefore it allows to pace at higher rates than those reported for RV pacing.

Our data suggest that this new technique is safe and effective. Due to its less invasivity, it may be applied potentially in all newborns and infants with aortic stenosis to obtain balloon stability, aiming to reduce the incidence of significant aortic regurgitation and delay the aortic valve replacement.





Giovedì 19 ottobre 2023 - 14.00- 15.00
COMUNICAZIONI ORALI
CARDIOCHIRURGIA ED EMODINAMICA

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

C14

PDA STENTING TO PALLIATE PULMONARY DUCT DEPENDENT CIRCULATION – A SINGLE CENTER STUDY

Elena Cuppini, Biagio Castaldi, Francesco Prati, Domenico Sirico, Giovanni Di Salvo
Dipartimento di cardiologia pediatrica, Padova, ITALY

This study is a retrospective analysis of the feasibility, safety, and efficacy of transcatheter ductus arteriosus stenting in newborns and infants with ductal-dependent pulmonary circulation. Between March 2012 and April 2023 at the Pediatric Hospital of Padua, 40 newborns and infants underwent patent ductus arteriosus (PDA) stenting as an alternative to surgical shunt. Echocardiographic evaluation was used to select suitable patients for ductal stenting by confirming the cardiac diagnosis, PDA anatomy, and morphology. Out of the 40 patients, 10 had pulmonary atresia with intact ventricular septum (PAIVS), 2 had pulmonary atresia (PA) with a ventricular septal defect, 3 had critical pulmonary stenosis, 7 had transposition of the great arteries, 8 had tetralogy of Fallot (TOF), 4 had tricuspid valve atresia, and 6 had other types of univentricular hearts. The median age of the patients was 20 days (ranging from 2 to 119 days), and the median weight was 3.2 kg (ranging from 2.3 to 5 kg). Upon admission, all patients received treatment with prostaglandin E1 (PGE1). The mean oxygen saturation before the procedure was 79% (ranging from 75% to 90%).

Cardiac catheterization was performed under general anesthesia, with one patient under ECMO circulation. Vascular access was primarily obtained through the femoral approach in most patients (90%), while 3 patients had access through the carotid artery, and 1 patient through the umbilical vein.

The PDA morphology, size, and length were assessed angiographically, and if necessary, in multiple projections. The mean ductal length was 15 ± 3.4 mm (ranging from 10 to 23 mm). Bare coronary stents were used in all cases, with a mean stent length of 17.5 ± 3.5 mm (ranging from 8 to 24 mm) and a mean stent diameter of 3.8 mm (ranging from 3 to 4 mm). Ductal stenting was successful in 97.5% of cases, in only one patient we were unable to stabilize the wire. In 5 patients, it was necessary to implant a second device.

The mean fluoroscopy time was 28.5 minutes, and the mean duration of the procedure was 82 minutes. Stent re-dilatation was necessary in 3 patients (7.5%) more than 30 days after the procedure. No procedure-related mortality occurred. Two patients (5%) with complex univentricular anatomy required further surgical palliation (Blalock-Taussig shunt) before the Glenn procedure. Femoral injuries were found in 7 patients (17.5%), mostly related to the use of a large sheath (>4Fr) or a Flexor long sheath.

Our experience has shown that PDA stenting is a valuable alternative to surgery for initial palliation, especially in infants who will require multiple procedures. A venous approach should be preferred when feasible, and the use of a long sheath increases the risk of arterial injuries. In challenging anatomies, new low-profile catheters may help effectively cross tortuous PDAs.

Sabato 21 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI ORALI
IMAGING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

C15 NATURAL SHEAR WAVE ELASTOGRAPHY IN FONTAN PATIENTS: A NEW TOOL FOR NON-INVASIVE ASSESSMENT OF DIASTOLIC FUNCTION?

Irene Cattapan Cattapan¹, Ahmed Youssef², Aleksandra Cieplucha², Annette Caenen², Marta Orlowska², Bjorn Cools³, Giovanni Di Salvo¹, Werner Budts⁴, Mark Gewillig³, Jan D'Hooge², Jens-Uwe Voigt⁵, Alexander Van De Bruaene⁴

¹ University Hospital of Padova, Paediatric Cardiology, Department of Woman's and Child's Health, Padua, ITALY

² KU Leuven, Department of Cardiovascular Sciences, Leuven, BELGIUM

³ Gasthuisberg University Hospital, Paediatric Cardiology, Leuven, BELGIUM

⁴ Gasthuisberg University Hospital, Congenital and Structural Cardiology, Leuven, BELGIUM

⁵ Gasthuisberg University Hospital, Cardiovascular Disease, Leuven, BELGIUM

Background: Ventricular compliance is known to have a direct impact on ventricular filling and therefore on diastolic function. Chamber compliance, in turn, is directly related to myocardial stiffness. The operational stiffness of the myocardium can non-invasively be assessed using shear wave elastography (SWE), a promising new echocardiographic modality based on measuring the velocity of naturally occurring shear waves using high frame imaging. SWE thus offers a novel tool to study diastolic function.

To date, non-invasive evaluation of diastolic function remains challenging, particularly in Fontan patients in which conventional approaches are not reliable.

Aim of the study: i) to assess feasibility of shear waves elastography on univentricular hearts; ii) to document the observed natural shear wave speed after atrio-ventricular valve closure (AVVC) and outflow valve closure (OVC) in both paediatric and adult Fontan patients; iii) to consider whether SWE can provide additional information on diastolic function in these hearts.

Materials and methods: this prospective cohort study was conducted between September 2022 and June 2023 at Gasthuisberg University Hospital, Leuven. We enrolled 47 consecutive Fontan patients: 15 children, 12 adolescents and 20 adults (mean age 19 ± 11 years, range 3-46y). High frame rate parasternal long-axis views were acquired using an experimental scanner (1367 ± 270 frame/s). Images were processed offline by extracting tissue Doppler acceleration coded M-modes drawn in the middle of the wall related to the main atrioventricular valve and the outflow valve. Conventional echocardiographic parameters of systolic and diastolic function were collected using a high-end clinical scanner. To test whether shear wave speed was related to filling pressures, we collected records of pressure in cavo-pulmonary conduit from recent heart catheterization or from peripheral intra-venous line that served as a surrogate for invasive measurements. Pressure measurements were available in 30 patients.

Results: 66% of the patients enrolled had left-dominant ventricles, while the remaining 34% was right-dominant (12 patients had tricuspid atresia, 13 DILV, 5 unbalanced AVSD, 8 HLHS, 2 DIRV, 4 pulmonary atresia with VSD, 3 pulmonary atresia with intact interventricular septum, 1 Ebstein anomaly). Shear waves (SW) speed measurements across the wall most similar to septum was feasible in 85% of patients after AVVC and in 91% of patients after OVC. Average shear waves velocities were significantly higher than previously collected data from healthy volunteers in our laboratory ($5,3 \pm 1,5$ m/s after atrioventricular valve closure versus $3,54 \pm 0,93$ m/s, $p < 0,001$; $5,1 \pm 1,93$ m/s after outflow valve closure vs $3,75 \pm 0,76$ m/s, $p < 0,001$). There was no correlation between shear waves velocities and age ($r=0,092$, $p=0,54$ for SW after AVVC; $r=0,13$, $p=0,39$ for SW after OVC) and no significant difference between age groups ($p=0,69$ for SW after AVVC; $p=0,71$ for SW after OVC). Ventricular dominance did not significantly influence shear waves velocities ($p=0,68$ for SW after AVVC; $p=0,36$ for SW after OVC). Shear waves velocities after AVVC showed a good correlation with pressure in the cavo-pulmonary conduit ($r=0,55$, $p=0,002$), while no other conventional echo parameter showed correlation with measured filling pressures (E/A $r=-0,14$, $p=0,48$; E/E' $r=-0,15$, $p=0,41$; Tei index $r=-0,19$, $p=0,92$; S/D ratio $r=0,25$, $p=0,18$; pulmonary a wave velocity $r=0,14$, $p=0,53$; pulmonary a wave duration - atrioventricular A wave duration $r=-0,29$, $p=0,16$).

Conclusions: Our findings show for the first time that measurements of natural shear waves are feasible in univentricular hearts palliated according to Fontan circulation. Their myocardium appears stiffer than normal. Whether this depends on an alteration of intrinsic myocardial properties (fibrosis) and/or on preload conditions, remains to be understood. Our data indicate that shear wave elastography may become a useful tool for non-invasive assessment of diastolic function in univentricular hearts.

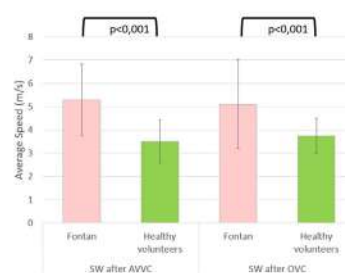


Fig. 1. Values of natural SW speed from Fontan patients are compared with Healthy volunteers

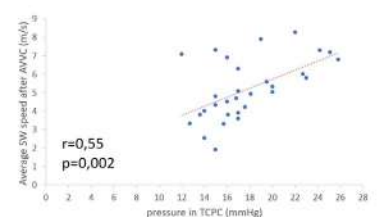


Fig. 2. Correlation between pressure in TCPC and average SW speed after AVVC (end-diastole)



Sabato 21 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI ORALI
IMAGING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

C16

CONGENITAL HEART DISEASE AND PREGNANCY: A 20-YEAR EXPERIENCE IN A TERTIARY ITALIAN CENTER

Anna Maria Colli¹, Margherita Scarrine², Lucia Mauri¹, Eelisa Gherbesi¹, Marco Pisaniello¹, Barbara Zaina², Wally Ossoà², Gaia Francescato³, Stefano Carugo^{1,4}, Fabio Mosca^{3,4}, Enrico Ferrazzi^{2,4}

¹ Department of Cardio Thoraco Vascular Disease, Foundation IRCCS Ca Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milano, ITALY

² Department of Obstetrics and Gynaecology, Foundation IRCCS Ca Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milano, ITALY

³ Neonatal Intensive Care Unit, Foundation IRCCS Ca Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milano, ITALY

⁴ Department of Clinical sciences and Community Health, Milano, ITALY

Objective of this study was to analyse our maternal cardiac and obstetric complications and neonatal outcomes in pregnancies with maternal congenital heart disease (mCHD)

We reviewed retrospectively all pregnancies with mCHD followed and delivered at our Unit between January 1st, 2001 and December 31st, 2020. Patients were invited to preconception counseling or register at as early in pregnancy as possible and followed monthly if class mWHO II/III or every trimester if mWHO class I-II. Data were collected retrospectively from medical records and analysed over two decades 2001-2010 and 2011-2020. Statistical analyses were conducted with SPSS version 28.0, P-values < 0.05 being considered significant.

Between January 2001 to December 2020 there were 247 pregnancies in 230 women with CHD, diagnoses were classified as: structural CHD (N=165), valvular CHD (N=48), congenital arrhythmia (N=24) and cardiomyopathy (N=10). Only few patients with complex CHD had preconception counseling, ignored, when negative by most. Baseline characteristics of the population were similar except for mean maternal age (32.8 vs. 34.4 p 0.04). There was a significant increase in patients (pts) with complex CHD (55.5% vs. 76.1%; p = 0.002), with concomitant increase in mWHO over III (18.2% vs. 5.8% p=0.002). There were no maternal deaths. Cardiac complications increased (26.9% vs. 12.3%; p=0.007), with worsening NYHA class (15.1% vs. 5.8% p 0.16) including 5 complex CHD (3 with systemic RV) who developed overt heart failure (2%). In 4 this regressed after delivery and persisted in 1. One pt with Shone syndrome and native aortic coarctation required angioplasty and stent implant at 29 weeks of gestation. She delivered by repeat Caesarean section (CS) at term and had two further term pregnancies against medical advice. There was an increase in the incidence of composite adverse obstetric outcome (24% vs. 39.6% p 0.004) specifically an increase of fetal growth restriction (2% vs. 9.7% p 0.003). The rate of preterm delivery before 37 weeks (17.8% vs. 20.9%), 34 weeks (4.6% vs. 3%), 32 weeks 2% vs. 2.2%) and 28 weeks (0% vs. 1.5% p ns) remained stable across decades. Overall incidence of prematurity was low and only two patients (0.8%) with complex pulmonary atresia (mWHO III) had a cardiac CS (CCS) < 28 weeks. The rate of prematurity was positively correlated with the mWHO risk class (4.7% in mWHO I, 11.1% in WHO II, 27.8% in WHO III (OR 4.9), 66.7% in WHO IV (OR 18.3)).

128/247 (52%) delivered spontaneously (100/155 64.5% and 28/92 30.4% respectively), with overall rate of CCS increasing (35.7% vs. 12.9%; p=0.001) coherently with worsening of mWHO class. Incidence of CCS correlated with risk class (mWHO I 13.3%, mWHO II 21.2%, mWHO III 42.3%, mWHO IV 66.7% p < 0.05). As for neonatal outcomes, there was a reduction in neonatal birth weight percentiles over time (49.2 vs. 35.4; p < 0.0001). Recurrence of CHD in neonates was 4% (2 cases of ASD, one VSD, 1 each of Ebstein anomaly, aortic coarctation, bicuspid aortic valve, long QT syndrome, coronary fistula, PDA and pulmonary hypoplasia). Despite increasing maternal complexity, overall neonatal complications were low and comparable (2.6% vs. 1.7% p ns).

Despite complex CHD, high risk mWHO class and reluctance by the more complex patients to accept a negative counselling, successful pregnancy is achieved in increasing numbers of women, with reasonable neonatal outcome. These results may indicate either that the small numbers for each complex diagnosis weakens statistical significance or that our attitude to the higher risk classes may need to be lightened. Further efforts to share results in big networks will be needed in order to provide state of the art counseling and care

Sabato 21 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI ORALI
IMAGING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

C17 THE EXERCISE STRESS-ECHOCARDIOGRAPHY IN REPAIRED AORTIC COARCTATION: DYNAMIC EVALUATION OF MYOCARDIAL SYSTOLIC FUNCTION

Jennifer Fumanelli, Jolanda Sabatino, Martina Avesani, Giovanni Di Salvo
Unità di Cardiologia Pediatrica, Dipartimento di Salute della Donna e del Bambino, Padova, ITALY

Background: The echocardiography-derived myocardial work (MW) is an increasingly used tool in advanced echocardiography to better understand the performance of the left ventricle in terms of stroke work, oxygen consumption, and myocardial metabolism. Arterial hypertension, hypertrophic cardiomyopathy, and dilated cardiomyopathy have been the main subjects of study in the adult population, but the understanding of the left ventricle mechanisms in congenital heart disease is quite lacking.

Aim and Methods: Our aim was to evaluate the left ventricle deformation through MW parameters analysis in repaired aortic coarctation patients (both at rest and during physical stress echocardiography). We enrolled 25 patients affected by repaired aortic coarctation from June 2020 to April 2023. We first performed baseline echocardiography; then, exercise echocardiography was performed by applying a semi-supine bicycle Bruce's ergometer protocol. Multiple stress parameters were assessed during the exercise and at the peak level, such as arterial pressure, symptoms, EKG modifications, and myocardial systolic function. The post-processing analysis of standard function parameters (LV speckle-tracking, and MW indices at the baseline and during stress) was done by EchoPAC™ Software.

Results: Patients' age was 23 ± 13 years old with a prevalence of male gender (19 male, 6 female). 23 patients have additional heart defects such as bicuspid aortic valve (n=16) and/or subvalvular aortic membrane (n=2) and/or VSD (n=5) and/or other cardiac abnormalities. 19 patients underwent cardiac surgery and 6 submitted to percutaneous procedure (3 dilation with stent and 3 aortoistomoplasty respectively). The half sample had higher systolic blood pressure (mean 139/74 mmHg), independent of the anti-hypertensive therapy. The baseline longitudinal LV systolic function was reduced despite the normal global function (GLS $-16.9\% \pm 3$, EF $64.2\% \pm 5$). The baseline MW analysis showed a subclinical systolic dysfunction: global work index (GWI) and global constructive work (GCW) were similar to the healthy population. The global wasted work (GWW) was increased and the global work efficiency (GWE) mild reduced. At the peak level of stress, the GWI remained stable (1714 mmHg% vs 1710 mmHg% at rest), while the GCW and GWW increased (GCW: 2901 mmHg% vs 2172 mmHg% at rest, GWW: 145 mmHg% vs 128 mmHg% at rest). The GWE slightly improved (94.4% vs 93.5% at rest). The gender and additional heart defects were independent variables of GCW and GWW improvement during exercise, while the presence of cardiac hypertrophy is directly correlated to a reduction of GWI during stress. The increase of the gradient across descending aorta is correlated to an improvement of all MW parameters.

Conclusions: The baseline LV performance MW analysis showed a subclinical systolic dysfunction, which improved during stress echo in terms of total work and productive work, despite the increase in non-productive work. These results could reflect a reserve of myocardial function under stress, which however decreases in the presence of cardiac hypertrophy. The hypertrophy assessment could therefore play a key role in predicting initial signs of myocardial systolic dysfunction detectable only under exercise.

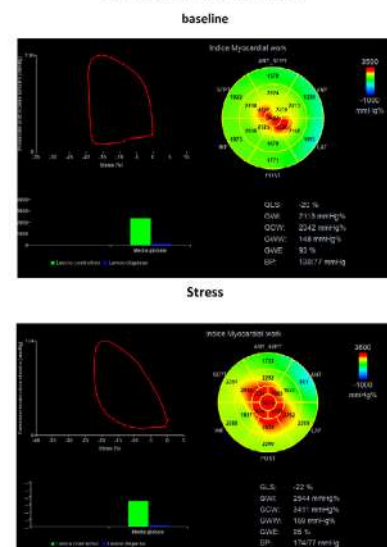
GENERAL DATA

	BASILINE	STRESS
Mean arterial pressure (mmHg)	126.4/69.7	160.6/88
Mean medium gradient (mmHg)	20.1±10.6	41.3±16
Peak medium gradient (mmHg)	38.5±18.9	76±27
FE (%)	64.2±5	66±6
GLS (%)	-16.9±3	-17.7±2.6
GWI (mmHg%)	1710	1714
GCW (mmHg%)	2172	2901
GWW (mmHg%)	128	145
GWE (%)	93.5	94.4

MW and LVH correlation

	LVH		NO LVH	
	Baseline	Stress	Baseline	stress
GWI (mmHg%)	1658	1420	1728	1788
GCW (mmHg%)	2050	2830	2213	2918
GWW (mmHg%)	92	147	140	144.5
GWE (%)	95	94.5	93	94.4

BASILINE AND STRESS MW IMAGES



Sabato 21 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI ORALI
IMAGING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

C18 CMR CHANGES OF THE FUNCTIONAL RV MYOCARDIUM BEFORE AND AFTER CONE REPAIR IN EBSTEIN'S ANOMALY

Francesca Baessato¹, Claudia Furtmueller², Nerejda Shehu², Matteo Bonatti³, Nicole Nagdyman², Julie Cleuziou⁴, Stefan Martinoff⁵, Peter Ewert², Heiko Stern², Christian Meierhofer²

¹ Department of Cardiology, Regional Hospital S. Maurizio, Bolzano, ITALY

² Congenital Heart Disease and Pediatric Cardiology, German Heart Center Munich, Munich, GERMANY

³ Department of Radiology, Regional Hospital S. Maurizio, Bolzano, ITALY

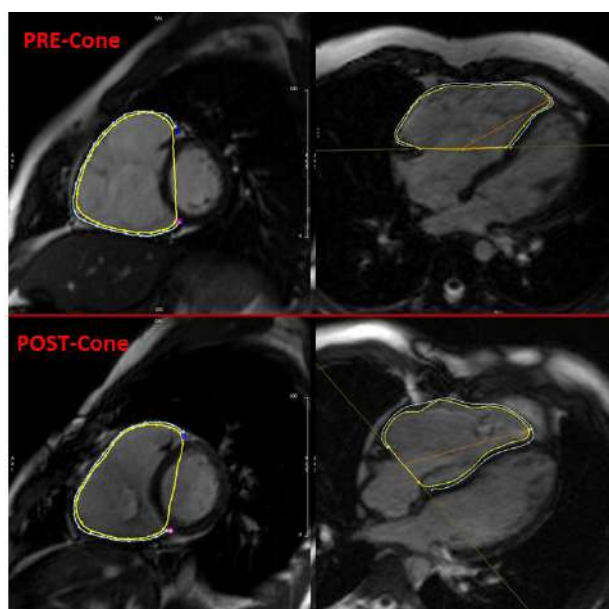
⁴ Department of Pediatric and Congenital Heart Surgery, Institute Insure, Technical University of Munich, Munich, GERMANY

⁵ Radiology, German Heart Center Munich, Munich, GERMANY

Background: Ebstein's Anomaly (EA) is a congenital heart disease characterized by apical displacement of the tricuspid valve (TV). As demonstrated by various histological studies, it should also be considered a disorder of the entire right ventricular (RV) myocardium. The latest surgical approach has been the Da Silva's Cone repair, which first provided an anatomical reconstruction of the displaced TV. Identifying a parameter that truly reflects myocardial function before and after Cone-repair remains challenging. Cardiovascular magnetic resonance Feature Tracking (CMR-FT) allows a quantitative and non-invasive evaluation of myocardial contraction, which has demonstrated diagnostic and prognostic value in many diseases, with good reproducibility and relatively short post-processing times. Aim of our study was to assess the value of CMR-FT of the functional RV in pre- and post-operative phase of EA patients undergoing Cone repair.

Methods: All EA patients who have undergone Cone-repair with a complete CMR study between 2017 and 2022 at the German Heart Center of Munich were selected retrospectively. CMR-FT analysis was performed in each patient pre- and post-Cone by manually tracing the endo and epicardial borders of the functional RV on steady-state-free-precession cine images. Global radial (GRS) and global circumferential strain (GCS) were obtained from short-axis cine images in basal, mid and apical slices. Global longitudinal strain (GLS) was calculated from a four-chamber cine image.

Results and Conclusions: We evaluated 17 patients (47% female), median age 14 years (range 6–40 years) at first CMR and median 12 months (range 10–18 months) after Cone-repair. Post-operatively, RV volumes (RV end-diastolic volume indexed 93 ml/m² vs. 74 ml/m², $p = 0.008$) and TV regurgitation (48% vs. 6%, $p < 0.001$) have reduced significantly. Concerning the RV systolic function, CMR demonstrated a relevant reduction of the RV ejection fraction (EF) (58% vs. 39%, $p = 0.001$). Among CMR-FT parameters, GLS deteriorated significantly (-15.01% vs. -14.53%, $p = 0.002$), while GCS and GRS showed a significant improvement after Cone (-8.82% vs. -13.02%, $p = 0.004$ and 14.99% vs. 17.83%, $p = 0.02$, respectively). Deterioration of GLS after Cone may be related to the higher susceptibility of the inner longitudinal fibers to surgical hypoxic damage, as well as paradox movements of the former atrialized right atrium, which has now been recruited into the functional RV. Moreover, we hypothesized that dependence on different loading conditions and reduced afterload due to TV regurgitation might lead to "false" normal GLS preoperatively. Therefore, impaired GLS post-operatively seems, like the RVEF, to be multifactorial. In contrast, improvement of both GRS and GCS might rely on myocardial relief and better contraction in the short-axis direction due to reduced TV regurgitation.





Sabato 21 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI ORALI
IMAGING

C19

FEED AND SCAN CMR IN CONGENITAL HEART DISEASE. PRELIMINARY RESULTS

Maria Luisa Parisella¹, Silvia Nunno², Chiara Marrone², Emilio U.D Sigali², Veronica Consigli², Sabrina Costa², Valeria Piagneri², Angelo Monteleone², Riccardo Rinaldi², Paola Da Valle², Emanuele Neri¹, Lamia Ait-Ali^{2,3}, Pierluigi Festa²

¹ Academic Radiology- University of Pisa, Pisa, ITALY

² Tuscany Foundation G. Monasterio (FTGM), Massa, ITALY

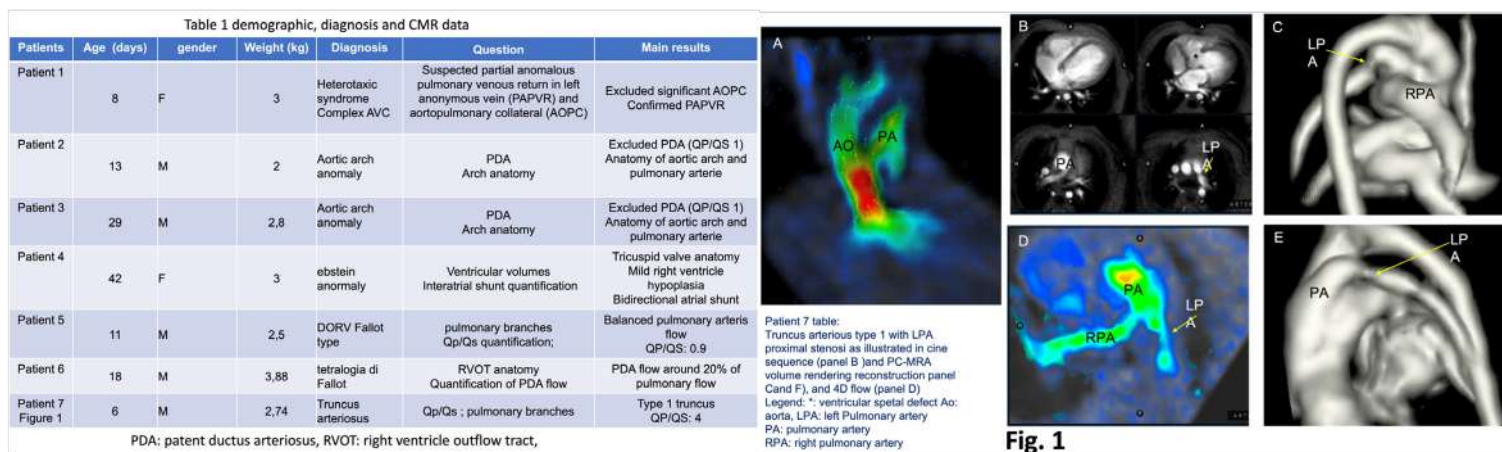
³ Institute Of Clinical Physiology (IFC), Massa, ITALY

Background and aim: Cardiac Magnetic Resonance (CMR) is an already validated imaging in Complex Congenital Heart Diseases (CCHD) however the use of CMR in newborns is limited by risks associated to general anaesthesia [1]. Although the utility of Feed and sleep CMR approach in selected patients have been published [2], very few published studies reported this approach in neonates. Moreover 4D-flow-MRI technique is emerging as a very promising technology in the assessment of blood flow in CCHD. Aim: we reported our preliminary experience on the feasibility of feed and sleep approach in neonate with CCHD and focused our study on the role of 4D-flow-MRI technique for the assessment of the anatomy and flows in new-borns with CCHD

Method: population study includes neonates with CCHD who underwent a CMR examination, in our institute, without MDC and without sedation comprehensive of cine sequences and 4D flow-MRI with a temporal resolution <30ms and reconstructed isotropic spatial resolution of 1-1.2 mm. Indications to CMR were: evaluation intra and extra-cardiac anatomy and/or quantify venous and arterial flow. The new-borns were fed after a fasting of 4 hours; afterwards, they were placed in a small CMR compatible bed and scanned. In post processing, a Phase Contrast Magnetic Resonance Angiography was reconstructed for the evaluation of the anatomy, and pulmonary flows were calculated.

Results: Seven neonates with CCHD (median age 13 days weighted 2-3,88 kg, median 2,8 kg) were successfully scanned using the “feed and sleep” CMR approach. Indications, diagnosis and results are reported in Table1. In summery the CMR acquisition answered the clinical question in all patients, providing anatomical details that confirmed suspected transthoracic echocardiography (TTE) in 3 patients and completed the TTE diagnosis in 4 patients (two complex aortic arch anatomy, one partial pulmonary venous return and one truncus arteriosus) (Table 1). Bi-ventricular volumes and function were calculated in the patients with Ebstein anomaly. The quantification of blood flow was also completed in all patients and excluded significant aorto-pulmonary collateral in the patient 1; quantified the PDA flow contribution in one patient with Tetralogy of Fallot and diagnosed hyper flow in the patient with truncus arteriosus (QP/QS: 4) (Fig. 1).

Conclusion: The feed-and-sleep CMR approach associated with 4D-flow MRI sequence allows a non-invasive, non-ionizing, without sedation and contrast medium evaluation of anatomy and flows in selected newborns with CCHD providing the information required when the TTE is not exhaustive. Further studies are needed to validate the technique in a larger population.



Sabato 21 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI ORALI
IMAGING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

C20

CMR PREDICTORS OF THE RIGHT VENTRICLE END DIASTOLIC PRESSURE IN REPAIRED TETRALOGY OF FALLOT: A NEW CMR APPROACH

Chiara Marrone¹, Maria Luisa Parisella², Giovanni Donato Aquaro², Alessandra Pizzuto¹, Francesca De Angelis³, Ketty Savino³, Giuseppe Santoro¹, Valeria Piagneri¹, Lamia Ait Ali⁴, Pierluigi Festa¹

¹ Fondazione Gabriele Monasterio, Massa, Massa, ITALY

² Dipartimento di radiologia, Pisa, Pisa, ITALY

³ Dipartimento di Cardiologia, Perugia, Perugia, ITALY

⁴ Istituto di fisiologia clinica, CNR, Massa, ITALY

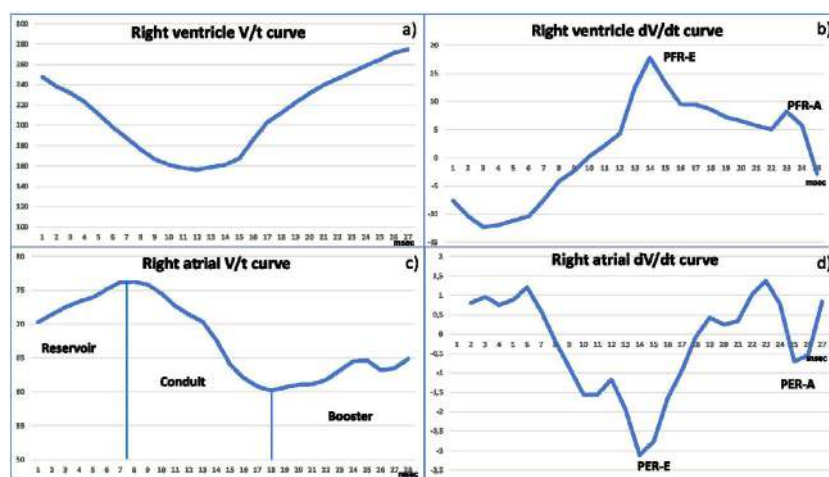
Background: In patients with repaired Tetralogy of Fallot (rTOF), poor outcomes are associated with progressive biventricular systolic and also diastolic dysfunction. However, there is still a lack of consensus on the evaluation of the RV diastolic function. Indeed, definitive RV diastolic dysfunction (RVDD) diagnosis is usually made by invasive right heart catheterization. However, invasive evaluation is not routinely performed in these patients, unlike cardiac magnetic resonance (CMR) that is recommended in the follow-up for the clinical and surgical management of rTOF.

Aim: in this study, we sought to identify noninvasive CMR parameters predictors of right ventricle end diastolic pressure (RVEDP) measured invasively by cardiac catheterization (CC), in particular by introducing a new method for the evaluation of diastole, based on the simultaneous analysis of bi-atrial and bi-ventricular volumes variation across the cardiac cycle.

Method: We identified all patients with rTOF who underwent CC and CMR in our institute. In addition to standard parameters (end-diastolic and end-systolic ventricular volumes, mass, ejection fraction, cardiac index, bi-atrial volumes, LGE, pulmonary regurgitation), we analyzed parameters of diastolic function from the right and left atrial and ventricular volume/time (V/t) curves (Fig 1, panel A and C), derived from the volumes curves (dv/dt) (Fig 1, panel B and D) and correlated them with RVEDP. Non indexed parameters correlation were corrected by age. Furthermore, we identify CMR parameters associated with RVEDP ≥ 12 mmHg.

Results: The study cohort included 38 subjects (21 males, mean age 34.1 ± 17 years) with rTOF. Median age at primary surgical repair was 2.5 years (IQ 0.8-7.9); mean follow-up since primary repair was 28.8 ± 11.8 years. At the time of study, 15 patients had already undergone pulmonary valve implant. At CC, mean RVEDP was 11.6 ± 4 mmHg and right atrial pressure were 11 ± 5 mmHg. Left ventricle end diastolic pressure (LVEDP), reported in 15 patients, was 13.5 ± 4 mmHg. RVEDP strongly correlated with LVEDP (R: 0.8, $p < 0.001$), confirming the ventricular interdependence. Moreover, RVEDP inversely correlated with CMR cardiac index ($r = -0.49$, $p = 0.004$) and RV ejection fraction (index $r = -0.42$, $p = 0.01$). Analysis of ventricular and atrial V/t curves showed an inverse correlation between RVEDP and the right ventricle peak filling rate (PFR-A): $r = -0.42$, $p = 0.01$. Also, the RA and LA atrial emptying fractions showed a significant decrease proportional to the increase of the RVEDP (index $r = -0.48$, $p = 0.004$; and index $r = -0.4$, $p = 0.01$, respectively). On the contrary, the right ventricular PFR-E/PFR-A ratio showed a positive correlation with the increase of RVEDP (index $r = 0.46$, $p = 0.007$). Fifteen patients had a RVEDP ≥ 12 mmHg. This subgroup, in comparison with the remaining population study, showed a lower CI ($2.58 \pm$ vs 3.2 ± 0.8 l/min/m², p 0.01). As expected, the right atrium was more dilated in this group (41.2 ± 19.8 and 71 ± 39 , min and max volumes respectively); interestingly, also left atrium was more dilated (31 ± 11 and 81 ± 37 ml/m², min and max volumes respectively). Moreover, PFR-A and isovolumetric pulmonary vein transit (IPVT) were inversely associated with RVEDP ≥ 12 mmHg (120 ± 91 vs 212 ± 122 l/min, p 0.02) and 48 ± 19 vs 65 ± 24 l/min, p 0.02, respectively).

Conclusion: From our data, the combined evaluation of both right and left atrial and ventricular volume/time curves by CMR may allow a better evaluation of diastolic dysfunction in rTOF, predicting high RVEDP. Future studies are needed to identify the prognostic role of this new approach in this challenging population.



PFR-E: early peak filling rate PFR-A: atrial peak filling rate
PER-E: early atrial peak emptying rate PER-A: late atrial peak emptying rate

Sabato 21 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI ORALI
ARITMOLOGIA

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

C21 LA LOCALIZZAZIONE EPICARDICA POSTERO-SETTALE DELLA VIA ACCESSORIA È ASSOCIATA AD UN RISCHIO ARITMICO MAGGIORE NEL BAMBINO CON PREECCITAZIONE VENTRICOLARE SINTOMATICA E NON

Angelica De Nigris^{1,2}, Vincenzo Pazzano¹, Sara Di Marzio^{1,3}, Irma Battipaglia¹, Massimo Stefano Silveti¹, Fabrizio Drago¹

¹ Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, ITALY

² Università degli studi Luigi Vanvitelli, Napoli, ITALY

³ Università degli studi La Sapienza di Roma, Roma, ITALY

Scopo dello Studio: Le vie accessorie (VA) manifeste postero settali epicardiche sono costituite da fibre muscolari che decorrono a livello della "crux cordis", spesso avvolgendo a manicotto il seno coronarico o parte dei suoi rami. Questa particolare posizione rende l'ablazione transcateretere particolarmente complessa e pericolosa per il rischio di perforazione o di danno coronarico.

Scopo del nostro studio è valutare se a fronte di questa peculiarità anatomica, le vie accessorie postero-settali epicardiche possiedono proprietà elettriche distintive rispetto alle vie anomale manifeste localizzate altrove.

Metodi: Sono stati analizzati retrospettivamente i dati derivanti da studi elettrofisiologici trans-esofagei (SETE) eseguiti per stratificazione del rischio aritmico in bambini e adolescenti con preeccitazione ventricolare (PV), asintomatici e non, tra il 2017 e il 2022 presso il nostro Centro. I parametri valutati sono stati espressi sotto forma di medie +/- deviazioni standard.

La sede della via accessoria è stata valutata sulla base della morfologia dell'onda delta in massima preeccitazione. La localizzazione postero settale epicardica è stata definita in base al patognomonico aspetto ECG dell'onda delta e dell'intero QRS nelle derivazioni inferiori ed in V1.

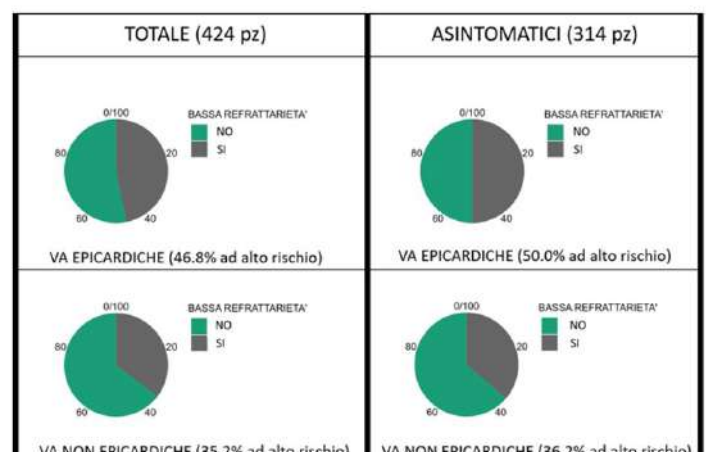
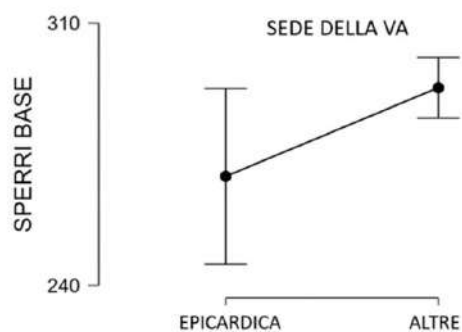
Il grado di rischio è stato definito in base al valore dello SPERRI (intervallo RR minimo preeccitato in corso di FA o di stimolazione atriale a ciclo decrementale), considerando un valore ad "alto rischio" quello $< 0 = 250$ msec in condizioni di base e/o $< 0 = 200$ msec in corso di sforzo o di infusione di isoprenalina.

Risultati: Nel periodo dello studio, 424 bambini (età media è 11.1 ± 3.6 anni, peso medio 43.5 ± 17.2 kg, il 74% asintomatici) con PV sono stati sottoposti ad una SETE per stratificazione del rischio nel nostro Centro. Tra questi, 43 (10.1%) presentavano una via accessoria postero settale epicardica.

I valori medi di SPERRI in condizioni di base sono risultati significativamente più bassi nei pazienti con VA epicardica (269.1 ± 76.2 msec) rispetto ai pazienti con VA non epicardica (292.7 ± 80.2 msec; $p = 0.03$). Tale significativa differenza è risultata anche nel sottogruppo degli pazienti asintomatici (275.5 ± 84.7 vs 290.3 ± 70.6 , $p = 0.015$).

La percentuale di pazienti ad "alto rischio" aritmico è stata più alta nel gruppo dei pazienti con VA epicardica sia nel totale dei pazienti studiati (46.8% vs 35.2%) sia nel sottogruppo degli asintomatici (50.0% vs 36.2%). Le vie epicardiche hanno mostrato inoltre una maggior capacità di indurre tachicardie da rientro atrio-ventricolare (TRAV) rispetto alle altre vie: 58.1% vs 40.9% nel totale dei pazienti e 50.0% vs 34.7% negli asintomatici.

Conclusioni: I dati del nostro studio suggeriscono che le vie accessorie postero-settali epicardiche sono più frequentemente associate a bassa refrattarietà e alto rischio rispetto alle altre, nonché più inclini a scatenare crisi di TRAV, a prescindere dal grado di sintomaticità del bambino. Questo pone l'elettrofisiologo di fronte alla difficile valutazione riguardo l'indicazione o meno a un'ablazione transcateretere spesso complessa e a rischio di gravi complicanze.





Sabato 21 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI ORALI
ARITMOLOGIA

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

C22 EFFETTO DELLA MODALITÀ DI STIMOLAZIONE SULL'ANALISI DELLA DEFORMAZIONE ECOCARDIOGRAFICA NEI BAMBINI CORRETTI CON INTERVENTO DI FONTAN

Sonia Albanese, Mario Panebianco, Carolina D'Anna, Laura Asta, Camilla Calvieri, Corrado Di Mambro, Massimo Silveti, Fabrizio Drago
Dipartimento di Cardiocirurgia, Cardiologia, Trapianti di cuore e polmone Ospedale Pediatrico Bambino Gesù IRCCS, Roma, ITALY

Scopi della Ricerca: La circolazione di Fontan porta frequentemente ad aritmie che a volte richiedono l'impianto di un pacemaker (PMK). Nonostante un gran numero di pazienti palliati con Fontan portatori di PMK, ci sono pochi studi che caratterizzano questo aspetto. Il nostro obiettivo è confrontare le caratteristiche ecocardiografiche in questi pazienti in base alla modalità di stimolazione.

Metodi Impiegati: Durante un periodo di 13 anni, abbiamo arruolato prospetticamente 55 bambini sottoposti a operazione di Fontan e successivo impianto di PMK. Sono stati raccolti dati su intervento chirurgico, impianto di PMK, complicanze e reinterventi di PMK, modalità di stimolazione e misure ecocardiografiche. L'analisi ecocardiografica dello strain e la valutazione della frazione di eiezione 3D sono state ottenute da due cardiologi pediatrici indipendenti.

Risultati Conclusioni: 55 bambini (27 femmine, 48%), 35 (64%) dei quali con ventricolo singolo, sono stati sottoposti ad intervento di Fontan con condotto extracardiaco in 50 (89%) e fenestrazione in 13 (23%) ad un'età media di 3 anni (IQR 2-6 anni) e successivo impianto epicardico chirurgico di PMK dopo mediamente 4 anni (IQR 0-10) dall'intervento. Le indicazioni per l'impianto di PMK erano la disfunzione del nodo del seno (SND) in 38 (68%) e il blocco atrioventricolare (AVB) in 18 (32%). L'accesso chirurgico è stato una sternotomia in 42 casi (76%) e una toracotomia sinistra in 13 (24%). 26 (47%) sono stati sottoposti a una seconda procedura PMK 12 anni dopo (IQR 5-17 anni) per frattura dell'elettrodo atriale in 9 (35%), frattura dell'elettrodo ventricolare in 7 (27%), frattura di entrambi gli elettrodi in 6 (23%), disfunzione degli elettrodi in 2 (7,6%) e soglie elevate degli elettrodi in 2 (7,7%). Tra questi, 18 (69,2%) sono stati sottoposti a reimpianto, 4 (15,4%) riparazione degli elettrodi e 4 (15,4%) aggiornamento del sistema a CRT. Durante il periodo di osservazione, 4 pazienti sono stati sottoposti a trapianto cardiaco e uno è deceduto. L'analisi ecocardiografica è stata riportata in base alla modalità di stimolazione. Il confronto tra pazienti con stimolazione AV monopolar (n=10, 18%) e AV bipolare (n=13, 24%) non ha mostrato differenze nella LVEF 3D, mentre la deformazione circonferenziale ($-20 \pm 6,3$ vs $-26,5 \pm 3$, $p=0,013$) e il volume atriale sinistro (44 ± 23 vs 23 ± 11 , $p=0,003$) erano significativamente migliori nei pazienti sottoposti a stimolazione bipolare. Durante il follow-up a lungo termine, la stimolazione bipolare atrioventricolare PMK sembra influenzare positivamente lo strain circonferenziale e la dimensione dell'atrio sinistro più della modalità monopolar nei bambini palliati con intervento di Fontan.

Echo variables	AV monopolar (n=10)	AV bipolar (n=13)	p value
UEDV ml	91±32	86±41	0.735
UEDVi ml/m ²	53±20	51±15	0.819
UESV ml	46±17	39±18	0.355
UESVi ml/m ²	22±11	25±8	0.514
LVEF	55±12	54±10	0.499
FE 3D	53±12	56±4	0.926
SV	34±7	39±12	0.556
LV GLS	-18,4±7,8	-21,6±5,5	0.200
LV GCS	-20±6,3	-26,5±3	0.013
SDI	3,7±4,6	3,9±2,6	0.924
LAV	44±23	23±11	0.003

Sabato 21 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI ORALI
ARITMOLOGIA

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

C23 ARITMIE VENTRICOLARI NEI TUMORI CARDIACI PRIMARI BENIGNI: PREDITTORI ANATOMICI E ISTOLOGICI NEL FOLLOW UP A LUNGO TERMINE

Silvia Placidi, Giulio Calcagni, Camilla Calvieri, Stella Maiolo, Corrado Di Mambro, Massimo Stefano Silveti, Sonia Albanese, Lorenzo Galletti, Fabrizio Drago

Dipartimento di Cardiologia Pediatrica e Cardiochirurgia, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù IRCSS, Roma, ITALY

I tumori cardiaci primari benigni sono estremamente rari in età pediatrica. Il quadro clinico può variare da casi con riscontro occasionale e clinica muta a casi più complessi che esordiscono con scompenso cardiaco acuto, aritmie complesse o morte aritmica improvvisa. L'incidenza delle aritmie in questa patologia dipende in parte dalle caratteristiche istologiche del tumore, ma anche dalla sua localizzazione anatomica. La presenza di fattori predittivi dell'insorgenza di aritmie complesse non è stata ancora chiarita da evidenze scientifiche. Scopo del nostro studio è stato quello di identificare possibili fattori predittivi di aritmie ventricolari in una ampia popolazione pediatrica.

Metodi: In uno studio retrospettivo sono stati arruolati un totale di 102 pazienti con diagnosi di tumore cardiaco primario benigno afferenti all'Ospedale Pediatrico Bambino Gesù fra il 1980 e il 2014. I dati riguardanti il tipo di tumore, la localizzazione anatomica e le dimensioni sono stati ottenuti dagli esami ecocardiografici e quando disponibili dagli esami di risonanza magnetica. I dati clinici, elettrocardiografici e riguardanti la terapia medica, la terapia chirurgica e l'impianto di device sono stati estrapolati dalle cartelle cliniche ospedaliere. Le aritmie sono state classificate in maggiori e minori. Sono state definite aritmie maggiori: 1) morte cardiaca improvvisa con documentata o sospetta fibrillazione ventricolare 2) tachicardia ventricolare sostenuta e non sostenuta 3) tachicardia sopraventricolare sostenuta 4) preeccitazione ventricolare 5) blocco atrioventricolare.

Risultati: Nella nostra popolazione di 102 pazienti erano presenti 78 rabdmiomi, 13 fibromi, 5 mixomi e 6 altri tipi di tumore (1 lipoma, 2 emangiomi e 3 teratomi). 28/102 pazienti sono stati sottoposti a intervento cardiocirurgico, 2 a trapianto cardiaco e 6 sono deceduti.

Nell'ambito dell'intera popolazione abbiamo individuato 44 pazienti (44/102, 43%) con diagnosi di aritmie maggiori. L'età media all'esordio dell'aritmia è stata di 52 mesi (IQR 7-132) con un follow up medio di 15 anni (mediana 14, IQR 8-19 anni). Tra le aritmie maggiori abbiamo avuto 25/44 aritmie ventricolari (57%), 14/44 aritmie sopraventricolari (34%), 2 casi di preeccitazione ventricolare e 2 casi di blocco atrioventricolare. La metà dei pazienti con aritmie maggiori sono stati trattati con terapia medica e in 3 casi è stato necessario l'impianto di ICD (2 in prevenzione primaria e 1 in prevenzione secondaria)

Per individuare fattori predittivi di aritmie maggiori abbiamo analizzato la localizzazione e le dimensioni dei tumori in questi pazienti e abbiamo evidenziato che tumori con localizzazione biventricolare mostrano una ricorrenza di aritmie complesse maggiore rispetto a quelli localizzati solo a destra o solo a sinistra ($p=0.019$). Inoltre i tumori di dimensioni > 15 mm sono significativamente associati all'insorgenza di aritmie ventricolari se messi a confronto con quelli < 15 mm ($p=0.033$) (fig1). Nel gruppo dei rabdmiomi, quelli che presentano aritmie ventricolari hanno dimensioni maggiori di quelli associati ad aritmie sopraventricolari ($p=0.006$). Nel gruppo dei fibromi, la curva di sopravvivenza di Kaplan Meier mostra che il fibroma presenta una maggiore incidenza di aritmie ventricolari rispetto al rabdmioma (log-rank $p=0.004$) (fig2). All'analisi di regressione di Cox, il fibroma rimane indipendentemente associato alla presenza di aritmie ventricolari nel corso della storia naturale. (H.R. 4.238 95% CI 1.386- 12.959, $p=0.011$).

Conclusioni: I tumori cardiaci primari benigni sono una patologia molto rara in età pediatrica, ma l'incidenza di aritmie maggiori in questi pazienti non è rara e la gestione clinica è complessa e multidisciplinare. Nella nostra casistica la sede biventricolare e le dimensioni > 15 mm sembrano rappresentare fattori predittivi di insorgenza di aritmie complesse nel follow up. Questi dati permettono di individuare sottogruppi di pazienti a rischio nei quali è richiesto un attento monitoraggio clinico e strumentale per la corretta stratificazione del rischio e le conseguenti decisioni terapeutiche.

Fig. 1

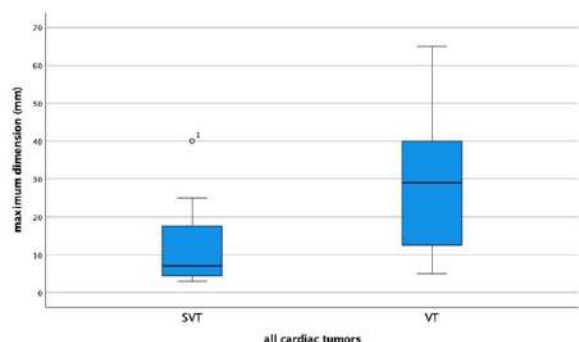
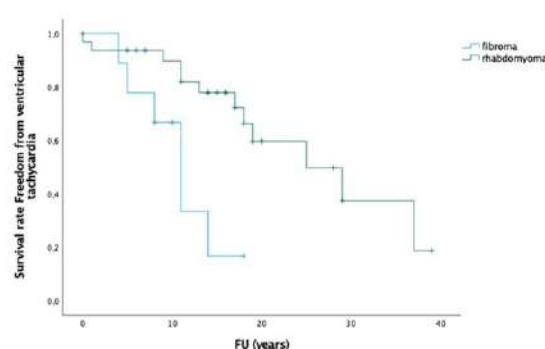


Fig. 2





Sabato 21 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI ORALI
ARITMOLOGIA

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

C24

IVABRADINA COME ANTIARITMICO NELLA POPOLAZIONE PEDIATRICA?

Irma Battipaglia, Corrado Di Mambro, Vincenzo Pazzano, Massimo Stefano Silvetti, Fabrizio Drago
Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, ITALY

Introduzione: L'ivabradina (IVA) è un inibitore selettivo del canale del potassio HCN4 responsabile della corrente "funny", uno degli elementi principali dell'automatismo delle cellule pacemaker del cuore. Per la sua selettività IVA riduce la frequenza senza influenzare l'inotropismo cardiaco. Già da anni utilizzata nello scompenso cardiaco e nella cardiopatia ischemica, di recente validata anche per il trattamento della tachicardia sinusale inappropriata, l'IVA si è dimostrata, in alcuni studi, efficace nel rallentare o terminare forme automatiche di tachicardia atriale/giunzionale. Riportiamo la nostra esperienza nell'utilizzo dell'IVA come antiaritmico nei pazienti pediatrici affetti da tachicardie atriali ectopiche (TAE) o giunzionali (TG).

Metodi: Da Febbraio 2019 ad Aprile 2023 sono stati arruolati retrospettivamente 8 pazienti trattati nel nostro centro con IVA per TAE o TG. La diagnosi di tachicardia è stata effettuata con ECG standard 12 derivazioni e confermata con monitoraggio ECG Holter 24 h per determinarne il burden aritmico (forme incessanti se burden >90%). L'ecocardiogramma colorDoppler è stato eseguito in tutti i pazienti e la diagnosi di tachicardiomiopatia è stata posta in caso di FE <50% ed un LVEDD z-score >2 completamente regrediti dopo il trattamento efficace dell'aritmia ed escludendo altre cause di cardiomiopatia.

Risultati: Gli 8 pazienti arruolati (5 femmine, 9±5 anni (range 4-17 anni)) presentavano sintomi come palpitazioni, dispnea, astenia, inappetenza o lipotimia al momento della diagnosi. In 6 pazienti la tachicardia documentata era una TAE (in 1 caso in paziente con cardiopatia congenita plurioperata), in altri 2 pazienti si trattava di TG idiopatica. In 4 pazienti al momento della diagnosi era presente una tachicardiomiopatia (FE media 43%). L'IVA è stata somministrata per os ogni 12 h in monoterapia in 3 pazienti e in associazione ad altri farmaci antiaritmici (amiodarone o propranololo e/o flecainide) negli altri. L'IVA è risultata efficace nel controllo dell'aritmia a 48h dalla massima titolazione possibile del farmaco (conversione a ritmo sinusale o riduzione della FC media all'ECG Holter nonostante persistenza di parossismi della tachiaritmia) in 5 pazienti su 8 (62%). In 3 di questi pazienti l'IVA è stata assunta in monoterapia (1 caso di TG idiopatica e 2 casi di TAE). In altri 2 pazienti (1 paziente con TG ed 1 paziente con TAE e cardiopatia congenita plurioperata) l'efficacia dell'IVA si è documentata in associazione all'amiodarone, del quale ha consentito una riduzione del dosaggio. Dei 4 casi di tachicardiomiopatia uno solo ha sperimentato controllo dell'aritmia e recupero della funzione contrattile in seguito all'assunzione dell'IVA e in associazione all'amiodarone. Il dosaggio efficace di IVA è risultato variabile e paziente dipendente (range 0,05 mg/kg/die – 0,2 mg/kg/die). La titolazione del farmaco è avvenuta con incrementi ogni 24-48 h sino alla tollerabilità (comparsa di effetti collaterali quali disturbi del visus, vertigini) o all'efficacia del trattamento. Durante il follow-up dei 5 pazienti in cui l'IVA si è dimostrata efficace in acuto si è assistito in due casi (1 TG ed 1 TAE) a scomparsa dell'aritmia agli accertamenti non invasivi eseguiti in wash-out terapeutico.

Conclusioni: L'efficacia dell'IVA come antiaritmico nelle tachicardie automatiche (TG e TAE) in età pediatrica si è dimostrata discreta (62% dei casi) nella nostra casistica. Ulteriori studi, possibilmente prospettici, ed anche multicentrici, potrebbero chiarire meglio l'efficacia e la sicurezza dell'IVA in questi rari pazienti.

Sabato 21 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI ORALI
ARITMOLOGIA

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

C25 COMPLETE ISOLATED VASCULAR RINGS: MORE THAN 20 YEARS' EXPERIENCE AT A SINGLE TERTIARY REFERRAL CENTER

Lucia Marasini¹, Dario Paladini², Oliviero Sacco³, Francesco Santoro⁴, Andrea Moscatelli⁵, Maurizio Marasini⁴, Giulia Tuo⁴

¹ DINOEMI, IRCCS Istituto Giannina Gaslini, University of Genoa, Genova, ITALY

² Department of Obstetrics and Gynecology, IRCCS Istituto Giannina Gaslini, Genova, ITALY

³ Department of Pediatrics, Pulmonary Disease Unit, IRCCS Istituto Giannina Gaslini, Genova, ITALY

⁴ Department of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, IRCCS Istituto Giannina Gaslini, Genova, ITALY

⁵ Department of Intensive Care Unit, IRCCS Istituto Giannina Gaslini, Genova, ITALY

Introduction: The term Complete Vascular Ring (CVR) includes a heterogeneous group of malformations of the aortic arch which may compress the trachea and/or the esophagus. Related symptoms may often be subtle and postnatal diagnosis difficult and delayed. In this scenery, prenatal diagnosis may modify the clinical approach and the surgical timing.

Objectives: The aim of the study was to describe our experience in the management of pre and postnatally diagnosed CVR and to show how the CVR diagnosis and treatment strategies evolved at our Center over the past 20 years.

Methods: we included all patients with a prenatal or postnatal diagnosis of CVR from January 2000 to December 2022. Demographic data (preoperative clinical status, timing of diagnosis, cross-sectional imaging, operative and perioperative details, and clinical outcomes) were collected for all patients affected by double aortic arch (DAA), right aortic arch and aberrant left subclavian artery (RAA ALSA), circumflex left or right aortic arch, left aortic arch with both left and right ductal arch. Patients with other associated congenital heart defects were excluded as well as those with pulmonary sling.

Study population was divided in two groups, fetal (Group A) versus postnatally diagnosed (Group B) and among each group we identified those diagnosed between 2000 to 2010 and those between from 2011 to 2022. The decision for surgery was made in a multidisciplinary forum and based on presence of respiratory symptoms and/or swallowing difficulties corroborated by tracheal compression on CT or MRI scan and bronchoscopy.

Results: Our study includes 107 patients with CVR (Table 1). Among them, 69 (64%) were diagnosed prenatally. An increasing frequency of fetal diagnosis has been noted in the past 10 years. Termination of pregnancy was chosen in 3 cases of whom 2 had also 22q11 microdeletion at the chromosomal analysis. Prenatal diagnosis was always confirmed at postnatal CT scan. Patients with a fetal diagnosis were younger at the time of first imaging and at surgery. There was no significant difference in postoperative complications. Preoperative tracheomalacia was identified in one patient in the prenatal group and concomitant tracheal reconstruction was performed. The operative repair technique depended on the anatomic CVR type. There were no early or late deaths. Only one patient with prenatal diagnosis showed persistence of symptoms at long term follow up compared to 6 (17%) with postnatal diagnosis.

Conclusions: prenatal detection rate of CVR progressively improved during the study period at our Center. This has resulted in earlier time of cross sectional imaging and intervention with no increase in postoperative morbidity or mortality. Early diagnosis of CVR and referral to specialized centers may prevent the long-term complications especially secondary to tracheal compression and may improve the respiratory outcomes of affected patients. Currently our policy includes an early treatment of all the symptomatic patients, an elective repair at 6-9 months for DAA (even if asymptomatic), an elective repair at 12-18 months for RAA and ALSA (even if asymptomatic, in case of significant extrinsic tracheal compression or Kommerell's diverticulum aneurysm).

Table 1. Characteristics of study population

	Group A	Group B	Tot Cohort
All Patients	69	38	107
Diagnosis			
- DAA n(%)	14(20)	19(50)	
- RAA n(%)	53 (77)	19(50)	
ALSA	46	19	
C-RAA	16	7	
RDA	3	-	
RDA and LDA	2	-	
- C-LAA n(%)	2(3)	0	
RDA and ARSA	1		
RDA, LDA and ARSA	1		
Time Period at Diagnosis			
- 2000-2010	14	13	
- 2011-2023	55	25	
TOF n(%)	3(4)	-	
Chromosomal anomaly n(%)	9(13)	5(13)	
22q11del	7	3	
Other	2	5	
Age at symptoms(months), median(range)	5(1-96)	10 (1-132)	
Age at first imaging (months), median(range)	6(0-132)	24 (1-125)	
Age at surgery (months)			
- 2000-2010	4(2-96)	55(2-143)	
- 2011-2023	8(2-60)	32(1-136)	
Post-operative complication			
- 2000-2010	2	1	
- 2011-2023	5	6	
Maximum FU (months)	34(1-288)	60(3-192)	
Lost at long term FU n(%)	2/66(3)	3/38(8)	
Asymptomatic patients at last FU n(%)	63/64(98)	29/35(83)	

DAA double aortic arch; RAA right aortic arch; C-RAA circumflex right aortic arch; C-LAA circumflex left aortic arch; RDA right ductal arch; LDA left ductal arch; ARSA aberrant right subclavian artery; ALSA aberrant left subclavian artery; TOF termination of pregnancy; FU follow up.



Sabato 21 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI ORALI
ARITMOLOGIA

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

C26

RABDOMIOMI CARDIACI: UN'ENTITÀ BENIGNA? UNO STUDIO MONOMETRICO RETROSPETTIVO

Anna Maria Villar ¹, Federico Fornari ², Maria Elena Tibaldi ¹, Simona Gala ¹, Fulvio Gabbarini ¹, Roberto Bordese ¹, Gabriella Agnoletti ¹

¹ SC Cardiologia Pediatrica, Ospedale Infantile Regina Margherita, Città della Salute e della Scienza di Torino, Torino, ITALY

² Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università degli Studi di Torino, Torino, ITALY

Introduzione: I rabdomiomi sono il più comune tumore cardiaco fetale e sono marcatori prenatali ben consolidati di TSC (tuberous sclerosis complex).

Il TSC è una malattia genetica autosomica dominante con incidenza di 1:10.000 nati vivi. La diagnosi ecocardiografica di rabdomiomi è spesso il primo elemento clinico che indirizza la diagnosi. Si tratta di formazioni benigne che, in una minoranza dei casi provocano complicanze emodinamiche e aritmiche gravi.

Lo scopo dello studio è descrivere le caratteristiche dei pazienti pediatrici con rabdomioma dal punto di vista cardiologico, genetico e fenotipico, valutando nuovi approcci terapeutici.

Materiali e Metodi: Dal 1° gennaio 2010 al 15 maggio 2023 nel nostro centro abbiamo selezionato retrospettivamente tutti i pazienti con diagnosi di rabdomioma.

I pazienti sono stati sottoposti a follow up cardiologico (ecocardiogramma fetale e post-natale, ECG, ECG Holter), non cardiologico (RMN encefalo, ecografia renale, esami cutanei e oftalmologici, EEG, valutazione NPI).

La diagnosi clinica di TSC si è basata sui criteri internazionali. L'analisi genetica molecolare è stata eseguita presso il nostro Centro in con metodica NGS.

Risultati: 40 pazienti con diagnosi di rabdomioma cardiaco sono stati selezionati presso il nostro Centro nel periodo di studio (12,5aa). 21 casi (55%) con diagnosi prenatale, di cui 5 (24%) sono andati incontro a IVG. Dei 35 pazienti (23M, 12F) nati vivi, l'età alla diagnosi era compresa tra 0 e 20 anni (mediana 7 anni); 34 di questi (97%) hanno diagnosi clinica di TSC. Nel corso del follow-up (medio 9,4aa), 2 decessi (5,9%) per cause non cardiache (1 emorragia renale massiva, 1 insufficienza respiratoria in corso di polmonite) a 17 e 1 anno di età.

Le dimensioni dei rabdomiomi erano variabili tra 1 e 35 mm (mediana 9 mm), rabdomiomi multipli in 29/35 (83%), con impatto emodinamico in 3/35 (9%), caratterizzato da ostruzione sottovalvolare aortica moderata (fig.1), ostruzione infundibolare moderata, stenosi dell'arteria succlavia destra. In 16/35 (46%) si è documentata una regressione spontanea. 6/35 (17%) hanno avuto aritmie cardiache (TPSV, extrasistolia sopraventricolare e ventricolare), di cui 3 (9%) trattati con terapia antiaritmica.

4/35 (12%) sono stati trattati con Everolimus: per rabdomioma sottovalvolare aortico con ostruzione moderata neonatale e per aritmie sopraventricolari da rientro subentranti e non controllate dalla terapia antiaritmica. In entrambi i casi si è osservato progressivo miglioramento e stabilizzazione del paziente. La durata massima del trattamento è stata di 4 settimane, con buona tolleranza. In altri due casi il farmaco è stato impiegato su indicazione neurologica.

Un paziente è stato trattato con angioplastica percutanea. In nessun caso è stata necessaria exeresi chirurgica delle lesioni.

Sul piano extracardiaco sono state riscontrate epilessia (82% dei casi), lesioni SNC (74%), lesioni cutanee, renali e retiniche (rispettivamente 79%, 50% e 3%).

Sotto il profilo genetico abbiamo condotto analisi molecolare in 33/35, di cui positiva in 51% (mutazione/delezione di TSC1 in 7/18 (39%) e TSC2 in 11/18 (61%)), negativa in 26%, in corso nel 17%.

Discussione: Nella nostra casistica in particolare abbiamo osservato

- Ottima sopravvivenza dei pazienti con rabdomioma cardiaco, pari a 94,1% (33/35)
- Discreta presenza di alterazioni emodinamiche significative (9%)
- Significativa presenza di alterazioni elettrocardiografiche e aritmie (17%): anomalie ECG basali, TPSV, extrasistolia: nel 50% dei casi necessità di terapia antiaritmica. Questo dato sottolinea l'importanza del monitoraggio aritmologico in questa specifica popolazione.
- Efficace utilizzo della terapia con Everolimus in casi selezionati. Nella nostra pur piccola casistica, il farmaco si è dimostrato efficace e ben tollerato.

Conclusioni: La maggior parte dei rabdomiomi hanno un'ottima prognosi. Tuttavia una minoranza di questi pazienti può presentare complicanze emodinamiche e/o aritmiche. In casi selezionati, l'Everolimus è stato impiegato come terapia rescue per le forme complicate con risultati promettenti.



Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
IMAGING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB01

MAJOR CORONARY ANOMALIES AT SCREENING ECHOCARDIOGRAM: OUR EXPERIENCE

Alessia Del Pasqua¹, Federica Cali¹, Michele Lioncino¹, Giulio Calcagni¹, Giovanni Antonelli¹, Claudia Esposito¹, Marco Alfonso Perrone², Lorenzo Galletti¹, Fabrizio Drago¹, Gabriele Rinelli¹

¹ Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, ITALY

² Tor Vergata Università degli Studi, Roma, ITALY

Background: Visualization of the proximal portion of the coronary arteries is a routine part of standard paediatric transthoracic echocardiogram (TTE), although its sensitivity and specificity is unknown. Identification of potentially lethal Major Coronary Anomalies (MCAs) is the challenge of screening echocardiogram particularly in patients at risk of adverse event in case of MCAs such as: children, adolescents, young adults and athletes. Our aim was to establish incidence of detected MACs in children at screening TTEs and compare echocardiographic findings with CT scan when performed.

Materials and Methods: This is a retrospective study. We describe our experience with MCAs diagnosed at screening paediatric TTEs during 12 months' follow up (February 2021-February 2022). Studies were performed by expert sonographers and reviewed by expert paediatric cardiologist (>10 years trained). We analysed the incidence of echocardiographic suspected MCAs and compared echocardiographic data to the CT data when available. CT scan was performed in case of echocardiographic suspicion for RCA intramural course or other MCAs anomalies except then isolated high RCA origin.

Results: In 12 months we performed 4502 complete screening TTEs. Studies were performed with an iE33 (Philips Healthcare, DA Best, The Netherlands) equipped with a broadband probe of 5.0 8.0 and 12 MHz. Mean population age was $6,67 \pm 4.49$ years. In 4502 studies, 3917 were completely normal (87%) and 585 were abnormal (12,9%) of which 20 of the total were coronary anomalies (0.44%). MACs detected by echocardiogram in 50% of the cases (10/20) consisted of high origin of the right coronary artery (RCA) originating at the sino tubular junction level. Of the remaining 10, 8 were suspected RCA for paracommissural course, 1 suspected RCA from the LCA. CT scan was performed in 5 patients (see table 1) and in all cases MCAs was confirmed.

Conclusions: Our incidence of suspected MCAs was 0.44% (95% CI 0.27-0.68), similar to data reported in the literature. The incidence of MCAs among patients with normal echocardiogram was 0.51% (95% CI 0.31-0.78). Screening TTE performed by experts is an excellent non-invasive tool to detect potentially harmful coronary anomalies with a good detection rate compared to CT scan.

TABLE 1

ECHOCARDIOGRAPHIC FINDINGS	CT FINDINGS
Very high origin of RCA	Suprajunctional origin of RCA
Paracommissural origin of RCA and more anterior origin of LCA	RCA origin from left coronary sinus iuxtajunctional intercoronary
Paracommissural intercoronary origin of RCA	Suprajunctional intercoronary origin of RCA with suspected intramural course
Suspected RCA from LCA	Very tiny RCA and intramyocardial course of the LCA
High origin of the RCA	High origin of the RCA and iuxtajunctional origin of LCA

Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
IMAGING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB02

THE DIAGNOSTIC ISSUE OF INFECTIVE ENDOCARDITIS IN PATIENTS WITH CONGENITAL HEART DISEASE: A MONOCENTRIC EXPERIENCE

Sofia Toderò, Ylenia Bartolacelli, Simone Bonetti, Gabriele Egidy Assenza, Daniela Palleri, Cristina Ciuca, Valentina Gesuete, Anna Balducci, Tammam Hasan, Luca Ragni, Andrea Donti
IRCCS St Orsola, Bologna, ITALY

Background and aim: The diagnosis of infective endocarditis is based on the clinical criteria Duke/European Society of Cardiology (ESC) 2015. Transthoracic echocardiogram is the gold standard for lesion imaging, but, in native valve, Duke criteria have a reported sensitivity of 70%-80%, that drop in patients with prosthetic valve and devices, with echocardiography often being normal or noncomprehensive (up to 30% of cases). In CHD, complex anatomy and the presence of artificial material may reduce the rate of detection of vegetations and other features of IE. The aim of this study was to analyse the characteristics and outcome of infective endocarditis in contemporary congenital heart disease patients admitted to our hospital during last two decades

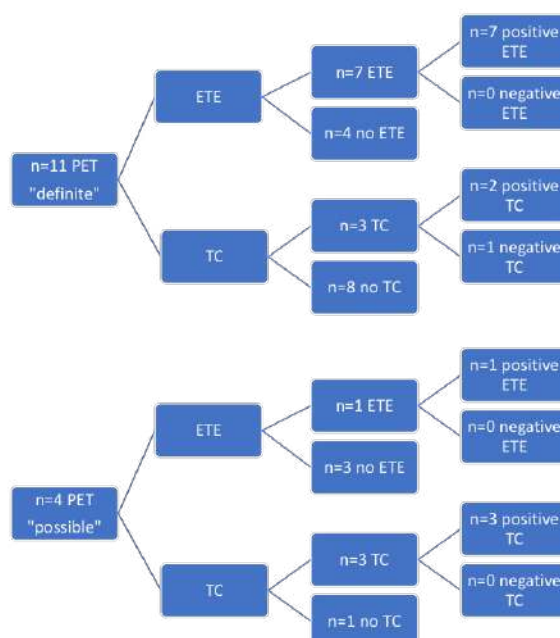
Materials and methods: We conducted a monocentric retrospective observational study at IRCCS-Sant'Orsola Hospital in Bologna, tertiary referral Centre for Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery in Italy. We identified patients with known congenital heart disease hospitalized for infective endocarditis from 1/1/2003 to 10/11/2022.

Results: 35 patients with congenital heart disease and endocarditis were identified.

Native congenital heart disease was grouped as: Isolated Cardiac Defect (n=8, 23.5%), Biventricular Physiology, Complex CHD (n=23, 67.6%) and Univentricular Physiology (n=3, 8.8%). Among them, 25 patients (75.8%) had undergone complete Correction, 4 (12.1%) had received incomplete Correction and 4 (12.1%) were natural history. 10 patients (28.5%) had left side endocarditis; 20 (57.1%) had right side endocarditis and 5 patients (14.2%) had bilateral involvement. When applying modified Duke criteria for diagnosis of IE, 26 patients (76.5%) had a definite diagnosis of endocarditis while in 9 patients (25.7%) diagnosis was "possible", necessitating further investigation. When considering PET as gold standard for diagnosis, transesophageal echocardiography was found to have a sensitivity and diagnostic accuracy equal to PET while CT scan showed a sensitivity of 83%

Conclusions: Negative echocardiography and CT scan relate with adverse events. This is surprising but we attributed this to the difficult diagnosis due to prosthetic materials and previous scars or interventions that make the exam more difficult to interpret with a consequent delay in diagnosis that worsen prognosis.

Diagnosis is particularly challenging and we don't have specific criteria. In fact, patients with CHD affected by IE, are usually children or young adult, who have already undergone previous multiple surgery, with prosthetic material; endocarditis side is often right-side; acoustic window are usually poor and advanced imaging is needed. Further studies are needed to improve diagnostic tools





Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
IMAGING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB03

VALUTAZIONE MULTIPARAMETRICA DEL VENTRICOLO DESTRO SISTEMICO IN UNA COORTE DI PAZIENTI CON FISILOGIA BIVENTRICOLARE: DATI IMAGING E TEST CARDIOPOLMONARE A CONFRONTO

Alice Pozza¹, Biagio Castaldi¹, Elena Reffo¹, Annachiara Cavaliere², Sofia Piana¹, Anna Molinaroli¹, Martina Avesani¹, Giovanni Di Salvo¹

¹ Cardiologia Pediatrica, Dipartimento di Salute della Donna e del Bambino, Padova, ITALY

² Servizio di Radiologia Pediatrica, UOC Neuroradiologia, Padova, ITALY

Background: I miglioramenti delle tecniche di cardio-imaging hanno implementato lo studio del ventricolo destro (VDx). In alcune cardiopatie congenite il VDx sostiene la circolazione sistemica, comportandosi come ventricolo sistemico (sVDx): i) D-trasposizione delle grandi arterie corretti secondo Mustard o Senning; ii) trasposizione delle grandi arterie congenitamente corretta (ccTGA); iii) pazienti con fisiologia univentricolare. I pazienti con sVDx sono esposti a scompenso cardiaco e aritmie, pertanto necessitano di un follow-up stretto. La valutazione ecocardiografica del sVDx rimane difficile per la geometria intrinseca del ventricolo destro e la mancanza di criteri di valutazione strumentali standardizzati. In alternativa, risonanza magnetica cardiaca (CMR) è uno strumento molto valido per la valutazione funzionale del sVDx.

Scopo dello studio: Valutare con approccio multiparametrico la funzione e la capacità di esercizio nei pazienti con sVDx e fisiologia biventricolare, valutando la correlazione tra parametri di imaging a riposo con ecocardiografia standard e speckle tracking, CMR standard e feature tracking (FT-CMR), e con i dati del test cardiopolmonare.

Materiali e metodi: Studio osservazionale in una popolazione selezionata di 14 pazienti con sVDx a fisiologia biventricolare. Tutti i pazienti sono stati sottoposti a test cardiopolmonare (CPET) con calcolo della saturazione di ossigeno basale, frequenza cardiaca di picco e consumo massimo di ossigeno (VO₂ max), ecocardiografia basale ed avanzata 3D con calcolo della frazione d'eiezione (FE) del sVDx e STE; CMR con valutazione della funzione del VD e FT-CMR per quantificare l'entità della deformazione del sVDx. Le variabili qualitative sono state riportate come media e deviazione standard o percentuali.

Risultati: Età media dei pazienti: 28.4±10.7 anni; 57% femmine, BSA media 1.59±0.49 mq. Il 57% dei pazienti presentava diagnosi di ccTGA; la restante quota D-TGA di cui 28.5% sottoposta a correzione secondo Mustard e 14.5% secondo Senning. Terapie utilizzate: beta-bloccante (28%), ACE-inibitore (35%), sartanico (21%), diuretico (14%), sacubitril-valsartan (7%), glifozine (7%); terapia antiaggregante (21%), terapia anticoagulante (7%). Tutti i pazienti erano in ritmo sinusale. All'ecocardiografia basale FE sVDx 46.9±5.8%; GLS sVDx -15.0±3.1%. All'analisi FT-CMR: FE sVDx 48.6±4.3%; GLS sVDx -21±4.06%. Il 50% dei pazienti era in classe NYHA I, il restante 50% in classe NYHA II. Al CPET VO₂ max 25.68 ± 6 ml/kg/min.

Confrontando i dati CMR con i dati di ecocardiografia avanzata, vi era un'ottima correlazione tra i volumi telediastolici e i dati di GLS. Si evince correlazione tra lo strain calcolato in ecocardiografia e CMR (r 0.76, p <0.005) e il volume telediastolico del sVDx (r 0.75, p<0.05), dimostrando riproducibilità tra le due metodiche. La correlazione risultava invece bassa per i volumi sistolici, e di conseguenza di FE. Lo studio ha dimostrato scarsa correlazione tra funzione sistolica, sia all'ecocardiografia che alla CMR, del sVDx e capacità di esercizio fisico. La limitata correlazione appare ascrivibile al grado di insufficienza tricuspidalica, che risulta essere il principale predittore di outcome in questi pazienti.

Conclusioni: Lo studio del sVDx nelle fisiologie biventricolari è complesso e limitato dalla morfologia ventricolare. Lo studio ecocardiografico 3D del sVDx può essere difficile, non solo per i limiti di finestra ecocardiografica, ma anche per limiti legati al software, semi-automatizzato, che tende a valutare male i ventricoli destri con shape del setto interventricolare sinistro-convesso. In questi pazienti, l'uso del GLS può coniugare una facile fattibilità, una migliore riproducibilità e una migliore correlazione tra CMR ed ecocardiografia, e può essere utilizzato per una valutazione longitudinale in questi pazienti. Il grado di insufficienza tricuspidalica rimane comunque il principale determinante dell'outcome di questi pazienti.

Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
IMAGING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB04

BICUSPID AORTIC VALVE: STUDY OF FLUID DYNAMICS IN THE PROXIMAL AORTA THROUGH HIGH FRAME RATE BLOOD SPECKLE TRACKING (BST) ECHOCARDIOGRAPHY

Pietro Marchese¹, Nadia Assanta², Eliana Franchi², Giulia Corana², Cecilia Viacava², Alessandra Pizzuto², Giuseppe Santoro², Massimiliano Cantinotti²

¹ Institute of Life Sciences, Scuola Superiore Sant'Anna, Pisa, ITALY

² Fondazione G. Monasterio CNR Regione Toscana, Massa, ITALY

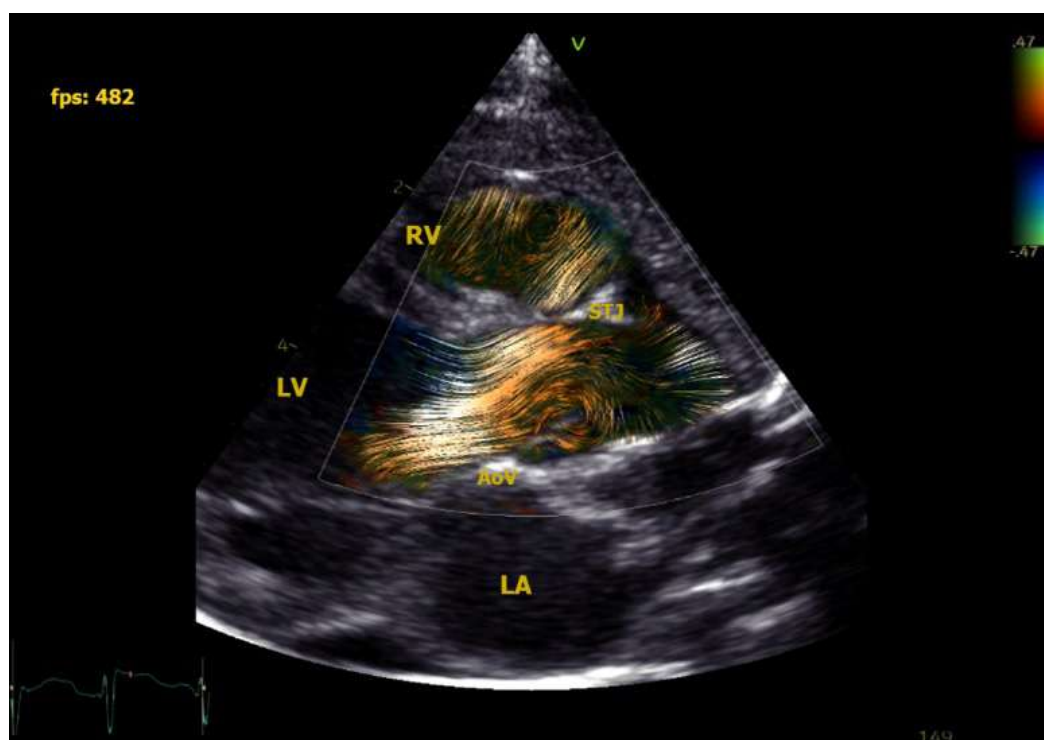
Background: BST (Blood Speckle Tracking) is a newly echocardiographic technique at a high frame rate that allows for observing intraventricular and intravascular fluid dynamics. The bicuspid aortic valve (BAV) determines an alteration of the normal laminar flow in the aortic root, causing in some cases, over time, a progressive dilatation of the aortic root and ascending aorta. This study aims to evaluate the hemodynamic through the BAV in comparison with the normal tricuspid aortic valve flow.

Methods: Characteristics of proximal vortices were analysed based on parasternal long axis (PSAX) BST both in healthy and children with BAV; for each patient, along with the 2 different Aortic Valve phases (open and close), the vortex with the biggest area was used for the final analysis. Multiple linear regression was used to identify factors that independently influence vortex characteristics. All patients had a normal systolic and diastolic function (Ejection Fraction >55%). All measurements were indexed by BSA to overcome differences among patients.

Results: A total of 18 healthy subjects (mean age 6.44 ± 4.15 years, range 0.01-17 years) and 18 children with BAV (mean age 3.59 ± 3.76 years, range 0.01-14.31 years) were prospectively enrolled at a single Center. Feasibility was high, demonstrating a value of 96.6% and 97.8% for healthy controls and CHD patients, respectively. When compared with healthy children, vortices of CHD patients were higher (16.77 ± 1.76 mm/m² vs 9.3 ± 0.89 mm/m², $p = 0.0003$), wider (14.4 ± 11.4 mm/m² vs 7.56 ± 3.5 mm/m², $p < 0.0001$), with a bigger area (1.28 ± 0.91 cm²/m² vs 0.4 ± 0.26 cm²/m², $p < 0.0001$); Apparently, the vortices in the BAV were located further away from the aortic valve than in healthy patients (27.98 ± 14.86 mm/m² vs 18.99 ± 10.3 mm/m², $p < 0.0001$) while there was no difference in the distance from the aortic wall ($p > 0.05$).

Conclusions: BST echocardiography proximal aorta vortex analysis is highly feasible in healthy children and in those with BAV. Proximal aortic vortices were bigger in children with BAV compared to healthy counterparts.

The presence of an anomalous opening of the aortic valve determines an obstacle and an alteration of the normal laminar flow that is seen in patients with a tricuspid aortic valve. Over time, a larger vortex could account for the formation of an ascending aortic aneurysm at the site of vortex formation and, likewise, could predict the rate of progression of ascending aortic dilatation. Future studies are required to confirm these data and to evaluate differences among various different grades of BAV impairments.



Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
IMAGING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB05

4D FLOW MRI POSTOPERATIVE EVALUATION OF EPIAORTIC VESSELS IN PATIENTS WITH SURGICAL CORRECTION OF COMPLEX AORTIC COARCTATION WITH EXTRA ANATOMIC BYPASS

Martina Rizzo¹, Angelo Monteleone², Chiara Marrone², Duccio Federici², Ettore Remoli², Matteo Cameli³, Gianfranco Montesi⁴, Vitali Pak², Pierluigi Festa², Lamia Ait-Ali²

¹ Cardiac Surgery Unit, University of Siena, Santa Maria alle Scotte Hospital, Siena, ITALY

² Fondazione Toscana G. Monasterio Massa, Italy, Institut of Clinical Physiology CNR Massa, Italy, Massa, ITALY

³ Department of Medical Biotechnologies, Division of Cardiology, University of Siena, Santa Maria alle Scotte Hospital, Siena, ITALY

⁴ Cardiac Surgery Unit, University of Siena, Santa Maria alle Scotte Hospital, Siena, ITALY

Background: Anatomic bypass of AoCoa (AoCoa-Bypass) is a valid surgical option in complex AoCoa. 4D Flow MRI is a promising emerging non-invasive diagnostic tool to analyze blood flow in aortic pathologies and congenital heart disease.

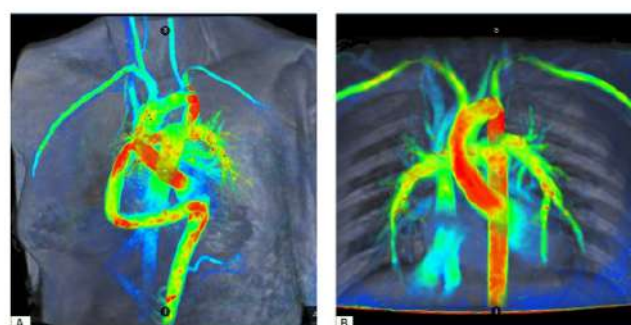
Purpose: The aim of our study is to analyze aortic and epiaortic blood flow in patients in follow-up for aortic coarctation surgically corrected with an extra-anatomic bypass.

Methods: Patients with AoCoa treated surgically with AoCoa-Bypass evaluated with CMR were retrospectively included in the study. CMR examination was performed on a 3-T scanner according to the standard clinical protocol. A 4-dimensional (4D) flow CMR sequence was performed covering the entire aorta and the epiaortic vessels. Flow volumes were analyzed in the graft conduit and in ascending aorta (AoAsc) and descending aorta (AoDisc). Moreover, systolic and diastolic peak velocity blood flow (PVBF), and the reversed flow were also measured in the left and right subclavian artery (RCA, LSA), left and right carotid artery (LCA, RCA) of AoCoa patients and of a control group.

Results: The population study includes 5 with AoCoa (mean age 28; age range 17-44), 3 with Asc-disc bypass, and 2 with LSA-AoDisc bypass, and a control group of 15 subjects with no cardiac diseases (mean age 29; age range 21-29). Flow in the conduit graft accounts for 42 ±15 % of AoAsc flow. The percentage of epicardial vessel Blood Flow/AoAsc was not different between the 2 groups, P=0.4. The regurgitant flow in LSA in the two groups was not significantly different, p=0.9, whereas it was slightly higher in RSA in the AoCoa group but non-statistically different, p=0.1. Furthermore, LSA, RSA, LCA, and RCA PVBFs during systole and diastole were not significantly different as demonstrated in the table.

Conclusions: From our preliminary data, AoCoa repair with AoCoa Bypass does not significantly impact on blood vessel flows and velocities in epiaortic vessels. However, larger studies are necessary to confirm our data and investigate this impact under exercise in this population.

	Control group	Coa-postbypass group	P value (T student or Wilcoxon)
Number	15	5	
Age	28 (17;44)	29 (21;29)	0.6
Male	9(60%)	2 (40%)	0.4
Epiaortic vessel flow/Aortic flow %	37±6	36±13	0.4
LSA Flow/Aortic Flow %	12.6±4	8.6±3.8	0.07
LSA systolic PVBF	83±24	58±24	0.05
LSA diastolic PVBF	37±20	23±6	0.1
LSA Regurgitant Fraction	0 (0;1.5)	(00;3)	0.7
RSA flow/Aortic Flow %	8.3±2.6	8±3.6	0.87
RSA systolic PVBF	80±22	78±25	0.8
RSA diastolic PVBF	18 (14;32)	15.5 (13;28)	0.8
RSA Regurgitant Fraction	0(0;9)	28 (0;42)	0.1
RCA Flow/aortic Flow %	7±2.5	9.2±4.2	0.1
RCA systolic PVBF	68.6±14.6	57±25	0.2
RCA diastolic PVBF	21±5.3	19±1.8	0.3
LCA Flow/Aortic Flow %	8.7±3.6	9.9±1.9	0.4
LCA systolic PVBF	58±19	53±18	0.4
LCA diastolic PVBF	19.5 (18;25)	18 (18;20)	0.5



4 D Flow MRI in A: AoCoA post-bypass; B: normal patient

Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
IMAGING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB06

FETAL AND POST-NATAL ECHOCARDIOGRAPHIC PREDICTORS OF LEFT VENTRICULAR SYSTOLIC DYSFUNCTION FOLLOWING PULMONARY VALVE BALLOON DILATION IN NEWBORNS WITH CRITICAL PULMONARY STENOSIS

Patrizio Moras¹, Luciano Pasquini², Cosimo Marco Campanale¹, Marco Masci¹, Maria Carolina Colucci³, Gianfranco Butera⁴, Alessandra Toscano¹

¹ Cardiologia Perinatale, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, ITALY

² Policlinico A. Gemelli, Roma, ITALY

³ Dipartimento di Pediatria, Università La Sapienza di Roma c/o Sant'Andrea, Roma, ITALY

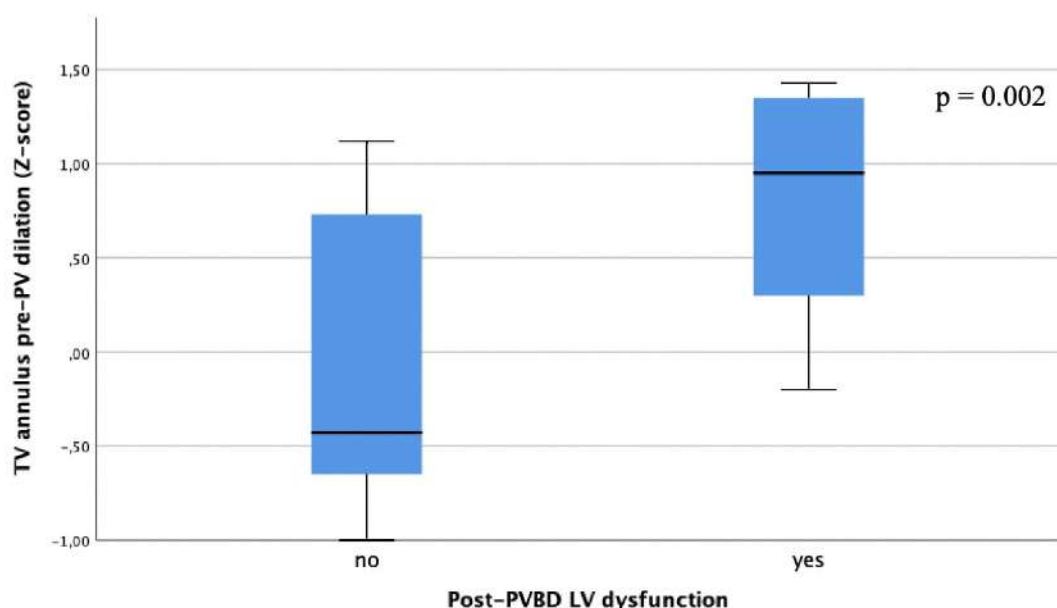
⁴ Cardiologia Interventistica, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù di Roma, Roma, ITALY

Objectives: Left ventricular systolic dysfunction (LVSD) following transcatheter pulmonary valve balloon dilation (PVBD) in newborn with Critical pulmonary stenosis (CPS) is a not infrequent complication. Pathophysiologic mechanisms are still unclear. Aims of this study is to identify echocardiographic pre and post-natal predictors of LVSD post-PVBD.

Methods: Neonates who required urgent PVBD from January 2019 to September 2022 were retrospectively analyzed. Full morphological and functional, including Speckle-tracking analysis, echocardiographic assessment was performed at birth and within 14 days after the procedure. Patients who developed post-PVBD LVSD were included in "group 1" and those who did not in "group 2".

Results: Of the 16 neonates selected, 8 developed post-PVBD LVSD and 8 did not. Median time to LVSD was 3 (range 1-14) days and all patients received inotropic support with milrinone. In group 1, left ventricular peak systolic longitudinal strain at septal segments was significantly reduced compared to lateral segments ($-12.92 \pm 2.7\%$ vs. $-18.47 \pm 2.1\%$, $p < 0.001$). Tricuspid valve (TV) annulus z-score was significantly higher in group 1 than in group 2 patients (0.1 ± 0.8 vs -0.8 ± 0.5 , $p = 0.002$). There was no statistically significant difference in right ventricular systolic function parameters between the two groups. At regression analysis, echocardiographic predictors of post-PVBD LVSD were TV annulus z-score (OR 5.1 CI 95% 1.0 -16.3, $p = 0.029$), pre-valvuloplasty left ventricular global longitudinal strain (LVGLS) (OR 3.4, CI 95% 1.7-5.8, $p = 0.005$), and right ventricular systolic pressure (RVSP) (OR 1.2 95%, CI 95% 1.1-1.6, $p = 0.038$). Fetal TV annulus z-score was significantly higher in group 1 than in group 2 patients (0.43 ± 0.6 vs -0.67 ± 0.7 , $p = 0.004$)

Conclusions: LVSD is a common complication following PVBD and occurs early in the first days after the procedure. Pathophysiology might be explained with altered ventricular interdependency mechanisms rather than structural or ischemic alterations. Predictive factors include pre and post-natal TV annulus z-score, neonatal pre-valvuloplasty LVGLS and RVSP.



Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
IMAGING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB07

VENTRICOLO DESTRO A DOPPIA USCITA E FINESTRA AORTO-POLMONARE IN NEONATO AFFETTO DA MICRODUPLICAZIONE DEL CROMOSOMA XP11.23

Giuseppe Scardino, Pierluigi Morreale, Maria Fiorella Sanfilippo, Sabrina Spoto, Calogero Comparato
ARNAS Civico di Cristina Benfratelli, UOC di Cardiologia Pediatrica, Palermo, ITALY

Abstract: Il Ventricolo destro a doppia uscita e la finestra aorto-polmonare, anche nell'ambito delle cardiopatie congenite risultano patologie poco frequenti, la coesistenza di queste condizioni è molto rara. Riportiamo a seguire il caso clinico di un neonato affetto da una rara anomalia genetica (microduplicazione Xp11.23) e concomitante presenza di queste due rare anomalie congenite.

Caso clinico: Piccolo nato alla trentaduesima settimana di età gestazionale, da gravidanza esitata in taglio cesareo urgente per bradicardia fetale e poliamnios. Alla nascita peso di 1750 gr ma buon adattamento neonatale; ha tuttavia necessitato di essere sottoposto a resezione intestinale per atresia duodenale e diverticolo di Meckel. Giunge alla nostra attenzione a 3 mesi di vita, per valutazione cardiologica dopo riscontro di soffio. Obiettivamente bozze frontali prominenti, microftalmia, macroglossia ed ipospadia. Scarse condizioni di compenso, polipnoico e con scarso accrescimento. All'auscultazione cardiaca il tono di intensità aumentata, soffio sistolico eietivo in sede polmonare e lieve epatomegalia. Viene eseguito ECG che mostra segni da sovraccarico volumetrico sinistro. All'Ecocardiogramma situs solitus, levocardia. Presenza di Forame ovale pervio a shunt sn-dx, atrio sinistro dilatato. Valvole atrioventricolari normoconformate e concordanti. Normale cinetica ventricolare. A livello setto perimembranoso presentava un ampio difetto interventricolare con efflussi arteriosi non trasposti ma 'side to side', ad emergenza dal ventricolo di destra. Sospetto di finestra aorto-polmonare con shunt Ao-Ap. Aorta ascendente dilatata lungo tutto il tratto prossimale e flussimetria in arteria polmonare da iperafflusso. Veniva trattato con terapia anti scompenso; eseguita analisi array CGH che mostrava microduplicazione del cromosoma Xp11.23, condizione associata a disordini del neurosviluppo e dismorfismi ma non a cardiopatie congenite. Il piccolo è stato indirizzato a correzione cardiocirurgica per scarso accrescimento e labili condizioni di compenso. Al quarto mese di vita, dopo aver raggiunto un peso di 3500 gr, è stato sottoposto a chiusura del difetto interventricolare e della finestra aorto-polmonare con patch. Il decorso postoperatorio si è svolto in assenza di complicanze, progressivamente si è assistito ad un significativo incremento ponderale e ad un miglioramento delle condizioni generali di compenso. Ai successivi controlli cardiologici buon esito a distanza della correzione cardiocirurgica.

Discussione: Sia la finestra aortopolmonare che il ventricolo destro a doppia uscita sono cardiopatie congenite poco frequenti e raramente associate, tuttavia se presenti entrambe i pazienti affetti tendono a presentare outcome sfavorevoli a causa del precoce scompenso cardiaco e dello sviluppo di ipertensione polmonare. In questo caso entrambi i difetti sono stati riscontrati in presenza di una microduplicazione del cromosoma Xp11.23, sebbene non siano mai stati riportati cardiopatie congenite associate a questa rara condizione. In questo caso la scelta di un approccio cardiocirurgico in tempi brevi ha permesso al nostro paziente di crescere e mantenere adeguate condizioni di compenso.

Conclusioni: L'anomalia genetica e il fenotipo clinico-strumentale del nostro paziente non sono riconducibili ad altri casi descritti in letteratura. La duplicazione evidenziata dagli Array-CGH è potenzialmente patogenetica, associata a disordini del neurosviluppo e dismorfismi, tuttavia non sono riportate associazioni con cardiopatie. Ulteriori studi sono necessari per stabilire una correlazione tra il fenotipo di tale cardiopatia e l'anomalia genetica riscontrata.

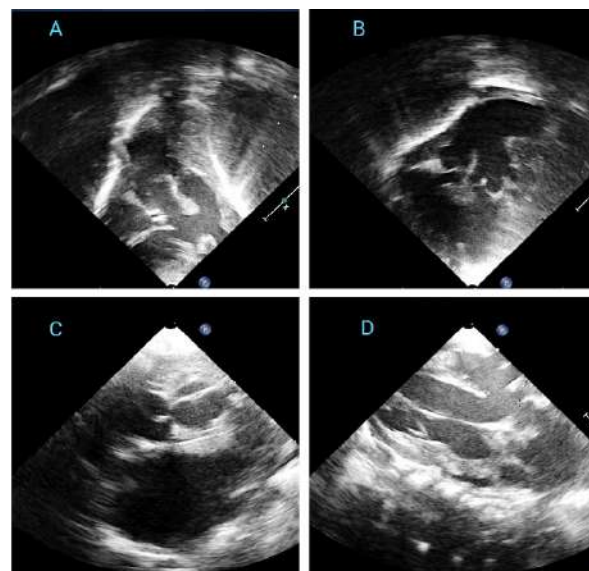


Figura 1. Ecocardiogramma transtoracico eseguito all'ingresso: è possibile osservare come entrambi i vasi - aorta e polmonare - emergono dal ventricolo destro a cavallo di un ampio difetto interventricolare (A); al di sopra del piano valvolare è possibile osservare la finestra aorto-polmonare (B). A livello delle sezioni parasternali evidenza di vasi malposti: a questo livello la continuità del setto aorto-polmonare è ancora mantenuta (C), collateralmente in basso è evidente la dilatazione atriale sinistra. A livello della sezione parasternale asse lungo è possibile osservare la presenza di un ampio difetto interventricolare del setto perimembranoso (D).



Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
IMAGING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB08

PRELIMINARY DATA ON THE VALIDATION PROCESS OF COMOD: AN ECHOCARDIOGRAPHIC SCORE TO PREDICT NEONATAL NEED FOR SURGERY IN NEW-BORNS WITH PRENATAL SUSPICION OF AORTIC COARCTATION

Daniela Palleri¹, Ylenia Bartolacelli¹, Anna Balducci¹, Simome Bonetti¹, Rossana Zanoni¹, Tammam Hasan¹, Luca Ragni¹, Cristina Ciuca¹, Valentina Gesuete¹, Vittoria Mastromarino¹, Ambra Bulgarelli¹, Maurizio Brighenti¹, Emanuela Angeli², Gaetano Domenico Gargiulo², Andrea Donti¹

¹ Pediatric Cardiology and Adult Congenital Heart Disease Program, IRCCS Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna, Bologna, ITALY

² Pediatric Cardiac Surgery and Adult Congenital Unit, IRCCS Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna, Bologna, ITALY

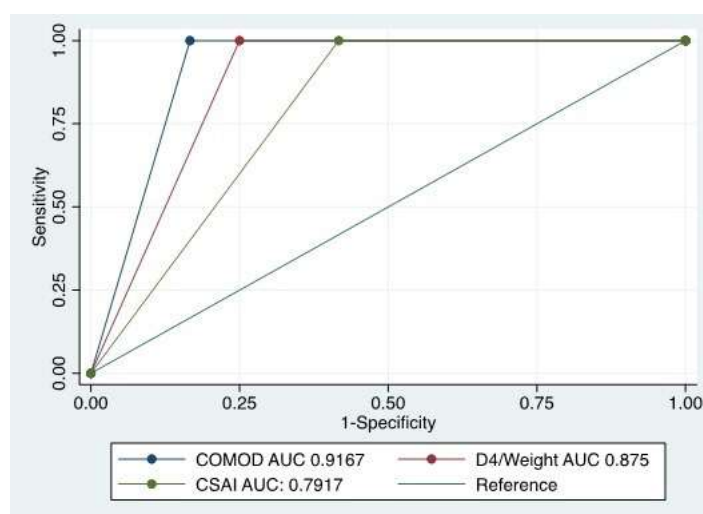
Background: The evaluation of upcoming Aortic Coarctation (CoA) in new-borns with prenatal suspicion requires hospitalization in a department with paediatric cardiological and surgical expertise until the closure of the ductus arteriosus. In 2021 our group retrospectively elaborated an echocardiographic index (COMOD) able to predict the onset of CoA that needs neonatal surgery with good sensitivity and specificity employing 5 items (distal transverse arch and aortic isthmus diameters, left carotid-left subclavian distance, presence of bicuspid aortic valve and ventricular septal defect).

Aim: The purpose of this study is to show off preliminary data supporting validation of the echocardiographic COMOD score in predicting need of surgery in new-borns with prenatal suspicion of CoA.

Methods: A prospective monocentric study is ongoing from April 2021 at IRCCS S.Orsola Hospital enrolling neonates with prenatal suspicion of CoA. The echocardiographic measures necessary for COMOD and comparing scores (carotid-subclavian artery index (CSAI), aortic isthmus (D4)/weight) are recorded in the first echocardiographic evaluation, with a foetal PDA.

Results: To date, 15 neonates with prenatal suspicion of CoA have been enrolled (12 males, 80%). Mean weight at birth was $3,261 \pm 0,45$ kg, mean length $49,3 \pm 2,22$ cm, mean gestational age was $38,4 \pm 1,8$ weeks. 3 patients (20%) developed CoA in need of neonatal surgical repair. CoMOD index > 0 showed complete sensitivity (100%) and high specificity (83%) in the prediction of CoA, with AUC 0.91. Positive predictive value was 0,6 and negative predictive value was 1. CSAI $< 0,8$ presented a sensibility of 100% a specificity of 58%, aortic isthmus /weight < 1 presented a sensibility of 100% and a specificity of 72,7%.

Conclusion: Preliminary data show a complete sensitivity and high specificity of COMOD index. A multicentric study would be advisable to speed up the validation process.



Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
IMAGING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB09

TUBERCULOUS CONSTRICTIVE PERICARDITIS IN A 12 YEARS OLD GIRL: A DIFFICULT DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

Elena Morelli¹, Nicola Falchi¹, Mattia Pasquinucci¹, Alessandra Siboldi², Maria Elena Derchi²

¹ University of Genoa, Graduate School of Medicine - Pediatrics - IRCCS Istituto Giannina Gaslini, Genova, ITALY

² Cardiology Unit, IRCCS Istituto Giannina Gaslini, Genova, ITALY

Introduction: Chronic constrictive pericarditis is a rare clinical entity that represents the final stage of a chronic inflammatory process characterized by fibrous thickening and calcification of the pericardium. This process can lead to impaired diastolic filling, reduced cardiac output, until to right heart failure and to atrial dilatation, and may cause supraventricular arrhythmia. Its incidence is difficult to establish but it's rather rare. Its heterogeneous aetiology poses diagnostic problems. Actually, idiopathic- viral pericarditis is still the main cause, while the most common cause in developing countries remains tubercular. Other important aetiologies are, for example, autoimmune, auto-inflammatory and neoplastic. We present a clinical case of 12 years old girl with constrictive tuberculous pleuro-pericarditis.

Case report: a 12 years old started to complain oedema of the lower limbs, lumpy abdomen and night sweats, without weight loss, fever or other symptoms. For the persistence of symptoms, she performed a CT of thorax and abdomen, that documented a solid tissue with central colligation areas in the anterior mediastinum, compressing the vena cava and right heart chambers and a small nodular area in the right upper lobe. A biopsy of this mediastinal formation reveals a chronic inflammation and necrotizing granulomatous inflammation to a lesser extent. In the suspect of tumoral nature, she was directed to an oncologic Centre and performed PET total body.

Subsequently, positive Quantiferon was found. Quadruple antituberculosis therapy was immediately started. Mantoux test confirmed the presence of infiltration. Microscopic examination and PCR research were negative instead. Neuroimaging examination was negative too.

The cardiologic ultrasound assessment evidenced normal cardiac anatomy, circumferential pericardial thickening (2,5 cm) and intra pericardial formation compressing the right ventricle. Septal bounce was present. Systolic function was within normal, while severe diastolic dysfunction and increment of pulmonary artery pressure were present. Inferior vein cava was dilated and collapsed. These data were consistent with constrictive pericarditis of hemodynamic significance (Figure 1).

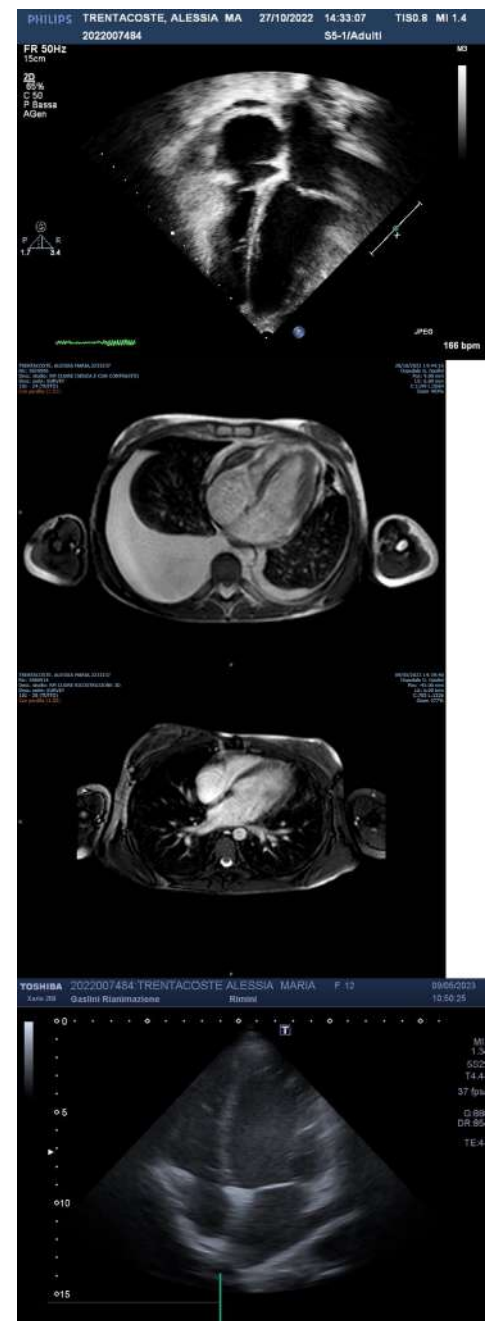
Cardiac MR confirmed constrictive pericarditis characterized by detachment of the pericardial leaflets at the level of the lateral wall of right chambers, within which there is a collection with a compressive effect. Biventricular volume and global systolic function seems conserved (Figure 2).

An echodoppler cardiac study registered the "deep Plateau" sign consisting with high pressures of biventricular filling, supporting the diagnosis.

Then she underwent pericardiectomy cardiac surgery. Histological samples confirmed the tuberculous aetiological diagnosis. Subsequent stay in the ward was uneventful, with gradual reduction of drainage losses, allowing for their removal. Finally, the patient was discharged in good conditions, with quadruple antituberculosis therapy to pursue at home.

Cardiologic assessment at six month follow up documented an improvement in diastolic dysfunction and persistence of minimal pericardial thickening. Systolic function was within normal. No indirect signs of pulmonary hypertension and normal inferior vein cava compliance were evidenced (Figure 3). Data were confirmed by cardiac RM: "thickening of the pericardium in the anterior, anterolateral and lateral segments of the mid-basal LV and positive Late Enhancement of the pericardium. No pericardial effusion. Normal biventricular systolic volume and function" (Figure 4).

Conclusions: This case clearly represents the diagnostic challenge in chronic constrictive pericarditis, remarking the importance to consider all range of possible causes, even the less common aetiology. Correct diagnostic therapeutic process is fundamental to optimize management. Together with specific causative treatment, pericardiectomy was related to optimal outcomes, allowing total recovery.



Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
IMAGING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB10

ASINTOMATIC GIANT CONGENITAL LEFT ATRIAL APPENDAGE ANEURYSM IN A CHILD: A CASE REPORT

Maria Chiara Culeddu, Antonella Oppo, Piga Stefania, Pala Manuela, Carta Patrizia, Casiraghi Mirko
Azienda Ospedaliero- Universitaria di Sassari, Sassari, ITALY

Introduction: left atrial appendage aneurysm (LAAA) is rare entity that can be congenital or acquired. The majority of cases are congenital and become evident during the second or third decades of life, when patients become symptomatic. Occasionally LAAA is detected incidentally in asymptomatic patients. Early diagnosis and surgical resection, is generally recommended in order to prevent complications.

We describe the diagnostic work-up, management and follow-up of a child with giant congenital aneurysm of left atrial appendage, leading to mitral dysplasia and moderate-severe mitral valve regurgitation.

Case Report: A 3 years-old girl was referred to our center after a murmur was detected in a pediatric routine physical examination. She was asymptomatic for cardiovascular system and had a regular growth. On physical examination there were no pathological findings except a heart murmur 1-2/6 in mesocardium. ECG showed a respiratory sinus arrhythmia, 100 bpm, bifid P wave from V1 to V4. Transthoracic echocardiogram revealed an aneurismal formation that originates from the left atrial appendage and that leads anteriorly, compressing partially the right outlet, and caudally towards the free wall of left ventricle that appeared hypokinetic. Color and PW Doppler detected a blood transit between the aneurysm and the left atrium, with low flow velocity. There was spontaneous echo-contrast inside the appendage, although no clear image of thrombus. The left ventricle was of normal size and systolic function was preserved, anyway we found a moderate mitral valve regurgitation, secondary both to dysplastic leaflets and anomaly of the mitral subvalvular apparatus. MRI examination confirmed a 9.6x4.5x3.8 cm LAA compressing the left ventricular wall. Anticoagulation therapy with acenocoumarol was administered and a corrective surgery for LAA amputation and contextual mitral valvuloplasty was performed. Postoperative course was aneventful; transthoracic echocardiography found mild pericardial effusion, without hemodynamic impairment, and residual moderate mitral valve regurgitation. After surgery, acenocoumarol was stopped and was begun therapy with acetylsalicylic acid, furosemide, proton pump inhibitor, captopril and a beta- blocker. Two years after the corrective surgery the patient is asymptomatic, active, NYHA I, in sinus rhythm, the echocardiogram shows a stable moderate residual mitral regurgitation and residual left atrial dilatation, preserved EF.

Discussion LAAA is a rare acquired or congenital condition with less than 100 cases reported in literature. It is characterized by localized or diffuse dilatation of left or right atrial appendage called giant when it's longer than 5 cm. Aneurysm growth may result from poor myocardial contractility of dysplastic pectinate muscles, which changes the LAA function from a pump to a reservoir, leading to progressive dilation of the weakening LAA resulting from elevated internal pressure. This condition is often accompanied by mitral annular deformity, which in turn may lead to mitral valve insufficiency. The congenital anomaly is probably due to congenital dysplasia of the atrial pectinate muscles; whereas acquired LAAA is often secondary to mitral valve disease, or other conditions leading to elevated left atrial pressure. The common histopathological finding of both congenital and acquired LAAA is fibrosis of the endocardium or myocardium. Transthoracic and transesophageal echocardiography is the primary and useful noninvasive method to identify this condition and its complications. Computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) can provide more accurate anatomic definition in ruling out differential diagnoses. Congenital LAAA is often asymptomatic in childhood, and the diagnosis may be delayed until adulthood. Early diagnosis and surgical intervention is recommended, even in asymptomatic cases, in order to reduce complications, mortality and morbidity. The recommended treatment is surgical resection. Surgery has proved effective in prevention of systemic embolism and new arrhythmias for eight years after aneurysmectomy.





Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
IMAGING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB11

VALORE PROGNOSTICO DELL'IMAGING NELLA TETRALOGIA DI FALLOT: NUOVI E VECCHI PARAMETRI DI RISONANZA MAGNETICA ED ECOCARDIOGRAFIA

Paola Franceschi¹, Anna Balducci², Daniela Palleri², Elena Nardi^{3,4}, Fabio Niro¹, Domenico Attinà¹, Vincenzo Russo¹, Daniele Esposto⁵, Enrico De Luca⁵, Andrea Donti², Emanuela Angeli², Gaetano Domenico Gargiulo^{2,4}, Luigi Lovato¹

¹ Radiology Unit, IRCCS Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna, Bologna, ITALY

² Pediatric Cardiology, Pediatric Cardiac Surgery and Adult Congenital Heart Disease Program, IRCCS AOUBO, Bologna, ITALY

³ Cardiology Unit, Cardiac Thoracic and Vascular Department, IRCCS Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna, Bologna, ITALY

⁴ Department of Surgical and Medical Sciences, University of Bologna, Bologna, ITALY

⁵ Ospedale SS. Annunziata, Università G. D'Annunzio, Chieti, ITALY

Obiettivi: I pazienti con Tetralogia di Fallot corretta (cTdF) sono soggetti a elevati tassi di morbidità e mortalità poiché sviluppano insufficienza polmonare cronica con progressiva disfunzione ventricolare. La sostituzione valvolare polmonare risolve il sovraccarico ventricolare e migliora la clinica dei pazienti, ma efficacia a lungo termine e timing chirurgico sono controversi. La Risonanza Magnetica cardiaca (RMC) è il gold standard per la valutazione di volumi e funzione cardiaca; l'ecocardiografia rappresenta l'indagine di primo livello nel follow-up dei pazienti. L'obiettivo dello studio è individuare fattori morfo-funzionali cardiaci misurabili con RMC ed ecocardiografia predittivi di outcomes negativi, per una migliore definizione del management terapeutico dei pazienti con cTdF.

Metodi: Studio osservazionale retrospettivo monocentrico condotto su 130 pazienti con cTdF sottoposti a RMC ed ecocardiografia (2006-2019). Sono stati analizzati dati di imaging e clinico-anamnestici e sono stati identificati i parametri maggiormente predittivi di eventi quali: morte, aritmie, scompenso cardiaco, necessità di terapia farmacologica, QRS $\geq$ 160ms.

Risultati: In merito ai parametri morfo-funzionali cardiaci (RMC), le dimensioni dell'atrio destro risultano predittive di tutti gli eventi ($p<.001$); la geometria della biforcazione dell'arteria polmonare e il movimento anomalo del setto interventricolare (SIV) correlano con aritmie ($p<.001$; $p=.037$) e scompenso cardiaco ($p=.049$; $p=.005$); la frazione di eiezione del ventricolo destro corretta per l'insufficienza polmonare correla con QRS $\geq$ 160ms ($p=.034$). I nostri dati hanno inoltre confermato il valore prognostico negativo dei volumi del ventricolo destro.

All'analisi multivariata il modello predittivo per la necessità di terapia farmacologica include: intervallo tra intervento correttivo e prima RMC, età all'intervento correttivo e fibrosi del SIV.

Il modello predittivo per QRS $\geq$ 160ms include: genere (maschio), dilatazione di ventricolo destro e atrio destro.

Le misure di diametri e area dell'atrio destro calcolate mediante ecocardiografia correlano con quelle eseguite in RMC ($p<.001$) e, analogamente ad esse, costituiscono fattori prognostici negativi per tutti gli eventi.

Conclusioni: Oltre ai volumi del ventricolo destro, nuovi parametri di RMC possono guidare la gestione terapeutica della cTdF: dilatazione dell'atrio destro, morfologia delle arterie polmonari, movimento anomalo del SIV, frazione di eiezione del ventricolo destro corretta per l'insufficienza polmonare.

La valutazione della dilatazione atriale destra mediante ecocardiografia risulta affidabile confrontata con il gold standard (RMC) e può costituire un metodo di screening più rapido e immediato per l'identificazione dei soggetti a rischio. Una valutazione prospettica multicentrica è necessaria per specificare il ruolo effettivo di questi parametri.



Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOLOGIA FETALE

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB12

INVERTED VENTRICULAR DISPROPORTION IN PATIENTS WITH TRANSPOSITION OF THE GREAT ARTERIES ASSOCIATED WITH AORTIC COARCTATION

Campanale Cosimo Marco¹, Marco Masci¹, Patrizio Moras¹, Maria Carolina Colucci², Luciano Pasquini³, Alessandra Toscano¹

¹ Perinatal Cardiology Unit, Department of Medical and Surgical for Fetus-Neonate, Bambino Gesù Children's Hospital IRCCS, Roma, ITALY

² Unit of Pediatrics, NESMOS Department, Sapienza University, Roma, ITALY

³ Division of Neonatology, Catholic University of Rome, Roma, ITALY

Background and aim: fetal ventricular disproportion, measured as the ratio between mitral and tricuspid valve annulus (MV/TV ratio), is a sign of possible coarctation of the aorta (CoAo) after birth. The smaller it is, the higher the risk of neonatal CoAo. Transposition of the great arteries (TGA) with or without ventricular septal defect (VSD) is rarely associated with aortic coarctation. We tested the hypothesis that in patients with TGA and associated CoAo the right ventricle (RV) is smaller than the left ventricle (LV), thus being the MV/TV ratio inverted.

Methods: we retrospectively reviewed all the neonatal echocardiograms of patients with TGA with or without VSD since 2011 through 2022 and we excluded all those with associated lesions (outflow tract obstructions, atrioventricular canal defect, valves atresia, heterotaxic syndromes) except CoAo. MV and TV annulus were measured at the best 4-chamber view and the MV/TV ratio was calculated. Surgical reports were examined for diagnostic confirmations.

Results and conclusions: a total of 84 patients with TGA were collected. Of those 18 (21%) had a non-restrictive ventricular septal defect (VSD) and 19 (23%) a not-significant VSD or intact interventricular septum. Eight patients (8,5%) had confirmed CoAo (TGA-CoAo) requiring repair at the time of surgery or later. In TGA-no-CoAo MV measured 0.95 ± 0.15 and TV 1.13 ± 0.19 mm while in TGA-CoAo MV measured 1.11 ± 0.15 and TV 0.93 ± 0.15 mm respectively. MV/TV ratio was significant different among groups (0.85 ± 0.08 in TGA-no-CoAo and 1.18 ± 0.18 in TGA-CoAo ($p < 0.0001$)). All patients underwent biventricular repair since no significant RV hypoplasia was present.

In TGA patients with associated CoAo the RV is significantly smaller than the left. MV/TV ratio is a valid indicator of ventricular disproportion and can help identifying those TGA patients who will require CoAo repair at the time of arterial switch operation. As in patients with isolated CoAo where the left ventricle is smaller than the right, in TGA and CoAo patients the right ventricular growth can be influenced by the presence of aortic obstruction, although it is not clear whether this phenomenon is genetically or hemodynamically determined.



Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOLOGIA FETALE

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB13

CONGENITAL HEART DISEASE AND TWIN PREGNANCIES: COMPARISON BETWEEN MEDICALLY ASSISTED REPRODUCTION AND SPONTANEOUS PROCREATION

Navneet Kaur, Flavia Ventriglia, Vanessa Martucci, Benedetta Molini, Riccardo Lubrano
Ospedale Santa Maria Goretti-Polo Pontino Sapienza, Latina, ITALY

Introduction: Heart disease is the most common congenital malformation, and it is the leading cause of death in the neonatal period. A higher risk of occurrence of congenital heart disease has been associated with twin pregnancies, in which, in fact, maternal and fetal complications are more frequent. Over the past 40 years, the number of twin pregnancies that has been recorded is unparalleled in human history. The reason behind this population trend would seem to be the increasing use of assisted reproduction technologies (ART). The hypothesis of an increased risk of complications associated with ART and twin pregnancies has raised the need for a clear definition of this risk for an appropriate management of the pregnant woman and the newborn.

Objectives: Therefore, the study aims to investigate the existence of a correlation between twin pregnancies resulting from artificial reproduction procedures and the occurrence of heart disease, in comparison with twin pregnancies from spontaneous procreation. The study also aims to detect if there is any evidence of increased risk associated with one PMA technique rather than another.

Materials and Methods: This multicenter randomized study was performed on a sample of 306 twin pregnancies who underwent fetal echocardiography during the gestational period between 18 and 22 weeks between 2002 and 2023 at the Pediatric Cardiology Outpatient Clinic of Policlinico Umberto I and Santa Maria Goretti Hospital. In the group of twin pregnancies from spontaneous conception, in 20 pregnancies there were cardiac prenatal malformations while 180 pregnancies were not carrying fetuses with cardiopathies. On the other hand, between the group of 106 artificially assisted twin pregnancies, cardiac malformations were reported in 12 pregnancies.

Results: Data analysis shows an odds ratio of 1.3 with a confidence interval of 0.7-2.5; this means that the probability of congenital heart disease occurring in twin pregnancies by assisted reproductive technologies is 1.3 times higher than in spontaneous twin pregnancies. The narrow confidence interval indicates a good reproducibility of the results; however it appears not to be completely strong in the risk increment evaluation which could be due to the fact that the pregnancies' sample does not reflect totally the general population trend as the women with spontaneous conception, who undergo the echocardiographic examination, in most cases have previously been selected for their higher risk due to other risk factors (diabetes, family risk factors, exposure to drugs) and this can cause a uniformity of risk distribution between spontaneous and artificially assisted pregnancies.

Nevertheless, our study analysis was able to point out that the risk associated with the ICSI technique is higher, with a 20% incidence of congenital heart disease.

Furthermore, in this study we did not find any correlation between the type of twin pregnancy and a specific type of congenital cardiopathy.

Implications

These results provide a starting point for future studies on a wider population sample; future studies would also provide a deeper understanding of the underlying causes of the increased risk in medically assisted pregnancies.

Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30 - 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOLOGIA FETALE

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB14

ACCURACY AND ROLE OF FETAL ECHOCARDIOGRAPHY IN PRENATAL DIAGNOSIS AND SURGICAL PREDICTION IN DOUBLE OUTLET RIGHT VENTRICLE: A SINGLE CENTER EXPERIENCE

Daniela Palleri¹, Anna Balducci¹, Ylenia Bartolacelli¹, Cristina Ferrè², Valentina Gesuete¹, Caterina Cecilia Lerosè², Cristina Ciuca¹, Antonella Perolo³, Tammam Hasan¹, Rossana Zanoni¹, Luca Ragni¹, Andrea Donti¹, Gaetano Domenico Gargiulo¹, Gianluigi Pili³

¹ IRCCS St Orsola, Paediatric Cardiology and Adult Congenital Heart Disease Program, Bologna, ITALY

² Department of Medical Sciences, Pediatric Section, S. Anna University Hospital, Ferrara, ITALY

³ IRCCS St Orsola, Obstetric Unit, Bologna, ITALY

Objective: Double outlet right ventricle (DORV) is a complex conotruncal cardiac malformation which affects less than 1% of all congenital heart disease. Fetal echocardiography allows a prenatal diagnosis with high accuracy.

The aim of this study was to determine whether improvements in fetal echocardiography result in increased accuracy of diagnosis of DORV and in a better prediction of the type of surgical correction required.

Design: Medical records of patients with fetal echocardiographic diagnosis of DORV at our institution from 2009 to 2022 were analyzed. Pre and post-natal diagnoses were matched.

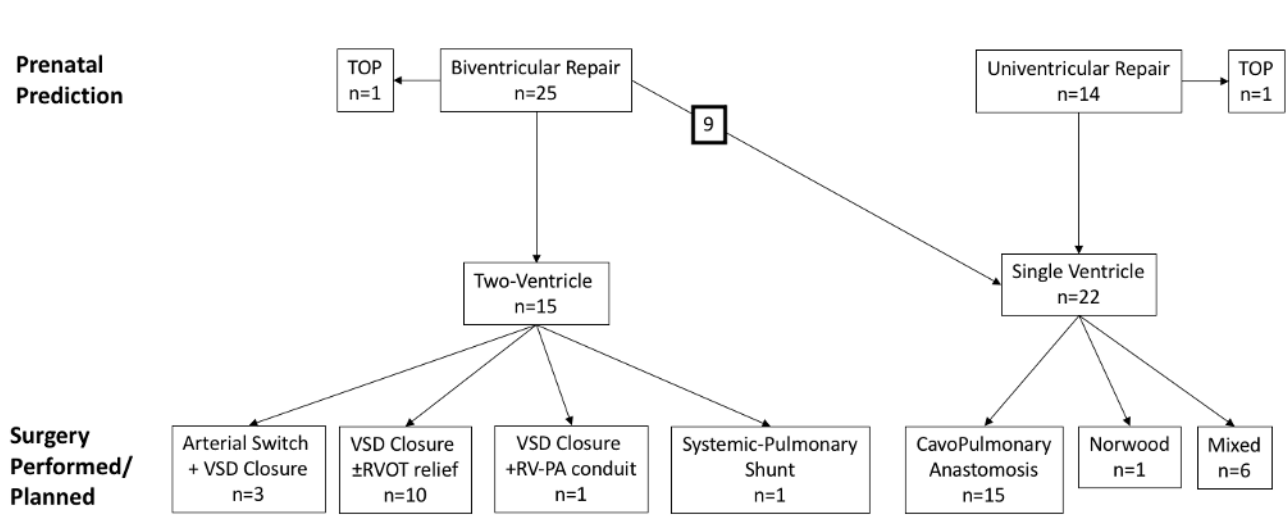
We assessed the agreement between fetal echocardiography and postnatal evaluation in determining DORV type and surgical prognosis distinguishing between two-ventricle repair and single-ventricle palliation.

Results: Our population consisted of 39 fetuses. There were 2 terminations of pregnancy, no in utero deaths. The accuracy of fetal echocardiography in making a correct diagnosis of DORV was 94%. Median gestational age at first fetal study at our institution was 23.5 weeks of gestation (range: 16-38 weeks); incidence of gestational diabetes was 14.3%. Prenatal diagnoses observed: 15 patients (38.5%) with DORV TGA-type; 8 patients (20%) with DORV non-committed VSD type, 7 patients (17.9%) with DORV TOF-type, 7 patients (17.9%) with DORV-VSD-type and 2 patients (5%) with DORV AVSD/Heterotaxy-type.

Agreement in prenatal accuracy of type of DORV was 74.3%, kappa 0.6717

Among patients who underwent surgery, 15 (40.5%) received a two-ventricle repair and 22 (59.5%) had single-ventricle palliation. Agreement in prenatal prediction of surgical approach (single versus biventricular surgery) was 77.7%, with PPV 100% for single ventricle palliation.

Conclusion: DORV is a rare and complex cardiac anomaly that can be diagnosed prenatally with high precision. The improvement in diagnostic accuracy of fetal echocardiography allows a more precise prenatal counseling regarding surgical prognosis



Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOLOGIA FETALE

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB15

PERINATAL MANAGEMENT OF FETAL RIGHT VENTRICULAR DISPROPORTION: ANALYSIS OF OUR COHORT

Greta Pascariello¹, Simona Anna Marcora², Paolo Malighetti³, Matteo Bernardi⁴, Alessandra Manerba⁵, Marino Signorelli⁵

¹ Ospedali Riuniti Ancona, Ancona, ITALY

² Grande Ospedale Metropolitano Niguarda, Milano, ITALY

³ Università degli studi di Bergamo, Bergamo, ITALY

⁴ Azienda Provinciale per i Servizi Sanitari, Trento, ITALY

⁵ Spedali Civili di Brescia, Brescia, ITALY

Objectives: To analyze fetal right ventricular disproportion and identify prenatal sonographic markers for diagnosis of the coarctation of the aorta (CoA) with the aim of standardize management of pregnancies with cardiac asymmetry.

Methods: We reviewed echocardiograms of 128 fetal cases with isolated cardiac asymmetry analyzing data of affected patients at the Center for Prenatal Diagnosis in a third level Obstetric-Gynaecological Hospital without a Pediatric and Congenital Cardiac Surgery Unit, between January 2011 and January 2022. The biometric parameters of the fetal heart and of the great vessels were collected and divided into 4 gestational periods: up to 22 weeks of gestation, between 24 and 29+6 weeks of gestation, between 30 and 33+6 weeks of gestation and after 34 weeks of gestation. Subsequently receiver operating characteristics curves (ROC curves), integrated with logistic regression models, were performed to select the best predictors of CoA in each period.

Results: Among 128 patients with prenatal detection of right heart disproportion, the diagnosis of coarctation was confirmed postnatally in 15 neonates.

The gestational age at diagnosis of aortic coarctation was lower than in healthy infants (21 (IQ 20-22) CoA compared to 32 (IQ 27-34) no CoA; $P < 0.001$).

In the first gestational period (up to 22 weeks) the parameters statistically significant were: pulmonary artery/ascending aorta diameters ratio (PA/AO), pulmonary valve/aortic valve diameters ratio (PV/AV), tricuspid valve/mitral valve diameter ratio (TV/MV), MV z-score.

In the second gestational period analysed (24 to 29+6 weeks) no parameters were statistically significant.

In the third period (30 to 30+6 weeks) the statistically significant parameters appear: PV/AV, AV z-score, PV z-score, transverse arch z-score and isthmus z-score.

In the last period considered (from 34 weeks) the statistically significant parameters were: transverse arch z-score, isthmus z-score, AO z-score.

At logistic regression models PV/AV appears the best predictive parameter in the first gestational period (Probability of post-natal CoA between 3% and 10% for PV/AV 0.8-1.3, probability between 13% and 48% for PV/AV 1.4-2.1 and probability of 55% for PV/AV 2.2). In the third gestational period, isthmus z score appears as the best predictive parameter of post-natal CoA at logistic regression analysis with a probability between 1% and 9% for isthmus z score between 1.3 and -1.7, a probability between 11% and 49% for isthmus z score between -1.9 and -3.9 and a probability between 54% and 83% for isthmus z score between -4.1 and -5.5).

Conclusions: Our data show that coarctation of the aorta can be early detected during pregnancy. If in the first period of pregnancy the main parameters to be analyzed are those relating to ventricular disproportion and great vessels, in the last gestational period it is desirable to pay attention only to the aortic arch.

Characteristics	CoA (n=15)	No CoA (n=113)	P value
Gestational age at diagnosis	21 (20-22)	32 (27-34)	<0.001

PV/AV RATIO IN THE FIRST GESTATIONAL PERIOD	Y	RY	RISK OF POST- NATAL COA
0.8	-3.54363	0.028908	3%
0.9	-3.27673	0.037752	4%
1	-3.00982	0.049303	5%
1.1	-2.74291	0.064382	6%
1.2	-2.47601	0.084078	8%
1.3	-2.20911	0.109799	10%
1.4	-1.9422	0.143388	13%
1.5	-1.6753	0.187252	16%
1.6	-1.40839	0.244536	20%
1.7	-1.14149	0.319343	24%
1.8	-0.87459	0.417055	29%
1.9	-0.60768	0.544612	35%
2	-0.34078	0.711227	42%
2.1	-0.07387	0.928789	48%
2.2	0.19303	1.212939	55%

ISTM Zscore in the third gestational period	Y	eY	Probability of post-natal CoA
1.8	-5.28485	0.009069	1%
1.1	-5.08285	0.009202	1%
0.9	-4.88105	0.007589	1%
0.7	-4.67925	0.009386	1%
0.5	-4.47745	0.011362	1%
0.3	-4.27565	0.011903	1%
0.1	-4.07385	0.017012	2%
-0.1	-3.87205	0.020816	2%
-0.3	-3.67025	0.02547	2%
-0.5	-3.46845	0.031165	3%
-0.7	-3.26665	0.038134	4%
-0.9	-3.06485	0.046661	4%
-1.1	-2.86305	0.057095	5%
-1.3	-2.66125	0.069861	7%
-1.5	-2.45945	0.084982	8%
-1.7	-2.25765	0.104596	9%
-1.9	-2.05585	0.127885	11%
-2.1	-1.85405	0.156602	14%
-2.3	-1.65225	0.191619	16%
-2.5	-1.45045	0.234466	19%
-2.7	-1.24865	0.286893	22%
-2.9	-1.04685	0.351044	26%
-3.1	-0.84505	0.429539	30%
-3.3	-0.64325	0.523585	34%
-3.5	-0.44145	0.643107	39%
-3.7	-0.23965	0.786909	44%
-3.9	-0.03785	0.962864	49%
-4.1	0.163957	1.178164	54%
-4.3	0.365757	1.441605	59%
-4.5	0.567558	1.763953	64%
-4.7	0.769358	2.158379	68%
-4.9	0.971158	2.641001	73%
-5.1	1.172958	3.231538	76%
-5.3	1.374758	3.954121	80%
-5.5	1.576559	4.838276	83%



Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOLOGIA FETALE

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB16

LE CARDIOPATIE CONGENITE NELLA PROCREAZIONE MEDICALMENTE ASSISTITA. UNO STUDIO MULTICENTRICO ECOCARDIOGRAFICO FETALE RANDOMIZZATO

Chiara Cariglia¹, Flavia Ventriglia¹, Benedetta Molini¹, Kaur Navneet¹, Antonella Giancotti², Vanessa Martucci¹, Riccardo Lubrano¹

¹ Ospedale Santa Maria Goretti, Latina, ITALY

² Policlinico Umberto I, La Sapienza università di Roma, Roma, ITALY

Introduzione: Le cardiopatie congenite sono le malformazioni di singolo organo più frequenti, con un'incidenza di circa l'1% dei bambini nati ogni anno. L'ecocardiografia fetale si è rivelata essere un esame importante per la diagnosi precoce di cardiopatie congenite, ma nonostante questo costituiscono ancora la seconda causa di morte nel primo anno di vita.

Lo studio si basa su studi precedenti presenti in letteratura, che hanno dimostrato un'associazione tra insorgenza di cardiopatie congenite nel feto e concepimento attraverso PMA, ma vuole anche essere un approfondimento di questi al fine di valutare se esista una metodica PMA con rischio più elevato rispetto alle altre.

Materiali e metodi: Lo studio, multicentrico randomizzato, è stato condotto presso il Dipartimento Materno Infantile e Scienze Uroginecologiche del Policlinico Umberto I "La Sapienza" (Roma, Italia) e il Dipartimento di Pediatria dell'ospedale Santa Maria Goretti (Latina, Italia). Sono stati raccolti i dati relativi a 592 gestanti, con età gestazionale compresa tra la 17a e la 36a settimana, in un arco di tempo che va da ottobre 2013 a giugno 2022. Il gruppo "controllo" si compone di 296 gestanti la cui gravidanza è di tipo spontaneo. Il gruppo "test" comprende 296 gestanti con gravidanza indotta tramite PMA, così suddivise: 154 ICSI, 80 FIVET e 62 eterologhe.

Risultati: I dati del campione rendono possibile affermare con un livello di significatività superiore al 95% che la metodica ICSI sia maggiormente correlata rispetto alla FIVET a casi di cardiopatia congenita all'interno della popolazione PMA.

Conclusioni: Dai risultati non è emersa una significatività sufficiente per confermare i risultati dei precedenti studi in letteratura scientifica circa la maggiore incidenza di cardiopatie congenite in gravidanze indotte con PMA. Questo risultato è verosimilmente dovuto ai limiti dello studio per quanto concerne il campionamento dei casi controllo che, seppur randomizzato, deriva già da una scrematura della popolazione. L'ecocardiografia fetale è un esame di secondo livello, pertanto non è un esame di routine a cui vengono sottoposte tutte le gestanti. Viene raccomandato nel caso in cui ci siano delle indicazioni specifiche, come familiarità per cardiopatie congenite, patologia materna, anomalie nelle ecografie o in altri esami effettuati; quindi il campione controllo in realtà non rispecchia la popolazione nella sua interezza ma rappresenta una minoranza che ha già di per sé un rischio aumentato.

È emerso, invece, come la metodica ICSI sia correlata ad un'incidenza maggiore di casi di cardiopatia congenita rispetto alla metodica FIVET. Questo risultato, approfondito con studi futuri, potrebbe cambiare l'approccio al paziente nell'ottica di una medicina personalizzata, indirizzando le future gestanti con fattori di rischio per cardiopatia congenita verso una metodica PMA a basso rischio.

Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOLOGIA FETALE

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB17

FETAL RIGHT VENTRICULAR PSEUDOANEURYSM: A VERY RARE CASE IN A PATIENT AFFECTED BY TRUNCUS ARTERIOSUS

Marco Masci

Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, ITALY

Background: We discuss the case of a large right ventricular pseudoaneurysm (RVP) in a fetus with Truncus Arteriosus (TA) type A1. The first reported case diagnosed prenatally was published in 1990, however, no reported cases of fetal ventricular pseudoaneurysm in complex congenital heart disease (CHD) exist. Cardiac pseudoaneurysms are defined as any rupture in the wall of the myocardium that is contained by pericardium, thrombus, or adhesions. Pseudoaneurysms present a narrow neck and their wall completely lacks myocardium, having high risk of rupture.

Case Description: We report the case of a 30 years old pregnant woman. The first fetal echocardiogram performed at our center at 20 weeks + 6 days of gestational age (GA) showed a TA type A1 according to Van Praagh classification and large circumferential pericardial effusion. At GA of 29 weeks we detected the presence of a large pseudoaneurysm of the right ventricle with a neck originating from the anterior-inferior wall of the right ventricle. It was supplied by the right ventricle with a high-velocity jet. The anterior wall of right ventricle was also dyskinetic. An accessory inferior mid-ventricular septal defect was also found. The fetus showed also a reduction of pericardial effusion during the follow up.

Discussion: In literature there aren't reported cases of fetal ventricular pseudoaneurysm in complex congenital heart disease. Truncus arteriosus associated with right ventricle's pseudoaneurysm is extremely rare and has not been described.

Cardiac pseudoaneurysms are defined as any rupture in the wall of the myocardium that is contained by pericardium, thrombus, or adhesions. Ventricular pseudoaneurysms, particularly ones located in the right ventricle, are even more rare than true aneurysms or diverticula.

Pseudoaneurysms differ from aneurysms in that they connect to the ventricle via a narrow neck, their wall completely lacks myocardium, and they have a high risk to rupture. Established echocardiographic features of pseudoaneurysms include the neck's diameter at end systole is less than half of the maximal diameter of the outpouching along with aliasing and bidirectional flow in and out of the outpouching's cavity visualised by colour flow and spectral Doppler; spontaneous echogenic contrast and thrombus may be visualised in the pericardial space.

Due to their rarity, the management of pseudoaneurysms is guided by limited experience.

While the primary goal is to avoid further rupture, the specific approaches remain highly variable since the risk of rupture appears to be associated with many factors such as the location, the nature of previous pericardial adhesions, and the chance of spontaneous obliteration.

However, in general, right ventricular pseudoaneurysms appear to be less likely to further rupture. Therefore, besides surgical resection, it could be reasonable to manage these pseudoaneurysms conservatively since the chances of rupture are extremely low in right ventricular pseudoaneurysm.

Conclusion: A right ventricular pseudoaneurysm associated with truncus arteriosus has never been reported. The diagnosis of pseudoaneurysm is important due to his possible different natural history and the more challenging management in combination with the underlying complex congenital heart disease. The multidisciplinary team has a key role to plan birth and minimise risk of pseudoaneurysmal rupture and a catastrophic bleed at birth.

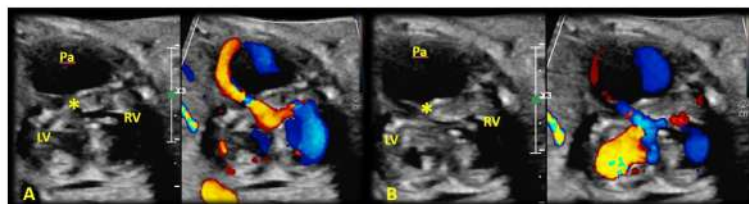


Figure 1. Fetal Right Ventricle Pseudoaneurysm Short Axis. The systolic (A) and diastolic (B) jets through the narrow neck supplying the pseudoaneurysm, located in the anterior-inferior portion of the heart.

LV: Left Ventricle; RV: Right Ventricle; Pa: Pseudoaneurysm; *: Narrow Neck



Figure 2. Fetal Right Ventricle Pseudoaneurysm Long Axis. Anterior wall dyskinesia of the right ventricle caused by the pseudoaneurysm
RV: Right Ventricle; RA: Right Atrium; Pa: Pseudoaneurysm;



Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOLOGIA FETALE

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB18

PLACENTAL ABNORMALITIES IN PATIENTS WITH CONGENITAL HEART DISEASE WITH DIFFERENT PATHOPHYSIOLOGIES

Marco Masci

Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, ITALY

Background: Both placental anomalies and congenital heart defects (CHD) have an impact on the health of the fetus. Research suggests a link between placental anomalies and CHD development. Understanding this relationship can improve management of CHD. Our study aims to investigate placental anomalies in pregnancies with CHD.

Methods: This retrospective single-center study took place from Mar 2021 to Feb 2023. We analyzed 59 placentas from CHD-affected fetuses. The samples were examined with the Amsterdam Placental Workshop Group Consensus Statement criteria. Pathologies studied included maternal (MVM), fetal (FVM), and combined maternal-fetal vascular malperfusion (MFVM). Placentas were categorized into Right Heart Obstruction (RHO), Left Heart Obstruction (LHO), and Transpositions of the Great Arteries (TGA) based on the CHD's pathophysiology.

Results: In the study, 59 placenta samples were analyzed. The average weight was approximately 550 ± 150 g. Twenty placentas (34.5%) exhibited MFVM, 21 (36.2%) showed the presence of fibrin and 4 (6.5%) displayed inflammatory infiltrate. Placentas of pregnancies complicated by LHO had the lowest average placental weight (LHO:484g,RHO:518g,TGA:592 g, $p=0.09$) and the higher percentage of fibrin (LHO:63.6%,RHO:31.6%,TGA:28.6%, $p=0.11$) and inflammatory infiltrate (LHO:18.2%,RHO:5.3%,TGA:3.6%, $p=0.25$), being these associations not statistically significant. Furthermore, it was observed that the central implantation of the umbilical cord on the placenta was protective for LHO (OR:0.17; $p=0.105$) and the umbilical cord length resulted to be shorter compared with the other groups (LHO20.5,RHO31.9,TGA27cm, $p=0.047$). In univariate logistic regression analysis, a strong association between MFVM and RHO was found. Additionally, there was an association between the presence of pigment and RHO (27.7%vs100.0%, $p=0.003$). Fetuses with TGA exhibited fewer placental pathologies, with higher placental weights and less association with MFVM.

Conclusion: Less than half of analyzed placentas showed MFVM. LHO placentas had more umbilical cord alterations, lower weights compared to other CHD groups, indicating greater placental flow modifications. RHO patients showed more signs of fetal distress. Study's small sample size limits representativeness.



Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOLOGIA FETALE

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB19

PLACENTAL VASCULAR MALPERFUSION ABNORMALITIES IN FETUSES AFFECTED BY CONGENITAL HEART DISEASE

Marco Masci

Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, ITALY

Background: Both placental anomalies and congenital heart defects (CHD) affect fetal health. Studies suggest a correlation between placental anomalies and CHD, providing insights for diagnosis and management. Our study aims to assess placental anomalies in pregnancies with CHD.

Methods: This is a retrospective single-center study from Mar 2021 to Feb 2023. Sixty-seven placentas from CHD fetuses were analyzed. Samples were examined by a pathologist using the Amsterdam Placental Workshop Group Consensus Statement criteria. Pathologies include maternal (MVM), fetal (FVM), and combined maternal-fetal vascular malperfusion (MFVM).

Results: The most represented CHD pathologies are Truncus Arteriosus (n= 1 -1,5%), Transposition of the Great Arteries (IVS n=17 - 25.4%; Complex-type n=11, 16.4%), Tetralogy of Fallot (n= 6, 9%), Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect (n=5, 7.5%) (Table 1). Other groups include Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum, Left Heart Obstructions, and Cardiomyopathies. The average weight of the placentas was 545.7 ± 154.3 g. Additionally, the mean neonatal weight/placental weight ratio was calculated as 6 ± 2.3 . Umbilical cord analysis showed no single umbilical artery cases, with 73.4% (47 patients) having eccentric insertion. MVM lesions were observed in 23 placentas (34.3%), while MFVM were identified in 18 placentas (26.8%). No samples exhibited signs of exclusive FVM.

Conclusion: Over half of analyzed placentas showed maternal and fetal malperfusion, along with umbilical cord insertion abnormalities. Lack of control group hinders comparison with normal pregnancies, limiting insight into cardiac abnormalities' impact on placental structure and functionality in fetal life.

Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOLOGIA FETALE

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB20

A RARE CASE OF TRANSPOSITION OF GREAT ARTERIES WITH DOUBLE AORTIC ARCH: A HIGHLY COMPLEX FETAL DIAGNOSIS WITH AN UNPREDICTABLE OUTCOME

Marco Masci

Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, ITALY

Background: D-transposition of the great arteries (D-TGA) associated with anomalies of the aortic arch occurs in approximately 10-15%. Double aortic arch (DAA) is the most common type of aortic arch anomaly which leads to compression of the trachea and esophagus by forming a complete vascular ring. An underlying cardiac diagnosis is prevalent in up to 12.6%. DAA and D-TGA association was rarely described in literature.

Case Report: Fetal echocardiography at a gestational age of 24 weeks and 6 days showed D-TGA, with the aorta arising anteriorly from the right ventricle and the pulmonary trunk arising from the left ventricle, posteriorly. The ascending aorta gave rise to two symmetrical arches, one on the left side and one on the right side, surrounding the trachea. Moreover, two separate arteries originate from each of the two arches, respectively: the left carotid and left subclavian arteries, and the right carotid and right subclavian arteries. Pulmonary valve dysplasia was also present. A few hours after birth patient underwent a Rashkind procedure. Diagnosis was confirmed by echocardiography and CT chest and CT angiogram detected a severe reduction of the tracheal lumen (>85%) and bronchomalacia. Resection of the hypoplastic anterior left arch, a posterior tracheopexy and an aortopexy were performed with patient's respiratory dynamics improvement.

Discussion and conclusion:

The literature reported only eight cases of DAA and D-TGA, just two cases with fetal echocardiogram diagnosis and just one was diagnosed at a very early gestational age 21 weeks and 3 days. So our patient is the third one who had a fetal diagnosis of D-TGA with DAA, but the second one who had a follow-up in itinere.

D-TGA with DAA remains an extremely rare condition, and its fetal diagnosis still represents a major challenge for fetal cardiologists.

The outcome of these patients presents a high degree of variability and is completely unpredictable in prenatal life. Factors influencing this spectrum are not only related to intracardiac anatomy but also to the arrangement of the great vessels, tracheal compression, and tracheomalacia associated with the vascular ring. The last two features represent negative prognostic factors, as they determine an increased risk of intensive care unit stay and prolonged intubation.

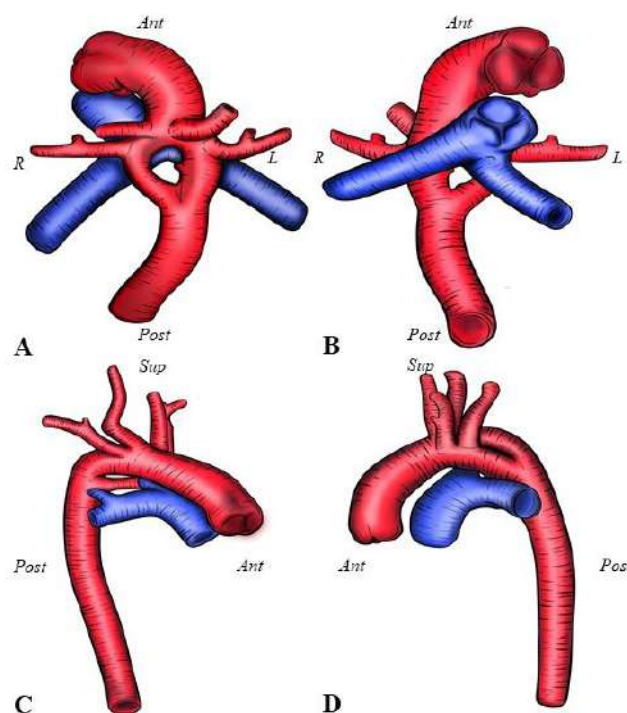


Figure 1: D-TGA with DAA. The red blood vessel is the Aorta with the Double Aortic Arch, the blue one is the Pulmonary Artery.
A: vision from above; B: vision from below; C: vision from the right side; D: vision from the left side.
Ant: anterior; Post: posterior; R: Right; L: Left



Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOLOGIA FETALE

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB21

CAN THE TEI INDEX AND PR INTERVAL BE CONSIDERED A RISK MARKER OF FOETAL CARDIOTOXICITY IN INTRAHEPATIC CHOLESTASIS OF PREGNANCY?

Flavia Ventriglia¹, Seila Perrone², Francesca Panfoli³, Giuseppina Perrone³, Benedetta Molini¹, Francesco Antoni Battaglia², Riccardo Lubrano¹, Paola Galoppi³, Roberto Brunelli³

¹ Pediatric and Neonatal Unit, Sapienza University of Rome, Polo Pontino, Santa Maria Goretti Hospital, Latina, ITALY

² Obstetrics and Gynecologic Unit, Santa Maria Goretti Hospital, Latina, ITALY

³ Department of Gynecological Obstetrical and Urological Sciences, Sapienza University of Rome, Umberto I Hospital, Rome, ITALY

Aim of the Study: Intrahepatic cholestasis of pregnancy (ICP) is the most common, reversible, liver disorder of pregnancy.

This condition, generally benign to the mother, involves a careful foetal evaluation. Evidence suggest that severity of ICP is associated with adverse perinatal outcomes included sudden intrauterine death; aetiology of this event is not fully clarify and interventions for preventing adverse perinatal outcomes are unproven efficacy; antepartum cardiotocography and foetal biophysical profile testing are not valid methods for preventing foetal death.

Ultrasonographic foetal cardiac surveillance in ICP has been proposed and tested by several studies. The Tei index or myocardial performance index is a non-invasive test evaluating ventricular systolic and diastolic performance.

An other possible indicator of foetal myocardial impairment may be PR interval anomalies; increased foetal PR interval has been found in ICP .

The aim of the study is to evaluate the use of Tei Index and PR interval as possible early markers of foetal myocardial dysfunction related to different severity ICP and pregnancy outcomes.

Materials and Methods: We retrospectively analysed patients experiencing ICP at the Obstetric Pathology Unit, Umberto I Hospital of Rome, between January 2017 and December 2019.

Patients experiencing ICP were divided in two groups according to total serum bile acids levels (SBAs) : mild-moderate ICP (SBA <40 mmol / L) and severe- very severe ICP (SBA> 40 mmol /L). All patients underwent ursodeoxycholic acid (UDCA) therapy (600 mg up to TID).

All fetuses underwent prenatal Doppler echocardiography after diagnosis and every 15-20 days. A normal value of Tei index was considered <0.5; a normal PR interval was considered <140 msec.

Results and Conclusion: The values of the TEI index in the left ventricle in the two groups are respectively 0.5+- 0,03 and 0,5+-0,07. There was no statistical significance between the two groups analyses. There was a statistically significant difference if the two groups are compared with a healthy population (0,42+-0,02) (p<0.05)

The analysis of the Pearson correlation between the SBAs and the Tei index value of the left ventricle showed a weak direct relationship (Pearson index = 0.89). There was no direct proportional correlation between SBAs and the increase of the Tei index value or the ICP length.

The PR values are respectively 130,14± 3,46 second and 130,35± 4,72 msec.

There was a statistically significant difference if the two groups are compared with a healthy population (113,47± 2,33 msec) (p<0.05).

The relationship between SBAs and PR interval instead showed a a weak indirect relationship with a Pearson correlation index of -0.205.

Our study confirms that high blood levels of SBAs cause an alteration of cardiac function regardless of the value of bile acids. The alterations of cardiac function can be diagnosed through the use of the main echocardiographic parameters (TEI index , PR interval) .

Future multicenter prospective studies with higher number of patients are needed to clarify as Tei Index and PR interval in ICP can help predict not only foetal damage but also identify fetuses at greatest risk of sudden foetal death.



Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOLOGIA FETALE

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB22

ECOCARDIOGRAFIA FETALE PRECOCE (11-16 SETT) SINTESI DI 9 ANNI DI ATTIVITA': VANTAGGI, LIMITI E RIFLESSIONI

Flavia Ventriglia¹, Antonella Giancotti², Gioia Mastromoro², Benedetta Molini¹, Navneet Kaur¹, Valentina D'Ambrosio², Riccardo Lubrano¹

¹ Osp. Santa Maria Goretti Polo Pontino Sapienza Roma, Latina, ITALY

² Policlinico Umberto I Sapienza Roma, Roma, ITALY

Introduzione: L'ecocardiografia fetale precoce di II livello è uno studio del cuore fetale effettuato in prossimità dell'ecografia pre-morfologica a ridosso della fine del primo trimestre di gravidanza (11-16 sett), allo scopo di indagarlo più approfonditamente e precocemente da parte di personale specializzato.

Il primo livello è invece un'indagine utilizzata dagli ecografisti ostetrici allo scopo di selezionare le pazienti a rischio da inviare al cardiologo pediatrico nelle settimane successive (18-20 sett) nel sospetto di cardiopatia congenita. Grazie all'utilizzo di sonde volumetriche è oggi possibile avere delle adeguate immagini bidimensionali e di flusso color Doppler anche così precocemente.

Scopo della ricerca: In collaborazione tra ostetrici e cardiologi pediatri abbiamo applicato un protocollo di studio precoce del cuore fetale (11-16 sett) basato su uno score ostetrico per lo screening delle gravidanze a rischio e su uno studio ecocardiografico di secondo livello (Pediater 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 sett di EG

Materiali e metodi: Dal 2014 ad oggi sono state studiate 200 gravidanze a rischio per cardiopatia congenita tra l'11 e la 16 sett di EG e sono state diagnosticate 28 malformazioni dell'apparato cardiovascolare.

E' stato utilizzato un apparecchio ecocardiografico munito di sonda volumetrica e negli ultimi anni anche di metodica Lumini Flow per la ricostruzione 3d dei flussi in tempo reale.

Risultati: 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: 11 cardiopatie isolate (1 truncus, 2 sindromi di Shone, 2 DORV, 1 DILV, 2 St.AO, 1 VCSS, 1 T4F, 1 Doppio arco aortico)

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

gruppo 4: 4 patologie associate a malformazioni extracardiache (3 assenza DV, 1 con SP e DIV MUSC) 1 restrittività sez sn ed ernia diaframmatica)

Nessuna diagnosi si è rilevata errata, solo cardiopatie minori (3 DIV musc ed 1 SPV lieve) sono state diagnosticate ad esami successivi. Negli studi successivi si è avuto solo un completamento diagnostico in 5 casi che non hanno cambiato la prognosi ed il management della cardiopatia.

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

Conclusioni: Possiamo pertanto porre delle riflessioni conclusive:

1) un cardiologo pediatrico che ha eseguito un training su tale metodica può effettuare diagnosi corrette già così precocemente e seguirle in follow up, se munito di adeguata attrezzatura ecocardiografica;

2) una diagnosi precoce permette di effettuare tutti gli accertamenti genetici correlati, anche di secondo e terzo livello, nei tempi giusti e quindi di valutare con maggior ponderazione le scelte etiche da effettuare;

3) nelle gravidanze di coppie con precedente figlio con cardiopatia congenita complessa permette di escludere la ricorrenza di cardiopatia molto precocemente e questo è molto importante dal punto di vista psicologico.

Pertanto possiamo affermare la positività di tale esperienza ormai collaudata dal nostro gruppo e l'importanza della collaborazione tra ostetrici, cardiologi pediatri e genetisti per l'ottimizzazione della diagnosi e della gestione della gravidanza.



Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOLOGIA INTERVENTISTICA

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB23

USO DI UN NUOVO CATETERE PER L'IMPIANTO DI STENT CORONARICO IN PDA NEI NEONATI CON CARDIOPATIE DOTTO-DIPENDENTI

Francesco Prati, Biagio Castaldi, Sirico Domenico, Giovanni Di Salvo
Università degli studi di Padova, Padova, ITALY

Lo stenting del PDA è una procedura palliativa neonatale utilizzata sia in cardiopatie semplici che complesse. Vengono generalmente utilizzati stent coronarici, che richiedono un basso profilo, un introduttore 4 Fr o un catetere guida 5 Fr. In Letteratura sono descritte varie tecniche: "bare" o stenting diretto, con Introduttore lungo (Flexor 4 Fr) o un catetere guida 5Fr. La scelta tra minor supporto e maggior invasività dell'accesso vascolare è sempre cruciale, in quanto da un lato si aumenta il rischio di failure, dall'altro il rischio di danno vascolare, in soggetti in cui saranno eseguiti numerosi cateterismi cardiaci durante la vita.

Scopo dello studio è valutare la fattibilità dell'utilizzo del catetere Torque LP per l'impianto di stent in PDA in anatomie complesse.

Caso 1: 39 S.G. peso 3,3 kg.

Diagnosi pre-natale di stenosi polmonare a setto intatto. All'ecocardiografia riscontro di stenosi valvolare polmonare isolata (anulus 6 mm, Z-score -2,61), rigurgito tricuspido severo, pressione in ventricolo destro 120mmHg. Iniziata infusione di PGE1.

Eseguita a 2 giorni di vita valvulotomia con Minitysak 6x20 mm, efficace (gradiente infundibolare residuo 15 mmHg). Iniziata terapia con Metoprololo. PGE1 proseguite per 7 giorni dopo la valvuloplastica, poi eseguito trial di sospensione delle PGE1, per de-saturazione (SpO2<75%) si candidava a PDA stenting.

La procedura eseguita dal versante venoso con accesso vascolare 4Fr. Dopo aver crossato il PDA con guida Whisper, si avanza catetere TorqVue-LP nell'aorta, si eseguono le angiografie e le misure del dotto, che appariva tortuoso, con lunghezza complessiva 18 mm. Si avanzava quindi il catetere TorqVue-LP nell'introduttore 4Fr e quindi si avanzava lo stent coronarico, con ottimo risultato finale angiografico ed emodinamico. Al follow-up a 2 mesi dalla procedura SpO2 stabile sul 94%, ottima flussimetria trans-stent.

Caso 2: 32+2 S.G., peso 1,6 kg

Diagnosi fetale di ventricolo destro a doppia uscita con atresia mitralica e polmonare. Iniziate PGE per dotto-dipendenza polmonare. Il paziente risultava stabile per le prime due settimane di vita, poi progressivo aumento delle crisi di desaturazione con necessità di aumento progressivo del dosaggio di PGE. Il PDA aveva morfologia tortuosa, con almeno due ginocchi lungo il tragitto, lunghezza stimata 24 mm. Peso alla procedura 2,0kg. La procedura veniva eseguita mediante accesso vascolare carotideo sinistro chirurgico 4Fr.

Mediante l'utilizzo di un pallone coronarico eseguito una sorta di sizing, che mostrava una lunghezza complessiva >20 mm. Veniva eseguito un primo tentativo di posizionamento diretto di stent coronarico Rebel 4x24 mm, infruttuoso per rettilineizzazione del PDA e conseguente accorciamento dello stesso. Lo stent risultava troppo lungo, complicato da diffuso spasmo duttale e del ramo polmonare sinistro, con mancata opacizzazione del polmone di sinistra.

Si procedeva pertanto a tentativo di posizionamento di uno stent più corto, 3,5x16 mm, fallito per impossibilità a crossare la porzione stenotica del dotto.

Si decideva, pertanto, di procedere all'impianto di stent utilizzando il catetere Torqvue-LP. Si utilizzava un microcatetere 2,7Fr per ridurre la discrepanza tra guida coronarica e catetere, in questo modo si riusciva a rettilineizzare il dotto, e a crossarlo con il catetere TorqVue-LP all'interno del quale, protetto, veniva avanzato lo stent coronarico Rebel 3,5X 16 mm. Lo stent appariva ben posizionato. A 7 giorni dalla procedura il paziente è stato accolto in reparto di degenza ordinaria con SpO2 stabili tra 85 e 90%.

Conclusioni: L'utilizzo di un catetere TorqVue-LP coniuga le esigenze di supportività e di basso profilo sull'accesso vascolare. Usato come prima scelta, può garantire tempi di esecuzione rapidi, esecuzione seriata o contestuale di angiografia e di impianto di stent e, in definitiva, una minore traumaticità sul vaso. In anatomie complesse, l'utilizzo di TorqVue-LP e microcatetere "mother-in- child" può rendere fattibile l'impianto anche a bassi pesi e con anatomie complesse.



Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOLOGIA INTERVENTISTICA

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB24

CHIUSURA PERCUTANEA DI DOTTO ARTERIOSO PERVIO IN NEONATI E LATTANTI DI PESO INFERIORE AI 5 KG

Francesco Prati, Biagio Castaldi, Domenico Sirico, Giovanni Di Salvo
Università degli Studi di Padova, Padova, ITALY

Introduzione: La persistenza del dotto arterioso (PDA) in neonati pretermine è associata ad un peggiore outcome, dal punto di vista respiratorio, ed in termini di incremento di mortalità. La terapia farmacologica basata sull'utilizzo di inibitori delle ciclo-ossigenasi è considerata la terapia di prima linea, se questa fallisce la seconda linea può prevedere la chiusura del dotto mediante legatura chirurgica o chiusura percutanea.

Scopo dello studio: Valutare l'efficacia della chiusura percutanea di PDA in termini di fattibilità, di sicurezza procedurale e di efficacia in neonati pretermine, a termine con importanti comorbidità, di peso inferiore ai 5 Kg.

Metodi: Nel centro di cardiologia pediatrica di Padova dal 01/01/2022 al 10/06/2023 sono state eseguite 8 procedure di chiusura percutanea di dotti arteriosi pervi in pazienti con peso inferiore ai 5 kg.

La procedura di chiusura percutanea è stata eseguita successivamente al riscontro di dotto arterioso pervio ed emodinamicamente significativo in neonati pretermine dopo esecuzione di terapia farmacologica e di significatività emodinamica nei nati a termine.

La valutazione preoperatoria si è basata su ecocardiografia trans toracica, la fase operatoria svolta presso la sala di emodinamica con guida fluoroscopia ed ecocardiografia trans-toracica.

La valutazione post-operatoria a 24 ore dalla chiusura eseguita con ecocardiografia trans toracica ha preso in considerazione la presenza di shunt residuo e l'eventuale interferenza del device con il flusso di sangue sia in aorta che nel ramo dell'arteria polmonare sinistra.

I dispositivi utilizzati, scelti in base alle caratteristiche biometriche ed anatomiche dei pazienti sono stati: Amplatzer Piccolo Occluder e Occlutech PDA Occluder.

Risultati: Quattro pazienti avevano un peso al momento della procedura < a 2 kg (media peso 1,37 kg, media SG 24,95), gli altri 4 un peso compreso tra i 3-5 kg (media peso 3,9 kg, media S.G 36,5). I pazienti prematuri sono stati sottoposti a chiusura percutanea più precoce (34,7 vs 109,2 giorni). Nel 100% dei neonati con età gestazionale < a 30 S.G. è stata provata la chiusura farmacologica prima della chiusura percutanea con l'utilizzo di più cicli farmacologici (media cicli n=3).

La procedura è stata efficace in tutti i pazienti arruolati, a 24 ore non era presente shunt residuo né interferenza con il flusso sul versante polmonare né aortico.

Il device Amplatzer Piccolo Occluder è stato utilizzato in 6 pazienti (75%), l'Occlutech PDA Occluder in 2 pazienti (25%).

Nel 75% dei casi l'approccio è stato solo venoso, negli altri due casi arterioso e venoso.

Il rapporto diametro disco dispositivo /diametro minimo misurato ecograficamente è risultato 1,22 per il gruppo peso < 2 kg mentre 1,96 per il gruppo 3-5 kg (p<0.01).

La differenza in quantità nell'utilizzo del mezzo di contrasto iodato è risultata significativa nei diversi gruppi di peso: 3,75ml gruppo <2kg; 22ml gruppo 3-5kg (p<0.001).

7 pazienti sono stati dimessi, con follow-up non complicato. Un paziente è ancora ricoverato, in respiro spontaneo, per management della prematurità (a 20 giorni dalla procedura).

Conclusioni: Nel prematuro di basso peso, l'utilizzo del Amplatzer Piccolo Occluder permette di utilizzare solo l'approccio venoso con introduttore 4Fr, minimizzando il rischio trombotico di danno vascolare, con un rapido recupero della capacità respiratoria. In pazienti con comorbidità (ex prematuri, ernia diaframmatica corretta, broncodisplasia), la ridotta compliance polmonare può richiedere una correzione precoce. In virtù delle comorbidità, la chiusura percutanea è da preferire ad una (seconda) toracotomia. Nei pazienti di peso >2 kg, è richiesto un rapporto device/diametro PDA più alto per ottenere una adeguata stabilità, e la tecnica di impianto interamente intra-duttale è da ponderare caso per caso.

Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOLOGIA INTERVENTISTICA

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB25

3D MODEL-GUIDED TREATMENT OF NATIVE AORTIC COARCTATION ASSOCIATED WITH A JUXTADUCTAL ANEURYSM

Giovanni Meliotta, Maristella Lombardi, Silvana Catucci, Teodoro Pirolo, Elena Massari, Antonella Maiorano, Ugo Vairo
Cardiologia Pediatrica, Ospedale Pediatrico Giovanni XXIII, Bari, ITALY

Introduction: Native aortic coarctation may be associated with juxtaductal aortic aneurysms in adults. The first-choice treatment is generically transcatheter, but it is difficult to predict its efficacy with certainty in cases of complex anatomies. The 3D modelling technology is a valuable tool that can significantly simplify complex transcatheter interventions. We report a case of an aortic aneurysm associated with coarctation, effectively treated with a transcatheter approach after 3D computer simulation.

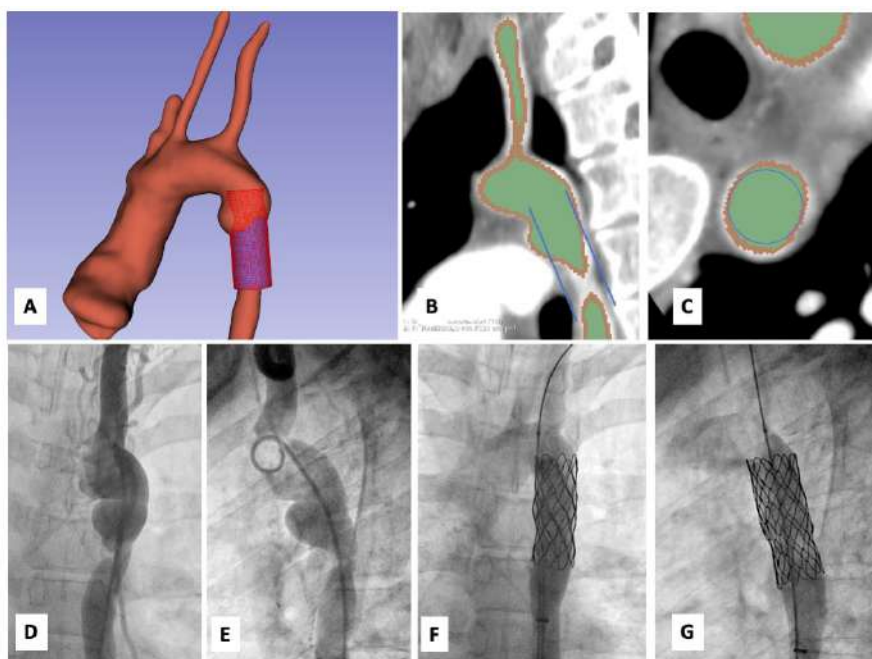
Case report: A 22-year-old woman was referred to our department after diagnosis of native aortic coarctation. She had a past history of ovarian cancer, treated with surgery and adjuvant therapy five years before. She later developed arterial hypertension. Subsequent echocardiographic work-up revealed an aortic coarctation, with a mild left ventricular hypertrophy and preserved systolic function. She was asymptomatic and she had a upper-to-lower extremities blood pressure difference of 35 mmHg.

A CT scan was performed. It documented a severe narrowing at the isthmus and a saccular aneurysm in ductal position (20 mm x 20 mm), proximal to aortic coarctation. Given the complex anatomy, a 3D model of the aorta was obtained from the CT dataset. A computer simulation of a stent implantation was performed on the 3D model. It was calculated that an expanded stent diameter of at least 13 mm with a length of 38 mm would treat the coarctation and simultaneously exclude the aneurysm (Figure, panel A, B, C). The simulation allowed to identify the ideal landing zone and to choose the left subclavian artery for wire stabilization. Given the 3D simulation analysis, the transcatheter option was considered feasible and it was undertaken following adequate discussion with the patient.

Considering the expected foreshortening, a 45 mm covered CP stent (NuMED Inc, Hopkinton, New York) was judged appropriate prior to catheterization.

The procedure was performed via right femoral artery. Peak pressure gradient across the coarctation was 40 mmHg. Aortogram confirmed the complex arch morphology (figure, panel D, E). A repeat set of measures was performed. After stabilizing an extra-stiff 0.035" wire in the left subclavian artery, a 45 mm covered CP stent was firstly deployed on a 12 mm–55 mm BIB balloon. The balloon was gradually post-dilated with a 14mm–50 mm BIB balloon and a 15 mm – 50 mm Zmed II balloon. At this stage, aortic aneurysm was already fully covered, but the distal portion of the stent appeared less expanded with a residual 10 mmHg gradient. In order to avoid any neo-intimal proliferation, a final dilation of the distal portion was performed with a 15 mm–30 mm Zmed II. Final aortogram showed optimal procedural result (figure panel F, G). No gradient was found at final pressure evaluation. The post-procedural course was uneventful. Antiplatelet therapy with aspirin was started at a dose of 100 mg daily.

Discussion and conclusion: Aortic aneurysms complicating native aortic coarctation are seldom described in the present era, but they carry an important risk of rupture with a high mortality rate. Transcatheter treatment with covered stents or endovascular grafts is the first-choice option, but it remains technically challenging in some cases with complex and unpredictable anatomy. Preoperative planning with dedicated diagnostic work-up is crucial for procedural success. The 3D modelling technology allows to reliably plan the procedure, choosing the most suitable device and its size and identifying the ideal landing zone. An accurate preoperative planning allows for preventing possible complications, decreasing the procedural time and the amount of contrast dye. Finally, it may predict the feasibility and efficacy of a transcatheter treatment, helping the clinician to choose the best therapeutic option. The computer simulation appears reliable and less costly and time-consuming than 3D printing.





Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOLOGIA INTERVENTISTICA

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB26

ENDOMYOCARDIAL BIOPSY IN MYOCARDITIS IDENTIFIES FACTORS THAT PREDICT OUTCOME IN CHILDREN

Gessica Ingrasciotta¹, Nicoletta Cantarutti¹, Erica Mencarelli¹, Elisa Bellettini¹, Aurora Ionata², Maria Grandinetti², Mara Pilati¹, Richard Kirk¹, Antonio Amodeo¹, Rachele Adorisio¹

¹ Department of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, Bambino Gesù Children's Hospital, IRCCS, Rome, ITALY

² University of Rome Tor Vergata, Rome, ITALY

Background and Aim: Pediatric myocarditis is a rare and challenging disease characterized by a broad spectrum of clinical presentations. The aim of this study is to identify prognostic factors for death and/or cardiac transplantation or myocardial recovery in children with biopsy proven myocarditis and referred to Bambino Gesù Children's Hospital from 1988 to 2022.

Methods: This is a single-center retrospective study. Inclusion criteria included age <18 years and a diagnosis of biopsy proven myocarditis.

Results: 113 patients (mean age 5 ± 5.2 years; M 49) underwent endomyocardial biopsy (EMB) and 38% showed a viral myocarditis. The most frequently detected was Parvovirus B19 (24%). Medication used included heart failure therapy (32%), inotropes (78%), immunosuppressive therapy (69%), antiviral therapy (6%) and, finally, mechanical circulatory support (9%) for patients with cardiogenic shock. 13% died or required cardiac transplantation. Multivariate analysis showed that negative prognostic factors were: age <1 years ($p=0.024$) and LVEF <40% at onset ($p=0.011$) and the presence of virus at EMB ($p=0.037$). In addition, the presence of fibrosis already at first EMB ($p=0.023$) as well as the viral co-infection (defined as the presence of at least 2 virus) were significantly related to clinical outcome ($p=0.013$). In contrast, the absence of virus at EMB was significantly related with ventricular recovery ($p=0.019$).

Conclusions: This study identified endomyocardial biopsy parameters which help to predict outcome. The presence and number of viruses, and fibrosis at EMB in the acute phase of the disease are negative prognostic factors in children.



Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOLOGIA INTERVENTISTICA

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB27

MULTIPLE ASDs CLOSURE BY MULTI DEVICES: LONG-TERM ECHOCARDIOGRAPHIC STUDY

Chiara Ratti ¹, Deborah Bertocelli ¹, Letizia Paglialonga ², Anna Della Greca ¹, Cristiano Conte ², [Bertrand Tchana](#) ¹

¹ SSD Cardiologia Pediatrica Parma General and University Hospital, Parma, ITALY

² Pediatric School of Specialization University of Parma, Parma, ITALY

Introduction: The feasibility of using multiple atrial septal occluders devices, implanted simultaneously for transcatheter closure of multiple atrial septal defects is a well-known procedure, even if not frequent. One question is if in the long – term these devices can determine the collapse of the atrial septum or however can lead to complication as supraventricular arrhythmias, atrioventricular valves dysfunction, and ventricular dysfunction. We report on a single-center experience with follow-up lasting at least twenty-five years of patients with multiple devices implanted simultaneously

Materials and Methods: the study consists in the follow-up by echocardiography of a group of patients who underwent atrial septal defect closure by multiple ASD occluder devices.

Results: twenty-five patients underwent ASD closure by two or more devices with a mean follow-up of twenty years. Echocardiography did not showed valve dysfunction or atrial septum collapse, we found only a decrease of the diastolic myocardial tissue velocity.

Conclusion: Transcatheter closure of multiple ASDs using multiple devices released simultaneously even if unusual, is safe; even if longer follow-up is still be necessary for more definitive evaluation,



Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOLOGIA INTERVENTISTICA

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB28

CMR-GUIDED CARDIAC CATHETERIZATION: A USEFUL TOOL FOR THE MANAGEMENT OF CONGENITAL HEART DISEASE

Micol Rebonato, Mara Pilati, Enrico Piccinelli, Aurelio Secinaro, Francesca Iodice, Carmelita Varano, Mattia Privato, Silvia Ceccarelli, Paolo Toma, Gianfranco Butera
OPBG, Roma, ITALY

Background and aim: Cardiovascular magnetic resonance is an accurate imaging technique for the investigation and management of patients with congenital heart diseases. It provides accurate tissue characterization and quantification of ventricular volumes and vascular flow. However, invasive catheter derived measurement of pressures and calculation of vascular resistances are still necessary for optimum management. One way of combining the benefits of CMR with catheter-derived pressure measurement is CMR guided catheterization. Aim of this study is to describe our early experience of MR-guidance cardiac catheterization in a population of children and young adults.

Methods: Between May 2022 and February 2023 eight patients affected by complex congenital heart disease and idiopathic or secondary cardiomyopathy underwent cardiac catheterization guided by MRI. All procedures were performed in a suite equipped with a 1.5 T CMR scanner. A CMR-compatible monitor was used to mirror the scanner display for in-room catheter visualization. A single lumen balloon wedge-pressure end-hole catheter, a pigtail catheter and the Emery Glide Straight tip MR Wire were used for all cardiac catheterizations.

Results: A complete CMR- guided cardiac catheterization was performed successfully in eight patients. All except two were performed under general anesthesia. Three of them were Fontan patients, one had univentricular heart palliated with Glenn, three had cardiomyopathies with various degree of pulmonary hypertension, one patient was affected by Uhl's anomaly. Mean age was 15 years (range 6-30), mean body weight was 41 kg (range 17-70). In 5 patients venous and arterial femoral access was obtained, in 3 patients jugular vein and femoral arterial access were used. Procedural time ranged between 120 and 280 minutes and became significantly shorter with increasing procedural experience. Measurements of cardiac output using phase contrast CMR and derived PVR were compared with those calculated with the Fick principle and our results showed a discrepancy between measurements calculated by Fick's method and flow quantification from MRI but didn't reach a significant statistically difference because of the small sample group.

Conclusion: This study demonstrates that CMR guided cardiac catheterization using standard technology can be feasible in a selected group of young patients with congenital heart disease. It reduces patients radiation dose and is a validated method to better assess cardiac output and PVR in a variety of complex heart diseases.



Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOLOGIA INTERVENTISTICA

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB29

PERCUTANEOUS PULMONARY ARTERY BANDING: A VALID ALTERNATIVE TO SURGERY IN HIGH RISK PATIENTS

Silvia Teresa Scalera¹, Mara Pilati², Fausto Frazzetto³, Enrico Piccinelli², Micol Rebonato², Roberto Formigari², Alessandra Toscano², Marco Masci², Marco Campanale², Patrizio Moras², Gianfranco Butera²

¹ Università di Pisa, Pisa, ITALY

² Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, ITALY

³ Università del Piemonte Orientale, Novara, ITALY

Pulmonary artery banding procedure is a therapeutic approach for patients with pulmonary high flow and/or pulmonary hypertension, who is not yet ready for intracardiac repair. In patients with low birth weight, surgical treatment is considered high-risk in terms of mortality and morbidity. We report two cases managed with a novel transcatheter procedure pulmonary artery banding.

Patient 1: A female preterm infant born at 32 weeks with severe low weight (1.1 kg) was admitted to our hospital with a diagnosis of Truncus arteriosus type A1 with a ventricular septal defect (VSD) and a pseudoaneurysm in the right ventricle. Surgery was deemed too risky due to the low weight and the presence of the right ventricular pseudoaneurysm. The case was discussed collegially and the decision was to try a percutaneous approach with transpulmonary microvascular plug (MVP, Medtronic) implantation.

At one month of age, the infant underwent cardiac catheterization under general anesthesia. The pulmonary angiogram showed that the right pulmonary artery measured approximately 6 mm, while the left pulmonary artery measured 5 mm. Through the femoral vein, an MVP 8Q was implanted in the right pulmonary artery, and a 7Q was implanted in the left pulmonary artery. The devices were customized by fenestration in their proximal portions using a 2 mm coronary balloon. No periprocedural complications occurred.

Nevertheless, during the subsequent 15 days, the infant suffered yet of pulmonary high-flow. So, both devices were percutaneously retrieved and repositioned more proximally using a micro-snare. Moreover, two other MVP5Q were implanted in both superior lobar branches. However, despite these interventions, the infant continued to experience pulmonary high-flow specifically in the right lung. Consequently, after 10 days, the device in the right pulmonary artery was percutaneously retrieved and unilateral surgical banding of the right pulmonary artery was performed, resulting in an improvement in the infant's clinical condition.

Patient 2: A female pre-term infant weighing 2 kg, born at 33 weeks' gestation, was referred to our hospital with a diagnosis of pulmonary atresia and VSD with systemic-to pulmonary collaterals to the right lung and a big systemic to pulmonary collateral to the left pulmonary artery (hemi-truncus), responsible of a left pulmonary high flow state.

The case was discussed collegially and the decision was to perform a left percutaneous artery banding, considering surgery, at this time, not feasible. At 15 days of age, the infant underwent cardiac catheterization under general anesthesia. The angiogram revealed a left pulmonary artery originating from the distal portion of the ascending aorta, measuring approximately 5 mm in diameter.

A MVP 7Q was implanted in the left pulmonary artery, customized by fenestration with a 1,5 mm coronary balloon, without any complications occurring during or immediately after the procedure. Two days following the intervention, the infant was extubated, and there was an improvement in the hemodynamic conditions.

The baby was discharged after 1 month and is actually in good clinical condition, with an oxygen saturation of 85%.

Conclusion: We described two cases of intravascular percutaneous PA banding in small infants with complex congenital heart diseases, in which surgery was considered not feasible. In the first case multiple procedures were necessary maybe due to the big PA dimensions but the second case was completely and successfully managed percutaneously.

The percutaneous approach with the use of MVP is a new, viable and feasible option for high-risk patients with high pulmonary flow states. This is only a small case series and obviously the procedure need to be optimized with learning curve, experience and sharing with other centers.



Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOLOGIA INTERVENTISTICA

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB30

RESIDUAL SHUNT AFTER PATENT FORAMEN OVALIS CLOSURE: INCIDENCE, CAUSES AND TRANSCATHETER TREATMENT IN A MULTI-CENTER EXPERIENCE

Alessandra Pizzuto¹, Mario Giordano², Silvia Scalera¹, Francesca Di Muro³, Giampiero Gaio², Maria Giovanna Russo², Berardo Sarubbi², Francesco Meucci³, Giuseppe Santoro¹

¹ Pediatric Cardiology and GUCH Unit, Heart Hospital G. Pasquinucci, Massa, ITALY

² Pediatric Cardiology and GUCH Unit, Ospedali dei Colli, Napoli, ITALY

³ Interventional Cardiology Unit, University of Florence, Firenze, ITALY

Background: Percutaneous closure of patent foramen ovale (PFO) is nowadays considered the first-line therapeutic option in patients with cryptogenic stroke potentially related to paradoxical embolism. Moderate-to-severe residual shunt after device PFO closure is reported in a low percentage of patients but it has been related to increased risk of recurrent stroke during long-term follow-up.

Objective: To evaluate the prevalence of residual shunt after percutaneous closure of PFO in a large, multi-centre experience, highlighting the potential anatomic causes and procedure risk factors as well as reporting the technical details of transcatheter treatment of this entity.

Methods: Anatomic and procedure data of all patients submitted to transcatheter PFO closure in three large volume, referral centres of paediatric cardiology and GUCH units between January 2000 and December 2022 were evaluated. Residual shunt was diagnosed as significant right-to-left shunt at transcranial Doppler during bubble-test. Anatomic and procedure details were evaluated by multi-variable analysis.

Results. Residual shunt was found in 224 pts (10 % of pts submitted to transcatheter PFO closure). Intra-device shunt was found in 50% of cases. Extra-device shunt was found in 45% of cases due to accessory atrial defects (41%) or other causes (4%). Atrial septum aneurysm and the size of device were found as risk factors for intra-device residual shunt. Procedure was successful in 96% of cases.

Conclusions: Residual shunt after transcatheter PFO closure is found in a low percentage of cases. Atrial septal aneurysm and the use of large size of the occluding device are risk factors for intra-device shunt. However, unexpected sites of paradoxical shunt may also be found in a quite high percentage of cases and should be ruled out during the interventional catheterization. Trans-catheter closure of residual shunt following percutaneous PFO closure can be safely and effectively performed in a high percentage of patients.



Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOLOGIA INTERVENTISTICA

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB31

TRANS-CATHETER CLOSURE OF MULTI-FENESTRATED ANEURYSM OF INTERATRIAL SEPTUM: THE IMPACT OF SEPTAL LAYOUT ON EARLY AND LONG-TERM OUTCOMES

Mario Giordano ¹, Gianpiero Gaio ¹, Raffaella Marzullo ¹, Gabriella Gaudieri ¹, Maurizio Cappelli Bigazzi ¹, Giancarlo Scognamiglio ², Maria Teresa Palladino ¹, Nadia Della Cioppa ¹, Berardo Sarubbi ², Maria Giovanna Russo ¹

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

Objectives: Trans-catheter closure of multi-fenestrated aneurysm of interatrial septum (MFAIS) is challenging for interventional cardiologist. The aim of our study is to analyze the effectiveness of percutaneous closure in this subset of patients and to understand the impact of the septal layout on the procedural success-rate.

Methods: This is an observational retrospective study. We analyzed all patients (74 pts) underwent an attempt of trans-catheter closure of a MFAIS from 2006 to 2023 in our catheterization laboratory (Monaldi Hospital, Naples). The early outcomes were: procedural failure, procedure-related adverse events, death. The long-term outcomes analyzed during follow-up were: residual shunt, arrhythmias and major adverse events. The patients were divided into three groups on the basis of interatrial septum layout: two (or more) main atrial septal defects (Group I), one main atrial septal defect with one (or more) accessory fenestrations (Group II), multiple atrial septal fenestrations without a main atrial septal defect (Group III). The early and long-term outcomes were compared between the three groups.

Results: An effective percutaneous closure was achieved in 71 (96%) of pts. The reasons of failure were: misaligned (or spiraliform) interatrial septum, significant interatrial shunt after device deployment, poor posterior-inferior and posterior rims. Four patients (5.6%) developed a procedure-related adverse event: one thrombosis of the right disc of the device (treated with heparin infusion i.v.), two cases of complete atrioventricular block, and one case of early device dislodgement. At a mean follow-up of 5.7 ± 2.8 years, 64 pts (86.5%) didn't have residual shunt, 5 pts (6.8%) had a trivial residual shunt and 5 pts (6.8%) had a mild residual shunt. The comparison of the three groups showed a high significant incidence of procedural failure (16.6%, $p < 0.01$) in the group I. No difference between the groups were recorded about the other outcomes.

Conclusion: Trans-catheter closure of MFAIS is safe and effective, with a low risk of procedural failure and adverse events. The layout of atrial septum is associated with the procedural success.

Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOLOGIA INTERVENTISTICA

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB32

FEASIBILITY, SAFETY AND EFFICACY OF ATRIAL FLOW REGULATOR IN CHILDREN: A SINGLE CENTER EXPERIENCE

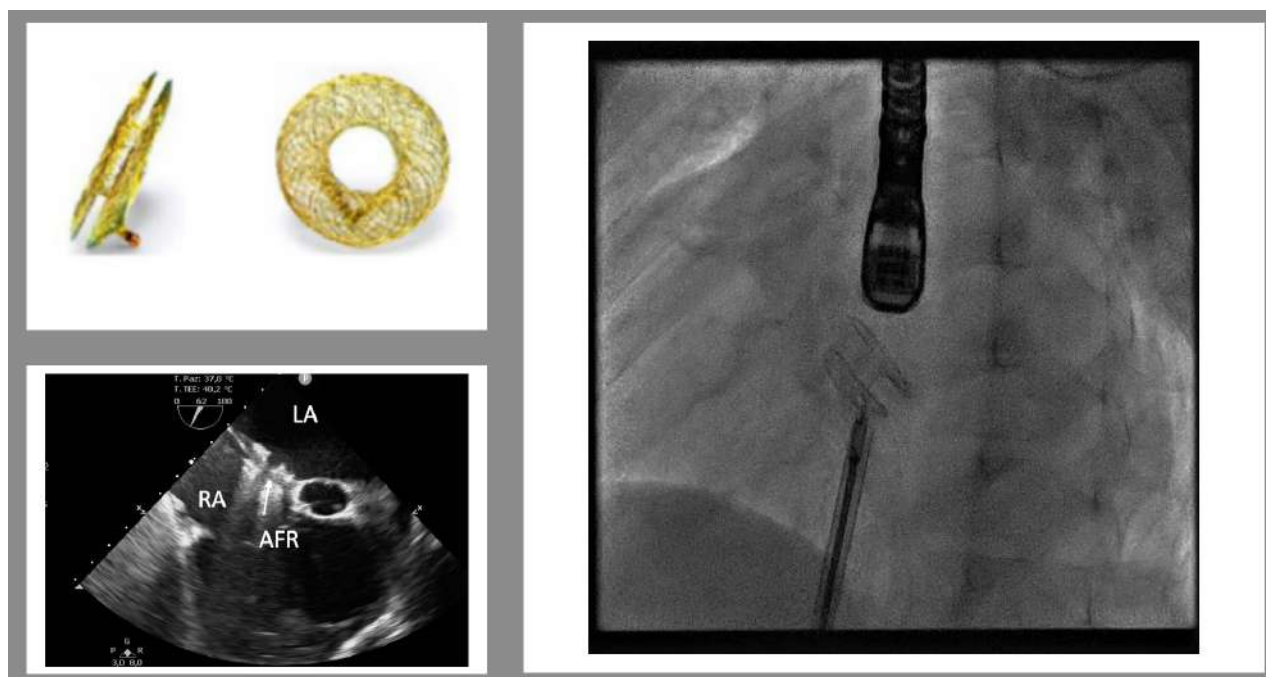
Elena Cuppini, Domenico Sirico, Biagio Castaldi, Giovanni Di Salvo
Cardiologia Pediatrica, Clinica Pediatrica di Padova, Padova, ITALY

Background: The Atrial Flow Regulator (AFR, Occlutech International, Helsingborg, Sweden) is a self-expandable nitinol device implanted into the interatrial septum in order to establish an interatrial communication with a predetermined diameter. The creation of such shunt is advisable in several cardiovascular diseases. In pediatric population, the experience is limited to a few case reports describing patients with failing Fontan, pulmonary hypertension or severe heart failure. We aim to report the initial single center experience of the AFR implantation in children with congenital and acquired heart disease.

Methods: This is a retrospective, single center analysis of pediatric patients admitted to our institution between December 2021 to January 2023. AFR implantation was proposed to all patients with symptomatic heart failure, who did not respond to maximal medical therapy and had a history of complex congenital or acquired cardiac diseases.

Results: We enrolled 6 patients (aged 6 months to 12 years), indications were LV systolic dysfunction in 4 patients, restrictive cardiomyopathy with pulmonary hypertension in 1 patient and post-operative RV dysfunction after surgical repair of a native TOF in a 12-year-old child. AFR implantation was successfully reached in all 6 consecutive patients. In one case, the smallest child, we performed a hybrid procedure during pulmonary artery surgical banding, with peratrial approach through the right atrial free wall. Atrial Septostomy was needed in 4 cases, in the other 2 cases pre-existing PFO and fenestrated ASD were used. Balloon pre-dilation was performed in 5 cases. AFR-8 mm device was implanted in all 6 cases. Mean time of procedure was 43 minutes, median fluoroscopy time was 11 minutes, median radiation exposure dose was 2.69 Gy/cm². No complications were reported during the procedure. No acute or sub-acute shunt occlusion, stroke or new-onset right HF was observed. One patient died of sepsis not related to the procedure (16 days after the procedure); one patient presented a cardiac arrest due to a cerebral ischemia 24 hours after the hybrid procedure, one patient died 6 months after the procedure, for worsening of the underlying disease. Heparin or aspirin were administered to all patients for at least 6 months. Clinical improvement was observed in all patients with a reduction of LA dilation, postcapillary pulmonary hypertension, and HF symptoms.

Conclusion: AFR implantation is safe and feasible in children with specific congenital and acquired heart diseases, allowing right/left cavities unloading and improvement of hemodynamics and symptoms.





Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOMIOPATIE E RICERCA DI BASE

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB33

MOLECULAR BIOMARKERS OF CELLULAR DISTRESS AND OXIDATIVE STRESS GENE EXPRESSION IN CHILDREN WITH HYPOPLASTIC LEFT HEART SYNDROME

Marco Alfonso Perrone¹, Nicoletta Ada Greco², Mario Panebianco², Alessio Franceschini², Massimo Pieri¹, Sergio Bernardini¹, Paolo Guccione²

¹ Department of Cardiology and CardioLab, University of Rome Tor Vergata, Roma, ITALY

² Department of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, Bambino Gesù Children's Hospital IRCCS, Roma, ITALY

Background: Several basic science experimental studies have demonstrated a possible involvement of oxidative stress and the inflammosome on outcomes and complications of cardiovascular disease. However, the few data available are related to ischemic heart disease and heart failure in adults, while in congenital heart disease this research topic has not yet been studied.

The aim of this experimental study was to evaluate the molecular markers of cellular distress and the expression of oxidative stress genes in children with hypoplastic left heart syndrome and Fontan circulation.

Methods: We enrolled 8 children with hypoplastic left heart syndrome after Fontan surgery with a mean age of 9.4 ± 2.6 years at the Cardiology Department of the Bambino Gesù Pediatric Hospital IRCCS in collaboration with the Cardiology Department and CardioLab of the University of Rome Tor Vergata. Each patient underwent the clinical and blood chemistry tests required by the clinical routine. We evaluated the molecular markers GSH, GSSH, 15-HETE, 4-HNE and the expression of the SOD1 and SOD2 genes on the biological material (plasma, serum, blood cells) left over from routine blood tests. The same protocol was applied to 10 healthy controls

Results: All patients completed the study protocol. Of the HLHS patients 6 were in NYHA class I/II, 2 in class III.

Data analysis demonstrated a significant increase of GSSH, 15-HETE and 4-HNE in HLHS patients compared to controls ($p < 0.001$, $p < 0.001$, $p < 0.01$ respectively). At the same time, SOD2 gene expression was higher in HLHS patients than in controls ($p < 0.01$). Among patients with HLHS, those in NYHA class III had lower expression levels of the same gene than the other patients.

Conclusions: The study demonstrated that patients with HLHS have an increase in oxidative stress compared to controls and that at the same time they have an increased expression of the SOD2 gene to counterbalance with the antioxidant activity. The most interesting data, although demonstrated on a small number of patients, is that the two patients in NYHA class III, despite having an increase in oxidative stress biomarkers, had lower SOD2 gene expression values and therefore a lower antioxidant activity, suggesting it as a possible pathophysiological mechanism of complications of the Fontan circulation (in particular heart failure and protein-losing enteropathy). To the best of our knowledge this is the first study in the world that has demonstrated a possible involvement of oxidative stress in patients with hypoplastic left heart syndrome and hypothesized a role of complications of the Fontan circulation. More studies with larger numbers of patients will be needed to confirm these data.

Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOMIOPATIE E RICERCA DI BASE

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB34

SUSCETTIBILITÀ GENETICA E CARDIOTOSSICITÀ INDOTTA DA ANTRACICLINE IN ETÀ PEDIATRICA: ESPERIENZA DI UN SINGOLO CENTRO

Sabrina Spoto¹, Serena Tropia², Aurelio Maggio³, Santina Acuto³, Giuseppe Scardino¹, Andrea Romano³, Paolo D'Angelo²

¹ ARNAS Civico Di Cristina Benfratelli, UOC di Cardiologia Pediatrica, Palermo, ITALY

² ARNAS Civico Di Cristina Benfratelli, UOC di Oncematologia Pediatrica, Palermo, ITALY

³ AOOR Villa Sofia Cervello, UOC di Ematologia con malattie rare del sangue e degli organi ematopoietici, Palermo, ITALY

Introduzione: Le antracicline sono utilizzate in numerose patologie oncologiche pediatriche. La loro più grave reazione avversa è la comparsa di disfunzione sistolica. E' dimostrato che fattori genetici possano contribuire ad aumentare o ridurre tale rischio di cardiotoxicità. In particolare la presenza di variante A del gene RARG (rs2229774,G>A, p Ser 327 Leu), la variante polimorfica T di UGT1A6 (rs17863783,G>T, p Val 209=), la variante A dell'Intergenic region (IR) (rs287714259, G>A) così come il genotipo G/G per il gene CELF4A (rs1786814 G/G) sembrano avere ruolo predisponente, mentre la variante polimorfica A di SLC28A3(rs7857758,G>A, p Leu 461=) sembrerebbe avere un ruolo cardioprotettivo. Assimilando i dati clinico-strumentali a quelli genetici si potrebbe migliorare il processo decisionale di cura della malattia oncologica e i tempi del follow-up.

Materiali e metodi: E' stata condotta analisi genetica su DNA estratto da linfociti di sangue periferico per l'identificazione di varianti polimorfiche nei geni RARG, UGT1A6, SLC28A3, IR e CELF4A su un numero di 60 pazienti di età media di 11 anni. Tutti i pazienti della nostra coorte presentano patologie oncologiche che prevedono un protocollo di trattamento con antracicline. Sono stati ottenuti dati di farmacogenomica e li abbiamo correlati coi dati ecocardiografici per la diagnosi di disfunzione ventricolare sinistra. E' stata eseguita amplificazione genica PCR e sequenziamento diretto mediante metodo Sanger su sequenziatore automatico AB 3130 (sensibilità analitica 99.9%).

Nella nostra coorte: 10 pazienti presentavano un polimorfismo genico in eterozigosi per il gene RARG; 3 pazienti il polimorfismo in eterozigosi del gene UGT1A6; 36 pazienti presentavano il genotipo G/G per il gene CELF4; 13 pazienti presentavano la variante in eterozigosi di IR e 1 presentava la variante in omozigosi; 16 pazienti presentavano un polimorfismo in eterozigosi di SLC28A3 e 1 paziente lo stesso polimorfismo in omozigosi. Alterazioni rilevanti sono state riscontrate contemporaneamente nell'ambito dello stesso genoma, in particolare: 1 paziente presentava il polimorfismo in eterozigosi di entrambi i geni RARG e UGT1A6; 8 pazienti il polimorfismo in eterozigosi di RARG associato al genotipo G/G; 9 presentavano il genotipo G/G in associazione al polimorfismo di IR; 2 pazienti il polimorfismo del gene UGT1A6 in associazione al genotipo G/G; 4 pazienti presentavano le varianti in eterozigosi per RARG ed IR associate al genotipo G/G; 1 paziente il polimorfismo in omozigosi per SLC28A3 e IR associato al genotipo G/G; in 1 paziente è stata evidenziata la contemporanea presenza di tutti polimorfismi predisponenti (RARG,UGT1A6,IR) in associazione al genotipo G/G.

Risultati: I pazienti che hanno sviluppato disfunzione ventricolare sinistra sono stati 7.

Di questi, 4 presentavano il genotipo G/G per il gene CELF4A: in particolar modo associato al polimorfismo genico in eterozigosi di RARG (1) e alla variante in omozigosi dell'IR(1), alla variante in eterozigosi di SLC28A3 considerata cardioprotettiva (2).

2 pazienti hanno sviluppato disfunzione ventricolare e non presentavano nessuna variante o genotipo predisponente; 1 paziente presentava una variante in eterozigosi del gene SLC28A3.

I pazienti più gravi sono stati: il paziente con il polimorfismo per RARG associato al genotipo G/G che è deceduto ed il paziente con variante in eterozigosi del gene RARG con genotipo G/G e polimorfismo genico in omozigosi di IR che ha un quadro di persistente disfunzione ventricolare sinistra (FE 40%).

Conclusioni: Il nostro studio è ancora in corso ed i risultati finora disponibili sono preliminari e da chiarire alla luce di valutazioni su casistiche più ampie. In atto, alla luce delle informazioni ottenute, abbiamo deciso di ridurre i tempi del follow-up in tutti i pazienti con varianti predisponenti, con rivalutazioni a cadenza mensile mirata alla diagnosi precoce di danno cardiaco. Manteniamo invariato l'abituale follow-up dei pazienti con variante del gene SLC28A3, non ritenendoli scevri dal rischio di cardiotoxicità.

	var A=7%	var T=3%	var A=16%	gen G/G=66%	var A=13%
ID	RARG	UGT1A6	SLC28A3	CELF4	Interg.reg.
#1	var/-	-/-	-/-	G/G	var/-
#2	-/-	-/-	var/-	G/A	-/-
#3	-/-	-/-	var/-	G/G	-/-
#4	-/-	-/-	var/-	A/A	-/-
#5	-/-	var/-	-/-	G/G	-/-
#6	var/-	-/-	-/-	G/A	-/-
#7	-/-	-/-	var/-	G/G	-/-
#8	-/-	-/-	-/-	A/A	var/-
#9	-/-	-/-	-/-	G/G	-/-
#10	-/-	-/-	var/-	G/A	-/-
#11	-/-	-/-	-/-	G/A	-/-
#12	-/-	-/-	-/-	G/G	-/-
#13	-/-	-/-	var/var	G/G	var/-
#14	-/-	-/-	-/-	G/A	var/-
#15	-/-	-/-	-/-	G/G	-/-
#16	-/-	-/-	-/-	G/G	-/-
#17	-/-	-/-	-/-	G/G	-/-
#18	var/-	-/-	-/-	G/A	-/-
#19	-/-	-/-	-/-	G/A	-/-
#20	-/-	-/-	-/-	G/A	-/-
#21	-/-	-/-	-/-	G/G	-/-
#22	-/-	-/-	-/-	G/G	-/-
#24	-/-	-/-	var/-	G/A	-/-
#25	-/-	-/-	-/-	G/G	-/-
#26	-/-	-/-	-/-	A/A	-/-
#27	-/-	-/-	-/-	G/G	var/-
#28	-/-	-/-	var/-	G/G	-/-
#29	-/-	-/-	-/-	G/G	-/-
#30	var/-	-/-	-/-	G/G	var/-
#31	var/-	-/-	-/-	G/G	-/-
#32	-/-	-/-	var/-	G/G	-/-

#33	-/-	-/-	var/-	G/G	-/-
#34	-/-	-/-	-/-	G/A	-/-
#35	var/-	-/-	-/-	G/G	var/var
#36	-/-	-/-	-/-	G/A	-/-
#37	-/-	-/-	-/-	G/A	var/-
#38	-/-	-/-	var/-	G/A	-/-
#39	var/-	var/-	-/-	G/G	var/-
#40	-/-	-/-	-/-	G/A	-/-
#41	-/-	-/-	var/-	G/A	-/-
#42	-/-	-/-	-/-	G/G	-/-
#43	-/-	-/-	-/-	G/A	-/-
#44	-/-	-/-	var/-	G/G	-/-
#45	-/-	-/-	-/-	G/G	var/-
#46	-/-	-/-	-/-	G/G	-/-
#47	-/-	-/-	-/-	G/G	-/-
#48	-/-	-/-	-/-	G/A	-/-
#49	-/-	-/-	-/-	G/A	-/-
#50	-/-	-/-	var/-	G/G	-/-
#51	-/-	-/-	-/-	G/A	var/-
#52	-/-	-/-	-/-	G/A	var/-
#53	var/-	-/-	-/-	G/G	-/-
#54	-/-	-/-	-/-	G/G	-/-
#55	-/-	-/-	var/-	G/G	-/-
#56	var/-	-/-	-/-	G/G	-/-
#57	var/-	-/-	-/-	G/G	var/-
#58	-/-	-/-	-/-	G/G	var/-
#59	-/-	var/-	var/-	G/G	-/-
#60	-/-	-/-	var/-	G/G	-/-



Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOMIOPATIE E RICERCA DI BASE

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB35

CARDIAC MECHANICS EVALUATION IN PRESCHOOL AGE CHILDREN WITH PRETERM BIRTH HISTORY: A SPECKLE TRACKING AND 4D ECHOCARDIOGRAPHY STUDY

Federica Savio, Domenico Sirico, Luca Bonadies, Eugenio Baraldi, Giovanni Di Salvo
Azienda Ospedale Università Padova, Padova, ITALY

Background: Prematurity has recently been identified as an important risk factor for cardiovascular morbidity and mortality. The latest evidence suggests the existence of a “preterm cardiomyopathy”, geometrically characterized by smaller left ventricular chamber and an increased indexed left ventricular mass, associated with a worse systolic and diastolic function. However, studies involving echocardiography evaluation in the preschool age are lacking. Considering the rise in premature delivery rate and the improvement of perinatal care, the population of premature born adults is set to grow significantly, making these aspects of considerable importance for public health.

Aim of the study: To investigate the presence of changes in mechanics and cardiac function by performing a complete echocardiographic evaluation in a cohort of ex preterm children around preschool age.

Materials and methods: In the context of the preterm follow-up of the Neonatal Intensive Care Unit of Padua, we evaluated 38 ex-preterm children, born before 30 weeks of gestation, who have reached 2-to-5 years of age. Transthoracic echocardiography was performed using 2-D, speckle-tracking and 4D techniques, to achieve a comprehensive assessment of cardiac mechanics and morphology. The results were compared to 19 controls born at term, acquired with the same echocardiography protocol.

Results: Our cohort of children with prematurity history, evaluated in preschool age, showed a morpho-functional echocardiographic assessment within normal range values, however when compared to full-term controls, some statistically significant differences emerged. The ventricular chambers' 3D volumes were reduced (BSA-indexed left ventricle end-diastolic volume 58.7 ml/ m² +/- 11.2 vs. 67.2 ml/ m² +/- 8.5; p=0021; BSA-indexed right ventricle end-diastolic volume 50.3 ml/ m² +/- 10.4 vs. 57.7 ml/ m² +/- 11; p=0022), the left ventricle demonstrated a shorter minor axis (29.7 mm +/- 2.9 vs. 31.4 mm +/- 2.2; p=0025) and the right ventricular end-diastolic area was smaller (8.1 cm² +/- 1.5 vs. 8.1 cm² +/- 1.5; p=0007), as did the aortic valve (11 mm +/- 1 vs. 12.1 mm +/- 0.9; p= 0.001) and pulmonary valve outflows (13,2 mm +/- 1,7 vs. 14,9 mm +/- 1,7; p =0,001). Left ventricle global systolic function, although preserved, was worse in terms of shortening fraction (32.9% +/- 6.8 vs. 36.5% +/- 5.4; p=005) and ejection fraction calculated with the Simpson method (59.2% +/- 4.3 vs. 62.3% +/- 3.7; p=0003). Longitudinal function assessment also showed a lower performance in relation to MAPSE (11.3 mm +/- 2.1 vs. 12.6 mm +/- 1.4) and mean global longitudinal strain (-23.6% +/- 2.4 vs. -25.5% +/- 1.7; p=0003). Finally, as index of diastolic function we found a reduced left atrial strain reservoir value (47.4% +/- 9.7 vs. 54.9% +/- 6.8; p=0004).

Conclusions: Our cohort of preschool age children with preterm birth history presented smaller ventricles compared to controls, and a subclinical impairment of systolic and diastolic function of the left ventricle emerged. Long term follow-up is needed to assess the evolution of these findings.

Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOMIOPATIE E RICERCA DI BASE

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB36

HIGH DOSAGE OF PROPRANOLOL PROLONGS SURVIVAL IN NEWBORNS WITH HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY ASSOCIATED TO NOONAN SYNDROME AND MITOCHONDRIAL DISEASES

Nicoletta Cantarutti¹, Rachele Adorisio¹, Gessica Ingrassiotta¹, Erica Mencarelli¹, Maria Grandinetti¹, Fabrizio Drago¹, Alessandra Toscano², Cosimo Marco Campanale², Marco Masci², Diego Martinelli³, Andrea Dotta², Antonio Amedeo¹

¹ Department of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, Bambino Gesù Children's Hospital, IRCCS, Rome, ITALY

² Department of Medical and Surgical Neonatology, Bambino Gesù Children's Hospital, IRCCS, Rome, Italy, Rome, ITALY

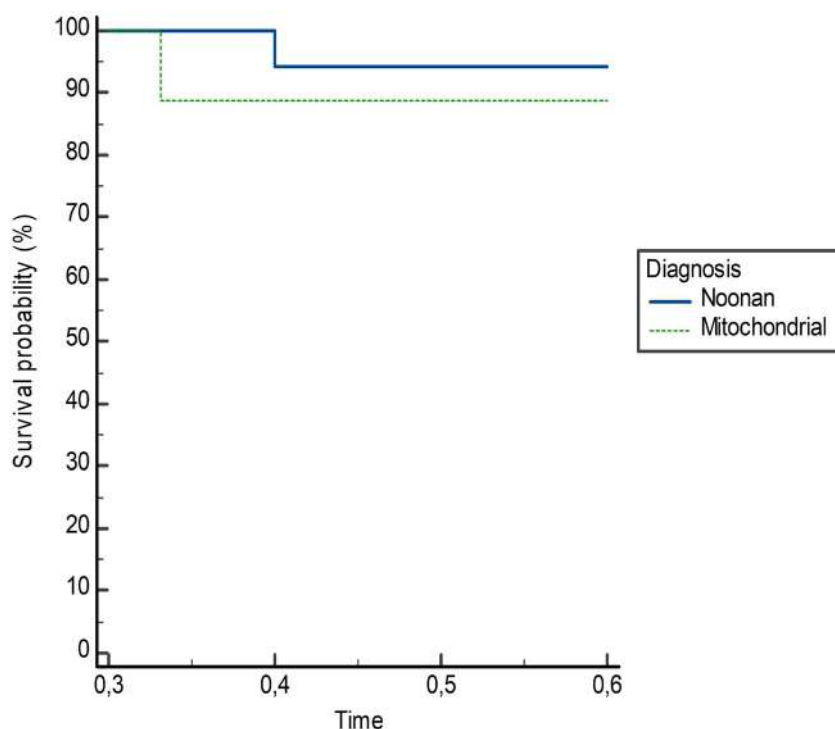
³ Division of Metabolism, Bambino Gesù Children's Hospital, IRCCS, Rome, Italy, Rome, ITALY

Background and Aim: Hypertrophic Cardiomyopathy (HCM) presenting during the neonatal period has different etiologies, risk factors, and clinical course comparing to HCM with onset during childhood, adolescence or adult age. Noonan and mitochondrial disease have the worst prognosis among all neonatal HCM. We aim to describe the impact of early use of beta-blockers on survival and clinical course of Noonan and mitochondrial HCM with neonatal onset.

Methods: We enrolled all newborns with HCM diagnosis referred to our centre and treated by beta-blockers. We analysed data regarding survival (defined as freedom from cardiac death or heart transplantation) and adverse event (AE) including ICD implantation and myectomy. Categorical variables are expressed as absolute numbers or percentages. Continuous variables are presented as mean value and standard deviation (SD). Survival analysis and freedom from adverse event were analysed and reported by Kaplan Meier curves.

Results: In this single-center retrospective study, we collected 43 HCM patients with neonatal onset. From this group, we selected 17 neonates with Noonan syndrome (40%) and 9 with mitochondrial diseases (21%). At the time of diagnosis, early treatment with beta-blockers was started and up-titrated to highest tolerated dosage (propranolol mean dosage 12 ± 10 mg/kg). Kaplan Meier analysis showed a survival at 6 months of 95% in patients with Noonan syndrome and of 88% in patients with mitochondrial disorders. After the first 6 months of FU, surviving patients were stabilized and no other cases of death or heart transplantation were recorded during the next FU (median FU 4.7 +/- 1.6 yrs). During FU, 4 Noonan patients (23%) underwent myectomy before 4 years of age and ICD was implanted in 2 patients (12%) during adolescence. No cases of myectomy or ICD implantation were recorded in the mitochondrial group.

Conclusions: Noonan and mitochondrial disorders represent the great majority of neonatal HCM. Early treatment and high dosage of beta-blockers allow a good prognosis with a high rate of survival in these patients compared to data previously reported in literature.





Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOMIOPATIE E RICERCA DI BASE

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB37

INFLUENZA DELLO SHOCK SETTICO SULL'OUTCOME CARDIOLOGICO A LUNGO TERMINE DEI PAZIENTI PEDIATRICI SOTTOPOSTI A CHEMIOTERAPIA E TRAPIANTO DI CELLULE STAMINALI EMATOPOIETICHE

Alessia Claudia Codazzi¹, Giulia Casari², Antonia Apicella¹, Francesca Compagno³, Marco Zecca³

¹ UOS Cardiologia Pediatrica, IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia, Pavia, ITALY

² ASST Lariana, Ospedale Sant'Anna, Como, Como, ITALY

³ UOC Oncoematologia Pediatrica, IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia, Pavia, ITALY

Scopo della ricerca: lo shock settico (SS) è un evento potenzialmente fatale a cui sono esposti in modo significativo i pazienti oncoematologici. Recentemente è stata introdotta una nuova entità clinica, nota come Cardiomiopatia indotta dalla sepsi (SICM), definita da una disfunzione sistolica globale acuta a carico di uno o entrambi i ventricoli. Ad oggi, non è noto quanto la SICM sia realmente reversibile nei pazienti sottoposti a chemioterapia e non si conosce l'impatto che un pregresso shock settico possa avere sull'outcome cardiologico a lungo termine di questi pazienti.

Metodi: abbiamo analizzato dati su 432 pazienti pediatrici trattati per malattia oncoematologica presso l'Oncoematologia Pediatrica della Fondazione IRCCS del Policlinico San Matteo di Pavia tra gennaio 2010 e marzo 2022 dei quali 275 sottoposti a trapianto di cellule staminali. Sono stati studiati i pazienti che hanno presentato uno shock settico secondo i criteri IPSCC e tra questi abbiamo selezionato quelli che hanno presentato una Cardiomiopatia indotta dalla sepsi. Abbiamo invece considerato come evento cardiovascolare cronico una riduzione della frazione di eiezione >10% o una frazione di eiezione complessivamente inferiore al 53% utilizzando il metodo biplano di Simpson. I pazienti che hanno presentato un evento cardiovascolare prima dello shock settico sono stati esclusi dall'analisi.

Risultati e conclusioni: nel nostro gruppo, il 54.9% dei pazienti era di sesso maschile, con una mediana di 5.2 anni dall'inizio del trattamento. Il 18.5% risultava affetta da emoglobinopatie, il 43.3% da leucemia acuta, il 5.4% da sindrome mielodisplastica, l'11.1% risultava affetto da tumore solido, il 5.1% una aplasia midollare, il 3.5% una immunodeficienza e il 13.2% un linfoma. Il 63.7% è stato sottoposto a trapianto di cellule staminali, di cui il 10% trapianto autologo, il 20% da donatore familiare HLA identico, il 46% da donatore non familiare HLA identico, il 24% da donatore aploidentico. L'incidenza cumulativa di Shock settico è stata del 7.4% e tra questi il 46.2% dei pazienti era stato sottoposto a trapianto di cellule staminali ematopoietiche. La SICM si è presentata nel 46.1% dei pazienti con shock settico, risultando reversibile nell'83% di questi. Abbiamo osservato una incidenza cumulativa di evento cardiovascolare del 21% drammaticamente più alta nei pazienti con precedente shock settico ($p < 0.01$) in assenza di correlazione con la SICM. L'analisi univariata ha identificato l'età alla diagnosi, la malattia maligna, il trapianto di cellule staminali ematopoietiche e lo shock settico e l'esposizione alle antracicline come potenziali fattori di rischio per lo sviluppo di evento cardiovascolare. L'analisi multivariata ha confermato lo shock settico, il trapianto e l'età alla diagnosi come potenziali fattori di rischio. I pazienti con shock settico hanno mostrato una sopravvivenza complessiva del 56% vs 83% dei controlli ($p < 0.01$). Per definire meglio l'outcome cardiologico abbiamo introdotto la variabile sopravvivenza libera da eventi cardiovascolari e i dati sono stati confermati (12% vs 45%; $p < 0.01$).

La prevenzione e il trattamento delle complicanze a lungo termine sono essenziali per i pazienti oncoematologici pediatrici, specialmente se sottoposti a trapianto di cellule staminali ematopoietiche. Dal nostro studio retrospettivo è emerso che lo shock settico non è solamente un evento potenzialmente fatale, ma anche un fattore di rischio cardiovascolare aggiuntivo per i sopravvissuti. Attualmente, non esistono in letteratura indicazioni farmacologiche specifiche di cardioprotezione nei pazienti con pregresso shock settico. La nostra ipotesi è che questi pazienti possano beneficiare di un trattamento cardioprotettivo dopo lo shock settico. Questa ipotesi necessiterà di ulteriori conferme tramite studi prospettici.



Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOMIOPATIE E RICERCA DI BASE

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB38

HEART DEFECT IN SOTOS SYNDROME

Federica Ferrigno, Alessio Franceschini, Maria Lisa Dentici, Rossella Capolino, Anwar Baban, Chiara Minotti, Antonio Novelli, Marcello Chinali, Maria Cristina Digilio, Giulio Calcagni
Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, ITALY

Sotos syndrome is an autosomal dominant condition, characterized by overgrowth with advanced bone age, macrodolicocephaly, motor developmental delay and learning difficulties, and characteristic facial anomalies, caused by heterozygous variants or haploinsufficiency of the NSD1 gene, mapping on chromosome 5q35.

The prevalence of heart defects (HDs) in Sotos syndrome is estimated around 15% to 20% in several studies. Septal defects and patent ductus arteriosus are the most commonly diagnosed malformations, but complex defects have also been reported.

Aim of our study was to analyse the prevalence of HD, the anatomic types and the genetic characteristics of 44 patients with Sotos syndrome, carrying pathogenetic variants in NSD1 or 5q35 deletion encompassing NSD1, followed at Bambino Gesù Children's Hospital of Rome.

38/44 patients (86.4%) had a mutation of NSD1, while 6/44 (13.6%) had a deletion. 61.3% of patients were male (27/44), with a median age of 14 years old (range 0.7-25 ys). 28/44 patients had heart defects (63.6%), isolated or combined, including septal defects (14), pulmonary and aortic valve stenosis, both with supraventricular involvement. Persistent arterial duct was present in 5 cases, one patient showed aortopulmonary window. Valvular involvement was present in 18 cases. Interestingly, 5 patients displayed Left ventricular non-compaction (LVNC).

The prevalence in the two subgroups (deletion versus intragenic mutation) were similar (66.6% in deletion group - 4/6 versus 63.1% in the intragenic mutation group - 24/38)

Our results showed how the prevalence of HD in patients with Sotos syndrome is higher than that described in the literature with similar distribution among patients with heterozygous variant or deletion. The spectrum of HD is wide, including septal and valvular defects. Aortopulmonary window was diagnosed in one case. Interestingly, the prevalence of LVNC was significantly higher than previously described.



Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOMIOPATIE E RICERCA DI BASE

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB39

MYOCARDITIS-LIKE PRESENTATION OF DESMOPLAKIN CARDIOMYOPATHY: A CASE REPORT

Elena Massari¹, Maristella Lombardi¹, Antonella Maiorano¹, Silvana Catucci¹, Giovanni Meliotta¹, Teodoro Pirolo¹, Ugo Vairo¹
Cardiologia Pediatrica Ospedale Pediatrico Giovanni XXIII, Bari, Italy

Introduction: Over recent years, preclinical and clinical evidence has implicated myocardial inflammation (M-Infl) in the pathophysiology and phenotypes of traditionally genetic cardiomyopathies. M-Infl resembling myocarditis on imaging and histology occurs frequently as a clinical manifestation of classically genetic cardiac diseases, including dilated (DCM) and arrhythmogenic cardiomyopathy (ACM).

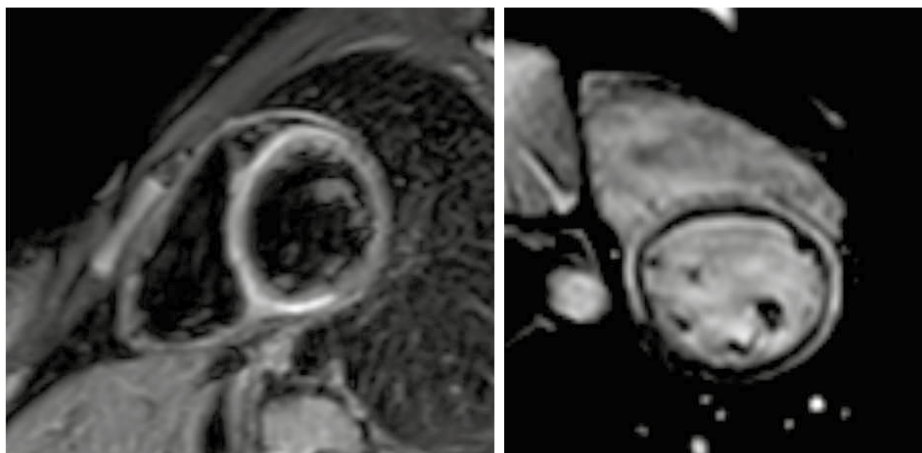
Genetic variants involved in familial cardiomyopathies are frequently found in subjects with childhood-onset disease and EMB-proven lymphocytic myocarditis.

Pathogenic variants in desmosomal genes, namely plakoglobin, desmoplakin (DSP), plakophilin, desmoglein, and desmocollin, are depicted as the main cause, in turn displaying extensive overlap with myocarditis. Myocarditis has been recently included within the typical phenotype of DSP cardiomyopathy, where ventricular arrhythmias and recurrence of acute myocarditis are frequently associated. DSP is a desmosomal protein that plays an essential role for cell-to-cell adhesion within the cardiomyocytes. Several reports have linked the DSP gene to familial forms of ACM and DCM.

Case report: This is a report of two siblings with a family history of sudden cardiac death (maternal great-grandmother deceased at 36 y). The older one is a 13-year-old boy with a history of intestinal disorder two weeks before the onset of chest pain. The pain was radiating to the left arm, it has an increasing intensity on supine and left lateral decubitus, it was unresponsive to paracetamol therapy and it was associated with elevated troponin I 5974.3 ng/l. Upon admission to our Pediatric Cardiology Department, the pain was associated with ST segment elevation on ECG and the peak troponin value was 19.136 ng/ml. Wall motion anomalies in inferolateral LV segment were described at the echocardiography. During Holter monitoring, repetitive ventricular extrasystole appeared (22 couples). Corticosteroids was added to the non-steroidal anti-inflammatory therapy with improvement of the symptoms and a clear enzyme decrease one week after. Two years later his sister, at the same age, presents a similar episode of chest pain, the cardiac enzyme increase (17249.22ng/ml) with normal inflammation indexes, viral investigations and autoimmunity. The basal ECG was normal but ventricular arrhythmias (38 couples, 1 run non-sustained ventricular tachycardia) was recorded on Holter monitoring. Therefore, b-blocker therapy was associated at non-steroidal anti-inflammatory therapy. For the presence of a mild LV systolic impairment, she underwent cardiac MRI which highlighted subepicardial late gadolinium enhancement (LGE) and diffuse wall edema.(F1) Given the family history, a genetic investigation was carried out, finding heterozygous pathogenic variant in the DSP gene: c.921del; p.(Lys308Asnfs*9)

Discussion: The WHO defines myocarditis as an inflammatory disease of the myocardium diagnosed by established histological, immunological, and immunohistochemical criteria. Although a genetic background has been hypothesized either as a predisposing or accelerating factor, myocarditis is currently classified as a nongenetic disease. Over the last decade, however, a growing body of evidence has attempted to identify a strict connection between genetics and myocarditis. In particular, pathogenic variants in cardiomyopathic genes have been identified in probands with familial myocarditis. On the other hand, M-Infl have been reported in patients with known genetic cardiomyopathies. M-Infl may represent the "cellular environment" that plays a primary role in the evolution of cardiomyopathies.

Conclusion: According to the literature, also our pediatric patients present the left-dominant ACM, the most common phenotype in individuals carrying DSP variants. More recently, the new entity Desmoplakin cardiomyopathy was described as a distinct form of cardiomyopathy characterized by frequent left ventricular involvement with extensive fibrosis, high arrhythmic risk, and "myocarditis-like" episodes as an acute myocardial injury. Larger multicenter studies are needed to verify these nosographic entities.





Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOMIOPATIE E RICERCA DI BASE

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB40

CARDIOPATIE CONGENITE IN CTNNB1 SYNDROME

Lorenzo Sinibaldi¹, Maria Lisa Dentici¹, Giuseppe Merla², Emanuele Agolini¹, Alessia Micalizzi¹, Cecilia Mancini¹, Marcello Niceta¹, Marina Macchiaiolo¹, Daria Diodato¹, Roberta Onesimo³, Angelica Bibiana Delogu³, Gabriella De Rosa³, Marco Tartaglia¹, Antonio Novelli¹, Andrea Bartuli¹, Maria Cristina Digilio¹, Giulio Calcagni¹

¹ *Ospedale Bambino Gesù, Roma, ITALY*

² *Università Federico II, Napoli, ITALY*

³ *Fondazione Policlinico Universitario Agostino Gemelli, IRCCS, Roma, ITALY*

CTNNB1 [OMIM 116806] encodes B-catenin, an integral part of the cadherin/catenin complex, which functions as effector of Wnt signalling. CTNNB1 is highly expressed in brain as well as in other tissues, including heart muscle. Heterozygous CTNNB1 pathogenic variations are associated with a neurodevelopmental disorder characterized by spastic diplegia and visual defects (NEDSDV) [OMIM 615075], featuring psychomotor delay, intellectual disability, behavioural disturbances, movement disorders, visual defects and subtle facial and somatic features. We report on a new series of nineteen NEDSDV patients (mean age 10.3 years), nine of whom bearing novel CTNNB1 variants. Notably, five patients showed congenital heart anomalies including absent pulmonary valve with intact ventricular septum, atrioventricular canal with hypoplastic aortic arch, tetralogy of Fallot, and mitral valve prolapse. We focused on the cardiac phenotype characterizing such NEDSDV cases and systematically reviewed the congenital heart defects in previously reported patients with CTNNB1 pathogenic variants. While congenital heart defects had only occasionally been reported so far, the present findings configure a higher rate of heart anomalies than previously estimated, suggesting dedicated cardiologic examination to the clinical management of NEDSDV.



Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOMIOPATIE E RICERCA DI BASE

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB41

CARDIOMIOPATIE NELLE MALATTIE DA ACCUMULO LISOSOMIALE: PROFILI CLINICI ED OUTCOME IN UNA COORTE PEDIATRICA

Guglielmo Capponi¹, Silvia Passantino¹, Francesca Girolami¹, Alessia Gozzini¹, Giovanni Battist Calabri¹, Gaia Spaziani¹, Elena Bennati¹, Giulio Porcedda¹, Elena Procopio², Silvia Favilli¹, Iacopo Olivetto¹

¹ SOC Cardiologia Pediatrica IRCCS AOU Meyer, Firenze, ITALY

² Unità di Malattie Metaboliche IRCCS AOU Meyer, Firenze, ITALY

Background: Le cardiomiopatie (CMPs) in età pediatrica sono rare e presentano eziologia molto eterogenea. Con le cardiomiopatie che insorgono in epoca adulta condividono lo stesso background genetico, in particolare in circa il 60% dei casi sono dovute a mutazioni di geni sarcomerici. In molte patologie metaboliche le cardiomiopatie dominano il quadro clinico, talvolta sono l'unica manifestazione della malattia o la modalità d'esordio della stessa ed in molte patologie determinano la prognosi. L'identificazione precoce dell'eziologia è un elemento chiave nella stratificazione del rischio, nella definizione di terapie appropriate e può modificare la storia naturale della malattia.

Nell'ambito delle malattie metaboliche, le malattie da accumulo lisosomiale (LSD) sono un insieme di patologie multisistemiche con un'incidenza cumulativa tra 1/5000 a 1/8000 nati vivi. Il coinvolgimento cardiaco è frequente ed oltre alla cardiomiopatia possono essere associate valvulopatie (mitralica o aortica) o aritmie.

Scopo dello studio: Valutare un'ampia coorte di pazienti pediatrici affetti da LSD, in particolare valutare il ruolo della cardiomiopatia nel determinare la prognosi e la risposta alla Terapia Enzimatica Sostitutiva (ERT).

Materiali e metodi: Abbiamo valutato retrospettivamente i pazienti con LSD seguiti dal servizio di Malattie Metaboliche dell'AOU Meyer dal 2002 al 2022. E' stata valutata la prevalenza del coinvolgimento cardiaco e il decorso della malattia sulla base di parametri clinici (classe NYHA/Ross), ECG ed ecocardiografici, considerando l'impiego della ERT.

Risultati: Lo studio è stato condotto su 41 pazienti affetti da LSD: 2 con malattia di Danon, 17 con malattia di Pompe, 12 con Mucopolisaccaridosi, 2 con Mucopolisaccaridosi, 2 con Sialidosi I, 5 con Gangliosidosi e 1 con Malattia di Gaucher. Il coinvolgimento cardiaco è stato evidenziato in 15 pazienti (36%), diagnosticato a un'età media di 1 anno (range 1 mese – 9 anni).

Le manifestazioni cardiache più frequenti sono risultate la cardiomiopatia ipertrofica (40%) e le anomalie valvolari (aortica e mitrale) (33%).

Per 11 pazienti si è resa necessaria una terapia cardioattiva con Beta-bloccante (4 pazienti) e con Ace inibitore (7 pazienti). Mentre 9 pazienti sono stati sottoposti ad ERT.

La ERT è stata iniziata precocemente in due pazienti con malattia di Pompe e ha determinato riduzione degli spessori e miglioramento dell'outcome. Il beneficio della ERT è stato osservato anche in un paziente affetto da Mucopolisaccaridosi I.

Due pazienti affetti da Malattia di Danon, sono stati sottoposti a impianto di defibrillatore in prevenzione primaria e un paziente è in attesa di trapianto di cuore.

Conclusioni: Nella nostra casistica in le CMPs sono presenti in 1/3 dei pazienti con LSD e hanno avuto un ruolo fondamentale nel determinare prognosi.

Le possibilità terapeutiche, ove necessario, per questi pazienti sono rappresentate dalla ERT, dalla Terapia Farmacologica con Chaperone, dalla Terapia di Riduzione del Substrato e dalle nuove Terapie Geniche.

In virtù del coinvolgimento sistemico, caratteristico di questo gruppo di malattie, la gestione dei pazienti richiede un approccio multidisciplinare; pertanto è mandatoria un'accurata valutazione cardiologica, già in fase di positività allo screening neonatale, per prevenire il rischio di scompenso cardiaco e morte cardiaca improvvisa. Inoltre, l'identificazione del genotipo si è rivelato fondamentale nella scelta terapeutica e nella consulenza genetica familiare.



Venerdì 20 ottobre 2023 - 08.30- 09.30
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOMIOPATIE E RICERCA DI BASE

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB42

FETAL AND NEONATAL DILATED CARDIOMYOPATHIES: DIAGNOSIS AND OUTCOMES AT A TERTIARY CENTER

Campanale Cosimo Marco¹, Adorisio Rachele², Ingrasciotta Erica², Moras Patrizio¹, Masci Marco¹, Colucci Maria Carolina⁶, Dotta Andrea³, Di Chiara Luca⁴, Amodeo Antonio², Pasquini Luciano⁵, Toscano Alessandra¹

¹ Perinatal Cardiology Unit, Department of Medical and Surgical for Fetus-Neonate, Bambino Gesù Children's Hospital IRCCS, Roma, ITALY

² Unit of Heart Failure and Transplant, Department of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, Bambino Gesù Children's H, Roma, ITALY

³ Neonatal Intensive Care Unit, Department of Medical and Surgical for Fetus-Neonate, Bambino Gesù Children's Hospital IRCCS, Roma, ITALY

⁴ Cardiac Intensive Care Unit, Department of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, Bambino Gesù Children's Hospital IRC, Roma, ITALY

⁵ Division of Neonatology, Catholic University of Rome, Roma, ITALY

⁶ Unit of Pediatrics, NESMOS Department, Sapienza University, Roma, ITALY

Background and aims: Dilated Cardiomyopathies (DCMs) are a heterogeneous group of myocardial diseases, resulting in ventricular dilation, cardiac dysfunction, heart failure and even death. Scarce evidence is available about DCMs with fetal and neonatal onset. We describe our experience in terms of time at diagnosis, clinical and outcomes until the first year of life.

Methods: we retrospectively collected patients presenting from January 2019 to April 2023 with dilated cardiomyopathy in fetal life or within the first 2 months were collected; fetal and post-natal echocardiographic ultrasounds and clinical data were reviewed.

Results and conclusions: Among 14 pts, 5 (38%) were diagnosed pre- and 7 (62%) post-natally. One interruption of pregnancy was performed. At birth mean weight was 2.785 ± 0.6 kg and GA 36 ± 2 weeks. Length of hospital stay at first admission varied from 12 to 428 days (median 60 days). Etiology was genetic in 6, secondary to coronary anomaly in 1 and the rest still of uncertain origin. Cardiac phenotypes included: global LV dilation and dysfunction in 8 (57%), Ventricular apex aneurysm in 3 (21%), LV dilations with multiple ventricular septal defects in 1 (7.1%) and LV dilation within significant mitral regurgitation in 1 (7.1%). Mean Fetal GLS and LVEF were reduced ($-8.4 \pm 2.4\%$ and $24.4 \pm 6.4\%$ respectively). Mean neonatal LVEF was $34 \pm 15\%$ at admission and $41 \pm 15\%$ at 1 year. At birth none was intubate and only 2 started inotropes: these were patients with fetal diagnosis who were born inside our hospital for predicted clinical instability at birth. Intubation was needed for 1 pt at one week and 2 pts at one month, inotropes in 1 at one week and 5 at one months. ECMO/VAD were present in 1 at one month, in 3 pts at 6 months and in one at 12 months. One pt was transplanted and one was dead at one year.

NDCMs have heterogenous cardiac phenotype and etiology. After a stable presentation at birth a rapid deterioration at about 1 month can be observed (inotropes dependency). The endpoint of death/transplant is about 14% at 1 year.



Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
FOLLOW-UP

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB43

IMPROVEMENT IN CARDIAC GEOMETRY AND FUNCTION IN CHILDREN AFTER RENAL TRANSPLANT: IMPACT OF PREVALENT DIALYSIS

Luca Antonucci ¹, Alessio Franceschini ¹, Federica Ferrigno ², Francesco Emma ¹, Marcello Chinali ¹

¹ Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, ITALY

² Università di Roma Tor Vergata, Roma, ITALY

Background: Increased morbidity and mortality has been reported in pediatric kidney diseases. Transplant has shown to reduce cardiovascular mortality, however risk remains high. We report longitudinal changes in cardiac structure and function in pediatric kidney transplant recipients, also related to previous type of dialysis chosen for the patients before the transplant.

Methods: We conducted a retrospective cohort study in children who received their first kidney transplant at Bambino Gesù Children's Hospital from 2012 to 2020. Our aim was to determine the influence of prevalent type of dialysis on cardiac changes following kidney transplant. The follow up continued until July 2022. Cardiac structure and function parameters were collected from clinical echocardiograms and assessed using standardized scores. Advanced echocardiographic parameters were also collected, including left ventricular longitudinal strain (GLS). Left ventricular hypertrophy (LVH) was defined according to ESC guidelines for the pediatric population.

Results: Of 143 children included, 63% were male, with a mean age at transplant of 10 (± 3.9) years. The average follow-up time was 4 (± 2) years. Results showed that left ventricular mass significantly decreased after transplant (from 53.8 ± 11.0 to 45.4 ± 10.5 ; $p < 0.001$). Accordingly, prevalence of LV hypertrophy decreased from 39% to 19.5% ($p < 0.001$). Left ventricular GLS also improved from 18.9 ± 2.5 to 21.8 ± 3.0 . When dividing the population according to prevalent dialysis (group 1: no dialysis [G1= 45%]; group 2: peritoneal dialysis [G2=28%], group 3: hemodialysis [G3=27%]), significant differences were observed. At baseline LVH was prevalent in 25% of study population, 37.5% in G2 and 60% in G3. In G1, despite no differences in left ventricular mass (LVM) after transplant was observed (from 38.5 ± 8.8 to 38.4 ± 9.1 ; $p = ns$), while a significant improvement in GLS was reported (from 20.1 ± 1.5 to 22.0 ± 3.0 ; $p = 0.007$). In contrast, in patients with prevalent dialysis (G2 and G3) both LVM and GLS improved after transplant. In the patients of G2, LVM after transplant declined from 38.5 ± 8.8 to 38.4 ± 9.1 ($p = ns$) while GLS improved from 20.1 ± 1.5 to 22.0 ± 3.0 ($p = 0.007$). In the patients of G3, LVM after transplant reduced from 44.0 ± 10.8 to 37.1 ± 8.7 ($p = ns$), while GLS improved from 19.8 ± 1.7 to 21.9 ± 2.8 ($p = 0.004$).

Conclusions: Our study showed that cardiac structural abnormalities improve following kidney transplantation: this is suggested by the significant reduction in LVM, the reduction of LV hypertrophy and the improvement in GLS. Furthermore, even in the absence of baseline LV hypertrophy, kidney transplant is associated with improvement in cardiac function.



Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
FOLLOW-UP

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB44

RESPIRATORY SYNCYIAL VIRUS PROPHYLAXIS AND CONGENITAL HEART DISEASE IN CHILDREN: AN ITALIAN OBSERVATIONAL RETROSPECTIVE STUDY

Chiara Ratti, Deborah Bertoncelli, Anna Della Greca, Bertrand Tchana

SSD Cardiologia Pediatrica Parma General and University Hospital, Parma, ITALY

Background: respiratory infectious disease is an important issue in patients with congenital heart disease (CHD) as far as they are known to be at high risk of increased morbidity and mortality and may require need hospital admission and intensive care. Respiratory syncytial virus (RSV) which leads to bronchiolitis represents the main agent of pulmonary infection in neonates and infants. We retrospectively value the effect of palivizumab prophylaxis in preventing RSV-associated hospitalization in infants with CHD.

Methods: We carried out a retrospective single-center study to evaluate RSV-related hospitalization rate and characteristics in CHD patients <2 years of age from November 2004 to March 2022, matching the criteria for palivizumab prophylaxis.

Results: 128 patients with CHD and 50 controls were enrolled. All CHD patients hospitalized for bronchiolitis (did not receive complete palivizumab prophylaxis. CHD patients with bronchiolitis stay longer in the hospital and may require intensive care.

Conclusions: palivizumab is effective in protecting HS-CHD patients under the age of 2 years from RSV disease and its life-threatening complications. Reducing hospitalization rate, morbidity, and mortality in this category of patients, passive immune prophylaxis with palivizumab may impact healthcare resource availability and utilization.

Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
FOLLOW-UP

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB46

RISULTATI A LUNGO TERMINE E FATTORI PREDITTIVI DI REINTERVENTO NEI BAMBINI OPERATI PER STENOSI SUBAORTICA

Arianna Esposito, Carolina D'Anna, Marcello Chinali, Alessio Franceschini, Gianluca Brancaccio, Antonella Santilli, Paolo Guccione, Lorenzo Galletti
Dipartimento di Cardiocirurgia, Cardiologia e Trapianto Cuore Polmone, IRCCS Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, ITALY

Introduzione: La stenosi sottovalvolare aortica (SubAS) rappresenta un insieme eterogeneo di ostruzioni del tratto di efflusso del ventricolo sinistro (LVOT) nei bambini, che possono causare nel tempo un danno della valvola aortica e lo sviluppo di ipertrofia ventricolare sinistra. Nonostante il trattamento chirurgico sia in grado di risolvere l'ostruzione, la scelta del timing e della tecnica chirurgica costituisce un argomento tuttora fortemente dibattuto a causa dell'elevato rischio di recidiva e reintervento. Studi precedenti hanno analizzato i fattori predittivi di reintervento in vari sottogruppi, ma raramente nella popolazione globale di bambini con SubAS.

Obiettivi: Gli obiettivi di questo studio erano descrivere i risultati chirurgici a lungo termine e determinare i fattori di rischio di reintervento dopo una prima escissione chirurgica efficace.

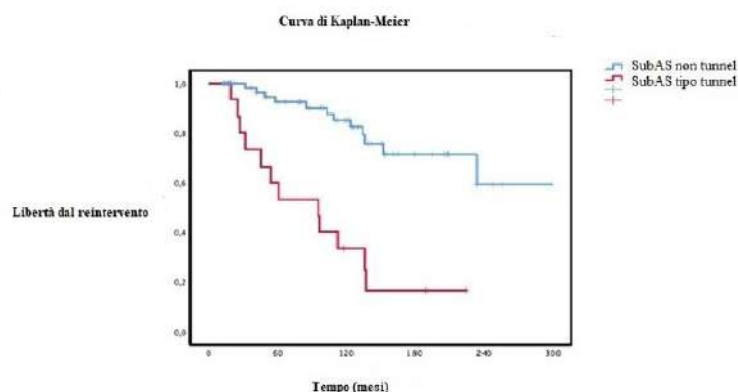
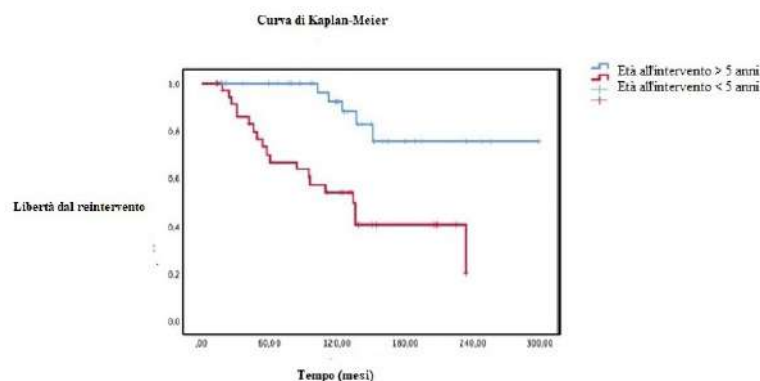
Metodi: La banca-dati informatizzata del Dipartimento di Cardiocirurgia, Cardiologia e Trapianto Cuore Polmone del nostro Istituto è stata analizzata con lo scopo di selezionare tutti i pazienti sottoposti a chirurgia per stenosi sottovalvolare aortica (SubAS) tra il 1994 e il 2021 con un follow-up postoperatorio di almeno 12 mesi. I pazienti con una fisiologia da cuore univentricolare e con ostruzione dinamica all'efflusso sistemico secondaria ad una diagnosi di Cardiomiopatia ipertrofica sono stati esclusi. I dati demografici, clinici, chirurgici ed ecocardiografici sono stati analizzati. L'outcome primario era il reintervento nei pazienti con SubAS dopo una prima resezione sottoaortica efficace. Outcomes secondari erano la mortalità e la morbidità, inclusi l'impianto di pacemaker per blocco atrioventricolare completo postoperatorio e il grado di insufficienza aortica al follow-up più recente.

Risultati: 76 bambini sottoposti ad un intervento di resezione sottoaortica sono stati inclusi nello studio. La durata mediana del follow-up postoperatorio era di 11.1 anni (IQR range: 7.3 – 15.7 anni). 2 decessi (2.6%) si erano verificati nel corso del follow-up.

24 pazienti (31.6%) erano stati rioperati a distanza di un tempo mediano di 7.5 anni dal primo intervento per una recidiva della stenosi o per un'insufficienza aortica emodinamicamente significativa. La libertà dal reintervento globale era 84.6% a 5 anni e 69.1% a 10 anni. Il sesso e la presenza di altri difetti cardiaci associati non mostravano differenze significative nei pazienti rioperati e non rioperati. All'analisi multivariata i fattori predittivi di reintervento erano l'età < 5 anni all'intervento (HR 3.54, 95% CI 1.06 – 11.83; p = 0.040) e la stenosi tipo tunnel (HR 4.42, 95% CI 1.70 – 11.51; p = 0.002).

3 soggetti (3.9%) avevano sviluppato un blocco atrioventricolare completo che aveva reso necessario l'impianto di un pacemaker. Nonostante l'intervento, la progressione dell'insufficienza aortica era frequente (39/68, 57.3%), ma soltanto 5 pazienti (7.3%) avevano sviluppato un'insufficienza aortica significativa che aveva reso necessario l'intervento di riparazione o sostituzione valvolare aortica.

Conclusioni: L'intervento di resezione sottoaortica nei bambini ha una bassa mortalità. Il tasso di recidiva e reintervento è elevato e raggiunge un plateau a distanza di 10 anni. I bambini operati ad un'età inferiore e con una stenosi tipo "tunnel" rappresentano i sottogruppi a maggiore rischio di reintervento. La progressione dell'insufficienza aortica dopo l'intervento è comune, ma fortunatamente soltanto in una minoranza dei casi questa evolve fino a divenire emodinamicamente significativa.





Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
FOLLOW-UP

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB47

SURGICAL OR MEDICAL CLOSURE OF DUCTUS ARTERIOSUS IN PRETERM INFANTS: WHICH ECHOCARDIOGRAPHIC PREDICTORS?

Sonia Diona¹, Anna Della Greca², Letizia Paglialonga³, Chiara Ratti², Deborah Bertoncelli², Bertrand Tchana²

¹ Medical School University of Parma, Parma, ITALY

² SSD Cardiologia Pediatrica Parma General and University Hospital, Parma, ITALY

³ Pediatric School of Specialization University of Parma, Parma, ITALY

Background: Patency of the arterial duct (PDA) results in a non-cyanogenic congenital heart disease (30% of heart disease), which can lead to hemodynamic instability and multi-organ failure. The association of hemodynamically significant PDA (hsPDA) and prematurity has been extensively described in literature. Echocardiocolor Doppler is the gold standard for evaluating the PDA shunt. Therapeutic approaches include pharmacological treatment (with paracetamol, ibuprofen, or indomethacin) or surgical treatment, whose choice remains at the discretion of the specialist. The aim of this study is to determine an echocardiographic parameter that allows to identify premature infants with hsPDA that require early treatment and to exclude patients with PDA without clinical relevance, treatable later, or going to a spontaneous closure.

Material and methods: This is an observational, retrospective, single-center study conducted with analysis of clinical and echocardiographic data present in the medical records of patients born preterm, (gestational age between 24 and 29 weeks), with patent ductus arteriosus, hospitalized between 1 January 2017 and 31 December 2021 in the Neonatal Intensive Care Unit (NICU) and followed by the Pediatric Cardiology Division of the Parma University Hospital. Infants aged <30 weeks of gestational age who underwent echocardiography in the first 48-72 hours of life with patent ductus arteriosus were included in the study. Following parameters were evaluated: birth weight; Apgar score at 1', at 5', at 10'; gestational age; type of ventilatory support; diameter of the duct; left atrial volume; PDA area/ body surface ratio; diameter of the MPA; LPA diameter; PDA flow velocity; VTI PDA; intercurrent pathologies. With the acquired data we calculated the following ratios: VTI PDA/duct diameter; VTI PDA/MPA diameter; VTI PDA/ LPA diameter; VTI PDA/ left atrial volume. The results were considered statistically significant for a p-value of less than 5% ($p < 0.05$).

Results: Of the 138 patients individuated, 17 were included and divided into two groups: untreated patients, with spontaneous closure of the arterial duct (N: 93; 73.2%); treated patients (N: 34; 26.8%). The latter were in turn divided into two subgroups: patients with surgical closure of the arterial duct (N: 14; 41%); patients with pharmacological closure of the arterial duct (N: 20; 59%). The PDA VTI/ AS volume ratio, if it did not show a statistically significant difference in the comparison between surgically treated patients and the rest of the patients (including untreated patients and pharmacologically treated patients), still approaches the limits of significance and seems to be able to represent a decisive parameter for discriminating with reasonable certainty the patients to be treated.

Conclusions: The decision to close the PDA is based on a multiparametric evaluation and on the experience of the specialist. Nevertheless, our results, albeit preliminary, are promising and suggest that it could be useful to investigate the role of the VTI PDA/AS volume ratio in the decision-making process regarding the need or not of therapy for ductus arteriosus closure. Further studies involving a larger population are necessary also to identify other echocardiographic criteria for the best management of these patients.



Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
FOLLOW-UP

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB48

MANIFESTAZIONI CARDIOLOGICHE NELLA SINDROME MULTI-INFIAMMATORIA SISTEMICA NEI BAMBINI (MIS-C): STUDIO MULTICENTRICO OSSERVAZIONALE SUL FOLLOW-UP A MEDIO TERMINE

Fabio Toscano ¹, Simone Foti Randazzese ¹, Giulia D'Arrigo ¹, Francesco Letter De Luca ², Letteria Bruno ², Agata Vitale ¹, Roberto Chimenz ³, Giovanni Conti ³, Malgorzata Wasniewska ¹, Eloisa Gitto ⁴, Paolo Guccione ⁵, Daniela Poli ⁵, Lilia Oretto ²

¹ U.O.C. di Pediatria, AOU Policlinico G. Martino, Università degli studi di Messina, Messina, ITALY

² U.O.S.D. di Cardiologia Pediatrica, AOU Policlinico G. Martino, Università degli studi di Messina, Messina, ITALY

³ U.O.C. di Nefrologia Pediatrica e Dialisi, AOU Policlinico G. Martino, Università degli Studi di Messina, Messina, ITALY

⁴ Unità di Terapia Intensiva Neonatale e Pediatrica, AOU Policlinico G. Martino, Università degli Studi di Messina, Messina, ITALY

⁵ Centro Cardiologico Pediatrico del Mediterraneo (CCPM) dell'Ospedale Pediatrico Bambin Gesù (OPBG), Taormina, ITALY

Introduzione: Le manifestazioni cardiologiche complicano frequentemente l'esordio o l'evoluzione della sindrome multi-infiammatoria sistemica covid19 correlata (MIS-C). Sebbene apparentemente le alterazioni cardiologiche secondarie alla mio-pericardite e all'interessamento coronarico e valvolare siano transitorie, in letteratura ad oggi non vi sono protocolli standardizzati per il follow-up del danno cardiaco. Il nostro studio è rivolto alla valutazione delle manifestazioni cardiologiche della MIS-C all'esordio e nel follow-up a 6 mesi.

Materiali e metodi: Nel presente studio multicentrico osservazionale sono stati inclusi 19 pazienti di età <18 anni con diagnosi di MIS-C e coinvolgimento cardiaco (alterazione di troponina T e/o NT-pro-BNP) di cui 15 afferenti all' AOU Policlinico "G.Martino" di Messina e 4 al Centro Cardiologico Pediatrico Mediterraneo di Taormina da Gennaio 2021 a Marzo 2023. Tutti i pazienti sono stati sottoposti ad elettrocardiogramma (ECG) ed ecocardiografia color-doppler all'esordio, a 1 mese e a 3-6 mesi dalla dimissione; i pazienti che avevano mostrato un quadro più grave di patologia sono stati sottoposti a risonanza magnetica (RMN) cardiaca.

Risultati: All'esordio della sintomatologia: il 58% dei pazienti presentava alterazioni ECG-grafiche (82% alterazioni del tratto ST-T, 27% alterazioni del ritmo, 18% alterazioni della conduzione atrio-ventricolare o intraventricolare); il 42% presentava disfunzione ventricolare sinistra con riduzione della frazione di eiezione (FE), di cui il 62% ha necessitato di cure in terapia intensiva pediatrica; il 10% dei pazienti mostrava una dilatazione delle arterie coronarie; il 47% una valvulopatia di grado lieve-moderato; la quasi totalità (circa il 90%) un coinvolgimento pericardico. In 6 pazienti all'esordio è stata eseguita una RMN cardiaca con evidenza di mio-pericardite acuta. Tutti i pazienti hanno praticato terapia immunosoppressiva con immunoglobuline umane per via endovenosa e terapia steroidea in boli; nel 10% dei casi si è resa necessaria la terapia con anti IL-1 (anakinra); il 53% dei pazienti ha necessitato di terapia di supporto emodinamico. Al follow up a 1 mese: non erano evidenti alterazioni ECG-grafiche; nel 21% dei casi persisteva una lieve riduzione della FE; nel 37% un interessamento pericardico (di cui il 28% con persistente iper-riflettenza). Al follow up a 3-6 mesi: l'ECG era normale; in un singolo caso l'ecocardiogramma mostrava una FE lievemente ridotta, successivamente correlata a miocardio non compatto; tuttavia la RMN a 6 mesi in 4 casi presentava ancora sfumate alterazioni, in due casi con FE ai limiti della norma (55%). Lo strain longitudinale globale valutato all'ecocardiogramma era anormale in questi due casi.

Conclusioni: Il follow-up a medio termine dei pazienti con pregressa MIS-C con coinvolgimento cardiaco mostra un'evoluzione favorevole con normalizzazione dell'ECG e della FE all'ecocardiogramma a 6 mesi. Tuttavia, la RMN e lo strain longitudinale globale in qualche caso mostrano alterazioni residue di grado lieve. Il significato clinico di tali alterazioni sarà oggetto di valutazione nel follow up a lungo termine.



Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
FOLLOW-UP

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB49

LEFT VENTRICULAR DIASTOLIC FUNCTION AT BIRTH IN NEONATES WITH COARCTATION OF THE AORTA

Maria Carolina Colucci¹, Cosimo Marco Campanale², Luciano Pasquini³, Marco Masci², Patrizio Moras², Alessandra Toscano²

¹ Unit of Pediatrics, NESMOS Department, Sapienza University, Roma, ITALY

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

³ Division of Neonatology, Catholic University of Rome, Roma, ITALY

Aim of the study: Prenatal diagnosis of Coarctation of the aorta is challenging, being the suspicion raised from the presence of intrauterine Ventricular Disproportion but only confirmed postnatally. Before surgery neonates with Coarctation of the aorta may encounter a number of complications such as diastolic dysfunction which can affect the outcome if not identified and managed appropriately.

Methods: We therefore studied diastolic function by measuring mitral valve E/A ratio and both E/E' septal and lateral ratio in newborns with prenatal diagnosis of Ventricular Disproportion in the first 72 hours of life. Biventricular systolic function has been evaluated as well, measuring TAPSE, RVFAC% and EF. According to postnatal diagnosis patients were then classified into Coarctation+ and Coarctation- group.

Results and Conclusions: A total of 21 neonates was considered for the analysis. Eleven (52.4%) had Coarctation of the aorta, the remaining 10 (47.6%) had hypoplasia of the Aortic Arch, with no sign of Coarctation of the aorta. Being left systolic function preserved in both groups of patients, lateral E/E' ratio was significantly higher in newborns Coarctation+ being 18.38 ± 8.1 and 12.63 ± 2.8 in patients Coarctation- ($p=0.041$); septal E/E' was 23.32 ± 10.9 in Coarctation+ group and 16.12 ± 4.3 in Coarctation- group ($p=0.05$). Right ventricular function in Coarctation+ group was depressed in terms of RVFAC%, being 32.48 ± 7.17 vs 38.7 ± 4.7 in Coarctation- ($p=0.031$) and of TAPSE, being 0.79 ± 0.2 vs 0.96 ± 0.1 in Coarctation- ($p=0.040$). These preliminary results show that newborns with Coarctation of the aorta are more likely to develop a diastolic dysfunction at birth compared to fetuses with prenatal Ventricular Disproportion but no Coarctation of the aorta. In the light of above, we suggest that these patients might need a different medical management and presurgical approach.



Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
FOLLOW-UP

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB50

VALIDATION OF MULTIPLE OFFICE BLOOD PRESSURE MEASUREMENT. A NOVEL TOOL FOR EVALUATING BLOOD PRESSURE IN CHILDREN

Daniele Rossetti ¹, Maria Cristina Mancuso ², Giacomo Tamburini ¹, Antonio Vergori ³, Alice Monzani ⁴, Thomas Ria ⁵, Valentina Capone ², Gianluigi Ardissino ²

¹ Università degli Studi di Milano, Milano, ITALY

² Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milano, ITALY

³ Aziende Socio Sanitarie Territoriale dei Sette Laghi, Varese, ITALY

⁴ Azienda Ospedaliera Universitaria Maggiore della Carità, Novara, ITALY

⁵ Presidio Ospedaliero Universitario Santa Maria della Misericordia, Udine, ITALY

Background: Blood pressure measurement (BPM) is a common procedure in clinical practice, but it can be challenging to obtain reliable values in children. Casual office BPM (gold standard) is all but accurate and ABPM may be difficult to perform or even misleading. Multiple Office Blood Pressure Measurement (mOBPM) was developed at our Center in 2010 for evaluating BP with serial and automated measurements (10 or more in at least 30 min) using standard oscillometric devices. BP values were uploaded in a software and coefficient of variation (CV) was calculated after excluding outlier values (<5th and >95th centile of the recorded values)

Methods: The present study compares results obtained with mOBPM vs ABPM in children addressed to our Center for suspected arterial hypertension (AH). Given that children develop myocardial hypertrophy soon after the development of AH, Cardiac Mass Index (CMI) was used as gold standard to categorize patients as hypertensive or normotensive.

Results: Twenty-five children were enrolled. AH was confirmed by increased CMI in 5 (20%) of them. ABPM identified 11 (44%) hypertensive children vs 12 (48%) identified by mOBPM. Sensitivity and specificity were 60% and 60% using ABPM vs 100% and 65% using mOBPM. PPV and PNV were 27% and 86% vs 42% and 100%, respectively.

Conclusion: The present analysis shows that mOBPM is more reliable than ABPM in the diagnosis of AH in children. We recommend the routine use of mOBPM for measuring BP since ABPM may lead to wrongful diagnosis, can provide misleading results because of children discomfort and is more time-consuming.



Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
FOLLOW-UP

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB51

RISK STRATIFICATION AND PREVENTION OF CARDIO-TOXICITY FROM CHEMOTHERAPY IN PEDIATRIC AGE, A PROTOCOL PROPOSAL

Deborah Bertoncelli¹, Anna Della Greca¹, Letizia Paglialonga², Chiara Greco¹, Chiara Ratti¹, Bertrand Tchana¹

¹ Pediatric Cardiology Division, Parma, ITALY

² Pediatric School of Specialization Parma University, Parma, ITALY

Background: In recent decades, thanks to screening programs, diagnostic improvements and therapeutic advances, the survival of cancer patients has progressively increased. Due to the intrinsic myocardial toxicity of many chemotherapeutics, adverse cardiovascular events are a major cause of both short- and long-term morbidity and mortality. No risk score has been validated to date, and therefore the risk estimate remains linked to the clinical judgment of the oncology team.

The cardioprotective potential of ACE inhibitors and beta-blockers was also evaluated: ACE inhibitors decrease oxidative stress and interstitial fibrosis, and improve intracellular Ca metabolism and mitochondrial function. At present, prophylactic cardioprotective treatment is strongly recommended in patients at high risk of developing cardiotoxicity, and should also be considered in low-risk patients receiving high-dose anthracycline-containing chemotherapy treatments. But is pharmacological primary prevention relevant only in high-risk patients, or also in standard-risk patients undergoing cardiotoxic chemotherapy?

Materials and Methods: We conducted a retrospective study, enrolling 66 patients between 0 and 17 years old, admitted to our Pediatrics and Pediatric Oncology Department from 01/01/14 to 12/31/18 and undergoing chemotherapy. We excluded patients with congenital or acquired heart disease prior to tumor diagnosis, left ventricular dysfunction at diagnosis, and/or lack of cardiac investigations at baseline. We therefore evaluated the development of cardiovascular damage understood as: arterial hypertension requiring therapy, left ventricular dyskinesias, decrease in EF < 60% and > 10% compared to baseline, left ventricular diastolic dysfunction, arrhythmias or QTc prolongation.

Results: The ECG at diagnosis was normal in 53 patients, had minor anomalies in 8 patients, while it presented major anomalies in relation to the underlying tumor disease in 5 patients. EF at diagnosis was normal (greater than or equal to 60%) in all patients. 81.9% of patients had anthracyclines in their treatment plan. During or immediately after chemotherapy we identified 5 cases of arterial hypertension treated with drug therapy, 10 cases of left ventricular dysfunction, 1 with ventricular hypertrophy and repolarisation alterations, treated pharmacologically, 2 cases of arrhythmia, 2 cases of lengthened QTc. All 10 patients with left ventricular dysfunction had taken at least one dose of anthracyclines. The difference between the EF before therapy and the minimum EF during or after chemotherapy was statistically significant, with an average percentage reduction greater than 10% of the second compared to the first. The increase in the PR interval during or after chemotherapy compared to the value detected before the anti-tumor treatment was statistically significant.

Conclusions: Childhood is in itself a risk factor for the development of cardiotoxicity from chemotherapy; early diagnosis and timely cardioprotective therapy are essential for the long-term cardiological outcome

We would like to go for a protocol proposal with the aim of evaluating the efficacy of a cardioprotective therapy in primary prevention which includes:

- Standardization of risk assessment through accurate personal and family history, standard 12-lead ECG and baseline transthoracic echocardiography and before and after each chemotherapy cycle
- systematic use of cardiac biomarkers such as troponin at time zero, before and after each chemotherapy cycle.
- Administration of prophylactic therapy with ACE inhibitors at standard doses from the moment of diagnosis until the end of the anti-tumor treatment, unless otherwise clinically needed.
- Monitoring with complete clinical evaluation, biomarkers of cardiac damage (Tn), 2D transthoracic echocardiography with color-flow Doppler, 12-lead ECG and blood pressure measurements at baseline, before and after each cycle of chemotherapy, at the end of treatment and subsequently at 1, 6 and 12 months.

The drug proposed for this prophylaxis is Enalapril.

Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
FOLLOW-UP

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB52

LONG-TERM OUTCOMES OF SCIMITAR SYNDROME: A SINGLE-CENTER EXPERIENCE

Michele Lioncino¹, Fausto Badolato¹, Stella Maiolo¹, Giulio Calcagni¹, Giovanni Antonelli¹, Benedetta Leonardi¹, Alessia Del Pasqua², Aurelio Secinaro³, Lorenzo Galletti⁴, Adriano Carotti⁴, Fabrizio Drago¹, Gabriele Rinelli¹

¹ Paediatric Cardiology and Cardiac Arrhythmia Complex Unit, Bambino Gesù Children's Hospital, IRCCS, Roma, ITALY

² Department of Medical and Surgical Cardiology, Bambino Gesù Children's Hospital, IRCCS, Roma, ITALY

³ Advanced Cardiovascular Imaging Unit, Bambino Gesù Children's Hospital, IRCCS, Roma, ITALY

⁴ Department of Cardiology, Cardiac Surgery, Heart and Lung Transplantation, Bambino Gesù Children's Hospital, IRCCS, Roma, ITALY

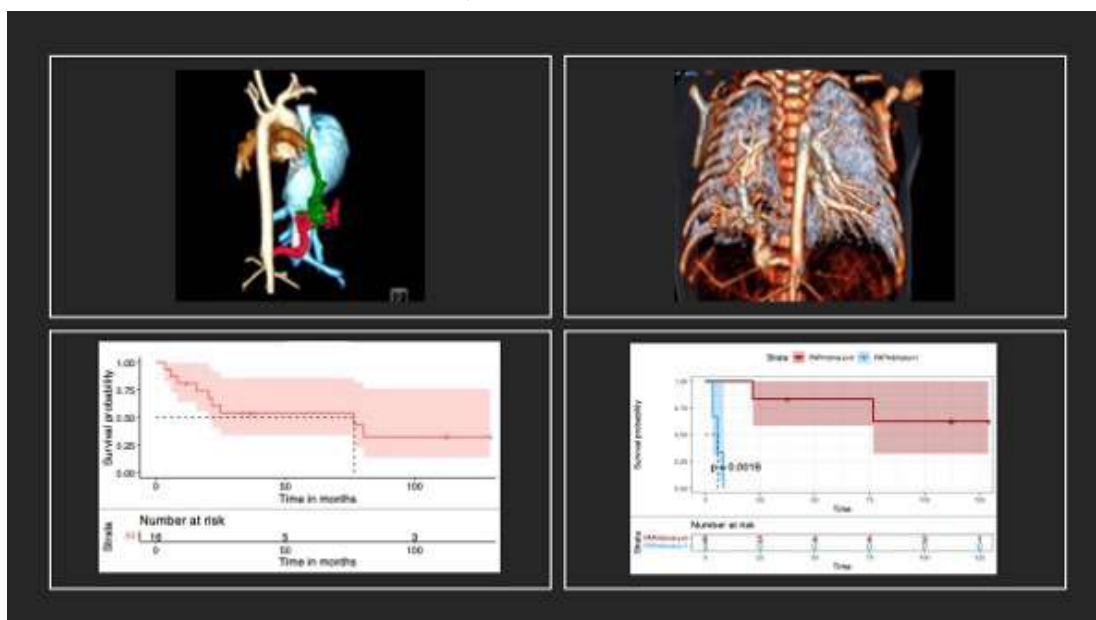
Scimitar syndrome is a rare association of cardiovascular anomalies, including anomalous drainage of right pulmonary veins to the inferior vena cava, either above or under the diaphragm. The anomalous vein usually drains the middle and lower lobes of the right lung, or the whole lung, which is often supplied by major aorto-pulmonary collaterals and shows variable degrees of parenchymal hypoplasia and pulmonary sequestration. The aim of our study is to summarize the clinical presentation, the anatomic features, surgical management, and outcomes of scimitar syndrome.

Material and Methods: We retrospectively identified electronic medical records of infants and children diagnosed with scimitar syndrome at Bambino Gesù Children's Hospital between January 2011 and June 2023. 12-lead ECG, echocardiograms, cardiac catheterizations, cardiac magnetic resonances, cardiac-CT scans, and intraoperative descriptions were reviewed. Our primary endpoint was a composite outcome of death, heart failure and cardiovascular reintervention. Kaplan-Meier estimates survival time curves were used to assess freedom from the primary endpoint. We defined severe pulmonary hypertension as mean pulmonary arterial pressure > 30 mmHg identified during cardiac catheterization. Statistical analysis was performed using R studio (version 4.2.2, The R Foundation, Austria)

Results: Over a median follow up time of 9,33 years (interquartile range 3-16), we diagnosed 17 patients with scimitar syndrome [F=5, 29%, median age at diagnosis 0.6 years (IQR 0.1-3.95)]. Diagnosis was achieved by echocardiography in 9 (57%). Median systolic pulmonary artery pressure, estimated from tricuspid regurgitation was 40 mmHg (IQR 30-65). Obstruction of the IVC-venous drainage was present in 4 patients (23%). Cardiac catheterization was performed in 11 patients (64%). Pulmonary sequestration was identified in 12 (70%). During follow up, 8 patients (47%) underwent transcatheter embolization of systemic to pulmonary collaterals and in 8 we performed surgical correction of the anomalous return. Baffling of the anomalous vein to the left atrium was performed in 5 patients (29%), right-sided Lacour-Gayet operation in 2 (11%) and 1 (5%) underwent a hybrid procedure. Mean intensive care unit stay was 3 ± 1.9 days. Among the entire cohort, median time to the primary endpoint of death, heart failure or cardiovascular reintervention was 76 months.

Among patients with a preoperative cardiac catheterization, freedom from the primary endpoint was significantly lower among those with mPAP > 30 mmHg (log-rank test $p < 0.002$).

Conclusion: Patients with scimitar syndrome may experience a significant risk of death, heart failure or cardiovascular reintervention. Long-term freedom from death, heart failure or cardiovascular reinterventions is good (47%). Mean pulmonary pressure at first cardiac catheterization is a powerful predictor of worse outcome in patients with scimitar syndrome (log-rank test $p < 0.002$).





Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
GUCH

CB53

LONG TERM FOLLOW-UP OF PATIENTS WITH SYSTEMIC RIGHT VENTRICLE AND BIVENTRICULAR PHYSIOLOGY: A SINGLE CENTRE EXPERIENCE

Cristina Ciuca Ciuca¹, Anna Balducci¹, Emanuela Angeli², Mariateresa Di Dio¹, Gabriele Egidy Assenza¹, Elisabetta Mariucci¹, Luca Ragni¹, Luigi Lovato³, Fabio Niro³, Ylenia Bartolacelli¹, Ambra Bulgarelli¹, Valentina Gesuete¹, Lucio Careddu², Andrea Dotti¹, Gaetano Domenico Gargiulo²
¹ Pediatric Cardiology and Adult Congenital Heart Disease Program Department of Cardio-Thoracic and Vascular Medicine, Bologna, ITALY
² Pediatric Cardiac Surgery and Adult Congenital Heart Disease Department of Cardio-Thoracic and Vascular Medicine IRCC, Bologna, ITALY
³ Radiology Unit, Department of Cardio-Thoracic and Vascular Medicine IRCCS Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna, Bologna, ITALY

Background: A progressively increasing prevalence of congenital heart disease (CHD) in adult-hood has been noticed in recent decades; CHD cases with a systemic right ventricle have a poorer outcome.

Methods: Seventy-three patients with SRV evaluated in an outpatient clinic between 2014 and 2020 were enrolled in this study. Thirty-four patients had a transposition of the great arteries treated with an atrial switch operation; 39 patients had a congenitally corrected transposition of the great arteries (ccTGA).

Results: Mean age at the first evaluation was 29.6 ± 14.2 years; 48% of the patients were female. The NYHA class at the visit was III or IV in 14% of the cases. Thirteen patients had at least one previous pregnancy. In 25% of the cases, complications occurred during pregnancy. Survival free from adverse events was 98.6% at one year and 90% at 6-year follow-up without any difference between the two groups. Two patients died and one received heart transplantation during follow-up. The most common adverse event during follow-up was the presence of arrhythmia requiring hospitalization (27.1%), followed by heart failure (12.3%). The presence of LGE together with lower exercise capacity, higher NYHA class and more dilated and/or hypokinetic RV predicted a poorer outcome. Quality of life was similar to the QoL of the Italian population.

Conclusions: Long-term follow-up of patients with a systemic right ventricle is characterized by a high incidence of clinical events, prevalently arrhythmias and heart failure, which cause most of the unscheduled hospitalizations.

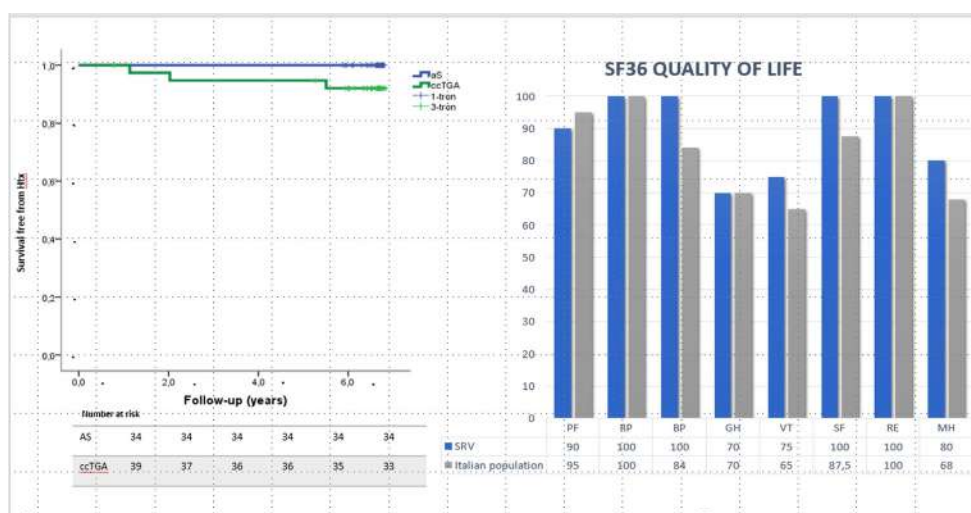


FIGURE LEGENDS:

FIGURE 1. Survival free from adverse events during the study: Overall, one-year survival free from adverse events was 98.6% while 6-year survival free from adverse events was 90%.

FIGURE 2: Quality of life evaluation: The SF-36 is a generic multi-item questionnaire comprising of 36 questions on eight domains: physical functioning (PF) 83.8 ± 19.8 ; role physical (RP) 89.2 ± 29.9 ; bodily pain (BP) 90.3 ± 21.1 , general health (GH) 67.8 ± 22 , vitality (VT) 74 ± 16 , social functioning (SF) 86.2 ± 17.8 , role emotional (RE) 92.3 ± 25.5 , mental health (MH) 78.7 ± 15.9 .



Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
GUCH

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB54

OVERWEIGHT AND OBESITY IN ADULT PATIENTS WITH CONGENITAL HEART DISEASE AND SYSTEMIC RIGHT VENTRICLE IN BIVENTRICULAR CIRCULATION: CONSEQUENCES ON EXERCISE CAPACITY AND OUTCOME

Cristina Ciuca Ciuca¹, Anna Balducci¹, Emanuela Angeli², Elisabetta Mariucci¹, Gabriele Egidy Assenza¹, Luca Ragni¹, Valentina Gesuete¹, Ylenia Bartolacelli¹, Tammam Hasan¹, Daniela Palleri¹, Emanuela Concett D'Angelo¹, Gaetano Domenico Gargiulo², Andrea Donti¹

¹ Pediatric Cardiology and Adult Congenital Heart Disease Program Department of Cardio - Thoracic and Vascular Medicine, Bologna, ITALY

² Pediatric Cardiac Surgery and Adult Congenital Heart Disease Department of Cardio-Thoracic and Vascular Medicine IRCC, Bologna, ITALY

Background: Overweight and obesity are considered as a global pandemic and are associated with an increased risk of morbidity and mortality in general population and seems to also involve the increasing adults with congenital heart disease (ACHD) population.

Methods: 84 patients with SRV evaluated in the outpatient clinic between 2014 and 2022 were enrolled in this study. Patients were evaluated according to routine clinical practice including clinical evaluation, body mass index calculation, echocardiography, cardiopulmonary exercise test (CPET) and chronical medical intake registration.

Results: The etiology of SRV was 53.6% atrial switch and 46.4% congenitally corrected transposition of the great arteries. Mean age at the first evaluation was 29.8 ± 13.4 years; 38 patients (45.2%) were female. Mean BMI was 24.3 ± 5.1 Kg/m².

Overall, 39.3% of patients had a BMI higher 25kg/m²: overweight prevalence was 25% while obesity prevalence was 14.3%, no gender or SRV type difference was noticed. Overweight and obese patients were older than normal weight patients (33.6 ± 10.9 versus 27.3 ± 14.5 years old, $p = 0.036$). NYHA class III of IV was distributed as follows: 10% of patients with BMI < 25 kg/m², 20% of overweight patients and 8% of patients with obesity $p = 0.02$. A moderate impairment of exercise capacity was evidenced with a significantly lower performance for overweight/obese patients (normal weight patients VO₂ 26.9 ± 9.6 ml/kg/min versus 20.4 ± 6.3 ml/kg/m² respectively 22.9 ± 7.7 ml/kg/m² in overweight and obese patients $p = 0.01$). Moreover, VAT was reached sooner in overweight and obese patients (46.5% and respectively 39.9% of predicted value) compared with normal weight patients (51.0% $p = 0.04$). Pathological VE/VCO₂ was more frequent in patients with obesity (33%) and overweight (29%) than in normal weight patients (22%) ($p = 0.04$).

Interestingly, patients with higher BMI received more frequently medical therapy: 66.6% of overweight patients, 100% of obese patients versus 56.8% of patients with BMI < 25kg/m².

Conclusions: The obesity growing pandemic also affects SRV patients. The risk of obesity increases with age and associates with a higher morbidity status, a higher NYHA class, a lower exercise capacity and a higher cardiovascular medication intake.



Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
GUCH

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB55

ADATTAMENTO CARDIOVASCOLARE IN DONNE CON GRAVIDANZA MONOCORIONICA COMPLICATA DALLA SINDROME DA TRASFUSIONE FETALE "TWIN TO TWIN" TRATTATA CON CHIRURGIA LASERFETOSCOPICA: VALUTAZIONE DEI PARAMETRI DI FUNZIONE SISTO-DIASTOLICA E DI DEFORMAZIONE MIOCARDICA

Massimo Garbin¹, Milazzo Roberta², Dario Consonni³, Daniela Casati^{2,4}, Arianna Laoreti^{2,4}, Giulia Fini¹, Sara Santacesaria¹, Savina Mannarino¹, Irene Raso¹, Mariano Lanna^{2,4}, Irene Cetin², Stefano Faiola^{2,4}

¹ Unità Complessa Cardiologia Pediatrica Buzzi, ASST FBF Sacco, Milano, ITALY

² Dipartimento Donna, Madre e Neonato, Ospedale Pediatrico Buzzi, Università degli Studi di Milano, ITALY

³ Unità di Epidemiologia, Fondazione IRCCS Ca' Granda, Ospedale Maggiore Policlinico, Milano, MILANO, ITALY

⁴ Unità di Terapia Fetale U. Nicolini, Ospedale Pediatrico Buzzi, Università degli Studi di Milano, Milano, ITALY

Scopo dello studio: valutare i cambiamenti dei parametri di funzione e deformazione miocardica in gravidanze gemellari monocorioniche complicate dalla sindrome da trasfusione fetale Twin to Twin (TTTS) prima e dopo il trattamento con chirurgia laser fetoscopica.

Metodi: Uno studio osservazionale prospettico è stato eseguito dal 2020 al 2022 dopo l'approvazione da parte del comitato etico locale, in gravidanze gemellari monocorioniche complicate da TTTS trattate con chirurgia laser tra 16 e 26 settimane di gestazione. Per valutare la funzione placentare e la perfusione, sono state valutate l'indice di pulsatilità dell'arteria uterina, dell'emoglobina, dell'ematocrito e del rapporto fms-like tirosin chinasi-1/fattore di crescita placentare prima e 24 ore dopo il laser. Con ecocardiografia abbiamo valutato funzione sistolica e diastolica e gli indici di deformazione cardiaca del ventricolo sinistro, dell'atrio sinistro e del ventricolo destro, prima, 24 ore e una settimana dopo il laser. Tali dati sono stati confrontati con gravidanze monocorioniche non complicate della stessa età gestazionale utilizzando test non parametrici. Abbiamo utilizzato modelli di regressione lineare a intercettazione casuale per i cambiamenti emodinamici materni in conseguenza alla quantità di liquido amniotico drenato

Risultati: Abbiamo arruolato quarantadue gravidanze TTTS con un'età gestazionale mediana di 19.1 (17.4 - 20.9) e quindici gravidanze gemellari monocorioniche della stessa età gestazionale. Il tasso di sopravvivenza globale dopo il laser era del 72% senza complicazioni materne, con un'età gestazionale mediana al parto di 31,5 (27-34). L'analisi dei dati relativi alla chimica del sangue e funzione placentare del gruppo TTTS ha mostrato una diminuzione significativa dei valori mediani di emoglobina e ematocrito tra l'ammissione (T0) e il campione postoperatorio (T1) nonché un aumento del rapporto solubile fms-like tirosin chinasi-1/fattore di crescita placentare. Valori mediani più elevati di pressione arteriosa media (MAP), frequenza cardiaca (HR), gittata cardiaca (CO) e indice cardiaco (CI) sono stati osservati nelle gravidanze TTTS rispetto alle gravidanze gemelle MC non complicate [MAP 82,5 vs 76,7 mmHg (valore p 0,008); HR 89,5 vs 80 bpm (valore p 0,02); CO 6,1 vs 5,1 L/min (valore p 0,04); CI 3,5 vs 2,9 L/min/m² (valore p 0,03)]. Tra il momento dell'ammissione e una settimana dopo il laser (T2), si è rilevata una riduzione progressiva della mediana materna HR [T0 - 89.5 bpm; T2 - 81 bpm (valore p 0.02)], del CO [T0 - 6.1 L/min; T2 - 5.1 L/min (valore p 0.02)], del CI [T0 - 3.5 L/min/m²; T2 - 3 L/min/m² (p 0.02)] dei parametri di deformazione miocardica GLS e RVfw e RV4c [T0 - GLS 24.2%, T2 - GLS 23.5% (valore p 0.04); T0 - RVfw 30.7%, T2 - RVfw 29.9% (valore p 0.01); T0 - R4Vc 26.1%, T2 - R4c 24.4% (valore p) con un aumento dei valori medi di resistenza vascolare (TVR e TVRi) [T0 - TVR 1092 dynes*s/cm⁵, T2 - TVR 1157.2 dynes*s/cm⁵ (p value 0.02); T0 - TVRi 1947.5 dynes*s/cm⁵/m², T2 - TVRi 2011.3 dynes*s/cm⁵/m² (p value 0.03)] La quantità di amniorennaggio, soglia 1000 ml, non ha influenzato i parametri emodinamici. Abbiamo rilevato una percentuale di complicazioni post laser in accordo con la letteratura internazionale

Conclusioni: La nostra analisi evidenzia come l'adattamento cardiovascolare materno nella gravidanza gemellare MC complicata da TTTS possa essere più 'dinamico' e dopo il laser i parametri di funzione cardiaca materni si stabilizzano su valori simili a quelli di gravidanze gemellari MC non complicate, il che ci permette di riflettere sui meccanismi emodinamici alla base di queste modifiche, il possibile ruolo della placenta e il peso dei fattori ormonali coinvolti.

Aumentare il reclutamento dei pazienti, valutare i parametri nel terzo trimestre avanzato e confrontare la valutazione cardiovascolare materna con le gravidanze gemelle dicorioniche, sono necessari per stimare l'impatto nella gestione clinica.



Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
GUCH

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB56

NUOVE SFIDE PER IL CARDIOLOGO: LA GRAVIDANZA IN PAZIENTI CON CARDIOPATIE

Chiara Nannelli ¹, Alessandra Cristofaletti ¹, Stefania Milesi ², Ricciarda Raffaelli ³, Elettra Pomiato ¹, Camilla Sandrini ¹, Lucia Rossetti ¹, Jacopo Tonelli ¹, Flavio Luciano Ribichini ¹, Maria Antonia Prioli ¹

¹ UOC Cardiologia, Azienda Ospedaliera Universitaria Integrata Verona, Verona, ITALY

² UOC Anestesia e Rianimazione, Azienda Ospedaliera Universitaria Integrata Verona, Verona, ITALY

³ UOC Ostetricia e Ginecologia, Azienda Ospedaliera Universitaria Integrata Verona, Verona, ITALY

Scopi della ricerca: La gravidanza è un momento importante nella vita della donna, caratterizzata da cambiamenti emodinamici del sistema cardiovascolare che possono tradursi in rischi per le pazienti (pz) affette da cardiopatie congenite (CHD) o acquisite. In questo studio real-life è stato valutato l'andamento clinico-strumentale correlato alla gestazione nelle pz con CHD o con cardiopatie acquisite.

Metodi impiegati: Abbiamo valutato il decorso di tutte le gravidanze nelle pz con varie cardiopatie seguite nel nostro Centro. Sono state valutate complicanze gestazionali, nel peri-partum e fetali. Gli endpoints considerati sono stati: morte, scompenso cardiaco, peggioramento di classe NYHA, inizio o potenziamento di terapia cardiologica, monitoraggio intensivo post-partum, intervento chirurgico correttivo di CHD post-partum, indicazione a parto con taglio cesareo, aborti, complicanze ostetriche, prematurità, ricorrenza di cardiopatia.

Risultati: Sono state esaminate 275 gravidanze da 130 pz (età media in gravidanza 30 anni): 121 (44%) con CHD operate, 154 (54%) con cardiopatie non operate. La cardiopatia veniva diagnosticata durante o dopo la gestazione stessa in 28 gravidanze (10%); in 33 (12%) dopo il parto è stata eseguita una correzione chirurgica della cardiopatia. Per quanto riguarda l'andamento clinico, in 56 gravidanze (20%) si è evidenziato un peggioramento clinico-strumentale con necessità di potenziamento della terapia cardiologica nella metà dei casi; la maggior parte erano CHD complesse (Fallot, trasposizione dei grossi vasi, ritorni venosi anomali, canale atrio-ventricolare), per lo più operate. Nelle 56 gestazioni complicate tutte erano singole, l'età gestazionale (EG) media al parto era 37,7 settimane ed il peso neonatale era 2970 gr, inferiori ai dati delle non complicate (EG media 38,6 settimane; peso neonatale 3175 gr). Nei due gruppi (complicate e non) l'indicazione a parto con taglio cesareo era del 55% vs 32%, la necessità di monitoraggio intensivo post-partum era del 16% vs 2%. Si registravano due morti per eventi cardiovascolari (3,5%), una gestazionale e una a 3 mesi dal parto. Simili fra le popolazioni di gravidanze complicate e non, erano invece i casi di complicanze ostetriche, aborti e ricorrenza neonatale di CHD (con predominanza di ricorrenza di bicuspidia aortica).

Conclusioni: Oggi, con l'evoluzione della cardiochirurgia e con gli alti flussi migratori, aumentano le pz con cardiopatie che affrontano una gravidanza e per le quali è necessaria una valutazione cardiologica. La conoscenza dell'adattamento cardiovascolare in gravidanza e durante il parto e della fisiopatologia di alcune cardiopatie sono basilari per poter seguire le gravidanze complesse, decidere il trattamento farmacologico, il timing e la modalità del parto e talora la necessità di interruzione della gravidanza stessa. Un adeguato counselling preconcezionale, la stratificazione del rischio materno e la creazione di un team multidisciplinare sono fondamentali nel loro management.

Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
GUCH

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB57

LA CAPACITÀ FUNZIONALE NEI FONTAN: IL RUOLO CHIAVE DELLA FORZA MUSCOLARE E DELLA VENTILAZIONE

Roberta Lotti¹, Cristina Barbara¹, Annalisa Porcile¹, Giulia Guglielmi¹, Vincenzo De Marzo², Gianluca Trocchio³, Piero Clavario¹

¹Cardiologia Riabilitativa AsI3, Genova, ITALY

²Cardiologia UTIC-IRCCS Casa Sollievo della Sofferenza, San Giovanni Rotondo, ITALY

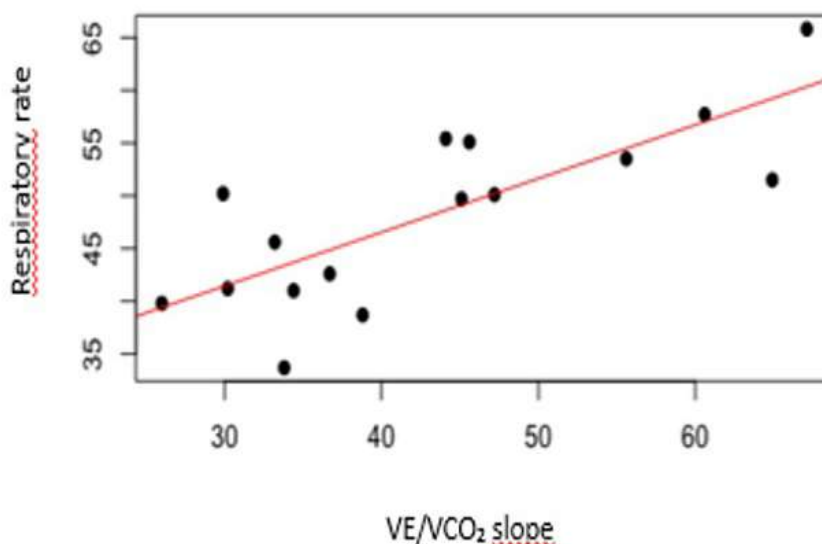
³Cardiologia Pediatrica Istituto Giannina Gaslini, Genova, ITALY

Introduzione e obiettivo dello studio: I pazienti con circolazione di Fontan presentano una ridotta capacità di esercizio, con conseguente prognosi infausta. L'assenza di flusso pulsatile nel circolo polmonare comporta un progressivo incremento delle resistenze vascolari polmonari, che ostacolano il mantenimento di un adeguato precarico. La pompa muscolare degli arti inferiori, quale forza propulsiva, e la negatività della pressione intratoracica, quale forza di suzione, garantiscono un adeguato ritorno venoso e, pertanto, un'adeguata gittata sistolica. Lo scopo del nostro studio è valutare se la forza muscolare degli arti inferiori e l'efficienza ventilatoria possano effettivamente influenzare la capacità funzionale.

Metodi: Abbiamo selezionato in maniera prospettica 18 pazienti con circolazione di Fontan. Nessuno presentava controindicazioni ad eseguire il test da sforzo, tuttavia, 2 sono stati esclusi a causa di limitazioni neurologiche. I pazienti sono stati sottoposti al test dei sei minuti, al questionario sull'attività fisica svolta, all'analisi della composizione corporea, alla spirometria, al test da sforzo cardiopolmonare, alla valutazione della forza muscolare degli arti inferiori isotonica e isometrica. Sono stati inoltre retrospettivamente considerati i dati di risonanza magnetica cardiaca. L'analisi statistica è stata effettuata mediante calcolo di mediane ed intervalli interquartili, percentuali e correlazioni di Pearson.

Risultati e conclusioni: Alla valutazione basale, l'età mediana risultava di 26 anni, il 62.5% dei pazienti erano maschi e il 31.2% avevano ventricolo morfologicamente destro, il 93.8% avevano un Fontan extra-cardiaco. La mediana di anni intercorsi tra l'intervento di Fontan e la nostra valutazione era di 16.5. Il 56.2% dei pazienti era in classe NYHA I, il 31.2% in classe II, il 12.5% in classe III, nessuno in classe IV. La frazione di eiezione mediana era del 55%. La capacità di esercizio si dimostrava ridotta (mediana della percentuale del predetto del picco di VO₂ del 62%), principalmente a causa di limitazione cardiogenica (percentuale del predetto di VO₂/HR del 72%). Nonostante la maggior parte dei pazienti non mostrasse un pattern spirometrico restrittivo o una riduzione del BR (42.7%), abbiamo riscontrato elevati valori di VE/VCO₂ slope (41.5) e di frequenza respiratoria (49.9), associati a bassi valori di MIP (60.5% del predetto). La percentuale del predetto del picco di VO₂ correlava con l'età, con gli anni intercorsi dall'intervento, con la saturazione d'ossigeno basale e massimale; mentre non correlava con la frazione di eiezione, con l'attività fisica riportata, con il test dei sei minuti e con i dati di risonanza magnetica. La forza isometrica indicizzata degli arti inferiori correlava con il picco di VO₂ (0.02, CI 0.00 to 0.05, p=0.044) e con il MIP, mentre il VE/VCO₂ slope si associava alla massa muscolare (-1.33, CI -2.53 to -0.14, p=0.032), alla percentuale del predetto del picco di VO₂, e della frequenza respiratoria (1.20, CI 0.65 to 1.75, p<0.001).

Pertanto, la forza muscolare degli arti inferiori e l'efficienza ventilatoria, sua volta correlata alla massa muscolare, migliorano la capacità di esercizio nei pazienti con circolazione di Fontan. Queste osservazioni evidenziano l'importanza rivestita da un adeguato allenamento, aerobico e di forza, in questa popolazione.





Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
GUCH

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB58

TIMING E MODALITÀ DEL PARTO NELLE DONNE CON CARDIOPATIA CONGENITA

Roberto Bordese¹, Francesca Maria Comoglio², Arianna Pagano², Valentina Donvito⁴, Giuseppina Buonafede⁴, Nicolo' Montali³, Anna Maria Villar¹, Marta Verra², Francesca Petey², Irene Vanacore², Elena Casetta², Francesca Ferroni¹, Camilla Remolif², Fulvio Gabbarini¹, Gabriella Agnoletti¹

¹ Cardiologia pediatrica e delle cardiopatie congenite -Città della salute e della Scienza, Torino, ITALY

² Ginecologia e Ostetricia 2U- AO Città della Salute e della Scienza, Torino, ITALY

³ Cardiologia U- AO Città della Salute e della Scienza, Torino, ITALY

⁴ Medicina interna Sant'Anna- AO Città della Salute e della Scienza, Torino, ITALY

Introduzione: La gravidanza nella donna con cardiopatia congenita ha un rischio aumentato per eventi avversi sia materni che neonatali. Grazie ai progressi della cardiocirurgia e della cardiologia pediatrica il numero di pazienti con cardiopatie congenite complesse che affrontano la gravidanza è in costante aumento. La gestione di queste donne necessita la collaborazione di un team multidisciplinare.

La modalità del parto rappresenta una scelta spesso delicata per i clinici. Le linee guida consigliano il parto vaginale (PV) nella maggior parte dei casi, poiché il taglio cesareo (TC) si associa ad una maggior morbidità.

In questo studio riportiamo l'esperienza del nostro Centro focalizzandoci sulla gestione del parto nelle pazienti con cardiopatia congenita complessa.

Materiali e Metodi: Studio retrospettivo condotto su 75 pazienti affette da Cardiopatia Congenita Complessa (in accordo con i criteri di Bethesda) afferite all'Ambulatorio Multidisciplinare Cardiopatie e Gravidanza della Città della Salute e della Scienza di Torino da marzo 2014 a dicembre 2022. Le pazienti sono state classificate per tipo di cardiopatia e classe di rischio mWHO e ne è stata analizzata la modalità del parto.

Risultati: L'epoca gestazionale media al parto è di 37+4 settimane. Il 52,73% sono stati parti vaginali (47,27% spontanei e 5,45% operativi) mentre il 47,27% tagli cesarei (32,73% elettivi e 14,55% urgenti).

L'indicazione a TC è stata nel 94,5% dovuta ad indicazione ostetrica (assoluta nel 40% per presentazione podalica, relativa nel 60% per pregresso TC).

L'indicazione cardiologica al TC è stata data nel 5,4% del totale dei parti. Nessun TC è stato eseguito per quadro di urgenza cardiologica.

L'incidenza del taglio cesareo è ancora significativamente elevata nelle alte classi di rischio mWHO (39% nella mWHO II, 53% nelle mWHO II-III e III). Nella pazienti con indicazione a parto vaginale, l'induzione al travaglio è stata eseguita nel 73% dei casi (80% delle mWHO II, 63,64% mWHO delle II-III e 75% delle mWHO III). Di queste, il 78% delle pazienti indotte ha avuto un PV.

L'utilizzo di analgesia peridurale si è dimostrato ridurre l'incidenza dei TC nelle pazienti in travaglio (35,7% senza anestesia peridurale vs il 16,67% in donne con analgesia peridurale).

Non sono stati segnalati decessi nel parto e nel puerperio.

L'incidenza dei TC nella nostra casistica è sovrapponibile all'incidenza segnalata nel registro europeo ROPAC (44%)

Conclusioni: Il parto vaginale risulta la modalità di scelta nella maggior parte delle pazienti con Cardiopatia Congenita, indipendentemente dal tipo di cardiopatia e dalla classe di rischio mWHO. L'utilizzo dell'analgesia peridurale in travaglio riduce lo stress per la paziente e comporta una aumentata probabilità di successo del parto per via vaginale. Il taglio cesareo deve essere indicato dal cardiologo solo come stabilito dalle linee guida ESC in quanto è correlato a maggior incidenza di morbidità.



Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
GUCH

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB59

CONFRONTO TRA L'UTILIZZO DI MASCHERINE CHIRURGICHE E MASCHERINE FFP2 NELLA VALUTAZIONE DELLA FUNZIONALITÀ RESPIRATORIA IN SOGGETTI OPERATI PER CARDIOPATIA CONGENITA COMPLESSA

*Benedetta Molini, Flavia Ventriglia, Vanessa Martucci, Silvia Bloise, Navneet Kaur, Riccardo Lubrano
Ospedale Santa Maria Goretti - Polo Pontino Sapienza Università di Roma, Latina, ITALY*

Introduzione: L'utilizzo delle mascherine facciali è associato con l'effettiva prevenzione della diffusione di virus tramite droplets. È stato evidenziato come l'utilizzo delle mascherine non sia associato a controindicazioni in soggetti adulti sani e nella popolazione pediatrica. Tuttavia l'uso delle mascherine nei soggetti affetti da cardiopatia congenita complessa non è stata approfonditamente studiata e non si hanno evidenze in letteratura di eventuali controindicazioni o discomfort.

Obiettivi: L'obiettivo di questo lavoro è stato confrontare SatO₂, EtCo₂, IP, FC e FR a riposo e dopo sforzo con le mascherine chirurgiche e le FFP2 in soggetti operati per cardiopatia congenita complessa suddivisi in due gruppi sulla base dell'emodinamica post-operatoria.

Materiali e metodi: Questo studio di coorte è stato condotto tra aprile 2022 e maggio 2023 presso la UOC Pediatria-TIN-Neonatologia dell'Ospedale Goretti, Polo Pontino, Sapienza, Università di Roma.

Sono stati arruolati 18 partecipanti sottoposti ad interventi cardiocirurgici per cardiopatia complessa e suddivisi in due gruppi: (gruppo A fisiologia post-operatoria univentricolare e gruppo B, fisiologia post-operatoria biventricolare).

Ogni paziente è stato sottoposto inizialmente a prova spirometrica basale.

Sono stati poi analizzati eventuali cambiamenti nella funzionalità cardiorespiratoria con i due tipi di mascherine.

Inoltre sono stati confrontati eventuali modificazioni all'interno di ciascun gruppo prima e dopo uno sforzo.

Ogni partecipante è stato monitorato per i suddetti parametri ogni 15 minuti per un totale di 114 minuti.

I primi 30 minuti senza mascherina, i successivi 30 minuti con mascherina chirurgica, successivamente è stato svolto un test del cammino di 12 minuti indossando mascherina chirurgica ed infine 30 minuti con mascherina FFP2 con successivo test del cammino di 12 minuti.

I dati raccolti sono stati analizzati statisticamente col test di Kruskal Wallis.

Risultati: Tra i 18 soggetti arruolati, 9 (50%) hanno fisiologia post-operatoria univentricolare (gruppo A) e 9 (50%) fisiologia post-operatoria biventricolare (gruppo B).

L'età mediana è di 336 (192-504) mesi nel gruppo A e 192 (116-360) nel gruppo B.

È stato osservato che sia nel gruppo A che nel gruppo B non ci sono state modificazioni statisticamente significative in tutti i parametri tra i due tipi di mascherine.

Confrontando il gruppo A con il gruppo B osserviamo che non vi sono cambiamenti statisticamente significativi per FC, FR e IP con entrambi i tipi di mascherine sia a riposo che dopo il test del cammino.

Sono state riscontrate modificazioni statisticamente significative per SatO₂ ed ETCO₂ senza mascherina, con mascherina chirurgica, e con mascherina FFP2 a riposo.

Con il test del cammino abbiamo osservato:

Nel gruppo A: con mascherina chirurgica non sono stati riscontrati cambiamenti significativi in nessuno dei parametri considerati prima e dopo sforzo.

Utilizzando la mascherina FFP2 è stato evidenziato un aumento statisticamente significativo della FR.

Nel gruppo B: Con mascherina chirurgica è stato messo in evidenza un aumento statisticamente significativo della FR tra prima e dopo lo sforzo.

Con la mascherina FFP2 è stato riscontrato un aumento statisticamente significativo della FC e della FR.

Conclusioni: Questo studio ha dimostrato che non vi sono controindicazioni nell'utilizzo di mascherina di tipo chirurgico o FFP2 nei soggetti operati di cardiopatia congenita complessa a riposo.

Durante l'attività fisica è stato osservato un iniziale tentativo di reazione compensatoria cardiorespiratoria maggiormente presente nei soggetti con fisiologia post-operatoria biventricolare probabilmente a causa dell'utilizzo dei beta bloccanti nei soggetti del gruppo A.

In conclusione è possibile affermare come non vi sono differenze significative nell'utilizzo di mascherina chirurgica e mascherina FFP2 tra soggetti con fisiologia univentricolare e soggetti con fisiologia biventricolare.

È però consigliabile durante attività fisica indossare mascherina chirurgica in entrambi i gruppi.

Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
GUCH

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB60

L'OCCHIO VEDE CIO' CHE LA MENTE CONOSCE ... SOPRATTUTTO SE PARLIAMO DI CARDIOPATIE CONGENITE

Laura Orru¹, Monica Urru¹, Ramona Stara¹, Enrica Marini¹, Andrea Marini¹, Anna Campagnolo¹, Federica Scano¹, Michela Congia¹, Enrica Garau¹, Chiara Detoni¹, Sabrina Montis¹, Claudia Scudu², Marco Melis², Stefano Mameli², Giorgio Giardina², Valentina Frongia³, Gildo Matta³, Marco Corda², Roberto Tumbarello¹

¹Cardiologia pediatrica e cardiopatie congenite Osp. Brotzu, Cagliari, ITALY

²Cardiologia Osp. Brotzu, Cagliari, ITALY

³Radiologia Osp. Brotzu, Cagliari, ITALY

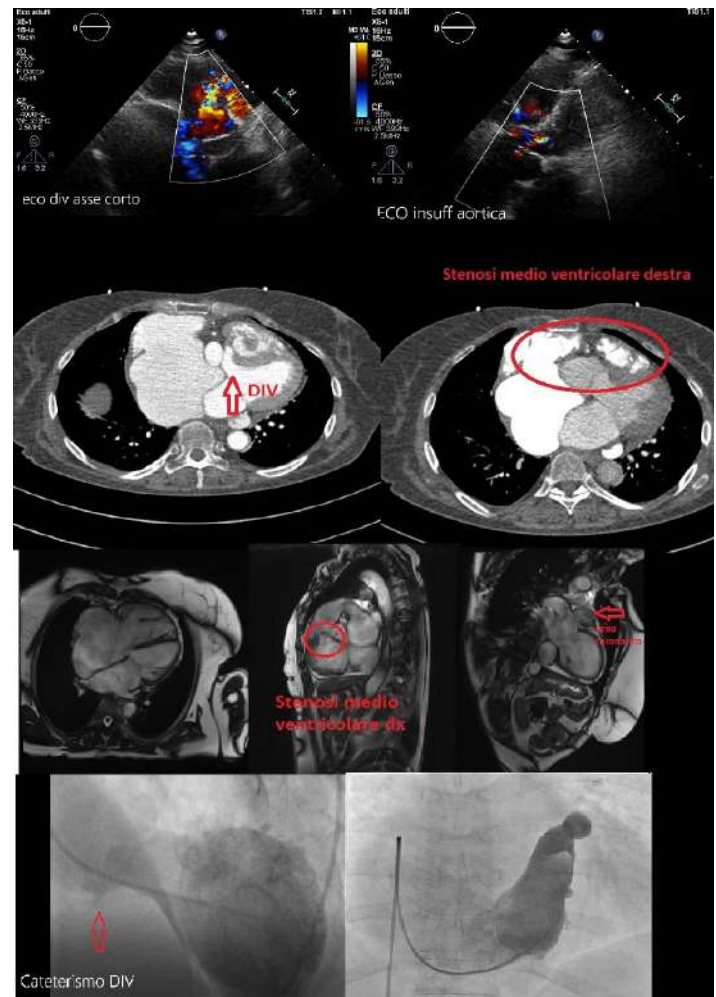
M.S. 68 anni inviata presso il nostro centro per studio coronarografico prechirurgico in stenosi aortica severa sintomatica per sincope. In anamnesi a 36 anni endocardite della valvola tricuspidale, in occasione della quale era stato proposto l'intervento cardiocirurgico sulla valvola rifiutato dalla paziente. Storia di fibrillazione atriale cronica in NAO.

All'ecocardiogramma eseguito presso il nostro centro assenza di gradiente sulla valvola aortica (Gmax/med 34/23 mmHg) ma evidenza di difetto interventricolare perimebrano con shunt sn-dx (Gmax 65 mmHg) complicato da prolasso della cuspidale coronarica destra determinante lieve insufficienza aortica secondaria. Evidenza inoltre di un'altra complicanza, seppur più rara della precedente, determinata dal DIV in storia naturale, ovvero la stenosi medio-ventricolare destra, che ha comportato negli anni una severa dilatazione delle sezioni destre con sovraccarico del ventricolo destro con appiattimento telediastolico del setto interventricolare; presenza di displasia della valvola tricuspidale con insufficienza severa. Riscontro inoltre di dilatazione del seno coronarico in assenza di persistenza di vena cava superiore sinistra e di anomalie dei ritorni venosi polmonari, dati confermati alla TC. Tali reperti sono stati confermati anche alla RMN cardiaca: Vdx EDVi 100 ml/m², ESVi 56 ml/m², SV 73 ml, EF 43%; Vsx EDVi 50 ml/m², ESVi 31 ml/m², SV 46 ml, EF 47%; Adx 32 cm², Asn 15 cm². Al cateterismo gradiente intraventricolare 65 mmHg. Durante la degenza alla telemetria evidenza di TVNS (4 battiti) verosimilmente correlata alla stenosi medio-ventricolare destra.

La paziente è stata indirizzata alla correzione cardiocirurgica presso centro con esperienza nel trattamento delle cardiopatie congenite in età adulta.

In questa paziente l'errata diagnosi di stenosi aortica severa è stata sicuramente dovuta ad un erroneo campionamento del gradiente attraverso il DIV, attribuito invece al gradiente valvolare aortico.

Questo caso clinico è l'emblema di come un difetto congenito semplice quale un difetto interventricolare non diagnosticato e non corretto in età pediatrica possa determinare in storia naturale nel corso della vita una serie di complicanze quali appunto prolasso della cuspidale aortica, stenosi medio-ventricolare destra ed endocardite infettiva.





Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
GUCH

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB61

INFECTIVE ENDOCARDITIS IN PATIENTS WITH CONGENITAL HEART DISEASE: WE NEED A REGISTRY

Sofia Toderò, Ylenia Bartolacelli, Simone Bonetti, Gabriele Egidy Assenza, Anna Balducci, Cristina Ciuca, Daniela Palleri, Rossana Zaroni, Valentina Gesuete, Hasan Tammam, Luca Ragni, Andrea Donti
IRCCS St Orsola, Bologna, ITALY

Background and Aim: Despite the striking improvements in survival of patients with congenital heart disease, infective endocarditis remains a serious complication that continues to affect the vital and functional prognosis of these patients. Congenital heart disease is specifically exposed to the infectious risk related to native and/or post-surgical defects, target for bacterial adhesion.

The aim of this study was to analyze the characteristics and outcome of infective endocarditis in contemporary congenital heart disease patients admitted to our hospital during last two decades

Materials and methods: We conducted a monocentric retrospective observational study at IRCCS-Sant'Orsola Hospital in Bologna, tertiary referral Centre for Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery in Italy. We identified patients with known congenital heart disease hospitalized for infective endocarditis from 1/1/2003 to 10/11/2022.

Results: 35 patients with congenital heart disease and endocarditis were identified. Native congenital heart disease was grouped as: Isolated Cardiac Defect (n=8, 23.5%), Biventricular Physiology, Complex CHD (n=23, 67.6%) and Univentricular Physiology (n=3, 8.8%). Among them, 25 patients (75.8%) had undergone complete Correction, 4 (12.1%) had received incomplete Correction and 4 (12.1%) were natural history. 10 patients (28.5%) had left side endocarditis; 20 (57.1%) had right side endocarditis and 5 patients (14.2%) had bilateral involvement. 24 patients (72.7%) presented a subacute disease course, while 9 (27.3%) acute. 21 patients out of 35 required surgery (36.8%): 2 urgent, 2 with emergency, and 17 elective. During observational time, 5 patients died (14.3%). At univariate analysis we found a association between co-morbidities (cardiovascular risk factors) and death (both related to IE and not related) and we didn't find any correlation between the complexity of the cardiopathy and deaths or MACE/ACE, except for univentricular heart and ACE. None of these correlations was confirmed at the multivariate analysis. In accordance to current literature, in our Centre, IE cases had been rising in the last years. In particular, we observed 13 out of 35 cases in the last 2 years.

Conclusions: Congenital heart disease is specifically exposed to the infectious risk related to native and/or post-surgical defects, target for bacterial adhesion. IE cases had been rising in the last years. Therefore, this study have implications for further research emphasizing the value of prospective multicentric registry for CHD with a priority to define the incidence of IE in a clearly define population and highlights specific high risk features and diagnostic characteristics and flow- charts to apply to this specific cohort.



Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
GUCH

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB62

NUOVA CARDIOPATIA IN CARDIOPATIA CONGENITA COMPLESSA: EVIDENZA DELLA NECESSITA' DI UN TEAM MULTIDISCIPLINARE

Paola Testa, Samuela Carigi, Daniela Prandstraller, Andrea Santarelli, Annamaria Dicesare
U.O. Cardiologia, Ospedale Infermi, Rimini, ITALY

Paziente di 47 anni affetta da sd. di Cat Eye, atresia della Tricuspid con vasi normocorrelati e stenosi polmonare con ipoplasia del ventricolo dx. Alla nascita riscontro di ano imperforato fistola retto vaginale.

Numerosi interventi correttivi cardiocirurgici (fino a Fontan atrio polmonare) :

- Pz in follow-up per neoplasia mammaria (2014 mastectomia destra +dissezione ascellare per ca Duttale infiltrante) .
- Piastrinopenia presente da almeno 20 anni, (valore attorno alle 70000/mmc).
- Ipoacusia recettiva dall'età di 7-8 anni.

Accesso in PS per insufficienza respiratoria ed edemi diffusi, a seguire trasferita in Medicina. In PS evidenza di FA non precedentemente nota.

Metodi:

- A) Indagini strumentali
- ECG seriati
 - AngioTc polmonare
 - Ecocardiogramma trans toracico
 - ecocardiogramma trans esofageo
 - RMN cardiaca
 - colonscopia

B) Ricovero in Cardiologia –UTIC, evoluzione clinica e complicanze:

Il 25/5 per peggioramento degli scambi respiratori e febbre veniva trasferita in UTIC. Il 25/5 sera per marcata desaturazione ed ipotensione in corso di CPAP, con aspetto eco di apical ballooning e severa deflessione della funzione contrattile del ventricolo sinistro 15%, acinesia marcata di tutti i segmenti medio-apicali, veniva trasferita in Rianimazione.

Il 26/5 ritrasferita in UTIC con ventilazione in reservoir.

Da allora:

- negativizzazione diffusa delle onde T con acinesia dei segmenti apicali, come da S. Tako-Tsubo
- progressivo miglioramento della funzione contrattile fino a normalizzazione.
- numerosi episodi di epistassi dalla narice dx, più volte tamponata (non visualizzati punti di origine del sanguinamento).
- episodi di rettorragia di sangue rosso recidivata altre 2-3 volte

Eseguita colonscopia: esame condotto fino al sigma prossimale/discendente distale, non evidenza di fonti emorragiche nel tratto esplorato.

Eseguite 4 trasfusioni di emazie concentrate, a seguire emoglobina stabile a 9 gr/dl.

- dall'ingresso in UTIC febbre, con isolamento di MSSA in emocolture-

eseguita RMN cardiaca che ha dimostrato pervio il dotto tra cava inferiore e arteria polmonare comune. Pervietà dello sbocco della vena cava superiore in arteria polmonare destra. Presenza di voluminosi circoli collaterali venosi tra il sistema cavale superiore e la vena polmonare di destra. Ventricolo destro ipoplasico con parete assottigliata. Atrio destro ipoplasico di piccole dimensioni comunicante per settostomia con atrio sinistro.

Esiti di sindrome di Tako Tsubo a livello del ventricolo sinistro con severa disfunzione sistolica del ventricolo sinistro (EF 33%) ed acinesia dei segmenti medio-apicali (apical ballooning), con valori elevati di T1 mapping ed ECV in assenza di late enhancement.

- valutata dall'oncologo per il riscontro del pacchetto linfonodale in sede parailare mediastinica destra, viste le condizioni cliniche attuali non consentono procedure diagnostiche invasive, né trattamenti oncologici diversi in assenza di una diagnosi precisa della natura dell'adenopatia. La paziente sarà successivamente rivalutata per valutare la necessità di ulteriori accertamenti a quadro stabilizzato.

La paziente stabilizzata il quadro clinico in cardiologia in ca 10 gg è stata reinviata al domicilio riaffidandola all'ambulatorio GUCH per il follow up successivo.

Conclusioni: Il caso clinico esposto riguarda una paziente con pluripatologia : cardiopatia complessa su base sindromica sottoposta a numerosi interventi con molteplici complicanze sovrapposte, la più gravosa delle quali è sicuramente da riferire ad una patologia non consueta nella popolazione dei congeniti adulti quale la sd di Tako Tsubo.

Non essendo stati identificati eventi stressogeni esterni nei giorni antecedenti al ricovero o durante il ricovero stesso, la causa dell'evento è stata ritenuta essere verosimilmente l'acuta insufficienza respiratoria e l'estremo disagio psicologico della paziente, con lieve ritardo, in ambiente intensivo. La diagnosi e il trattamento della stessa nonché delle complicanze legate al ricovero in ambiente intensivo hanno richiesto e sono state correttamente evase dalle singole competenze di un team multidisciplinare: cardiologo pediatra, cardiologo intensivista, cardiologo con competenze di imaging radiologico RMN, gastroenterologo, oncologo , ematologo.



Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
GUCH

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB63

LONG TERM OUTCOMES NEI PAZIENTI SOTTOPOSTI AD INTERVENTO DI FONTAN

Antonella Maiorano, Silvana Catucci, Maristella Lombardi, Elena Massari, Giovanni Meliotta, Teodoro Pirolo, Stefano Palladino, Alberto Gaeta, Ugo Vairo
Ospedale Pediatrico Giovanni XXIII, Bari, ITALY

Scopi della ricerca: L'intervento di Fontan ha migliorato la sopravvivenza e la qualità di vita dei pazienti con ventricolo unico. I cambiamenti emodinamici associati alla Circolazione Fontan(CF) sono l'elevata pressione venosa centrale con congestione a monte del circuito ed il diminuito output cardiaco del ventricolo unico.

Progressivamente si assiste a disfunzione sisto-diastolica del ventricolo unico ed al danno di altri organi (fibrosi epatica, tireopatia ,glomerulopatia, enteropatia) effetti che contribuiscono alla Failure Fontan.

L'obiettivo di questo studio è identificare e correlare parametri clinici, ematochimici e dati di imaging cardiaco (cRMN) ed epatico (eco epatico e fibroscan) che possano precocemente evidenziare la compromissione multiorgano e stratificare il rischio per la Failure Fontan.

Metodi: I pazienti sottoposti ad intervento di Fontan sono stati valutati retrospettivamente.

Durante follow up sono stati raccolti dati su cRMN ,esami ematochimici, fibroscan, ecografia addome, test da sforzo , Ecg Holter.

Risultati: La corte è costituita da 11 pazienti sottoposti ad intervento di Fontan (da almeno 11 aa)con età compresa tra 17 e 37 aa, di cui 7 di sesso femminile e 4 di sesso maschile.

Suddivisi in 2 gruppi: 4 pazienti con ventricolo morfologicamente destro(VDX) e 6 morfologicamente sinistro(VSX), un paziente con ventricolo non differenziabile.

I pazienti con VDX unico presentano alla cRMN volumi telediastolici e telesistolici(VTD-VTS) aumentati rispetto ai pazienti con VSX unico.

In entrambi i gruppi la frazione di eiezione (FE%) risulta >45% ad eccezione di 2 casi.

Un solo caso di Late Gadolinium Enhancement (LGE) in VDX con FE 74% e con valore più alto di gittata sistolica(GS) e gittata cardiaca (GC) rispetto agli altri pz con LGE negativo e ridotta GS e GC (da ridotto output del ventricolo unico).

L'elastografia epatica(Fibroscan) mostra per ciascun paziente valori compresi tra F3-F4(stadio avanzato di fibrosi) in entrambi i gruppi nonostante tutti i pazienti abbiano morfologia epatica normale (lieve incremento di volume non significativo in 2 casi) ,transaminasi normali o incremento non significativo di gammaGT, ed FE > 45% nella maggior parte dei casi.

I valori di proBnp risultano aumentati solo in corso di segni clinici di scompenso

Nella nostra casistica nessun caso di enteropatia; un caso di glomerulopatia e 2 di proteinuria

Tutti i pazienti mostrano bassi valori di sideremia e ferritina.

In 4 casi si riscontra extrasistolia sopraventricolare, di cui 3 con VDX unico.

Un caso di artimia extrasistolica ventricolare in paziente con bassa FE 23%.

Al picco dello sforzo i pazienti non mostrano desaturazione significativa in entrambi i gruppi, il picco dello sforzo si attesta tra V e VI stadio con discreta classe NYHA II-III.

In 4 casi si riscontra ipotiroidismo in trattamento farmacologico

Conclusioni: I pazienti sottoposti ad intervento di Fontan sicuramente beneficiano della procedura palliativa.

A distanza dalla procedura si rendono sempre più evidenti le disfunzioni multiorgano legate alla CF che incidono sulla morbilità dei pazienti.

La fibrosi epatica compare prima delle anomalie strutturali, in pazienti con conservata cinesi globale del ventricolo unico.

La capacità funzionale in questi pazienti è stabile (classe NYHA II-III) e garantisce una discreta qualità di vita.

Pertanto nella nostra casistica il monitoraggio dei parametri clinici e di laboratorio con l'ausilio della cardio- RMN e l'Imaging epatico mostrano dati significativi ed utili alla stratificazione prognostica nel paziente sottoposto ad intervento di Fontan a distanza dalla procedura.



Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOCHIRURGIA

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB64

COMBINED STRATEGY TO INDUCE MYOCARDIAL RECOVERY IN CHILDREN WITH ADVANCED HEART FAILURE: SINGLE CENTER RETROSPECTIVE STUDY

Rachele Adorisio, Erica Mencarelli, Gessica Ingrasciotta, Elisa Bellettini, Nicoletta Cantarutti, Maria Grandinetti, Richard Kirk, Antonio Amodeo
Department of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, Bambino Gesù Children's Hospital, IRCCS, Rome, ITALY

Aim: Left ventricular assist device (LVAD) allowed improved survival in the pediatric population and bridged successfully to heart transplant. The beneficial effect of LVAD encompasses LV unloading, leading to inverse remodeling. In some cases, recovery can result in significant improvement in cardiac function allowing LVAD removal. Some studies suggested medical therapy might play a role in promoting cardiac recovery combined with LVAD. Few data are currently available in children about a combined medical and LVAD strategy to induce myocardial recovery. To verify the hypothesis that a strategy including optimized LVAD unloading combined with maximized anti heart failure treatment (MaHFT) was effective to induce myocardial recovery. The primary outcome was LVAD explantation.

Methods: This is a single center retrospective analysis of all patients with dilated cardiomyopathy or myocarditis receiving durable LVAD support from 2017 to 2022 at Bambino Gesù Children's Hospital in Rome. Patients' clinical data and outcomes were recorded. The MaHFT included: beta-blockers (carvedilol- 1 mg/kg/d or bisoprolol- 0.4 mg/kg/d), ACE inhibitors (enalapril 0.4 mg/kg/d) and a MRA (3 mg/kg/d). Ivabradine was added in those in which the heart rate was not reduced below the 20% from the baseline. Accordingly to the strategy all patients were divided in two groups: LVAD alone (group 1) or LVAD+MaHFT (group 2). A chi squared analysis was conducted in order to evaluate the beneficial effect of this strategy in terms of weaning of LVAD.

Results: 23 patients (14 M; age: 7.4 ± 7.2 years) underwent durable LVAD implantation from 2017 to 2022. At the time of implant, all patients were in PEDIMACS2. Pulsatile LVAD used in 17, and continuous LVAD in 6. 10 received MaHFT. In group 1, only one (1/13) reached the criteria for explantation while in the group 2, 8/10 reached the criteria for explantation and were weaned from LVAD ($p = 0.002$). After explantation survival free from LVAD or transplantation was 90% at 1-year and 77% at 3 years.

Conclusion: Whilst the numbers are small, these results demonstrate that a combined strategy of LVAD and MaHFT can lead to a significant increase in myocardial recovery permitting LVAD explantation with sustained myocardial recovery in at least the short to medium term.

Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOCHIRURGIA

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB65

DIFETTI DEL SETTO INTERVENTRICOLARE MEMBRANOSI RESTRITTIVI: CONFRONTO TRA APPROCCIO CHIRURGICO E STRATEGIA CONSERVATIVA

Claudia Cattapan¹, Alvisè Guariento¹, Biagio Castaldi², Massimo Padalino¹, Giovanni Di Salvo², Vladimiro Vida¹

¹ UOC Cardiocirurgia Pediatrica e Cardiopatie Congenite, Università degli Studi di Padova, Padova, ITALY

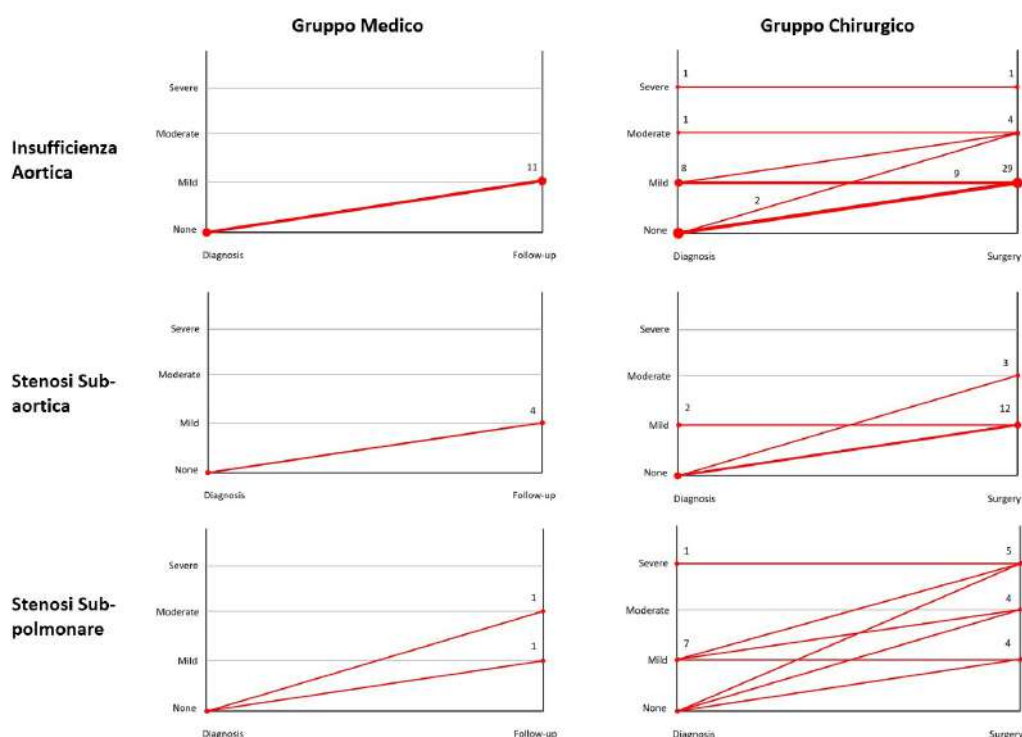
² UOC Cardiologia Pediatrica, Università degli Studi di Padova, Padova, ITALY

Razionale dello studio: L'indicazione chirurgica per i difetti del setto ventricolare di tipo membranoso restrittivi (DIVm-r) è spesso discussa poiché può verificarsi una chiusura spontanea.

Metodi: È stato condotto uno studio retrospettivo per valutare gli esiti di pazienti con diagnosi di DIVm-r, riferiti alla nostra istituzione tra il 2006 e il 2019. I pazienti sono stati quindi divisi in due gruppi: 1) gruppo chirurgico, 2) gruppo medico.

Risultati: Sono stati inclusi 143 pazienti: 65 nel gruppo chirurgico (45%) e 78 nel gruppo medico (55%). Alla diagnosi, 16 pazienti (18%) (16/65, 25% nel gruppo chirurgico e 0% nel gruppo medico) presentavano una patologia cardiaca acquisita, quali insufficienza aortica (15%), stenosi sub-polmonare (12,3%) e stenosi subaortica (3,1%). L'età media all'intervento era 32,9 (IQR, 18-81) mesi. Il numero di patologie cardiache acquisite era superiore al momento dell'intervento chirurgico (n=44, 68%; p<0,001) ed era associato a un maggior numero di procedure chirurgiche associate; tuttavia, non sono state osservate differenze nei tempi operatori e nel numero di complicanze postoperatorie. Al follow-up dopo l'intervento chirurgico (117, 62-151 mesi), la patologia cardiaca acquisita persisteva in 16 pazienti (29%) (di grado lieve in tutti). Al follow-up nel gruppo medico (87, 55-160 mesi), 16 pazienti hanno mostrato una chiusura spontanea del DIVm-r (20%), mentre 15 pazienti (19%, p=0,001) hanno sviluppato una patologia cardiaca acquisita (di grado lieve in quasi tutti). Nessun paziente del GC e due pazienti del gruppo medico hanno sviluppato aritmie atriali (p=0,50).

Conclusioni: La chiusura spontanea dei DIVm-r si verifica nel 20% dei pazienti. In coloro che hanno sviluppato una patologia cardiaca acquisita, la riparazione chirurgica può essere eseguita senza aumentare i rischi. La riparazione chirurgica precoce deve essere presa in considerazione non appena compare o progredisce una patologia cardiaca acquisita per ottimizzare i risultati chirurgici. Nei pazienti con DIVm-r non complicati, è possibile intraprendere una strategia attendista, con un basso rischio di sviluppo di aritmie.



Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOCHIRURGIA



Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB66

NUOVE FRONTIERE NELLA FORMAZIONE CHIRURGICA DELLE CARDIOPATIE CONGENITE: SIMULAZIONE MEDIANTE MODELLI STAMPATI 3D

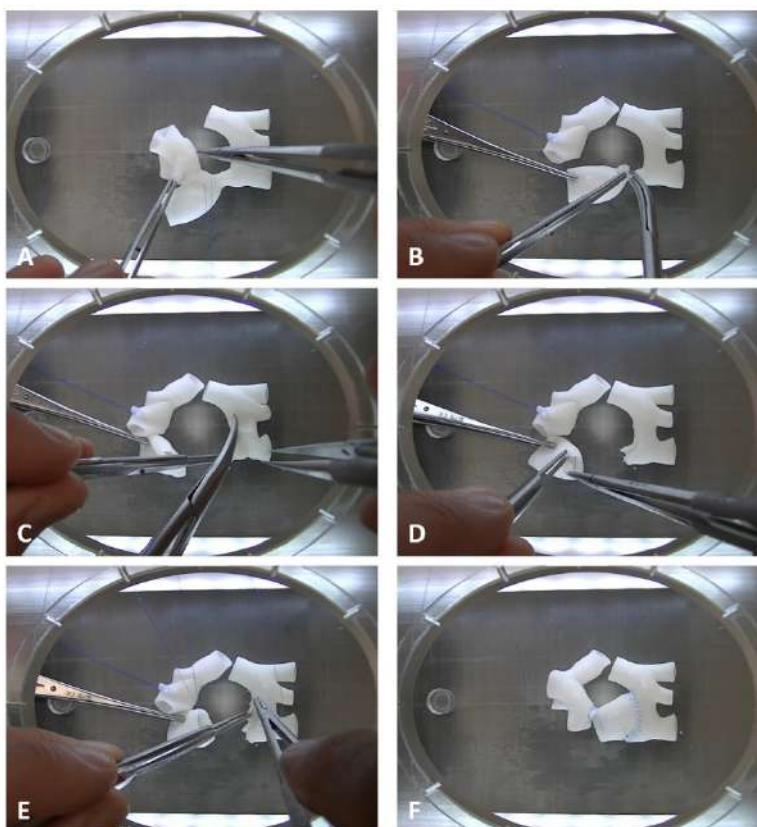
Claudia Cattapan, Alvise Guariento, Francesco Bertelli, Francesco Galliotto, Massimo Padalino, Vladimiro Vida
UOC Cardiocirurgia Pediatrica e Cardiopatie Congenite, Università degli Studi di Padova, Padova, ITALY

Razionale dello Studio: Al giorno la formazione di giovani cardiocirurghi pediatrici è più complessa a causa delle ridotte opportunità di pratica in sala operatoria e dell'elevata variabilità anatomica del paziente. Lo scopo di questo studio è valutare l'efficacia della simulazione chirurgica su modelli cardiaci stampati in 3D nella formazione di giovani chirurghi.

Metodi: A un gruppo di 11 specializzandi in cardiocirurgia è stato chiesto di simulare la correzione di una coartazione aortica utilizzando un simulatore chirurgico e modelli della patologia stampati in 3D. Dopo aver mostrato un video della procedura su modelli 3D, ogni specializzando è stato registrato e cronometrato durante l'esecuzione della simulazione chirurgica. Il video è stato poi valutato da un chirurgo esperto, attribuendo ad ogni passaggio un punteggio compreso tra 1 e 5 (punteggio massimo 130). Dopo aver rivisto la propria prestazione assieme al chirurgo che ha fornito spunti per il miglioramento, a una settimana di distanza dalla prima simulazione, ogni specializzando ha eseguito una seconda simulazione ed è stato valutato con lo stesso sistema di punteggio.

Risultati: È stato riscontrato un miglioramento significativo della tecnica chirurgica in 10 degli 11 specializzandi tra la prima e la seconda simulazione chirurgica: valori mediani del 65% (intervallo interquartile, IQR=61-70%) vs 83% (IQR=82- 91%), $p<0,001$. Il tempo mediano necessario per eseguire la simulazione è stato significativamente più breve in tutti gli specializzandi durante la seconda simulazione: 38,5 minuti (IQR=33-42) vs 45,0 minuti (IQR=37-48); $p=0,05$.

Conclusioni: La simulazione chirurgica mediante stampa 3D può rappresentare uno strumento estremamente valido per migliorare la formazione chirurgica nelle cardiopatie congenite, consentendo anche la costituzione di un programma accreditato di simulazione con costi contenuti.





Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOCHIRURGIA

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB67

SURGICAL RESECTION OF GIANT FIBROMA OF THE LEFT VENTRICLE IN INFANTS: REPORT OF TWO EXTREME CASES

Stiljan Hoxha¹, Andrea Ardigò¹, Marco Parolo¹, Camilla Sandrini², Tiziano Menon¹, Antonia Prioli², Irene Ferrari², Matteo Ciuffreda², Alessandra Cristofaletti², Giovanni Battista Luciani¹

¹ Division of Cardiac Surgery, Department of Surgery, Dentistry, Pediatrics and Gynecology, University of Verona, Verona,, Verona, ITALY

² Division of Cardiology, Department of Medicine, University of Verona, Verona, Italy, Verona, ITALY

Background: Ventricular fibroma is the second most common benign cardiac tumor in children, yet responsible for significant morbidity and mortality. Surgical management of fibroma in infants and children is controversial, including resection (often partial), single-ventricle palliation, or transplantation. The aim of the presents report is to describe our experience with surgical resection of 2 cases with giant fibroma of the left ventricle (LV).

Methods: Between August 2019 and December 2022, 2 cases with giant LV fibroma were treated at our Institution. Both patients were infants (1 female and 1 male), aged 5-months old at surgery and weighing 5.4 kg and 6.7 kg respectively. Patients presented with failure to thrive and tachypnea with cardiomegaly visible on chest radiograph, ventricular ectopy and runs of tachycardia apparent on electrocardiograph, and a giant mass infiltrating the LV was visible on echocardiography. To accurately plan surgery, both patients underwent magnetic resonance imaging, computed tomography and coronary angiogram. Also, a 3-dimensional reconstruction of the heart were performed detailing the volume occupied by the mass, its relationship with the IVS, the atrio-ventricular junction (AVJ) and the coronary arteries.

Results: In both cases the tumor mass was located in the LV and in the first patient it was located in the antero-lateral aspect of the ventricle and in the interventricular septum while in the second patient the mass was bigger and originated in the lateral aspect of the LV with infiltration of the base of the left auricula and the AVJ, thus infiltrating the antero-lateral part of the posterior mitral leaflet. Surgery consisted in surgical resection via sternotomy, using hypothermic cardiopulmonary bypass and aortic cross clamping. The mass in both cases was removed, completely in the first patient and for nearly 95% in the second one (except the infiltration in AVJ). After resection the shape of the heart was reconstructed with great care. In both cases post-cardiotomy ECMO was needed for 3 to 10 days respectively. Histology showed fibroblasts, dense collagen, focal necrosis, and calcifications compatible with fibroma. Progressive LV recovery was seen and the first patient was discharged home on the 24th postoperative day, while the second one stayed longer due to severe LV dysfunction associated with moderate to severe mitral regurgitation. Finally, the infant left the hospital after 10 months from surgery. At latest follow-up (2 years the first case and 11 months the second) both children are in good clinical conditions. The first has a good cardiac recovery with LV ejection fraction of 40% at echo, while the other has a persistence of cardiac dysfunction with moderate to severe mitral regurgitation (LV FE 20%).

Conclusions: The present experience suggests that complete excision of extremely large cardiac fibromas involving the LV and the surrounding structures is both feasible and recommended even in young infants, possibly preventing late complications associated with incomplete excision and relapse. Even though fibroma resection is associated with LV dysfunction and reduced systolic function, there's a potential for cardiomyocyte regeneration, and recovery, probably due to complex mechanism of cardiac regeneration and neo-angiogenesis.



Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOCHIRURGIA

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB68

RESULTS OF STAGE I PALLIATION/NORWOOD OPERATION FOR HYPOPLASTIC LEFT HEART COMPLEX MANAGED WITH A BEATING HEART STRATEGY

Stiljan Hoxha¹, Jacopo Gardellini¹, Eleonora De Laurentis¹, Camilla Sandrini², Tiziano Menon¹, Lucia Rossetti², Matteo Ciuffreda², Alessandra Cristofaletti², Giovanni Battista Luciani¹

¹ Division of Cardiac Surgery, Department of Surgery, Dentistry, Pediatrics and Gynecology, University of Verona, Verona, ITALY

² Division of Cardiology, Department of Medicine, University of Verona, Verona, ITALY

Background: Neonates born with hypoplastic left heart complex (HLHC) who undergo stage I palliation with Norwood operation, still carries substantial mortality and morbidity even in the modern era of cardiac surgery. Mortality varies from 15% up to 40% in some Institutions, remaining still one of the highest in paediatric cardiac surgery.

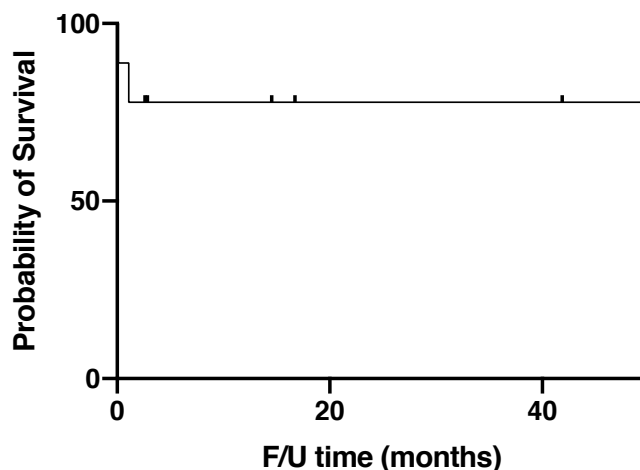
In order to reduce mortality and morbidity in the management of HLHC, we have developed a strategy of selective cerebro-myocardial perfusion, thus performing the entire operation on the beating heart. The aim of the presents report is to describe our results with such an interesting approach.

Methods: Between December 2016 to February 2023, 11 consecutive patients underwent Norwood-Brawn stage I palliation for HLHC. As part of the Norwood operation, all patient were managed with a modified 3.5 mm BT Shunt. The operation was performed under moderate hypothermia with selective constant coronary and cerebral perfusion provided by 2 separate rotors.

Results: There were 5 male and 6 female patients, with a median age of 3.5 days (IQR 2-5.5 days) and median body weight of 3.4 kg (IQR 3.15-3.75kg). Median cardiopulmonary bypass time was 232 min (163-353 min), the median time of myocardial perfusion 70 min (60-100 min) and the median time of splanchnic ischemia during cerebro-myocardial perfusion was 49 (36.5-61.5). In the series only 2 patients required veno-arterial ECMO for failure to wean from bypass. The mean peak TnT was (IQR) 2781 (1896 - 12254) ng/L, while the mean peak lactate level was 7.8 (4.5-12) mmol/L. Acute kidney injury, requiring a transient period of peritoneal dialysis was observed in 9 (81%) patients, while no patients developed liver dysfunction. Early death occurred only in 2 (18%) patients affected by the most severe form of HLHC (mitro-aortic atresia) due to cardiac dysfunction and failed to wean from VA ECMO support. Also, late mortality occurred in 1 patient (11%) between stage I and II due to septic shock and progressive heart failure. During a median follow-up of 39 months (3.6-75.3 months) all late survival were in good clinical conditions without signs of cardiac dysfunction and trivial systemic valve regurgitation. Four patients completed II stage and 3 the stage III palliation of the univentricular heart.

Conclusions: The present experience demonstrates that a strategy of cerebro-myocardial perfusion is safe, versatile, and feasible in high-risk neonates with HLHC. Encouraging outcomes were noted in terms of cardiac and neurological function, with limited end-organ morbidity.

Overall Survival



Kaplan-Meier curve regarding the overall survival for the entire cohort patients



Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOCHIRURGIA

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB69

DILATED CARDIOMYOPATHY IN PROPIONIC ACIDEMIA: HOW TO RECRUTE PATIENT FOR LIVERTRANSPLANTATION?- A CASE SERIES

Erica Mencarelli¹, Elisa Bellettini¹, Diego Martinelli², Gessica Ingrassiotta¹, Giorgia Grutter¹, Nicoletta Cantarutti¹, Giuseppe Maggiore³, Marco Spada⁴, Carlo Dionisi Vici², Lorenzo Galletti¹, Antonio Amodeo¹, Rachele Adorisio¹

¹ Department of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, Bambino Gesù Children's Hospital, IRCCS, Rome, ITALY

² Division of Metabolism, Bambino Gesù Children's Hospital, IRCCS, Rome, ITALY

³ Division of Gastroenterology, Hepatology and Nutrition, Bambino Gesù Children's Hospital, IRCCS, Rome, ITALY

⁴ Division of Abdominal Transplantation and Hepatobiliopancreatic Surgery, Bambino Gesù Children's Hospital, IRCCS, Rome, ITALY

Background and Aim: Dilated cardiomyopathy (DCM) is a cause of mortality in propionic academia (PA), an organic acidemia caused by an inherited deficiency of the enzyme Propionyl CoA carboxylase. The management of patient with severe left ventricular (LV) dysfunction without metabolic failure is controversial. A combined liver-heart transplantation has been proposed. We proposed a different strategy to manage DCM at severe LV dysfunction: combining recovery of LV using anti heart failure (HF) therapy with liver transplantation.

Methods: In patients with PA, followed at our center, we selected those presenting with DCM and severe LV dysfunction (LVEF <35%), without frequent metabolic decompensation. They started anti-HF therapy with up-titrated beta-blockers to the maximal tolerated dosage, ACE inhibitor and anti-aldosteronic. On top of beta-blocker, ivabradine was added in those with heart rate > 70 bpm. Sacubitril-Valsartan replaced ACE inhibitors in those with persistent severe LV dysfunction. When LVEF improved to >40%, the patients have been placed on the liver transplant list. During transplantation, they were assisted by ECMO and a 24 hours infusion of levosimendan was administered from the time of hospital admission. After 24 hours from transplantation, anti-HF therapy was gradually reintroduced.

Results: Among 17 patients affected by PA, 6 presented DCM with severe LV dysfunction. Mean LVEF was 30% (from 13 to 35 %). They all started anti-HF therapy. 5 added ivabradine, 1 switched to Sacubitril-Valsartan. 5 underwent liver transplantation. Mean age at liver transplantation was 17.8 ± 2.2 years. Mean LVEF before liver transplantation was 43% (± 6). All patients were assisted by ECMO during surgery and levosimendan was done. All patients survived surgery. One patient died 3 months after liver transplantation for pneumonia. At last follow up mean LVEF was 48.3% ± 8.8. In particular the first two patients transplanted recovered respectively from 35% to 54% and 48%, after 18 months of follow up.

Conclusions: Patients affected by PA and DCM with severe LV dysfunction without metabolic decompensation, may benefit from a composed strategy with anti-HF therapy and liver transplantation. This strategy may improve LVEF, hence long-term outcome of these patients. Further evidence is needed.



Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOCHIRURGIA

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB70

SINGLE CENTER EXPERIENCE WITH THE HEARTMATE 3 CONTINUOUS-FLOW VENTRICULAR ASSIST DEVICE IN PEDIATRIC PATIENTS

Erica Mencarelli, Rachele Adorisio, Gessica Ingrasciotta, Antonio Amodeo
Ospedale Bambino Gesù, Roma, ITALY

Background: The HeartMate 3 is an intracorporeal continuous flow VAD widely used in adults who are awaiting transplantation or are not candidates for heart transplantation. To date, the experience about the use of intracorporeal ventricular assist devices (VADs) in children and adolescents is limited

Methods: We analysed the characteristics and outcomes of the pediatric patients who underwent HeartMate 3 implantation in our institution between January 2016 and April 2023.

Results: 10 HeartMate 3 were implanted in 8 patients as bridge-to-transplant and bridge-to recovery. Median age at the time of implantation was 14.5 (9.0-16.5) years, median weight 48 (40.0-75.0) kg, and median body surface area (BSA) 1.43 (1.36-1.92) m². Diagnoses included idiopathic dilated cardiomyopathy (n=4), end-stage hypertrophic cardiomyopathy (n=1) and heart failure secondary to acute myocarditis (n = 3) and 1 case in Right ventricle. With a median of 1.16 years of follow-up (range 0.36-4.79) and a median time on the device of 138 days (range, 5-334), no cases of death were encountered. During this time two patients were successfully transplanted. Patients with prolonged time on the device were more likely to experience right ventricular failure. One patient, along with a Heart-Mate 3 LVAD, required a HeartMate 3 as an right-VAD for severe right ventricular dysfunction seven months after the initial implant. In our experience, using bivalirudin in the early postoperative period as a bridge to warfarin therapy, there were no episodes of stroke, pump thrombosis or severe bleeding. Three patients showed driveline infections resolved with local treatment.

Conclusion: No cases of death were encountered in patients using the HeartMate 3. All patients were successfully implanted and supported, some for several months, indicating that this device could be appropriate for older children and adolescents. Nevertheless, the risk of right heart failure during prolonged left ventricular assistance was not negligible. In our experience, the HeartMate 3 device in a RVAD configuration was able to provide satisfactory long-term hemodynamic support. The anticoagulation protocol with bivalirudin to warfarin transition proved excellent, virtually eliminating bleeding and thromboembolic events.

Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOCHIRURGIA



Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB71

IL RUOLO DELLA RICOSTRUZIONE TRIDIMENSIONALE NEL PLANNING PREOPERATORIO DELLE MASSE MEDIASTINICHE

Francesco Bertelli¹, Elena Sofia Marcandella², Federica De Corti², Piergiorgio Gamba², Alvisè Guariento¹, Vladimiro Vida¹

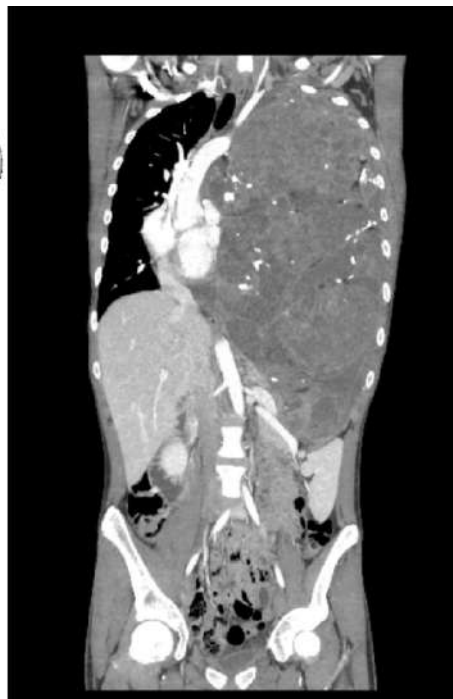
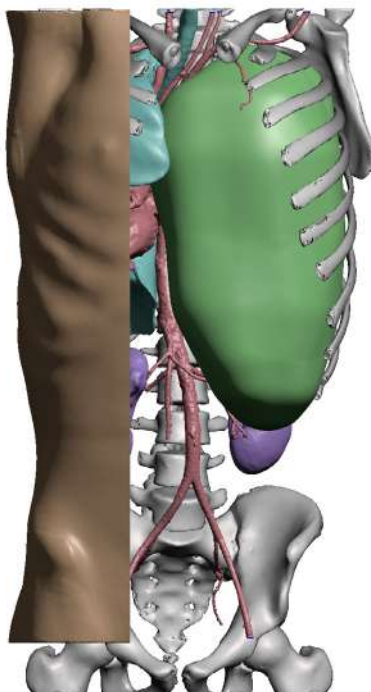
¹ UOC Cardiochirurgia Pediatrica e Cardiopatie Congenite, Azienda Ospedale-Università di Padova, Padova, ITALY

² UOC Chirurgia Pediatrica, Azienda Ospedale-Università di Padova, Padova, ITALY

Scopi della ricerca: Durante l'età pediatrica, la maggior parte delle neoplasie toraciche non ha origine dal parenchima polmonare, bensì dalle strutture mediastiniche. Tali masse tendono quindi ad essere già voluminose alla diagnosi e ad interessare strutture di grande delicatezza e importanza. Per queste ragioni da un lato possono creare sintomi rilevanti e anche pericolosi per la vita, dall'altro, nel caso sia indicata la loro rimozione, richiedono un surgical planning particolarmente attento e accurato. Va infatti definita con precisione l'incisione ottimale, sia per ottenere la migliore esposizione della massa per la sua mobilizzazione ed estrazione, sia per il controllo del cuore, dei grossi vasi e delle altre strutture nobili. Appare chiaro come tutto ciò sia altamente dipendente dalle particolari caratteristiche istologiche e morfologiche della massa e, soprattutto, dei suoi rapporti anatomici. In questo studio si è quindi provato a valutare l'efficacia di una pianificazione e di un approccio chirurgico basati sulla ricostruzione tridimensionale virtuale della neoplasia e delle altre strutture anatomiche del torace.

Metodi Impiegati: Dal 2013 al 2023 presso il nostro Centro sono stati identificati 11 casi di masse mediastiniche, 6 di dimensioni tali da determinare compressione clinicamente rilevante delle strutture mediastiniche. Vista la particolarità, di queste sei masse sono state fatte ricostruzioni tridimensionali a partire da TAC, e sulla base di queste ricostruzioni è stato pianificato l'intervento. Queste 6 masse sono state rimosse chirurgicamente da un team multidisciplinare comprendente chirurghi e cardiochirurghi pediatrici mediante sternotomia mediana o sterno-toracotomia. I 6 pazienti avevano in media 120 mesi di età (min 9 – max 200), mentre le masse oscillavano fra i 200 e i 5700 cc (media 1100 cc) di volume. L'esordio in tutti i casi è stato caratterizzato da sintomi principalmente respiratori (dispnea e tosse), mentre le diagnosi hanno compreso tumore a cellule germinali in 4 casi e iperplasia timica benigna e linfoma linfoblastico T nei rimanenti.

Risultati e Conclusioni: In quattro pazienti la rimozione è stata macroscopicamente completa grazie all'assenza di infiltrazioni neoplastiche rilevanti, mentre in un caso la rimozione è stata lasciata incompleta volontariamente per limitarsi ad un debulking in previsione di ulteriore chemioterapia. Infine, in un caso l'asportazione è stata incompleta per una secondarizzazione intrapericardica, non rilevata durante l'intervento. In conclusione, la ricostruzione 3D può aiutare nella pianificazione multidisciplinare di interventi chirurgici e cardiochirurgici complessi perché agevola la precisa definizione dei limiti della massa, delle strutture coinvolte e della morfologia del paziente, spesso stravolta dalla massa stessa. Tutti questi elementi sono fondamentali per una pianificazione condivisa con un team multidisciplinare, sia preoperatoria che intraoperatoria.





Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOCHIRURGIA

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB72

EFFECT OF CONE RECONSTRUCTION ON RIGHT AND LEFT VENTRICULAR GEOMETRY IN EBSTEIN ANOMALY

Valentina Gesuete¹, Andrea Giulio Quarti², Valeria Francesc Mangerini², Fabio Niro³, Cristina Ciuca¹, Anna Balducci¹, Daniela Palleri¹, Ylenia Bartolacelli¹, Francesco Dimitr Petridis², Luca Ragni¹, Tammam Hasan¹, Emanuela Angeli², Andrea Donti¹, Gaetano Domenico Gargiulo²

¹ Cardiologia Pediatrica e dell'Età Evolutiva, IRCCS Policlinico di S'Orsola, Bologna, ITALY

² Cardiochirurgia Pediatrica e dell'Età Evolutiva, IRCCS Policlinico di S'Orsola, Bologna, ITALY

³ Radiologia, IRCCS Policlinico di S'Orsola, Bologna, ITALY

Background: Ebstein anomaly is characterized by tricuspid regurgitation associated with enlarged right ventricle and a small left ventricle. The Cone repair is the preferred technique to treat Ebstein anomaly as it allows anatomical repair. Despite the numerous data regarding this operation, few informations are available on its effect with changing the geometry of both ventricles.

Materials and Methods: This is a retrospective observational study. From December 2016 to November 2022, 10 consecutive patients with Ebstein anomaly were admitted and treated in our hospital. All of them exhibited severe tricuspid insufficiency and underwent the Cone reconstruction. Trans-thoracic echocardiography was performed before surgery and at follow-up for all patients. All studies were reviewed to assess the degree of tricuspid regurgitation (TR), right and left ventricular (RV, LV) size and systolic function. The degree of TR was assessed by standard techniques (width of vena contracta, density of Doppler waveform). Right ventricle size and function were quantitatively assessed using apical diastolic and systolic ventricular areas (both functional and atrialized components) and calculating fractional area change (FAC). Left ventricular volume and systolic function were measured as end-diastolic and end-systolic volume and ejection fraction. RV and LV data were indexed by the BSA.

Continuous variables are presented as mean $\pm$ standard deviation (SD). Categorical data are expressed as frequencies. Parameters before and after surgery were compared using paired Student t-tests.

Results: There were no deaths. At a median follow-up of $2,4 \pm 2$ years, tricuspid regurgitation was reduced in all patients to trivial or mild (1 pt) degree.

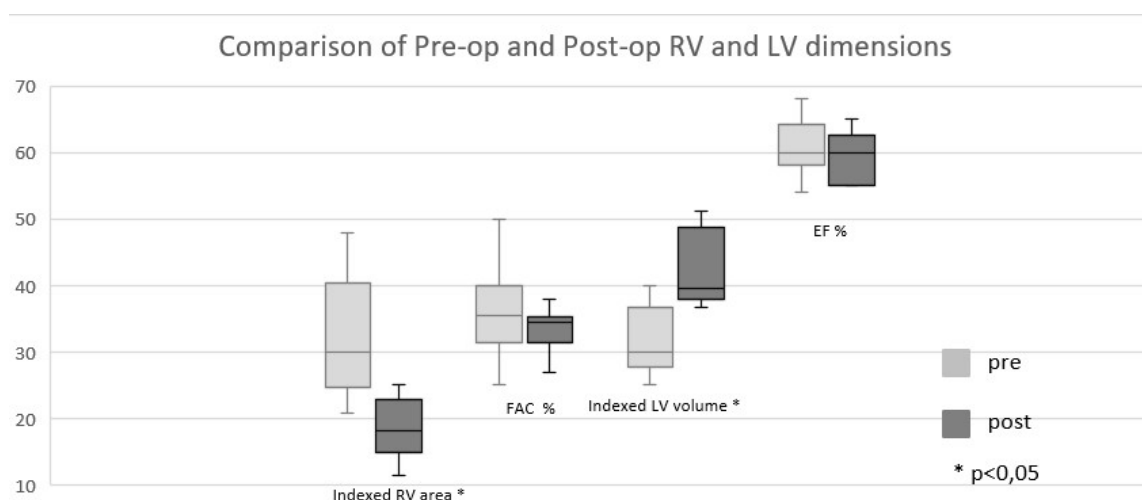
TV annulus size reduced significantly from 41 ± 32 mm/m² to 15 ± 3 mm/m² ($p < 0.05$).

RV FAC remained stable (preoperative 36 ± 6 % vs postoperative 33 ± 4 % ; $p = \text{n.s.}$) while RV areas showed a tendency towards normalization (preoperative $32,3 \pm 9,7$ cm²/m² vs postoperative $18,6 \pm 4,6$ cm²/m²; $p < 0,01$).

Left ventricle indexed end-diastolic volume increased from $33,4 \pm 8$ ml/m² to $42,6 \pm 5,7$ ml/m² ($p < 0.01$). Global left ventricle function proved to remain unchanged ($60\% \pm 4\%$ vs $59\% \pm 3\%$; $p = \text{n.s.}$).

Figure1 compares pre and post operative dimension and function of both ventricles.

Conclusions: Ebstein anomaly presents with severe tricuspid regurgitation, dilatation of the RV and small LV. The Cone operation induces an increase of antegrade flow into the pulmonary artery inducing the growth of the left side heart chambers. On the other side, the reduction of the tricuspid regurgitation and the RV plication lead to the decrease of the right atrium and ventricle. Despite this is the theory, few data are available in the literature for demonstration. This series display that, after the Cone repair, the indexed area of the RV reduces significantly whilst the LV volume increased, demonstrating a trend towards a biventricular remodelling. This should be reflected in a better quality of life and functional class.



Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
CARDIOCHIRURGIA

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB73

PREDITTORI ECOCARDIOGRAFICI DI INSUFFICIENZA VALVOLARE ATRIOVENTRICOLARE DOPO RIPARAZIONE CHIRURGICA DI DIFETTO SETTALE ATRIOVENTRICOLARE COMPLETO

Camilla Calvieri¹, Mario Panebianco¹, Corrado Di Mambro², Fabrizio Drago², Lorenzo Galletti¹, Adriano Carotti¹, Sonia Albanese¹

¹ Dipartimento di Cardiocirurgia, Cardiologia, Trapianti cardiaci e polmonari Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, IRCCS, Roma, ITALY

² Unità di Cardiologia Pediatrica e Aritmia Cardiaca/Sincope, Dipartimento di Cardiologia Pediatrica e Cardiocirurgia, Roma, ITALY

Scopi della Ricerca: I predittori ecocardiografici di rigurgito valvolare atrioventricolare (AVVR) dopo tecnica chirurgica a doppio sandwich, l'età alla riparazione e l'effetto della sindrome di Down (DS) sull'esito della riparazione chirurgica del difetto completo del setto atrioventricolare (cAVSD) sono stati ampiamente dibattuti. Il nostro obiettivo è identificare l'influenza di questi fattori sull'AVVR post-operatorio.

Metodi Impiegati: I dati chirurgici ed ecocardiografici sui cAVSD corretti con riparazione biventricolare presso l'Ospedale pediatrico Bambino Gesù tra il 2015 e il 2022 sono stati rivisti retrospettivamente. Il rigurgito AVV sinistro (LAVVR) e il rigurgito AVV destro (RAVVR) sono stati valutati nel preoperatorio e postoperatorio a 5, 30 e 90 giorni. Tutti i cAVSD sono stati seguiti per una mediana di 2 anni (IQR 1-4 anni). L'analisi ecocardiografica è stata eseguita da 2 cardiologi indipendenti.

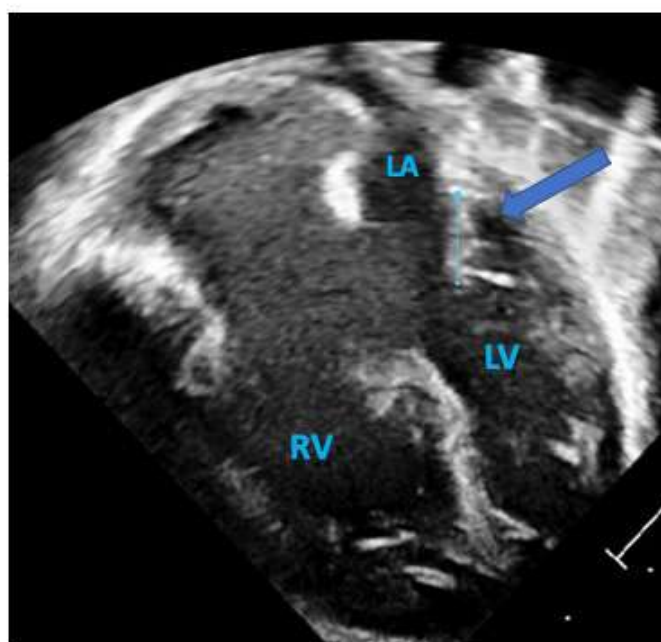
Risultati e Conclusioni: Abbiamo arruolato 43 cAVSD, 24 (56%) femmine, 19 (44%) maschi, peso medio di 4.300 gr (IQR 3.500-5.000 gr), età media di 4 mesi (IQR 2-6 mesi), 39 di tipo A Rastelli (90%), 28 (65%) affetti da DS. Il tasso di mortalità precoce era dello 0%.

Dopo la riparazione chirurgica, 14 (33%) hanno mostrato una LAVVR moderata-severa, 6 (14%) una RAVVR moderata post-operatoria. Una forte correlazione tra età e peso alla riparazione ($\rho: 0.726, p < 0.001$) e tra lunghezza del lembo murale AVV e dimensione VSD ($\rho: 0.654, p < 0.001$) è stata riscontrata. I cAVSD corretti con LAVVR moderata post-chirurgica avevano una lunghezza del lembo murale pre-chirurgico inferiore rispetto a quella senza LAVVR moderata post-chirurgica (2.4 ± 3.5 vs 6.6 ± 6 mm, $p < 0.001$). All'analisi univariata, la lunghezza del lembo murale dell'AVV era significativamente associata alla LAVVR moderata precoce con un O.R. 0,832 (IC 95% 0,705-0,983, $p = 0,030$). L'età alla correzione inferiore a 4 mesi era significativamente associata a RAVVR O.R. 0,159 (IC 95% 0,027-0,931, $p = 0,041$).

Quindi, i cAVSD sono stati divisi in base alla presenza di sindrome di Down (DS). È stata osservata una differenza significativa nel volume telediastolico ventricolare sinistro secondo DS ($p < 0,05$). Tra gli 8 casi di RAVVR precoce moderato-grave, è stata trovata un'associazione significativa con DS ($p = 0,035$).

La lunghezza del lembo murale sembra essere un predittore dello sviluppo precoce di LAVVR, mentre l'età alla correzione inferiore a 4 mesi un predittore di insorgenza postoperatoria moderata di RAVVR. Nei bambini DS è stata trovata una forte associazione con RAVVR moderata post-operatoria.

Echo variables	Not -DS (n=15)	DS (n=27)	p value
LVEDV (ml/m ²)	4,7±1,1	3,9±1,1	0.042
LVESV (ml/m ²)	2,2±0,5	2,1±0,8	0.782
RVEDV (ml/m ²)	4,6±1,2	4,3±1,4	0.422
RVESV (ml/m ²)	2,4±0,6	2,6±1,0	0.569
LVOT diameter (mm)	0,8±0,1	0,8±0,1	0.625
VSD size (mm)	2,12±2,9	1,48±2,2	0.427
Mural leaflet area	0,37±0,1	0,39±0,2	0.750
Cleft length	0,69±0,1	0,64±0,2	0.316
LV width to length	3,1±0,2	2,9±0,4	0.011
LAVV inflow diameter	2,7±0,3	2,7±0,4	0.676
Length AVV mural leaflet	5,2±5,6	4,4±5,3	0.680
LAVV area	1,57±0,4	1,59±0,6	0.888
RAVV area	1,57±0,5	1,60±0,6	0.859
Total AVV area	3,2±0,9	3,2±1,03	0.925
Tenting common AVV area	1,1±0,5	1,1±0,4	0.844
Tenting IVS area	1,6±0,4	1,8±0,5	0.263
Tenting height from common AV	0,68±0,2	0,67±0,2	0.823
Tenting height from IVS crest	2,05±2,4	1,54±1,3	0.382
Early postop LAVVR n, %	8 (61)	11 (42)	0.320
1 month postop LAVVR	2 (25)	5 (24)	0.947
3 months postop LAVVR	2 (25)	5 (24)	0.947
Early postop RAVVR	0 (0)	8 (31)	0.035
1 month postop RAVVR	1 (9)	5 (21)	0.640
3 months postop RAVVR	1 (9)	4 (19)	0.637





Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
ARITMOLOGIA

CB74

RAPIDA PROGRESSIONE DI DISFUNZIONE SINUSALE GENETICAMENTE DETERMINATA IN PREADOLESCENTE: DALLA BRADICARDIA ASINTOMATICA ALLE NECESSITÀ DI IMPIANTO PACEMAKER. PRESENTAZIONE DI CASO EMBLEMATICO

*Sara Di Marzio, Vincenzo Pazzano, Angelica De Nigris, Massimo Stefano Silvetti, Fabrizio Drago
Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, ITALY*

Case Report: S.D.A., 12 anni, asintomatico, giungeva alla nostra attenzione per riscontro occasionale di bradicardia sinusale e BAV I grado a un ECG di screening. A Holter ECG eseguito presso altro centro: ritmo sinusale, FC media 65 bpm (min 39), BAV I alle FC minori, pausa massima 3.5 sec, rari BEV isolati.

Familiarità negativa per patologie cardiovascolari congenite o ereditarie.

In anamnesi personale piede torto congenito bilaterale trattato conservativamente e bassa statura per la quale, presso altro centro, eseguiva studi genetici documentanti due traslocazioni reciproche DE NOVO apparentemente bilanciate coinvolgenti i cromosomi 6,7,8 e 15.

Alla prima valutazione presso il nostro centro, l'Holter ECG mostrava ritmo sinusale con FC media 64 bpm (min 34, max 117), BAV I grado alle frequenze inferiori (PR max 260 ms); all'ECG da sforzo costante RS con adeguata risposta cronotropa (raggiunto 85% FCMT, 168 bpm), normalizzazione del PR alle frequenze maggiori, sporadiche coppie ventricolari monomorfe (BBSn) durante sforzo, assenti ai carichi maggiori. QTc costantemente nei limiti. All'ecocardiogramma non anomalie di rilievo. Esegua inoltre valutazione cardiogenetica con estrazione del DNA per analisi dei geni correlati a cardiopatie e canalopatie.

Al controllo cardiologico ad un anno di distanza: paziente asintomatico. L'ECG basale e l'Holter ECG evidenziavano ritmo giunzionale costante.

Al test ergometrico (sottomassimale, 73% FCMT 144 bpm) frequenti extrasistoli ventricolari dimorfe, non sopresse dallo sforzo e con scomparsa solo in tardo recupero. L'Holter ECG mostrava ritmo giunzionale con frequenze sovrapponibili al precedente (media 70 bpm, min 40). L'analisi genetica NGS mostrava varianti dei geni SCN5A e TRPM4 a segregazione materna, classificate come ad incerto significato clinico (classe 3). L'analisi genetica SNP array documentava una microdelezione insorta DE NOVO della regione 3p22.2 comprendente parte del gene SCN5A (correlato a diverse patologie aritmiche), considerata verosimilmente conclusiva in senso diagnostico.

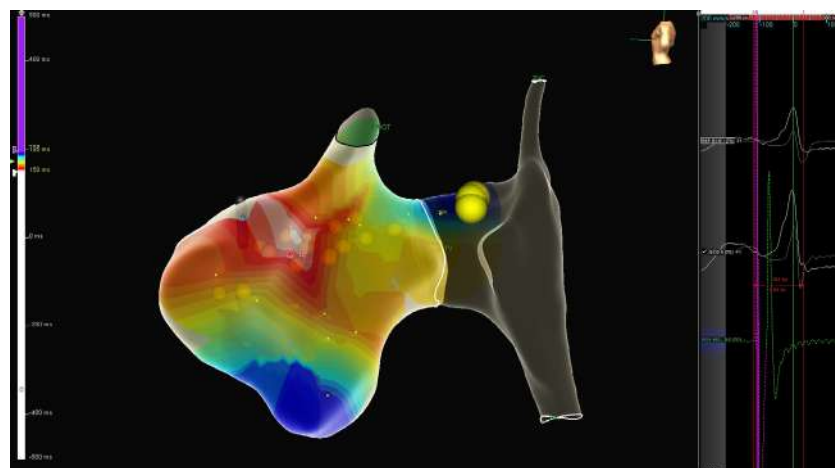
Data l'assenza di sintomatologia e di pause patologiche, si poneva indicazione ad impianto di solo Loop Recorder per stretto monitoraggio. La procedura veniva eseguita due mesi dopo. Alle prime interrogazioni del dispositivo, si riscontravano registrazioni di pause prevalentemente notturne fino a 6 secondi. Veniva pertanto ripetuto Holter ECG, per confronto con il precedente, registrando ritmo prevalentemente giunzionale alternato a rare fasi di ritmo sinusale, FC media 55 bpm, FC minima 16 bpm. Paziente sempre asintomatico.

Data la progressione della disfunzione del nodo seno-atriale divenuta severa, si poneva indicazione ad impianto PMK. Procedura eseguita secondo prassi del nostro centro con tecnica a raggi "near zero" e stimolazione del sistema di conduzione cardiaco grazie ad ausilio di sistema di mappaggio elettroanatomico e studio elettrofisiologico mirato ad identificare la regione mediosettale del ventricolo destro in cui il pacing determina QRS più stretti e impianto di elettrodo ventricolare in corrispondenza di tale regione.

Riteniamo questo caso clinico di particolare interesse in quanto documenta che in un paziente con bradicardia e BAV di primo grado la contestuale presenza di microdelezione coinvolgente il gene SCN5A rappresenta un fattore di rischio per la rapida evoluzione in severa disfunzione del nodo seno-atriale.

Riassumendo:

- La valutazione di una bradiaritmia non dovrebbe mai fermarsi di fronte all'asintomaticità del paziente e agli iniziali riscontri di normali valori di frequenza cardiaca media
- La valutazione genetica approfondita può essere fondamentale: in questo caso è risultato di grande importanza non limitarsi all'analisi NGS che mostrava solo VoUS ma estendere l'analisi a SNP array.
- Il monitoraggio tramite loop recorder è in grado di identificare precocemente la progressione delle bradiaritmie, specialmente in casi a maggior rischio di rapida evoluzione.
- In un paziente giovane è importante impiegare tecniche di impianto PM che minimizzano l'esposizione radiosopica e il rischio di cardiomiopatia indotta da pacing prolungato.



Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
ARITMOLOGIA

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB75

LA TEOFILLINA PER IL TRATTAMENTO DELLA BRADICARDIA ESTREMA IN PAZIENTI ADOLESCENTI CON DISTURBO DEL COMPORTAMENTO ALIMENTARE DI TIPO RESTRITTIVO: PROPOSTA DI PROTOCOLLO SPERIMENTALE

Giulia Minelli¹, Silvia Alessandra Magrassi², Francesca Cairello²

¹ SCU Pediatrica, Università del Piemonte Orientale, AOU Maggiore della Carità, Novara, ITALY

² Servizio di Cardiologia Pediatrica, SC Pediatria e DEA Pediatrico, Ospedale Infantile, AO SS Antonio e Biagio e C. Arrigo, Alessandria, ITALY

Background: Durante la pandemia da COVID-19 si è assistito ad un incremento dei casi di Disturbo del Comportamento Alimentare (DCA) negli adolescenti.

L'anoressia nervosa è il DCA più frequente. La morte cardiaca improvvisa ne rappresenta, assieme al suicidio, una delle due principali cause di morte. Dal punto di vista cardiologico, la malnutrizione porta a bradicardia, allungamento del tratto QT, ipotensione, disfunzione miocardica e versamento pericardico.

La teofillina è un inotropo positivo approvato nel trattamento delle apnee del prematuro e delle affezioni bronchiali con componente spastica. Viene proposta come terapia per la bradicardia estrema (FC < 35 bpm).

Obiettivi dello Studio: Scopo dello studio è stato valutare la risposta in termini di frequenza cardiaca (FC) al trattamento con teofillina in una coorte di pazienti adolescenti con esordio di DCA restrittivo e bradicardia estrema. Obiettivi secondari sono stati analizzare l'incidenza delle altre complicanze cardiologiche.

Materiali e Metodi: Si tratta di uno studio retrospettivo monocentrico. Sono stati arruolati pazienti con esordio di DCA restrittivo tra il 2020 e il 2022. Per ogni paziente sono stati valutati: elettrocardiogramma (ECG), calcolando FC e QTc secondo Fridericia ed ecocardiografia, misurando frazione di accorciamento (FS), frazione di eiezione secondo Simpson (EF) ed eventuale presenza ed entità di versamento pericardico.

Nei pazienti con bradicardia estrema (FC < 35 bpm) è stata avviata terapia con teofillina a lento rilascio al dosaggio massimo di 200 mg ogni 12 ore (per peso corporeo > 25 kg), progressivamente scalata fino a sospensione dopo raggiungimento di una FC > 50 bpm in veglia. Sono stati eseguiti un ECG basale (Figura 1, A) e un ECG a verifica dell'incremento della FC dopo avvio del farmaco (Figura 1, B), come monitoraggio ulteriore della sicurezza e dell'efficacia del farmaco.

Risultati: 21 pazienti (F=17, M=4) con esordio di DCA ad un'età media di 13,4 ± 1,9 anni, con BMI di 14,0 ± 1,2 sono stati inviati a valutazione cardiologica. In 16 soggetti (76%) è emersa bradicardia; 5 pazienti (24%) presentavano una bradicardia estrema (FC media 30,6 ± 5,2 bpm) per cui è stata avviata terapia con teofillina, previo monitoraggio continuo dei parametri vitali, che ha determinato un incremento della FC (FC media 53,2 ± 7,9 bpm) (Figura 2). Non sono stati segnalati effetti collaterali.

Per quanto riguarda le altre complicanze cardiache, il 43% dei soggetti presentava versamento pericardico, il 5% disfunzione miocardica (1 paziente con FS 27%), il 24% mostrava ipotensione sistemica (<90/50 mmHg) e nessun paziente presentava allungamento del QTc >440 msec.

Conclusioni: Data l'incidenza di casi di DCA è importante conoscerne le complicanze cardiache, così da prevenire gli eventi avversi maggiori effettuando una valutazione cardiologica precoce.

La teofillina, avviata e scalata in ambiente protetto, si è rivelata un'opzione terapeutica efficace e sicura per la bradicardia estrema negli adolescenti con DCA restrittivo.

Uno studio multicentrico sarebbe utile per ampliare la casistica e definire un protocollo comune per la gestione della bradicardia estrema nei pazienti affetti da DCA di tipo restrittivo, valutando su larga scala se la teofillina possa rappresentare un trattamento valido e senza complicanze.

Figura 1

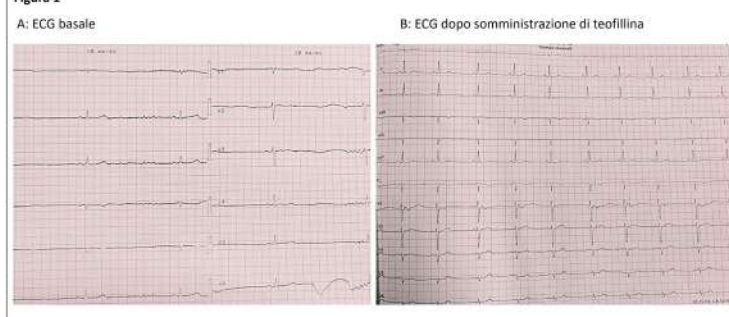
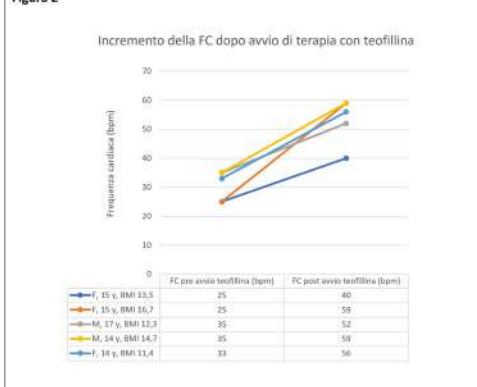


Figura 2





Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
ARITMOLOGIA

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB76

SUDDEN CARDIAC DEATH AMONGST THE PAEDIATRIC POPULATION WITH BRUGADA SYNDROME : POSSIBLE PREVENTION AND MANAGEMENT ACCORDING TO LITERATURE

Alessandra Siboldi¹, Mattia Pasquinucci², Maria Derchi¹, Elena Morelli², Nicola Falchi², Alessandro Rimini¹

¹ Dipartimento di Cardiologia - IRCCS G. Gaslini, Genova, ITALY

² DINOEMI - Università degli studi di Genova - IRCCS G. Gaslini, Genova, ITALY

Background: Sudden cardiac death (SCD) still accounts for one of the most dramatic and unexpected events amongst children. Myocarditis seems to be the leading cause in the early years, followed by arrhythmic SCD, whose incidence comes in line with myocarditis levels (approximately 28%) in 6-15 year olds. SCD prevalence in children has seen a decrease in the last decades whilst the incidence of arrhythmic SCD has remained stable.

Methods: Clinical cases of SCD and aborted SCD thanks to resuscitation were collected and patients with Brugada Syndrome (BS) were focused on. Seventeen of these showed ECG Pattern Brugada-like-1, spontaneous or during fever. All patients received loop recorder implant. Out of all the patients undergoing channelopathy NGS, 7 resulted positive for a SCN5A gene mutation. Those with fever were hospitalised in order to monitor their heart frequency and rhythm.

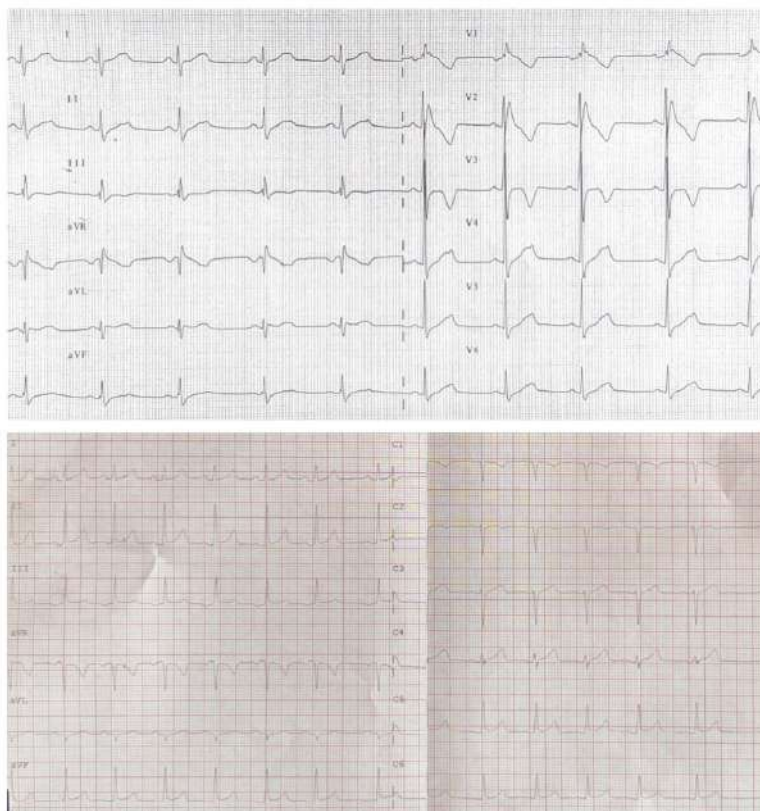
Results: amongst patients with BS, we reported a SCD in a 16-year-old male with a SCN5A genetic mutation, whose younger sister had died due to SIDS and whose father had Pattern-1-Brugada, the same mutation, also asymptomatic, and had been implanted with an endovascular ICD which, however, had only led to complications. No medication was administered to our specific patient who had a normal ECG also during fever. At the ECG-Holter registration review, night episodes of bradycardia and an early re-polarisation pattern were noted. After his death, his then 14-year-old brother also underwent an ICD implant but without ever necessitating its use as proven at the 4-year follow-up.

A 3-year-old male child with a SCN5A mutation presented a syncope due to ventricular tachycardia and cardiac arrest following the administration of amiodarone. At the age of 3 years, he was under hydroquinidine treatment and today, at 16 years old, still has no ICD implant. However, his loop recorder has never registered any tachyarrhythmias episodes. His father has the same mutation, asymptomatic without ECG alterations and his younger sister, the same mutation but with a spontaneous Pattern 1 Brugada.

Conclusion: For the paediatric population, the risk-to-benefit relationship of ICD implants has not yet been clearly defined. Children still today present a relatively high rate of complications (i.e. inappropriate shocks, malfunctions and difficulty in device positioning).

Furthermore, paediatric guidelines for ICDs for primary prevention are less strict in comparison with adult guidelines. Therefore, in paediatric clinical practice, a conservative approach is often applied.

As we have seen a SCD in a patient with a SCN5A mutation without ECG findings that are consistent with Brugada Syndrome, according to Michowitz et al. proposed guidelines, we would suggest a more aggressive approach with the use of a drug such as hydroquinidine in the presence of either syncope, an arrhythmic event or from the onset of puberty, even in asymptomatic patients with a SCN5A gene mutation. Nevertheless, a loop recorder implant is always advisable and electrophysiological study is not necessary. For children with the Pattern-1-Brugada, but without a SCN5A mutation, drugs are not administered but they are hospitalised during fever, as well as having a loop recorder fitted.





Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
ARITMOLOGIA

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB77

QRS FRAGMENTATION AND VENTRICULAR ARRHYTHMIAS INDUCIBILITY IN TETRALOGY OF FALLOT

Carla Favoccia, Corrado Di Mambro, Stella Maiolo, Gabriele Rinelli, Massimo Stefano Silveti, Fabrizio Drago
Paediatric Cardiology and Cardiac Arrhythmia Syncope Unit. Bambino Gesù Children Hospital (IRCCS), Rome, ITALY

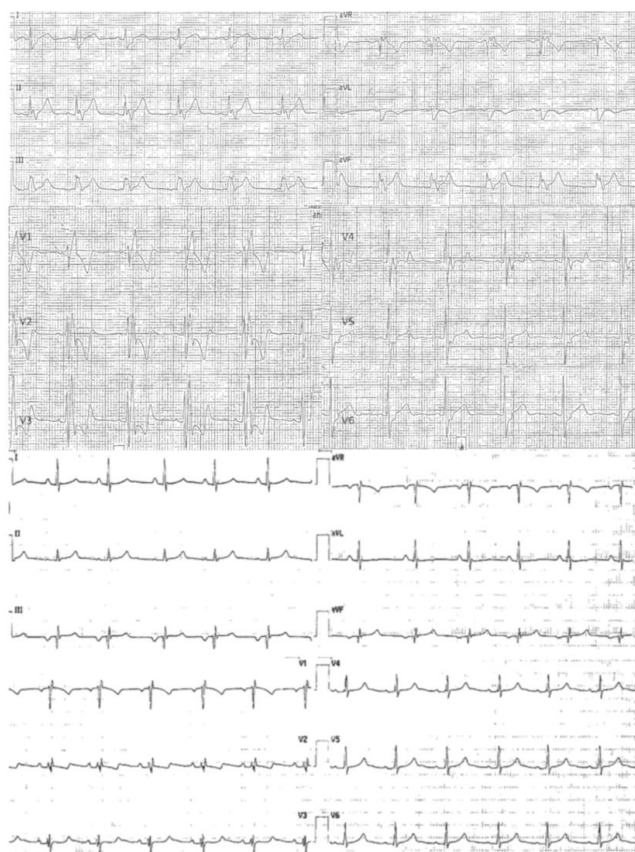
Background: Repaired Tetralogy of Fallot (TOF) patients show long-term risk of ventricular arrhythmias and sudden cardiac death. Currently, risk assessment is performed through noninvasive/invasive tests including symptoms, ECG (QRS duration and QRS fragmentation, QRSf), imaging tools (echocardiography, cardiac magnetic resonance) and electrophysiology study (EPS). However, predicting the risk is challenging. QRSf is related to right ventricle (RV) myocardial fibrosis and dilatation, it appears to be a mortality predictor. The relationship between QRSf, RV dilatation and ventricular arrhythmia inducibility at EPS is unknown.

Aim: Aim of the study is to investigate the relationship between QRSf in operated TOF patients and arrhythmia inducibility at EPS.

Material and Methods: This is a retrospective study. We analyzed the 12-lead ECG in every patient with RV dilatation ($RV\ Vol > 130\ ml/m^2$) who underwent EPS. QRSf was defined as: QRS with two additional notches in the R/S wave in > 2 contiguous leads on a 12-lead ECG, not related to the bundle branch block. QRSf was divided into none, mild (< 3 leads), moderate (4 leads) or severe (> 5 leads). QRSf was correlated with RV volume at cardiac magnetic resonance and EPS findings. Data are reported as: mean $\pm$ SD.

RESULTS: 28 adolescent and adult patients with repaired TOF (67% males), with age at EPS 17 ± 6 years, BSA $1.5 \pm 0.2\ m^2$, QRS duration $142 \pm 28\ ms$, RV Vol $163 \pm 25\ ml/m^2$ were included. QRS fragmentation was present in 24 (86%) patients, who also showed RV dilatation ($RV\ Vol\ 164 \pm 26\ ml/m^2$) and QRS duration $149 \pm 24\ ms$. Two (7%) patients had moderate QRSf and 22 (79%) patients severe QRSf with RV Vol $161 \pm 27\ ml/m^2$. Ventricular tachycardia was induced at EPS in 8 (28%) patients who were also symptomatic for palpitation; 7 (32%) of them showed severe QRSf with RV dilatation ($RV\ Vol\ 159 \pm 25\ ml/m^2$), and one patient (14%) showed moderate QRSf with RV dilatation ($RV\ Vol\ 163\ ml/m^2$).

Conclusion: TOF patients with RV dilatation and severe QRSf showed more ventricular arrhythmia inducibility at EPS. Therefore, severe QRSf seems a marker of arrhythmia risk.





Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
ARITMOLOGIA

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB78

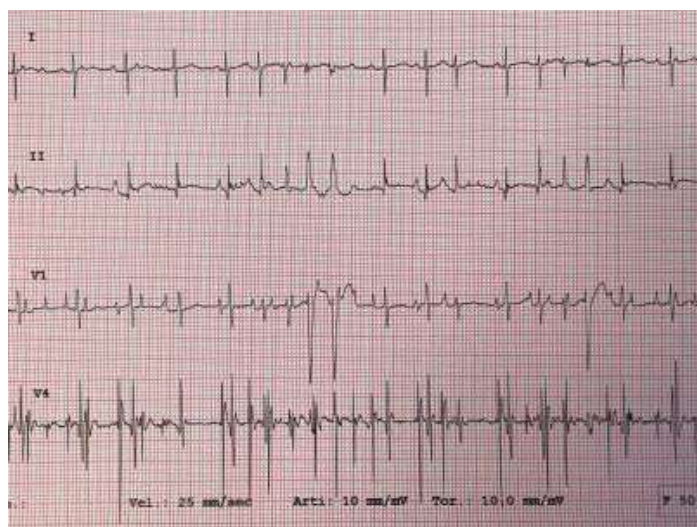
TACHICARDIA ATRIALE MULTIFOCALE E CARDIOMIOPATIA IPERTROFICA IN TRE PAZIENTI CON SINDROME DI COSTELLO

Silvana Catucci, Maristella Lombardi, Antonella Maiorano, Elena Massari, Giovanni Meliota, Teodoro Pirolo, Ugo Vairo
Ospedale Pediatrico Giovanni XXIII, Bari, ITALY

Introduzione: La sindrome di Costello è una malattia rara, causata nell'80% dei casi da mutazione del gene HRAS, associata a disabilità intellettiva, ritardo della crescita, cute soffice, dimorfismi facciali. In circa 1/3 dei pazienti sono presenti anomalie cardiache, principalmente ipertrofia cardiaca e tachicardia atriale multifocale.

Casi clinici: Dal 2019 al 2023 sono giunti alla nostra osservazione 3 neonati con sindrome di Costello. Il primo paziente, M.M., ha mostrato alla nascita distress respiratorio, ipotonia e note dismorfiche; l'analisi genetica ha evidenziato la variante patogenetica c.64C>A (p.Gln22Lys). All'ecocardiogramma riscontro di cardiomiopatia ipertrofica prevalentemente settale con iniziale ostruzione all'efflusso sinistro e minima insufficienza mitralica, per cui è stata intrapresa terapia con propranololo. All'Holter ECG non si sono mai evidenziate aritmie ad eccezione di rare extrasistoli sopraventricolari e ventricolari non ripetitive. Il paziente è stato avviato al follow up che ha documentato stabilità del quadro clinico. All'ultimo controllo ecocardiografico ipertrofia del SIV (z-score 4,11), valvola mitrale continente, efflusso ventricolare sinistro libero. Il paziente continua terapia, sempre in buon compenso emodinamico. La seconda paziente, O.L., giunge nel nostro reparto a 10 giorni di vita a seguito di run di tachicardia sopraventricolare. Presenta piede torto bilaterale e dimorfismi facciali (impianto basso delle orecchie, radice nasale schiacciata, collo corto). L'ecocardiogramma è normale. All'Holter ECG tachicardia atriale interrotta da rari battiti sinusali condotta ai ventricoli con vari gradi di blocco AV. Viene intrapresa dapprima terapia con flecainide, senza beneficio. Successivamente si imposta terapia con amiodarone, a cui si associa poi digitale. Dimessa in buon compenso emodinamico e soddisfacente controllo della frequenza ventricolare media, viene avviata a follow up, ma in seguito per la comparsa di run di flutter atriale alternato ad aritmia atriale caotica ad alta frequenza ventricolare viene aggiunto propranololo; all'Holter ECG in triplice terapia si osservano frequenti periodi di ritmo sinusale alternati a brevi episodi di tachicardia atriale. L'analisi genetica ha rilevato la presenza della variante patogenetica c.34G>A, p.(Gly12Ser) del gene HRAS. All'ultimo controllo ecocardiografico spessori parietali ai limiti superiori di norma. Negli ultimi Holter ECG si è osservato ritmo sinusale stabile. La terza paziente, F.A., è nata pretermine (peso alla nascita: 1,6 kg) e ha subito presentato tachicardia atriale. La terapia con flecainide ha avuto solo transitorio beneficio. In seguito l'aritmia non è risultata più ben controllata per cui si è associato propranololo, senza ulteriore miglioramento né del ritmo né della frequenza ventricolare. Si è quindi impostata terapia solo con amiodarone. Lo studio elettrofisiologico transesofageo ha dimostrato presenza di tachicardia atriale multifocale, non responsiva al pacing atriale in overdrive. In terapia con flecainide, amiodarone e propranololo si ottiene parziale controllo della frequenza ventricolare media e compenso emodinamico. All'ecocardiogramma lieve ipertrofia concentrica e valvola polmonare displasica. Il test genetico ha rilevato la variante c.35G>C, p(Gly12Ala) del gene HRAS. All'ultimo controllo Holter sono comparsi periodi di ritmo sinusale alternati all'aritmia.

Conclusioni: La sindrome di Costello necessita di monitoraggio cardiaco già dall'epoca prenatale per l'eventuale presenza e la possibile insorgenza di tachicardia atriale multifocale e cardiomiopatia ipertrofica. Come già descritto in letteratura, l'aritmia, che può presentarsi anche indipendentemente dall'ipertrofia, tende ad autolimitarsi nei primi mesi di vita grazie anche ad un trattamento farmacologico aggressivo, ma può persistere o peggiorare in circa ¼ dei pazienti, condizionandone anche l'emodinamica e la crescita. E' importante, in presenza di dimorfismi suggestivi e/o di queste due anomalie cardiache tipiche della sindrome, avviare il test genetico per una diagnosi certa.





Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
ARITMOLOGIA

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB79

VALUE OF EXERCISE TESTING IN RISK STRATIFICATION OF PEDIATRIC PATIENTS WITH ARRHYTHMOGENIC CARDIOMYOPATHY

Marianna Cicienia¹, Nicoletta Cantarutti¹, Irma Battipaglia¹, Rachele Adorisio², Anwar Baban¹, Massimo Stefano Silveti¹, Fabrizio Drago¹

¹ Pediatric Cardiology and Arrhythmia/Syncope Complex Unit, Bambino Gesù Children Hospital, IRCCS, Rome, ITALY

² Heart Failure and Transplant, Mechanical Circulatory Support Complex Unit, Bambino Gesù Children Hospital, IRCCS, Rome, ITALY

Aim of the study: High-intensity training can lead to earlier and more severe expression of arrhythmogenic cardiomyopathy (ACM). Moreover, sudden cardiac death in patients with ACM can frequently occur during exercise. Thus, exercise testing is routinely performed in the diagnostic evaluation and during the follow-up in this particular setting of patients.

The aim of the study was to evaluate the arrhythmogenicity of exercise testing (ET) in our pediatric population affected by ACM.

Methods: This is a retrospective observational study in which all pediatric patients (<18 years) diagnosed with ACM since 2009 at our institution were enrolled and the results of ET, performed in the absence of any medical treatment, were evaluated.

Results: Occurrence or persistence of arrhythmias during ET, in the absence of any medical treatment, was evaluated in 21 pediatric patients with a "definite" ACM diagnosis according to the "2020 Padua Criteria". In the 16 patients with premature ventricular contractions (PVCs) at rest, 10 showed a complete suppression of PVCs during ET. In all of them, PVCs occurred again during recovery: in 8, with the same morphology, and in 2 with different morphologies.

In 4 patients without arrhythmias at rest, ventricular arrhythmias occurred during exercise: sustained monomorphic ventricular tachycardia (VT) in 1, non-sustained polymorphic VT in 1 and polymorphic PVCs and couplets in the other.

Monomorphic PVCs occurred during recovery in one patient, without arrhythmias at rest.

Conclusions: The arrhythmogenicity of exercise pediatric patients with ACM is highly variable and unpredictable. Exercise-induced polymorphic and/or repetitive ventricular arrhythmias can occur in patients without arrhythmias at rest and suppression of PVCs during exercise should not be considered reassuring during the diagnostic work-up.

CB80

CONVULSIVE LOSS OF CONSCIOUSNESS: CONSIDERING THE EMINENT RISK OF SUDDEN CARDIAC DEATH

Alessandra Siboldi¹, Mattia Pasquinucci², Maria Derchi¹, Elena Morelli², Alessandro Rimini¹

¹ Dipartimento di Cardiologia - IRCCS G. Gaslini, Genova, ITALY

² DINOEMI - Università degli studi di Genova - IRCCS G. Gaslini, Genova, ITALY

Background: The principle cause of sudden cardiac death (SCD) among children in the first years of life is myocarditis (61%), followed by arrhythmic SCD, whose incidence apparently reaches the same level as myocarditis (28% and 29%, respectively) in children aged 6-15 years old whilst cardiomyopathies account for 8%. The overall prevalence of SCDs has apparently decreased in the last decades while the incidence of arrhythmic SCDs remains stable due to it being the most unpredictable occurrence and its causes not yet being fully understood. In addition, a growing number of patients have been seen by the Neuropsychiatry Department following a convulsive loss of consciousness, and later suffered cardiac arrest or, in the worst case, a SCD. However, there is no evidence or widely-accepted management protocols for these patients.

Aim and methods: The aim of our case series was to assess the presence of SCDs among children without heart abnormality history, or baseline pathological ECG findings, and to evaluate possible risk factors and different management strategies.

We collected and described data of 4 cases of cardiac arrest in patients with a history of convulsive syncope since 2010. All patients were followed by the Neuropsychiatry Department.

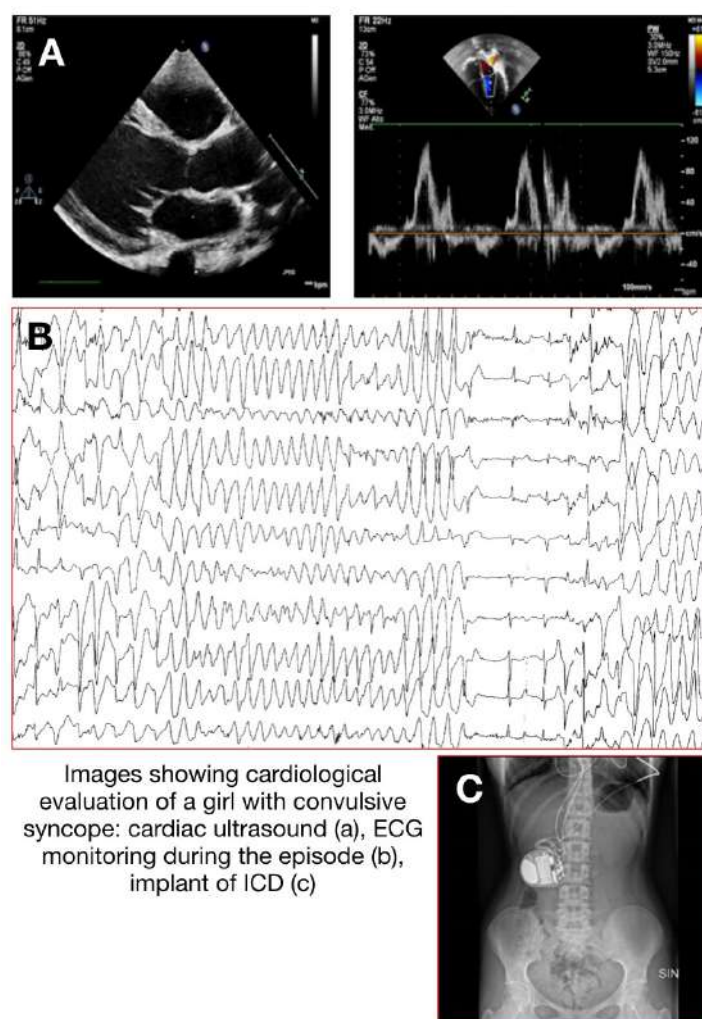
Results: The first patient was a 14-year-old male with a history of convulsive syncope during stress and a baseline ECG showing bradycardia upon nadolol therapy; after a second episode, a loop recorder was fitted; he later developed a resuscitated VF. Genetic analyses found 2 variations of unknown significance of DSC2 and GPDL1 genes.

The second, an 8-year-old female, had a mutation of CASQ2 gene and had had 4 episodes of convulsive syncope with polymorphic ventricular tachycardia. After initiating therapy with nadolol and flecainide and a therapeutic denervation, a loop recorder was fitted which only detected short monomorphic ventricular tachycardia (VT) runs.

The final two patients were both misdiagnosed as epileptic and were on anti-epileptic therapy. The male child, who had began beta-blockers after the first episode, died at the age of 16; baseline ECG did not show any alteration while the Holter-ECG showed only isolated junctional ventricular extrasystole monomorphic; no genetic mutations were found. The female patient, with neither cardiac ultrasound, ECG anomalies nor genetic mutations, had familiarity for SD. At the age of 11, nadolol and flecainide therapy were administered and an ICD fitted, which dispensed multiple appropriate shocks on VF.

Conclusions: Present guidelines exist only for patients with cardiomyopathies or primary arrhythmogenic diseases and are effective in preventing lethal arrhythmias. However, since most of SCDs occur in patients without known heart disease, a standardised management protocol of patients with a history of non-autonomic convulsive syncope is essential, as it is often misdiagnosed simply as a neurological disease, is essential.

Therefore, in order to identify patients at risk for SCD and to prevent it, we would strongly suggest NGS performing in all non-autonomic convulsive syncope cases and to train their families in CPR, as well as occasionally providing them with semi-automatic defibrillator. In addition, a national consensus is necessary, with a regular combined follow-up of such patients, also with neuropsychiatrists.





Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
ARITMOLOGIA

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB81

STUDIO ELETTROFISIOLOGICO TRANSESOFAGEO IN PAZIENTI CON PREECCITAZIONE VENTRICOLARE

Silvana Catucci, Maristella Lombardi, Antonella Maiorano, Elena Massari, Giovanni Meliota, Teodoro Pirolo, Ugo Vairo
Ospedale Pediatrico Giovanni XXIII, Bari, ITALY

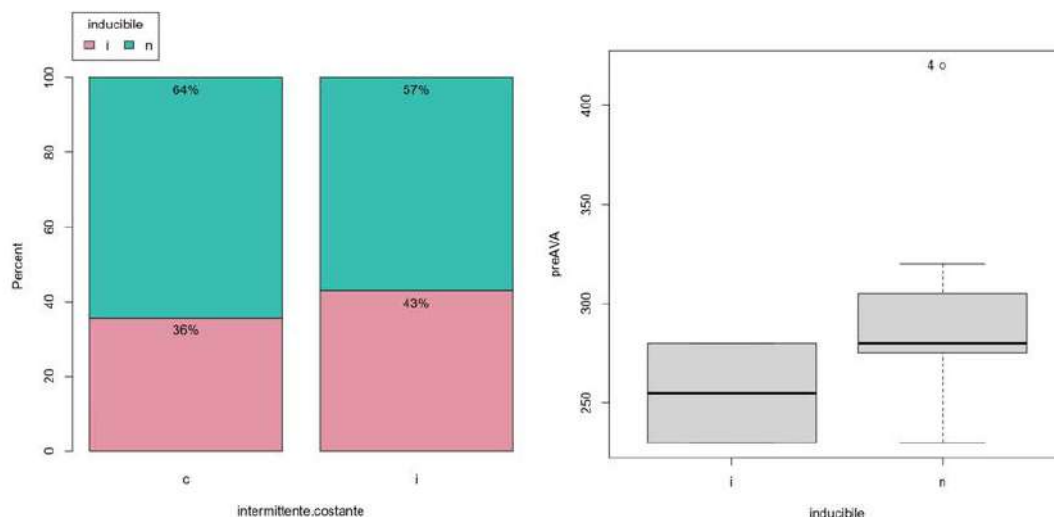
Introduzione: Lo studio elettrofisiologico transesofageo (SETE) è un esame semplice, semiinvasivo e altamente affidabile per la stratificazione del rischio in pazienti con preeccitazione ventricolare. La stratificazione di questi pazienti riguarda sia la potenziale aritmogenicità della via (dimostrata dalla presenza di sintomi e/o di inducibilità allo studio elettrofisiologico) sia il rischio di morte improvvisa dato dalla possibile desincronizzazione ventricolare, desumibile dal più breve intervallo RR preeccitato (SPERRI) e dal periodo refrattario effettivo anterograde della via (PREAVA). Nei soggetti di età pediatrica i sintomi possono essere aspecifici o mal riferiti; da qui l'utilità dello studio nel guidare la strategia terapeutica (follow up, terapia farmacologica, ablazione). Le linee guida inoltre suggeriscono di eseguirlo in tutti i pazienti asintomatici (ovvero senza una chiara e improvvisa perdita di preeccitazione al test da sforzo) con preeccitazione ventricolare costante al di sopra degli 8 anni di età.

Scopo dello studio: valutare l'inducibilità di tachicardie sopraventricolari da rientro allo studio elettrofisiologico transesofageo in pazienti di età pediatrica con preeccitazione ventricolare.

Materiali e metodi: abbiamo osservato retrospettivamente 21 pazienti di età compresa tra alcuni giorni di vita e 12 anni (età media 11 anni); 14 di essi presentavano preeccitazione costante e 7 intermittente. Questi ultimi sono stati sottoposti allo studio in quanto riferivano sintomi dubbi o per eseguire attività sportiva o per pregressa diagnosi di tachicardia parossistica sopraventricolare (TPS) neonatale, non più manifestatasi successivamente nonostante l'interruzione della terapia. Lo studio è stato eseguito effettuando i protocolli di stimolazione atriale continua a frequenze crescenti, stimolazione atriale programmata con singolo, doppio e triplo extrastimolo e stimolazione atriale con burst.

Risultati: Dei 21 pazienti ne sono risultati inducibili 8 (38,1%). Dei 14 pazienti con preeccitazione ventricolare costante, 5 presentavano tachicardie da rientro allo studio (35,7%), 4 dei quali erano sintomatici per pregresse TPS. Solo un paziente quindi con preeccitazione ventricolare costante e asintomatico risultava inducibile. Dei 7 pazienti con preeccitazione ventricolare intermittente (documentata all'Holter o al test da sforzo), 3 hanno sviluppato TPS allo SETE (42,8%): tutti questi pazienti lamentavano episodi di cardiopalmo ma non avevano un'aritmia documentata. Al contrario tutti i pazienti con preeccitazione ventricolare intermittente e asintomatici sono risultati non inducibili. Nei pazienti in cui è stato possibile calcolare il periodo refrattario effettivo anterograde della via anomala esso risultava compreso tra i 230 e i 420 msec. I pazienti con periodo refrattario più breve mostravano una maggiore inducibilità. Solo in due pazienti si è indotta fibrillazione atriale non sostenuta, non preeccitata.

Conclusioni: Lo SETE dimostra una buona correlazione tra sintomi e inducibilità soprattutto in pazienti con preeccitazione ventricolare intermittente. Infatti se, come già dimostrato in letteratura, la preeccitazione manifesta scompare con la crescita in circa un terzo dei pazienti, spesso persiste la capacità di conduzione retrograda della via, che può essere causa di tachicardie parossistiche sopraventricolari. In questo caso la dimostrazione dell'aritmia può guidare la scelta terapeutica. Lo studio inoltre consente di individuare (e assicurare) i pazienti che pur presentando preeccitazione costante non sviluppano aritmie e mostrano caratteristiche elettrofisiologiche della via che la definiscono a basso rischio.





Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
ARITMOLOGIA

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB82

GESTIONE DELLE TACHIARITMIE SOPRAVENTRICOLARI IN EPOCA PERINATALE: ESPERIENZA DI DUE OSPEDALI LOMBARDI

Sara Santacesaria¹, Alessia Claudia Codazzi², Claudia Chillemi³, Anita Silvia León Joya⁴, Irene Raso¹, Giulia Fini¹, Mariano Lanna⁵, Stefano Faiola⁵, Alessia Arossa⁶, Giulia Meraviglia³, Silvia Bianchi⁷, Savina Mannarino¹

¹ UOC di Cardiologia Pediatrica, Dipartimento di Pediatria, Ospedale dei Bambini V. Buzzi, Milano, ITALY

² UOS di Cardiologia Pediatrica, Dipartimento Salute della Donna e del Bambino, Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia, ITALY

³ Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università degli Studi di Milano, Milano, ITALY

⁴ Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università degli Studi di Pavia, Pavia, ITALY

⁵ Unità di Diagnosi Prenatale e Terapia Fetale, Dipartimento Donna, Madre e Neonato, Ospedale dei Bambini V. Buzzi, Milano, ITALY

⁶ Unità di Ostetricia e Ginecologia, Dipartimento Salute della Donna e del Bambino, Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia, ITALY

⁷ Unità di Neonatologia e Terapia Intensiva Neonatale, Dipartimento Donna, Madre e Neonato, Ospedale dei Bambini V. Buzzi, Milano, ITALY

Introduzione e scopi: Le aritmie in epoca perinatale vengono riscontrate in circa 1-2% delle gravidanze e nell'1-5% dei neonati. Le tachiaritmie sopraventricolari (TSV) sono le forme di riscontro più frequente, rappresentate da: tachicardia da rientro atrio-ventricolare (AVRT), flutter atriale (FLA), tachicardia atriale ectopica (TAE), tachicardia reciprocante giunzionale permanente (PJRT), tachicardia ectopica giunzionale (JET) e tachicardia da rientro nodale (AVRT). Se non adeguatamente riconosciute e trattate, possono diventare un'emergenza.

L'obiettivo del nostro studio è quello di descrivere l'esperienza di due Centri lombardi dotati di Cardiologia Pediatrica, nella gestione di TSV perinatale, valutandone l'incidenza, la presentazione clinica, l'approccio terapeutico e il follow-up cardiologico.

Metodi: Sono stati reclutati retrospettivamente dal 2019 al 2022 24 pazienti con cuore sano che hanno presentato TSV ad esordio fetale (9 casi - gruppo A) o neonatale (15 casi - gruppo B), seguiti presso le Cardiologie Pediatriche dell'Ospedale dei Bambini V. Buzzi di Milano e dell'IRCCS San Matteo di Pavia.

Risultati: L'incidenza nel periodo analizzato è risultata pari a 1/1000 nati vivi.

Nel gruppo A, la diagnosi è avvenuta ad un'età gestazionale (EG) mediana di 30 settimane (range 21-34) ed in 3 casi (33,3%) era presente idrope. Dei 9 casi, 8 hanno ricevuto una terapia in utero, 1 solo stretto monitoraggio ecografico data la brevità delle aritmie. In particolare, 4 sono stati trattati con monoterapia (3 flecainide ed 1 digitale) con successo terapeutico in 3 casi, mentre un feto con episodi di FLA/TAE ad alta risposta ventricolare è nato a 33+3 EG per scarsa compliance materna; 4 casi hanno necessitato una duplice terapia (flecainide+digossina). In 3 casi (33,3%) il parto è avvenuto prima del termine. Dopo la nascita, 7 neonati (77,7%) hanno manifestato crisi di TSV: 4 AVRT (1 con pre-eccitazione manifesta), 1 PJRT, 2 TAE, uno dei quali evoluto in FLA; 2 neonati non hanno mai presentato episodi aritmici.

I neonati (15) del gruppo B avevano una età mediana alla diagnosi di 7 giorni (range 1-28), eccetto un caso diagnosticato a 60 giorni di vita ma con sintomi suggestivi neonatali. In 8 casi (53,3%) il riscontro della TSV è avvenuto durante la degenza al nido.

Il meccanismo aritmico è stato definito in 13/15 casi (87%): 9 AVRT (2 con pre-eccitazione manifesta), 3 TAE, 1 FLA.

Complessivamente nei 22 neonati con episodi aritmici, il ritmo è stato ripristinato in 16 (72,7%) con diving-reflex o adenosina ev, 2 (9,1%) hanno risposto a monoterapia ev e 2 (9,1%) hanno necessitato di plurimi tentativi e/o associazioni farmacologiche. La cardioversione elettrica è stata effettuata in 3 pazienti (13,6%), ma risultata efficace solo in 2, entrambi FLA.

La profilassi è stata eseguita in 20 pazienti (83,3%): in 10 (50%) con una monoterapia, nel restante 50% è stata necessaria una terapia combinata.

Al momento attuale, l'età mediana dei pazienti in follow-up (22/24) è di 2 anni e 2 mesi: 12 hanno sospeso la profilassi all'anno senza presentare recidive, 8 sono tuttora in terapia, di cui 5 di età <1 anno e 3 (tutte AVRT) in terapia oltre l'anno per comparsa di recidive. Due pazienti risultano persi al follow-up.

Conclusioni: La TSV si conferma un'evenienza rara in epoca fetale e neonatale anche nella nostra esperienza. Circa nel 50% dei casi la prima manifestazione avviene in epoca fetale e la terapia farmacologica in utero è efficace nella maggior parte dei casi. In tutti i neonati è stato possibile ripristinare un ritmo sinusale. La profilassi è efficace nel prevenire le recidive e solo una piccola percentuale di pazienti necessita di terapia oltre l'anno di vita.



Venerdì 20 ottobre 2023 - 17.30- 18.45
COMUNICAZIONI BREVI
ARITMOLOGIA

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CB83

INCIDENCE OF ATRIAL FIBRILLATION IN PATIENTS WITH CRYPTOGENIC STROKE AND PATENT FORAMEN OVALE

Cristina Ciuca Ciuca, Maria Elisabetta Mariucci, Gabriele Egidy Assenza, Anna Balducci, Valentina Gesuete, Ylenia Bartolacelli, Maurizio Brighenti, Silvia Cesaretti, Ambra Bulgarelli, Simone Bonetti, Rossana Zanoni, Andrea Donti

Pediatric Cardiology and Adult Congenital Heart Disease Program Department of Cardio - Thoracic and Vascular Medicine, Bologna, ITALY

The aim of the study was to evaluate the incidence of atrial fibrillation in patients with cryptogenic stroke or transient ischemic attack (TIA) and documented patent foramen ovale (PFO) at a prolonged ECG Holter monitoring.

Methods: Between October 2015 and October 2019 111 patients referred to our Centre after cryptogenic stroke or TIA were enrolled in this study. Mean age was 49 ± 11 years, 34% were female. 101 patients (91%) had a previous stroke while 10 patients (9%) had a TIA. MRI/CT brain scan detected ischemic lesions in 100 patients (90%): 27.9% in a cortical area, 17.31% in a subcortical area while 43.2% had both cortical and subcortical lesions; furthermore 40.5% of patients had multiple lesions. 24 patients received thrombolysis while 4.5% received mechanical treatment.

As regards cardiovascular risk factors, 18% of patients were smokers, 15.4% were ex-smokers, 20% ad a familiar history of cardiovascular disease or stroke, 36.9% had a known high blood pressure (HBP), 59.5% had dyslipidemia, and 2.7% had diabetes mellitus. Mean BMI was 25.5 ± 4.2 Kg/m².

Results: Mean term ECG monitoring was 24 ± 6 days. Overall, 8 patients (7.2%) had paroxysmal atrial fibrillation (PAF) during ECG monitoring; the duration of PAF varied from 12 minutes to 8 hours. Patients with PAF had lower RoPE score 5.5 ± 1.5 versus 6.7 ± 1.5 ($p = 0.02$), higher age 59 ± 11 versus 49 ± 10 years ($p = 0.006$), higher prevalence of HBP 75% versus 36% ($p = 0.037$) and higher CHA₂DS₂-VASc score 4.0 ± 1.7 versus 2.8 ± 0.8 ($p < 0.001$). Echocardiographic data are shown in table 1/in the table below.

Patients with atrial fibrillation were excluded from percutaneous closure of PFO and were treated with oral anticoagulant therapy without stroke/TIA recurrence during follow-up.

Conclusions: Long ECG Holter monitoring of young patients with cryptogenic stroke/TIA and PFO evidenced the presence of asymptomatic paroxysmal fibrillation in 7.2% of cases. Silent atrial fibrillation is a challenging diagnosis after stroke/TIA. ECG monitoring should be considered in these cohort of patients.

	Overall (111)	No PAF (103)	PAF (8)	p
IVSEDD, mm	10 ± 0.1	10 ± 0.1	10 ± 0.1	0.75
PWEDD, mm	9 ± 1	9 ± 1	9 ± 1	0.58
LVEDD, mm	47 ± 5	47 ± 6	45 ± 2	0.45
LVED volume, ml	101 ± 24	102 ± 23	83 ± 23	0.11
LVEF, %	62 ± 3	62 ± 3	65 ± 3	0.08
LA volume, ml/m ²	29 ± 6	29 ± 6	33 ± 8	0.1
RA volume, ml/m ²	25 ± 6	24 ± 6	27 ± 2	0.5
Simuses of Valsalva, mm	34 ± 4	34 ± 4	31 ± 2	0.1

Legend: IVSEDD (interventricular septum end-diastolic diameter), PWEDD (posterior wall end-diastolic diameter), LVEDD (left ventricular end-diastolic diameter), LVED volume (left ventricular end-diastolic volume), LVEF (left ventricular ejection fraction), LA volume (left atrial volume), RA volume (right atrial volume), PAF (paroxysmal atrial fibrillation), HBP (high blood pressure).



Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

SESSIONE E-POSTER

EP01

TRE CASI RARI DI CARDIOMIOPATIA IPERTROFICA SEVERA

Emanuela Bellanca¹, Anna Cervone¹, Erika Maglie¹, Giulia Raffa¹, Anita Silvia León Joya¹, Antonia Apicella², Fabio Sirchia^{3,4}, Alessia Claudia Codazzi²

¹ Pediatria, IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia, Pavia, ITALY

² UOS Cardiologia Pediatrica, Pavia, Pavia, ITALY

³ Unità di Genetica Medica, Pavia, Pavia, ITALY

⁴ Dipartimento di Medicina molecolare, Pavia, Pavia, ITALY

La cardiomiopatia ipertrofica (HCM) è un disordine complesso caratterizzato da ipertrofia ed alterazione istologica e funzionale della struttura cardiaca con prognosi estremamente variabile e conseguenze talvolta fatali.

L'incidenza annua della cardiomiopatia ipertrofica durante l'età pediatrica si aggira tra 0.3 e 0.5 casi su 100.000 con una prevalenza sottostimata per la frequente paucisintomaticità all'esordio. Le forme primitive sono più frequenti nel sesso maschile sotto l'anno di vita o in pre-adolescenza. Tra queste si riconoscono quelle sarcomeriche, e non sarcomeriche (fenocopie) attribuibili a sindromi malformative, errori del metabolismo, RASopatie, patologie mitocondriali e disordini neuromuscolari. Le forme secondarie (adattative) sono correlate a patologie del parenchima polmonare, disordini vascolari, reumatologici, immunologici ed effetto cardiotossico di farmaci.

Riportiamo 3 casi di HCM con esordio severo, diversa patogenesi e riscontro di mutazioni genetiche rare seguite presso l'Unità semplice di Cardiologia Pediatrica del Policlinico San Matteo dal 2020 al 2023.

A.E. è un paziente sano di 5 anni, sottoposto a valutazione ecocardiografica per riscontro di anomalie della ripolarizzazione all'ECG eseguito per attività sportiva. All'ecocardiografia veniva riscontrata una ipertrofia concentrica sinistra (SIVd 18.5 mm z-score +16.63, gradiente medio-ventricolare 26 mmHg), disfunzione diastolica moderata e iniziale SAM. Un primo pannello di indagini genetiche non evidenziava anomalie. L'analisi genetica effettuata dopo consulenza con il Genetista Clinico ha permesso di evidenziare due mutazioni in eterozigosi composta a carico di un gene coinvolto nella fisiologica funzionalità delle cellule mitocondriali cardiache (NDUFAF1). Attualmente il paziente è in follow up in terapia massimale, libero da aritmie all'Holter ECG e con classe NYHA II.

C.B. è una piccola di 2 anni nata pretermine da una gravidanza regolare. In prima giornata, si riscontrava un quadro di ipoglicemia responsivo ad infusione con soluzione glucosata. Per familiarità materna (trapianto cardiaco all'età di 26 anni per cardiomiopatia restrittiva) la piccola veniva sottoposta a screening ecocardiografico con riscontro di ipertrofia medio apicale della parete antero-laterale del ventricolo sinistro con criteri ecocardiografici positivi secondo Chin per miocardio non compatto. Alle indagini genetiche si è evidenziata mutazione a trasmissione autosomica dominante a carico del gene TBX20 ereditata dalla madre (descritta in letteratura in associazione a difetti cardiaci vari). Attualmente la piccola non è in terapia.

M.S. è nata a termine da gravidanza normodecorsa. All'ecografia prenatale si evidenziava un versamento pleurico monolaterale per cui veniva eseguita RMN cardiaca con riscontro di massa surrenalica destra compatibile con neuroblastoma.

In seconda giornata di vita per distress respiratorio la piccola veniva trasferita in terapia intensiva neonatale e posta in assistenza ventilatoria (n-CPAP). All'ecocardiografia si riscontrava una cardiomiopatia ipertrofica (setto interventricolare di 12.4 mm) condizionante ostruzione all'efflusso sinistro e insufficienza mitralica moderata. Il peggioramento rapido, il riscontro di quadro clinico ematologico compatibile con leucemia mielomonocitica giovanile e la comparsa progressiva di dismorfismi facciali ha supportato la necessità di analisi genetica con riscontro di una mutazione de novo in PTPN11, ponendo diagnosi di S. di Noonan. Il rapido peggioramento e l'interpretazione della mutazione genetica riscontrata hanno portato al tentativo terapeutico con farmaco off-label Trametinib (inibitore MEK) approvato per il trattamento di HCM severa in S. di Noonan. Purtroppo la rapidità dell'evoluzione ha portato all'exitus prima dell'introduzione della terapia.

La HCM è una patologia rara in età pediatrica, con presentazione clinica talora subdola e severa. Le forme più aggressive si associano a mutazioni spesso rare e la possibilità di una consulenza genetica permette di orientare correttamente indagini e percorso terapeutico. La prognosi della HCM in età pediatrica è estremamente variabile e uno stretto follow up si rende necessario per un corretto inquadramento e una corretta gestione terapeutica.

EP02

FISTOLA CORONARICA DESTRA CON SBOCO IN SENO CORONARICO, ASSOCIATA A VOLUMINOSO ANEURISMA PARAOSTIALE DESTRO E SEVERA INSUFFICIENZA TRICUSPIDALICA: CORREZIONE CARDIOCHIRURGICA IN ETÀ ADULTA

Francesca Cavalla, Adriano Cipriani, Giuseppe Pomè, Leopoldo Bardaro
ICLAS-GVM, Rapallo, ITALY

Introduzione: Le fistole coronariche sono anomalie di sbocco delle coronarie, che invece di attraversare il normale letto capillare miocardico, sfociano direttamente in una camera cardiaca o in un'altra struttura vascolare.

Le fistole coronariche presentano un'incidenza pari allo 0.002% nella popolazione generale e risultano il 48.7% delle anomalie coronariche.

Il loro meccanismo fisiopatologico è rappresentato dal "furto coronarico". Solitamente sono un riscontro diagnostico angiografico (coronarografia o angioTC) o ecocardiografico accidentale, ma possono avere un significato emodinamico con comparsa di sintomatologia come da scompenso cardiaco congestizio o ischemia miocardica. Le fistole coronariche comportano un passaggio ematico secondo un gradiente pressorio da una camera ad alta pressione ad una a bassa resistenza con shunt sinistro-destro (1).

Se non trattate possono portare ad aneurismi coronarici, dilatazione delle camere cardiache, ischemia, disfunzione ventricolare ed endoarteriti. In letteratura non vi sono specifiche linee guida sulla gestione delle fistole coronariche di ampie dimensioni, soprattutto quando diagnosticate tardivamente ed in cui il rischio di infarto miocardico alla loro chiusura risulta elevato (2).

Case report: Descriviamo il caso di una paziente di 49 anni, sintomatica per dispnea e astenia con riscontro angiografico di fistola coronarica destra con sbocco in seno coronarico con voluminoso aneurisma a livello dell'ostio della coronaria destra e significativa dilatazione dell'atrio destro (area 42 cm²), associata a insufficienza tricuspidalica severa e buona funzione ventricolare destra.

L'aneurisma paraostiale della coronaria destra presentava le dimensioni di 45 x 53 mm con flusso altamente turbolento all'interno. Il successivo decorso della coronaria destra, marcatamente dilatata (diametro circa 13 mm) risultava altamente serpiginoso e sfociava in seno coronarico con un diametro di circa 3 mm.

La paziente è stata sottoposta a correzione cardiocirurgica mediante legatura della fistola in sede distale (tramite fistoloso arterovenoso oblitterato mediante doppia borsa di tabacco e posizionamento di una clip metallica) ed ad anuloplastica tricuspidalica secondo De Vega. Il decorso perioperatorio è stato privo di complicanze, in particolare non è stato complicato da infarto miocardico né aritmie. La paziente è stata quindi dimessa in terapia anticoagulante orale. Al controllo ad un mese di distanza dall'intervento la paziente si presentava in buon compenso di circolo, asintomatica. All'ecocardiogramma il voluminoso aneurisma immediatamente dopo l'origine della coronaria destra presentava dimensioni sostanzialmente invariate rispetto al dato preoperatorio con scarso moto vorticoso all'interno. Il successivo decorso della fistola coronarica destra presentava dilatazione tortuosa che interessava il solco atrioventricolare destro, si approfondiva posteriormente con diametro di circa 10-11 mm. Il tratto distale della fistola presentava alcune formazioni trombotiche endoluminali e l'atrio destro appariva di volumetria ridotta rispetto al dato preoperatorio. La tricuspide presentava minima insufficienza in esiti di De Vega. A 6 mesi di distanza dall'intervento la paziente risulta asintomatica ed in buon compenso di circolo.

Conclusioni: Abbiamo condiviso la gestione di un raro caso di fistola coronarica destra con voluminoso aneurisma paraostiale e sbocco in seno coronarico, diagnosticato e trattato in età adulta. La mancata chiusura delle fistole coronariche di dimensioni medio-grandi può portare a complicanze anche gravi a distanza.

In considerazione delle dimensioni della fistola, della sede e della concomitante presenza di insufficienza tricuspidalica severa con severa dilatazione atriale destra, abbiamo deciso di sottoporre la paziente a legatura chirurgica del tragitto fistoloso e a plastica della valvola tricuspide con buon risultato in acuto e a distanza di 6 mesi dall'intervento.

La gestione delle fistole coronariche, specie quando presentano ampie dimensioni e coinvolgono la coronaria destra in sede distale con sbocco in seno coronarico, non è definita dalle linee guida e si basa principalmente sull'esperienza degli operatori.



EP03

RITORNO VENOSO POLMONARE ANOMALO IN UN CASO DI BAV CONGENITO DIAGNOSI IN ETÀ PRESCOLARE A SEGUITO DI INFEZIONI RESPIRATORIE RICORRENTI

Pietro Sciacca¹, Carla Cerruto², Paolo Guccione³, Monica Tosto⁴, Pasqua Betta⁵

¹ Cardiologia Pediatrica broncopneumologia pediatrica del Policlinico Università di Catania, Catania, ITALY

² Scuola di Specializzazione in Pediatria UOC Pediatria Ragusa, Catania, ITALY

³ Ospedale S. Vincenzo Taormina Centro Cardiologico Pediatrico del Mediterraneo - Ospedale Bambin Gesù di Roma, Roma, ITALY

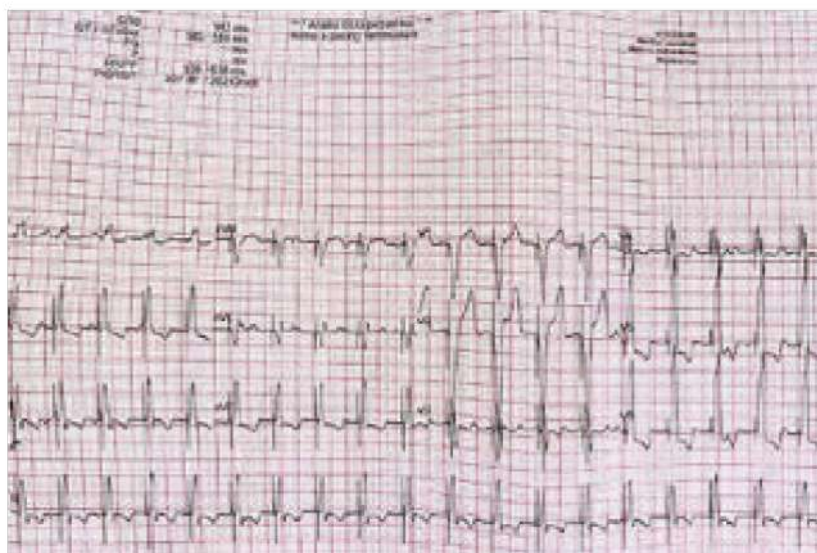
⁴ UOC Broncopneumologia Pediatrica Az Policlinico di Catania, Catania, ITALY

⁵ UOC UTIN Presidio Rodolico del Policlinico Universitario di Catania, Catania, ITALY

Introduzione: Le anomalie vascolari polmonari congenite sono più frequenti nell'infanzia, anche se alcune possono rimanere silenti per molti anni. Queste anomalie possono coinvolgere le arterie polmonari, le vene polmonari o entrambe, e possono essere associate a sindromi. La diagnosi e la descrizione dettagliata di queste anomalie in vista del trattamento chirurgico richiedono l'uso di strumenti diagnostici fondamentali come la tomografia computerizzata (TC) e la risonanza magnetica (RM). Descriviamo il caso clinico di una bambina con storia di infezioni respiratorie ricorrenti, affetta da un'anomalia cardiovascolare mai precedentemente descritta.

Presentazione del Caso: N., una bambina di 3 anni, nata alla 29^a settimana da madre con sindrome di Sjogren. Alla nascita venivano diagnosticati un blocco atrioventricolare congenito immuno-mediato, per cui è stata sottoposta in terza giornata di vita all'impianto di pacemaker epicardico monocamerale St Jude, ed un'ampia pervietà del dotto arterioso (PDA) che ha necessitato di chiusura chirurgica in quindicesima giornata di vita. Dopo l'inizio della scuola, la bambina ha iniziato a presentare numerose infezioni respiratorie manifestatesi con insufficienza respiratoria e per le quali sono stati necessari frequenti ricoveri per praticare terapia antibiotica e steroidea endovenosa e di supporto con ossigeno. Alla luce della storia clinica eseguiva dunque una TC toracica con mezzo di contrasto la quale, oltre ad atelettasia nel lobo polmonare inferiore sinistro ed a due aree flogistiche nel parenchima delle basi polmonari bilateralmente, ha permesso di riscontrare una peculiare anomalia, non descritta nei precedenti controlli eseguiti per follow up della sua patologia di base, ossia la presenza di due collettori venosi polmonari provenienti dal distretto arterioso del lobo polmonare superiore destro che drenano nella vena cava superiore (SCV) parallelamente alle quattro norme evidenti vene polmonari, lieve ipoplasia solo della superiore destra, che giungono in atrio sinistro. Tale condizione, compatibile con una forma rara di ritorno venoso polmonare anomalo (APVR) parziale veniva ulteriormente documentata mediante l'ecocardiografia transtoracica (TTE) che, attraverso l'iniezione di soluzione fisiologica, evidenziava il ritorno quasi simultaneo di microbolle sia nell'atrio sinistro che nel destro, a conferma dell'APVR descritto.

Conclusione: La nostra paziente ha presentato fin dalla nascita una complessa condizione cardiaca per cui veniva sottoposta a periodici controlli cardiologici pediatrici. Durante i primissimi anni di vita la bambina ha goduto di un periodo di benessere, favorito anche dall'isolamento legato alla pandemia Covid19. Tuttavia, dopo l'inizio della scuola, sono comparse gravi infezioni respiratorie recidivanti che hanno richiesto ulteriori approfondimenti diagnostici. A tal riguardo l'identificazione precoce di cause cardiovascolari attraverso l'integrazione dell'ecocardiografia e della TC/RM toracica risulta essere fondamentale. Nel nostro caso, sono stati identificati due collettori anomali venosi polmonari drenanti nella SCV oltre alle quattro vene polmonari che sboccano regolarmente in atrio sinistro. In letteratura non abbiamo riscontrato casi simili, sebbene ci siano aspetti in comune con la sindrome della scimitarra, per cui si potrebbe ipotizzare che si tratti di una sua variante. La coesistenza del blocco atrioventricolare congenito, del dotto di Botallo corretto nei primi giorni di vita e di questa singolare forma di APVR in una bambina in età prescolare rappresentano dei fattori di rischio per lo sviluppo di gravi e ripetute infezioni polmonari. Pertanto la presa in carico della paziente nell'ambito di un follow up cardio-pneumologico risulta la strategia più adeguata al fine di programmare il timing terapeutico successivo.



EP04

TROMBOLISI DI TROMBOSI ATRIALE SINISTRA MASSIVA CON ATTIVATORE DEL PLASMINOGENO RICOMBINANTE, IN PAZIENTE PEDIATRICA

Nicola Falchi, Mattia Pasquucci, Elena Morelli, Maria Elena Derchi, Alessandra Siboldi, Martino Cheli, Giulia Tuo, Gianluca Trocchio, Carmelo Arcidiacono, Guido Michielon
IRCCS Giannina Gaslini, Genova, ITALY

Scopo delle ricerche: L'incidenza degli eventi tromboembolici nel bambino è 0,07/10.000. In pediatria, i tre anticoagulanti principali sono: eparina non frazionata, eparina a basso peso molecolare (EBPM), antagonisti della vitamina K. L'attivatore del plasminogeno ricombinante (r-TPA) rappresenta una opzione terapeutica nei casi in cui sia presente un rischio vitale, tuttavia le evidenze riguardo dosaggio e durata del trattamento sono limitate. Presentiamo il caso di una ragazza di 14 anni con voluminosa trombosi atriale sinistra, per dimostrare efficacia e sicurezza di un approccio terapeutico basato sull'utilizzo progressivo di dosi incrementali di r-TPA con cicli di durata specifica, in ambito pediatrico.

Metodi impiegati: analisi di caso clinico - Paziente di 14 anni, femmina, affetta da sindrome polimalformativa, insufficienza renale cronica e cardiopatia complessa plurioperata corretta a cuore biventricolare con protesi mitralica biologica in terapia con duplice antiaggregazione.

Trasferita alla nostra Terapia Intensiva proveniente da altro Ospedale, intubata per quadro di insufficienza respiratoria su base infettiva. All'arrivo riscontro di aritmia da macrorientamento atriale, disfunzione ventricolare sinistra (FE 35%), dilatazione atriale sinistra. Dopo ecocardiogramma trans-esofageo negativo per trombosi atriale sinistra, eseguita cardioversione elettrica esterna con ripristino di ritmo sinusale. La paziente viene estubata senza difficoltà rimanendo stabile emodinamicamente. Viene avviata terapia con amiodarone per os e terapia anticoagulante con eparina embricata poi ad EBPM.

In sedicesima giornata, considerata la stabilità del ritmo ed il miglioramento della funzione cardiaca ed in considerazione del quadro di insufficienza renale aggravatosi, si decide di ripristinare la terapia con doppia antiaggregazione piastrinica in atto pre ricovero.

Dopo cinque giorni si riscontra ecograficamente la presenza di voluminosa formazione trombotica in atrio sinistro (3 cm x 2.5 cm), in assenza di sintomatologia.

Si decide di riprendere terapia anticoagulante con eparina. Nonostante adeguati valori di AntiXA, dopo 24 ore la trombosi atriale resta immutata.

Si procede con terapia fibrinolitica con r-TPA a dosi progressivamente crescenti: 0,025 mg/kg/h, 0,03 mg/kg/h, 0,06 mg/kg/h, per cicli di circa 12 ore, senza beneficio.

A distanza di un mese si ripete la terapia fibrinolitica con r-TPA a dosaggi maggiori ed incrementali: 0,1 mg/kg/h, 0,17 mg/kg/h, 0,22 mg/kg/h, 0,23 mg/kg/h, per cicli di circa 12 ore.

Non si verificano eventi avversi ad eccezione di lieve sanguinamento cutaneo e mucosale, autolimitanti. Ai controlli ecocardiografici successivi si documenta progressiva regressione della trombosi intracardiaca con scomparsa completa della formazione ad un mese di distanza.

A tre mesi di terapia con warfarin non vi è evidenza di recidiva trombotica.

Risultati: la terapia trombolitica con r-TPA si è dimostrata efficace e sicura nel trattare una trombosi massiva atriale sinistra resistente alle comuni terapie anticoagulanti pediatriche. L'rTPA potrebbe rappresentare un'opzione terapeutica nei casi di fallimento dei comuni anticoagulanti pediatrici, in condizioni di coinvolgimento emodinamico correlato e/o in cui procedure invasive chirurgiche ed endovascolari siano controindicate. Sono tuttavia necessari ulteriori studi per valutare l'uso sicuro di questo agente terapeutico in pediatria.



SESSIONE E-POSTER

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

EP05

REGRESSION OF CARDIAC RHABDOMYOMAS PRODUCING SEVERE AORTIC STENOSIS. CASE REPORT AND DISCUSSION

Vlasta Fesslova¹, Luciane Piazza², Antonio Saracino², Andreea Andronache², Martina Evangelista², Alessandro Varrica³, Alessandro Giambert³, Alessandro Frigiola³

¹ IRCCS Policlinico San Donato, Centro Cardiologia Fetale, Milano, ITALY

² IRCCS Policlinico San Donato, Rep. Cardiologia Ped., Milano, ITALY

³ IRCCS Policlinico San Donato, Rep. Cardiochirurgia Ped., Milano, ITALY

Background and Aim: Fetal cardiac rhabdomyomas (R) are known to regress after birth. We report an unusual case.

Method: A 30 years old healthy women at her 2nd pregnancy, was sent at 32 weeks gestation (wg) for echocardiography for a finding at obstetrical scan of a mass in the heart. No familiar or obstetrical scan problems were reported.

Results: A voluminous echodense mass was evident in the inlet left ventricle (LV) close to the mitral valve and a smaller mass protruding into the aortic outflow with a small free space around the valve and accelerated aortic flow, with pulsed Doppler velocity at upper limits. Mitral valve showed slightly reduced flow. No other nodes were visualized. The LV contractility was normal. Diagnosis of multiple R was done, without abnormal findings in other fetal organs. CNS MRI was postponed. At 36 w.g. a cesarean section was done fearing a progression of the masses. A girl baby was born in good general conditions, birth weight 3.150 kg, Apgar 8-9. The appearance of the mass in the LV inflow was unchanged, while a smaller mass in the aortic area obstructed aortic flow with maximum gradient 50 mmHg that remained unchanged thereafter. There were no rhythm problems. Neurological evaluation was normal, CNS MRI did not show specific lesions and tuberous sclerosis was excluded by negative genetics. No immediate surgery was considered necessary and the baby was followed up closely, the aortic gradient remaining stable. The large cardiac mass progressively regressed throughout the years, as well as the aortic mass, but with apparently damaged aortic valve. At 9 years the LV mass almost disappeared but the aortic valve looked more severely damaged, with increased aortic gradient reaching 88-100 mmHg. Therefore it was decided to plan a correction. It was possible to perform a plasty of the valve resecting a fibrous circumferential rim. Afterthen only mild aortic regurgitation and mild systolic gradient of 20 mmHg with good LV function remained. The girl is now 12 years old and well.

Conclusions: Our case is unusual showing a progressive spontaneous regression of R masses but with a subsequent development of severe aortic valve stenosis. To our knowledge, no similar case has been reported in the literature.

SESSIONE E-POSTER

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

EP06

DON'T MISS THE SWORD IN THE LUNG: UNVEILING A PREVIOUSLY UNDIAGNOSED CONGENITAL SYNDROME IN A SUSPECTED MINOCA PATIENT

Marianna Laurito¹, Michele Napolitano², Teresa Grimaldi¹, Maria Cristina Turina¹, Silvia Copelli¹, Francesco Piroli¹, Pierluigi Demola¹, Alessandro Navazio¹

¹ Unità Operativa di Cardiologia- Azienda Unità Sanitaria Locale Reggio Emilia-IRCCS, Reggio Emilia, ITALY

² Scuola di Specializzazione in Malattie dell'Apparato Cardiovascolare Università di Modena e Reggio Emilia, Modena, ITALY

Myocardial infarction with non-obstructive coronary arteries (MINOCA), poses a diagnostic challenge due to its diverse causes. While it is commonly associated with ischemic conditions, there are non-ischemic diseases that can mimic its presentation. As a result, MINOCA is considered a provisional diagnosis until further evaluation confirms ischemia or identifies an alternative cause. Cardiac magnetic resonance (CMR) is an important tool in diagnosing MINOCA and can reveal unexpected findings.

We report the case of a 57-year-old male with no known cardiovascular risk factors, who regularly participated in sports, presented to the emergency room (ER) with several episodes of typical chest pain during exertion and palpitations. On a 12-lead electrocardiogram (ECG), the patient showed subtle, nonspecific ST-segment changes (fig.1) and his high-sensitive troponin-I was elevated (peak value 211 ng/L, normal value 57 ng/L). Upon admission, the patient was asymptomatic and his physical examination was unremarkable: vital parameters, including blood pressure, heart rate, and oxygen saturation, were all within normal limits. Laboratory tests showed normal values for both blood cell counts and C-reactive protein. Transthoracic echocardiography showed normal morphology and function of the left cardiac chambers and excluded valvular and pericardial diseases. However, difficulty in visualizing the right chambers was noted (fig.2). Coronary angiography revealed normal coronary arteries, which raised the suspicion of MINOCA (fig.3). To investigate the etiology of myocardial damage, the patient underwent cardiac magnetic resonance (CMR) imaging. The CMR showed no evidence of myocardial edema in the T2 mapping sequences and no late gadolinium enhancement (LGE). Nonetheless, CMR uncovered right chamber enlargement (RV EDV 118 ml/m²), along with the ectasia of inferior vena cava (IVC) and pulmonary trunk, attributed to a left-to-right shunt arising from anomalous pulmonary venous return of the right lung in IVC (fig.4). Chest computed tomography (CT) was performed to better define the anatomy of the pulmonary venous return, which revealed a hypoplastic right lung, dextroposition of the heart, right ventricular dilatation and total anomalous venous return of the right lung draining vertically through a large venous collector (the scimitar vein) into the suprahepatic inferior vena cava (fig.5). Abnormal blood vessels from the descending aorta and right inferior diaphragmatic artery were distributed within the right lung base, causing pulmonary sequestration. A retrospective review of the chest X-ray revealed a reduced right lung area with a partial shift of cardio mediastinal structures to the right and a curvilinear structure extending to the cardiophrenic angle overlying the right heart border (fig.6). All of these findings were consistent with the diagnosis of Scimitar Syndrome. The patient had a favorable outcome during hospitalization, with no recurrence of chest pain. Following discharge, the patient was referred to an adult congenital heart disease center for further evaluation. Surgical intervention was deemed unnecessary due to the lack of symptoms, and regular follow-up appointments were recommended. This clinical case demonstrates how an initial diagnosis of MINOCA, through diagnostic investigations, incidentally revealed the presence of a previously unrecognized congenital heart condition: the Scimitar syndrome. Scimitar syndrome is a rare congenital heart defect that is a variant of partial anomalous pulmonary venous return resulting in a left-to-right shunt, with a characteristic anatomical feature resembling a Turkish sword known as 'scimitar'. Adult-onset Scimitar syndrome is a rare condition characterized by symptoms like exertional dyspnea, exercise intolerance, or abnormal heart rhythms. Seeking specialized expertise is crucial for managing this condition in adult patients.

In summary, our case report emphasizes the challenging nature of diagnosing MINOCA and underscores the valuable role of advanced imaging techniques, which can also lead to the diagnosis of previously undetected lifelong cardiac conditions.

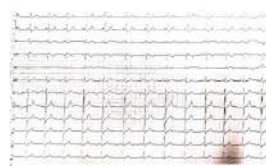


Fig 1 ECG



Fig2 Echo

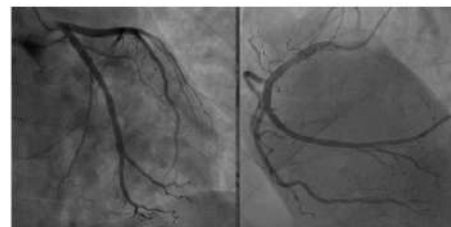


Fig 3 Coronary angiography

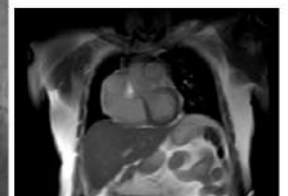


Fig 4 CMR



Fig 5 CT scan



Fig 6 Chest XRay

SESSIONE E-POSTER

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

EP07

A TRICKY CASE OF ABNORMAL ECG FINDINGS LEADING TO A DIAGNOSIS OF TUBEROUS SCLEROSIS

Caterina Cecilia Lerose¹, Giovanni Pancaldi², Valeria Dell'Omo², Paola Testa³, Eleonora Gaudenzi³, Daniela Prandstraller³, Gianluca Vergine²

¹ Scuola di Specializzazione in Pediatria, Ferrara, ITALY

² U.O. Pediatria Ospedale Infermi, Rimini

³ U.O. Cardiologia Ospedale Infermi, Rimini

A 16-months old infant, previously healthy, was admitted to our department for a focal onset seizure with impaired awareness during a viral gastroenteritis. During the hospital stay, a pre-sedation electrocardiogram (ECG) was conducted in view of a brain Magnetic Resonance (MRI) in deep sedation scheduled for deeply understand the origin of his focal seizure. A peculiar ECG pattern (Fig. A) was depicted with dome-shaped ST segment elevation in V5, V6, D I, aVL leads and T waves inversion in V1 and V2. In addition, because of numerous hypochromic café au lait patches detected on trunk and four limbs, diagnostic process of tuberous sclerosis was started. No lesions were found in abdomen echography. In light of ECG findings, and in line with diagnostic process of tuberous sclerosis, an echocardiography was conducted and a diagnosis of pericarditis with hyperechogenicity of antero-lateral pericardial sheets with mild pericardial effusion (Fig. B) deserving anti-inflammatory therapy was started. Both segmental and global function were preserved and no coronary anomalies were depicted. Daily electrocardiograms were performed, always comparable with the first one. Ten days later a brain MRI was led highlighting millimetric subependymal nodular lesions both in the right frontal corn, medium cell and lateral ventricle and in the left frontal corn (maximum 6 mm with a calcified aspect) and medium cell. Taking this into account, besides hypochromic café au lait lesions, a diagnosis of tuberous sclerosis could have been asserted.

In consideration of these new findings, a cardiologic assessment was repeated. Electrocardiogram data have been remained stable, with an ST elevation in lateral leads whereas echocardiography showed a mild pericardial hyper-refraction without typical lesions of tuberous sclerosis.

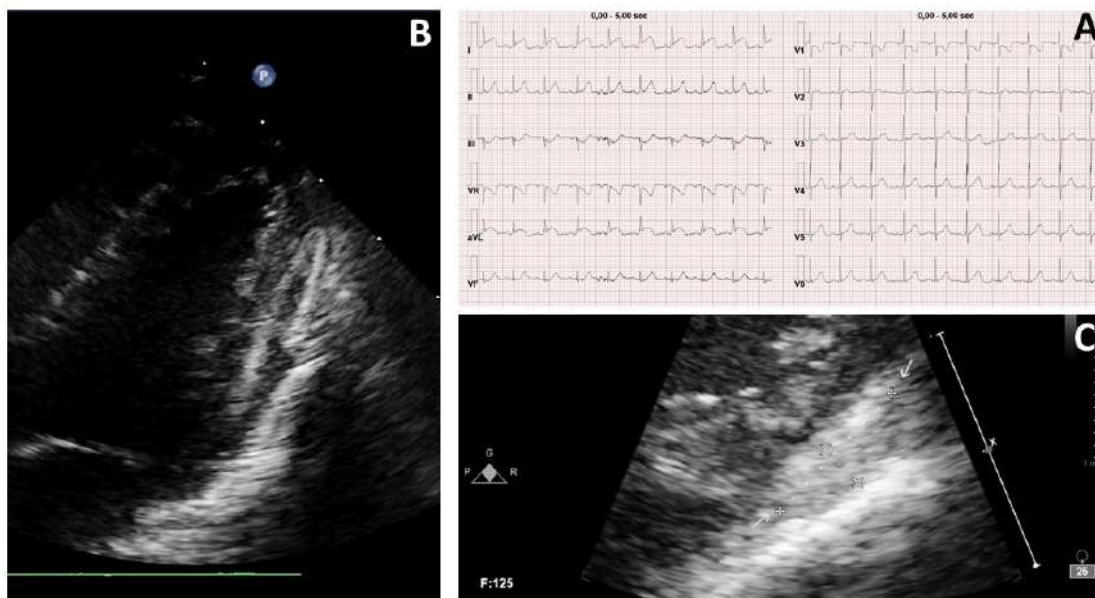
In light of optimal clinical conditions of the patient, the non-unique interpretation of ECG findings and a substantial negative echocardiography, an acute condition such as pericarditis was excluded and the anti-inflammatory therapy was stopped. A cardiac MRI was postponed for the young age of our patient and we aim to perform it later in time.

Clinical follow up was settled and sequential ECG and echocardiography was performed highlighting a persistent antero-lateral ST elevation with mild pericardial effusion (maximum 4 mm) and hyperechogenicity of antero-lateral pericardial sheets (13 mm x 4 mm) fitting with the diagnosis of tuberous sclerosis rhabdomyomas (Fig. C).

Cardiac rhabdomyomas may cause a variety of electrocardiographic abnormalities, due with their interference with conduction system.^{1,2} An elevation of ST segment could be tricky to be interpreted. In our case ECG findings of antero-lateral dome-shaped ST and T waves inversion and the consensual ovular lesion found in the pericardial context, have been interpreted at first as a myo-pericarditis; subsequently, as the diagnosis of tuberous sclerosis has come, we have interpreted them as infiltration

of the rhabdomyoma into the normal conduction system.

To the best of our knowledge, it is extremely rare to assess a diagnosis of tuberous sclerosis starting from an abnormal ECG.



SESSIONE E-POSTER

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

EP08

FROM NIGHT-TIME STRIDOR TO CARDIAC TAMPONADE

Caterina Cecilia Lerose ¹, Giovanni Pancaldi ², Roberta Pericoli ², Pietro Gasperini ², Martina Mazzocco ², Beatrice Filippini ², Elena Fabbri ², Paola Testa ³, Eleonora Gaudenzi ³, Daniela Prandstraller ³, Gianluca Vergine ²

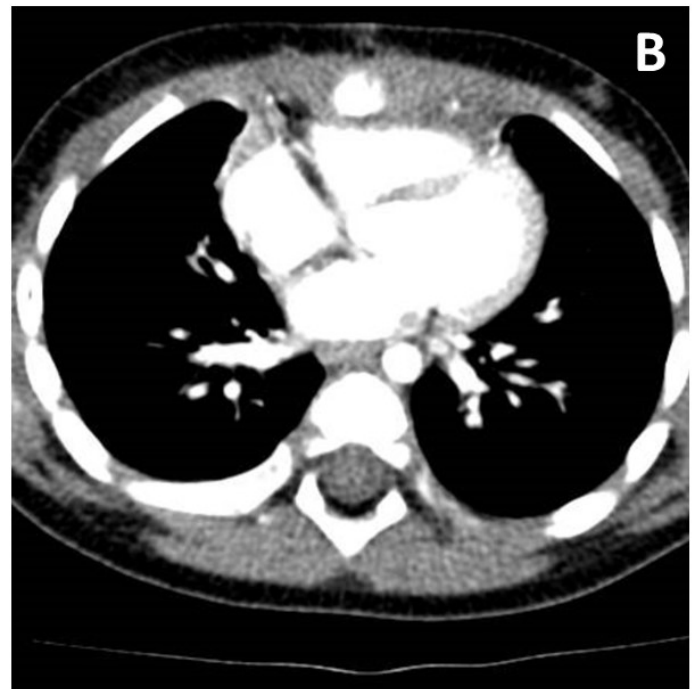
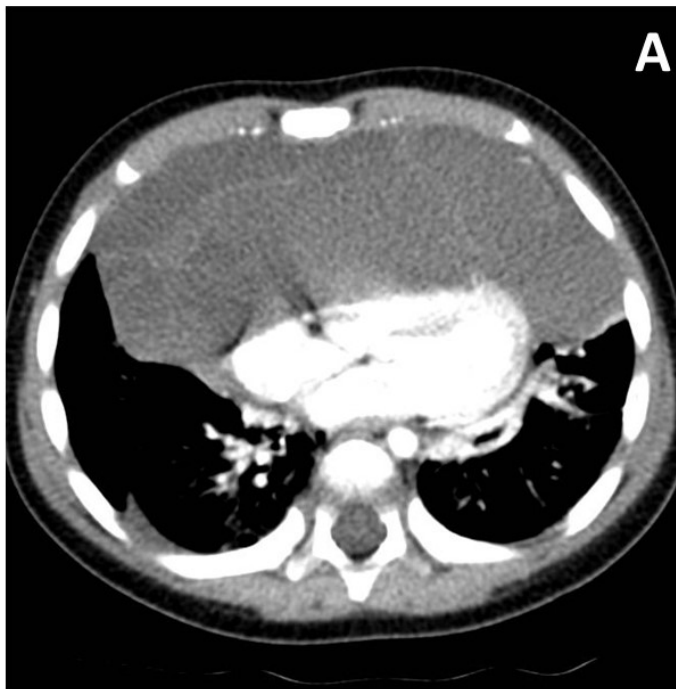
¹ Scuola di Specializzazione in Pediatria, Ferrara, ITALY

² U.O. Pediatria Ospedale Infermi, Rimini, ITALY

³ U.O. Cardiologia Ospedale Infermi, Rimini, ITALY

A 14-month-old infant came to our attention with a few days' nighttime stridor associated with mild tachycardia and tachypnoea, nor anomalies were seen in physical examination. Chest echo showed an expansive neoformation with mild pleural and pericardial effusions. Echocardiography supported the hypothesis of abnormal growth of tissue from diaphragm to thymus pushing and displacing heart posteriorly. Normal heart anatomy and biventricular function were depicted. A widespread pericardial effusion, particularly on free-wall right ventricle and atrio-ventricular sulcus (15 mm x 10 mm), was elicited causing hemodynamic instability. In order to further investigate the clinical status, a chest Computer Tomography (CT) was conducted confirming a massive, smooth (density 20-30 HU), not calcified, neoformation in the anterior mediastinum without any sign of recent bleeding (Fig. A). In light of imaging and clinical features of cardiac tamponade our patient was referred to paediatric cardiac surgery department where mediastinic mass was removed with an emergency surgical intervention. Histopatological diagnosis of lymphangioma of the anterior mediastinum was feasible after surgical resection and analysis. Post-operative course was led without complications. Daily echocardiography showed a progressive reduction in pericardial effusion and a stable biventricular function. After two weeks of recovery our baby was discharged in good clinical condition. At one-month follow-up chest CT no residual mass was revealed (Fig.B). Our patient experienced an adequate evolution without evidence of relapse at this time.

Chest lymphangioma is a rare benign disease common in the pediatric age representing only 1% of all lymphangiomas. Most of them are asymptomatic at first and are discovered usually within 2 years of life. 1





Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

SESSIONE E-POSTER

EP09

INTRAUTERINE POMPE DISEASE

Maristella Lombardi, Silvana Catucci, Giovanni Meliotta, Elena Massari, Teodoro Pirolo, Antonella Maiorano, Albina Tummolo, Ugo Vairo
Ospedale Pediatrico Giovanni XXIII, Bari, ITALY

Introduction: Pompe disease is a rare autosomal recessive disease, caused by the lack of acid maltase, which is responsible for an increase in the lysosomal storage of glycogen. In children it causes heart failure, cardiac hypertrophy, and arrhythmias. Prenatal onset is very rare. We report the case of a child affected by Pompe disease presenting in uterus with hypertrophic cardiomyopathy in a decompensated dilated phase.

Case description: The case is that of a second-child male born prematurely at 34 weeks+4 days of pregnancy through an emergency C-section performed for hydrops fetalis, polyhydramnios and abnormal cardiotocographic monitoring. At birth the weight was normal (3500g), the patient presented with cardiorespiratory depression (Apgar 3 at 1 minute and 7 at 5 minutes), which required intubation. Cardiac evaluation showed biventricular hypertrophy and prominent trabeculations at the apex and the free wall of left ventricle, which was dilated and showed an EF of 35%. Moreover, the patient had moderate to severe mitral and tricuspid insufficiency with pulmonary hypertension (PAPs 90 mmHg). Furosemide was administered (1mg/kg/day), with the addition of captopril (0.1mg/kg TID) in the following days. The patient was able to eat adequately and regularly; a modest generalized hypotonia was observed. No dysmorphic stigmata were noticed. The patient had IgGs anti-SARS-CoV-2 (but no IgMs), secondarily to the previous infection of the mother during the fifth month of pregnancy. Due to an increase in cytolytic enzymes (CPK 698 U/L - nr 46-171; LDH 503 U/L - nr 158-234; myoglobin 261ng/ml - nr <110), the suspicion of metabolic disease was raised. Two pathogenic mutations were found in the GAA gene: c.2238G>A; c.1465G>A; p.(Trp746Term); p.(Asp489Asn). The patient was CRIM positive. At 18 days of life, enzyme replacement therapy (ERT) was administered in a protected environment because of the unstable hemodynamic status of the patient, after immunomodulation with methotrexate and premedication with paracetamol and chlorphenamine. In the first three cycles of therapy, during the administration of ERT the hemodynamics worsened, and the dose of furosemide was increased. Blood tests showed an improvement in cardiac function (NT-proBNP 7628 after ERT vs. 11137 pg/ml before ERT). At three months of life, during the fourth cycle of ERT, the patient had acute cardiorespiratory failure and irreversible cardiac arrest.

Conclusion: The patient we report was affected by Pompe disease with intrauterine onset. He had positive anti-SARS-CoV-2 antibodies. The clinical status of the patient was severe, there were adverse events in the course of ERT administration and exitus occurred three months after birth. Seven other cases of intrauterine onset have been reported. The disease onset before birth is rare, and negatively affects the severity and the prognosis, which are worst in comparison to the later onset forms. Today, ERT is the gold standard for treatment of Pompe disease, and if promptly administered it can improve cardiac function. However, in the case we report, it was poorly tolerated perhaps because the disease started prenatally and the baby was preterm. Further studies are needed to assess the prenatal occurrence of Pompe disease, the predisposing causes and to improve its management.

EP10

NATIVE AORTIC ROOT THROMBOSIS IN HYPOPLASTIC LEFT HEART SYNDROME: AN UNUSUAL CASE SOON AFTER ATRIAL SEPTAL STENTING AND LITERATURE REVIEW WITH AN OUTLOOK TO DIAGNOSIS AND MANAGEMENT

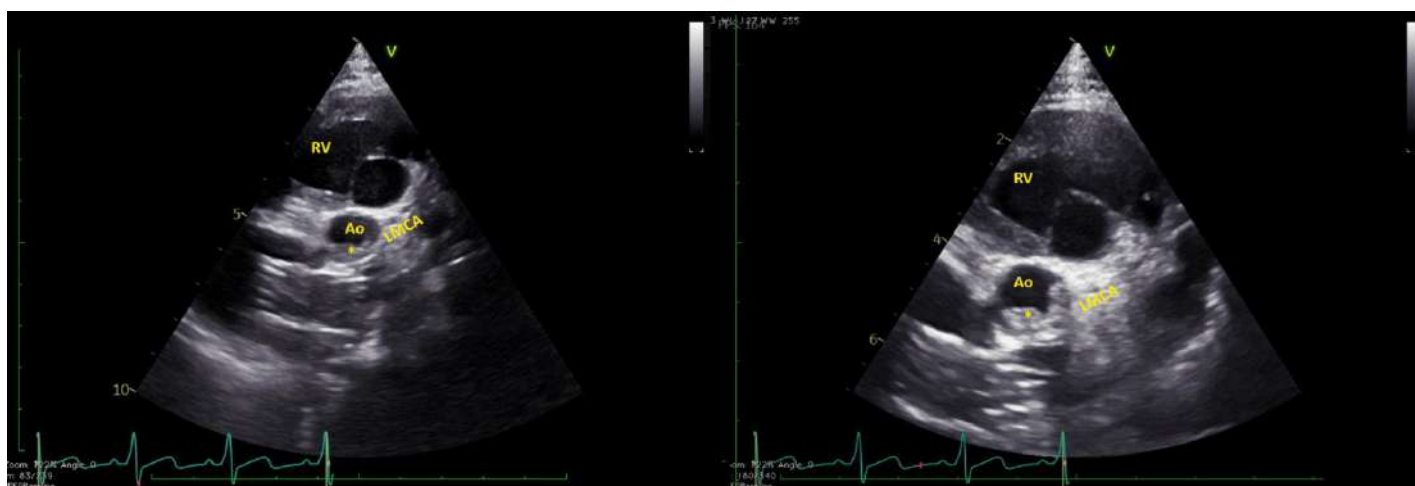
Pietro Marchese¹, Nadia Assanta², Eliana Franchi², Giulia Corana², Cecilia Viacava², Alessandra Pizzuto², Giuseppe Santoro², Massimiliano Cantinotti²

¹ Institute of Life Sciences, Scuola Superiore Sant Anna, Pisa, ITALY

² Fondazione G. Monasterio CNR-Regione Toscana, Massa, ITALY

We report a case of thrombus formation in the native aorta of a 3 years old male child with hypoplastic left heart syndrome (HLHS) and severely hypoplastic but patent mitral and aortic valves after Norwood-Sano palliation, who occurred soon after left heart decompression by percutaneous stenting of the atrial septum. The diagnosis was incidental, with a child completely asymptomatic and progressively subsided in a few days with heparin infusion and chronic warfarin therapy. We retain that this complication was not related to procedure itself, rather to a change in the hemodynamic which diminished the anterograde flow to the aorta. We reviewed incidence, diagnosis, and management of native aortic thrombosis in HLHS after different stages of Fontan palliation through a systematic literature search. In all 32 cases of native aortic thrombosis in HLHS have been found. HLHS anatomic subtype included mitral stenosis/aortic stenosis (45,2%), mitral stenosis/aortic atresia 11 (35.5%), and mitral atresia/aortic atresia 4 (12,9%). Age at diagnosis ranged from 13 days to 18 years. Clinical presentation varied from incidental findings, chest pain and/or electrocardiographic abnormalities, cardiac arrest, and transient ischemic attack. Diagnosis was feasible in most of the cases with only transthoracic echocardiography. Mostly (59.4%) were treated with anticoagulation, while others with surgical (18.7%), direct (12.5%) or systemic (9.3%) thrombolysis. Transplant free survival was 56,2%, fatal events occurred in 25%. Major events occurred in 26,3% of those treated with anticoagulation, in 33,3% of surgical/systemic thrombolysis, and in 100% in direct thrombolysis.

In summary native aortic thrombosis in HLHS may occur at different ages, with a wide spectrum of presentation, from incidental finding to sudden major event. Diagnosis is feasible with transthoracic echocardiography and management with anticoagulation is effective, despite the incidence of major events remaining high. The increased awareness of this rare complication has led to an increasing diagnostic rate in the last few years, with multiple cases described. In the case we described the prompt diagnosis at routine pre-discharge trans-thoracic echocardiogram and the subsequent therapeutic management allowed to avoid potentially life-threatening coronary complications. This remarks the importance of systematically echocardiographic investigation of the native aorta as a potential site for thrombus formation in patients with HLHS and hypoplastic inflow and outflow pathways, even when hemodynamic and clinical conditions seem to be optimal.



SESSIONE E-POSTER

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

EP11

ISOLATED AGENESIS OF LEFT PULMONARY ARTERY, A Case report: MID-TERM FOLLOW-UP AND REVIEW OF THE LITERATURE

Letizia Paglialonga¹, Giulia Antoniol¹, Chiara Ratti², Anna Della Greca², Cristiano Conte¹, Francesca Falcinella³, Martina Gargliardi¹, Deborah Bertoncelli², Bertrand Tchana²

¹ Pediatric School Of Specialization Parma University, Parma, ITALY

² SSD Cardiologia Pediatrica Parma General and University Hospital, Parma, ITALY

³ SSD di Pediatria Fidenza Hospital (PR), Fidenza, ITALY

Background: Unilateral absence of a pulmonary artery (UAPA/UHPA) is a rare congenital anomaly, which occasionally occurs as an isolated finding, but more often is associated with other congenital cardiac heart diseases, such as Tetralogy of Fallot, atrial septal defect, aortic coarctation, truncus arteriosus, and pulmonary atresia.

Case presentation: We present the case of a female patient with isolated agenesis of the left pulmonary artery and associated hypoplasia of the homolateral lung, who was referred to our Unit at the age of 4 months for a heart murmur. She had a full-term normal delivery with a normal APGAR score. Conception/delivery for the mother was eventless. Birth weight 2,780 kg (AGA). Her medical and familiar history was negative. There was no history of cardio-respiratory symptoms. On admission, her weight and height were 4,650 kg (PCT < 3°) and 58 cm (PCT 3°), respectively. A cardiac examination revealed a regular rate and rhythm and a heart systolic murmur. The ECG was normal.

The echocardiography showed a right aortic arch and a mild dilatation of the right pulmonary artery; the left pulmonary artery was not detected. Then, a chest X-ray was performed, which highlighted a left-shifted mediastinum, associated with a hypoplastic left lung and normal right lung. A Computer Tomography Angiography was fulfilled and revealed unilateral agenesis of the left pulmonary artery without hypertrophy of bronchial and intercostal arteries; right aortic arch, hypertrophy of the azygos and hemiazygos veins with agenesis of the hepatic part of the inferior vena cava and suspected azygos continuation; hypoplasia of the left lung with ground glass area and air trapping; left-shifted mediastinum.

As the patient was asymptomatic and hemodynamically stable, we decided to begin a multidisciplinary follow-up, composed of pediatric cardiologists and pulmonologists.

She had good health, except only admission to the Children's Hospital of Parma at the age of 4 years for mild pneumonia. She had no growth delay or other abnormal health problems on medical examination during the follow-up. She regularly attends nursery school.

Discussion: Agenesis of the pulmonary artery not associated with other congenital cardiac malformations is an uncommon condition. Due to embryological relationships, UAPA commonly occurs on the right, while Unilateral agenesis of the left pulmonary artery is a rarer finding. Interestingly, as in our case, a possible additional finding in this malformation is the presence of a right aortic arch.

UAPA can run asymptotically until adulthood, causing a diagnostic delay. However, the onset of recurrent respiratory symptoms already in childhood lead to the execution of thorough examinations.

There is no specific treatment for UAPA, although surgical, pharmacological, and behavioral management are available. The long-term survival of patients with this disease is negatively influenced by conditions like pulmonary hypertension (PHT) and pulmonary hemorrhage. A yearly evaluation with echocardiography helps to identify any early signs of PHT or heart failure. Vasodilator therapy is recommended for patients who develop PHT.

EP12

MTOR-INHIBITORS IN TUBEROUS SCLEROSIS COMPLEX AND MULTIPLE RHABDOMYOMAS: A CASE REPORT AND MANAGEMENT OF PRETERM NEWBORNS

Mattia Pasquinucci¹, Nicola Falchi¹, Maria Derchi², Alessandra Siboldi², Elena Morelli¹, Carla Zannelli³, Alessandro Rimini²

¹ DINOEMI - Università degli studi di Genova - IRCCS G. Gaslini, Genova, ITALY

² Dipartimento di Cardiologia - IRCCS G. Gaslini, Genova, ITALY

³ Dipartimento di Cardiologia - Policlinico San Martino, Genova, ITALY

Introduction: Tuberous sclerosis (TSC) is a multisystem disease caused by mutations in the TSC1/2 genes leading to the overactivation of mTOR with consequent dysregulation of cellular apoptosis; hamartomas can be found in kidneys, optic nerves, CNS, lungs, skin; in 60% of TSC, cardiac rhabdomyomas can be found and may cause left ventricular outflow obstruction, contractility alterations, arrhythmias and sudden death.

Rhabdomyomas can undergo spontaneous regression in the first years of the life; otherwise, they can be submitted to surgery; mTOR-inhibitors such as everolimus and sirolimus have been shown to cause a significant reduction of tuberous lesions.

Case report: We admitted to our Institute a late preterm newborn with multiple cardiac neoformations detected through prenatal ultrasounds. Birth weight was 2170 g.

The following lesions were found: multiple subependymal nodules, subependymal giant cell astrocytoma, retinal hamartomas.

Cardiac ultrasound confirmed the presence of multiple rhabdomyomas; the largest was located into the intraventricular septum and one of its lobes flooded into the aortic lumen during systole compromising the transvalvular flow thus creating a relevant gradient.

On day two, the little patient showed ECG findings consistent with paroxysmal endocardial tissue transitory ischemia during stress or tachycardia, therefore propranolol treatment was started.

Considering that surgery was contraindicated (low weight, suboptimal vitals and clinical conditions) we decided to start therapy with rapamycin pathway inhibitors (sirolimus 0.1 mg/day, 4.5 mg/m²/week) and a progressive reduction of the rhabdomyomas followed. The largest tuberous showed a decrease of around 30% of its volume at the sixth day of mTOR-inhibitors therapy, and a decrease of 50% of its mass at the cardiac ultrasound performed on day 15.

On day 16 blood tests showed neutropenia and anemia likely as side effects of the mTOR-inhibitors treatment, and a rapid deterioration of vitals and clinical conditions of the patient followed with marked abdominal distension, vomiting, diarrhea along with an increased inflammatory markers.

Considering the full blown septic state, sirolimus was suspended and antibiotics were promptly started: a progressive improvement followed, as well as further reduction of rhabdomyomas' volume.

Discussion: Therapy with mTOR-inhibitors can be initiated off-label both in the newborn and in pregnant women with prenatal diagnosis of TSC of the foetus, but there is scarcity of evidences of their use on preterm newborns.

A consensus that defines the timing, dosage, duration and serum target of these drugs and the standardization of their use in such patients is needed, considering the numerous findings in the literature of a positive effect on the prognosis. It is also essential to pay greater attention to the use of these drugs in preterms, given the greater predisposition of this cohort of patients to the development of infectious and/or hematological morbidities, which can be exacerbated by the use of mTOR-inhibitors.

Only two cases of preterms with multiple cardiac rhabdomyomas treated with everolimus and sirolimus have been reported, with benefit in reduction of size of the cardiac tuberous; in the first, as in our case, mTOR-inhibitors therapy caused a sepsis due to iatrogenic immunosuppression.

However, even if some authors proposed the use of antibiotic prophylaxis with cotrimoxazole, it seems not to be strongly recommended as there are no evidence of its efficacy in large populations of patients treated with sirolimus. Moreover, cotrimoxazole is known to eventually cause myelosuppression such as mTOR-inhibitors themselves; this combination of drugs should therefore be avoided in such patients.

In conclusion, rapamycin treatment seems to lead to a great reduction of RM volumes and associated symptoms, but further studies are needed to consider it as a safe and effective therapy in such a cohort of patients.



1a: first day of hospital stay.

1b: 7 days after starting mTOR-inh therapy.

1c: 1 month after suspension of sirolimus

SESSIONE E-POSTER

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

EP13

ANOMALIE CORONARICHE CONGENITE: SI PUÒ STARE TRANQUILLI DOPO UNA PROVA DA SFORZO NEGATIVA?

Akamin Raymond¹, Ettore Pedretti¹, Giuseppa Privitera¹, Cristina Cicero¹, Gaetano Gargiulo², Andrea Donti², Luca Ragni², Emanuela Angeli², Giacomo Biasucci¹

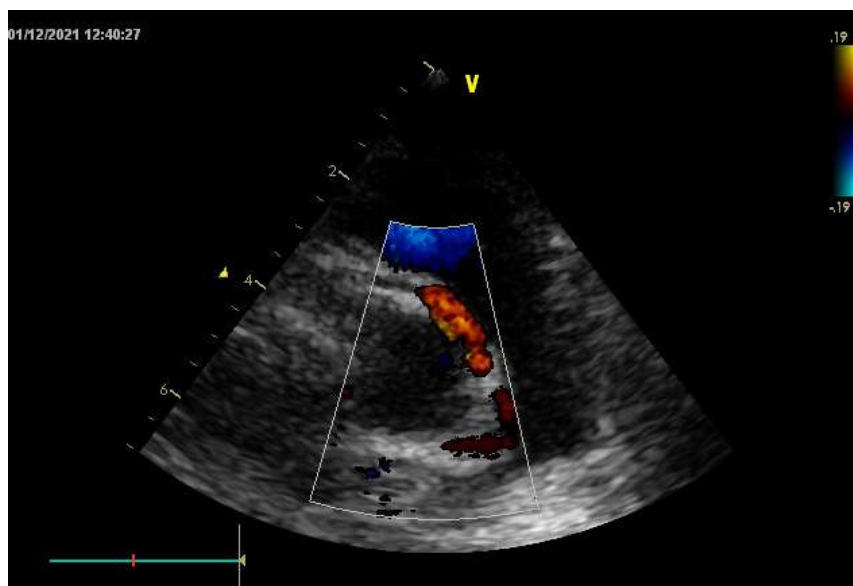
¹ U.O. Pediatria e Neonatologia, Università di Parma, Ospedale Guglielmo da Saliceto, Piacenza, Piacenza, ITALY

² U.O. Pediatria e Neonatologia, Università di Parma, Ospedale Guglielmo da Saliceto, Piacenza, Piacenza, ITALY

Introduzione: Le anomalie coronariche congenite (CAA) comprendono un gruppo di malformazioni delle principali arterie coronarie, presenti alla nascita. Le manifestazioni cliniche possono variare da assenza di sintomi a segni di ischemia miocardica e morte cardiaca improvvisa (SCD). Le CAA costituiscono la seconda causa di SCD sotto i 35 anni d'età, in particolare negli atleti. Normalmente le due principali arterie coronarie originano dal rispettivo seno di Valsalva in prossimità della giunzione seno-tubulare; la coronaria destra (RCA) dal seno destro e la coronaria sinistra (LCA) dal seno sinistro. Secondo la classificazione Angelini ci sono tre gruppi di CAA: anomalie dell'origine e decorso, anomalie intrinseche dell'anatomia coronarica, anomalia di terminazione coronarica. L'origine anomala di un'arteria coronaria dal seno di Valsalva controlaterale è il sottotipo di malformazione più frequente e rappresenta un elevato rischio per SCD.

Caso clinico: Un ragazzo di 11 anni (peso 32 kg, altezza 114 cm) è giunto alla nostra attenzione per comparsa da circa 6 mesi di saltuario dolore toracico oppressivo durante l'attività fisica. L'esame obiettivo, ECG, RX-torace ed esami ematochimici compresi enzimi cardiaci risultavano nella norma. L'ecocardiografia color doppler evidenziava un'origine anomala dell'arteria coronaria destra dal seno coronarico sinistro. L'angio-TAC coronarica confermava la diagnosi, evidenziando un decorso prossimale intramurale e interarterioso della RCA. Si eseguiva pertanto prova da sforzo su treadmill risultata negativa. Per tale motivo non si riteneva necessario intervento chirurgico, ma si sconsigliava attività fisica intensa. In seguito a successiva scintigrafia che evidenziava ischemia miocardica inducibile, il paziente veniva operato presso Centro di Cardiocirurgia regionale con tecnica di "unroofing" della coronaria destra. I sintomi regredivano ed i successivi controlli strumentali con scintigrafia e TAC coronarica risultavano negativi.

Discussione e Conclusioni: Le CAA sono malformazioni rare, presenti solo in circa 1% della popolazione generale. Alcuni pazienti sono asintomatici e la diagnosi avviene occasionalmente durante altri accertamenti. Altri pazienti possono presentare sintomi correlabili a ischemia miocardica tipo dolore toracico oppressivo, sincope, dispnea e SCD. L'ecocardiografia color doppler è un ottimo strumento per la diagnosi di CAA soprattutto se l'operatore è meticoloso ed esperto. Tale diagnosi comunque va confermata con angio-TAC o risonanza magnetica. Riteniamo che sia necessario uno studio ecografico delle arterie coronarie in tutti i pazienti con dolore toracico ricorrente se ad insorgenza durante l'attività fisica. Una prova da sforzo negativa non esclude categoricamente ischemia miocardica che va studiata meglio con la scintigrafia miocardica da sforzo in questo tipo di pazienti. In letteratura non ci sono indicazioni chiare su quando intervenire chirurgicamente. Bisogna ricordare che l'origine anomala di una arteria coronaria dal seno di Valsalva controlaterale, come nel nostro paziente, rappresenta un elevato rischio per SCD, soprattutto se presenta un tratto prossimale intramurale e decorso interarterioso tra l'aorta e arteria polmonare. La morte improvvisa in questi pazienti è stata chiamata "morte del secondo tempo" in quanto piccoli eventi ischemici dovuti alla compressione coronarica in sistole, anche se non sintomatici, cumulativamente portano a un evento fatale. Inoltre la necrosi miocardica con conseguente rimodellamento fibrotico del miocardio può innescare aritmie ventricolari altrettanto fatali. Nel caso del nostro paziente, considerando l'evidenza di ischemia miocardica alla scintigrafia, riteniamo che l'intervento cardiocirurgico sia stata la scelta migliore. Questo intervento ha permesso ad un ragazzo adolescente e alla sua famiglia di avere una vita normale senza l'angoscia di una possibile SCD.



EP14

COMBINED INTERVENTIONAL TREATMENT OF ADULT PATIENTS WITH REPAIRED TETRALOGY OF FALLOT: FROM ELECTROPHYSIOLOGICAL STUDY TO PULMONARY VALVE REPLACEMENT

Lorenzo Ridolfi¹, Chiara Marrone², Gianluca Mirizzi², Silvia Garibaldi², Andrea Rossi², Lamia Ait-Ali³, Pierluigi Festa², Nadia Assanta², Giuseppe Santoro²

¹ Scuola di Specializzazione in Malattie dell'Apparato Cardiovascolare, Pisa, ITALY

² Fondazione Toscana Gabriele Monasterio, Massa/Pisa, ITALY

³ CNR - Istituto di Fisiologia Clinica, Pisa, ITALY

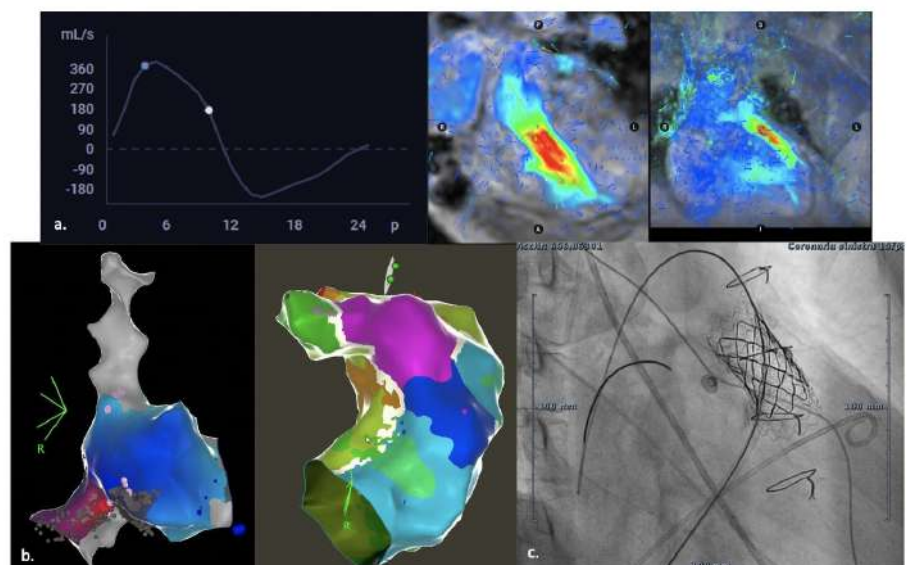
Background: An integrated strategy that leads to early diagnosis of Tetralogy of Fallot (TOF) sequelae in adulthood should combine a detailed morphological and functional assessment through advanced imaging and an electrophysiological evaluation of the potential arrhythmogenic substrates. This combined diagnostic approach is fundamental to identify the best candidates to invasive procedures, such as pulmonary valve replacement (PVR) and arrhythmias radiofrequency ablation (RFA).

Aim: We present a series of three adult patients with repaired TOF (rTOF) who underwent a percutaneous combined electrophysiological and hemodynamic procedure.

Methods: All patients underwent the following diagnostic algorithm: clinical and surgical history collection, EKG, Holter monitoring, NT-proBNP plasmatic level measurement, transthoracic echocardiography, cardiopulmonary exercise test (CPET) and cardiac magnetic resonance (CMR). The risk score model from Ghoniim et al. was used to stratify the annual risk of mortality. Two patients with high and one with moderate-to-high risk were candidate for a combined invasive procedure of electrophysiological study (EPS) with RFA and PVR.

Results: Patient 1 was a 64-year-old woman with rTOF, admitted to hospital for right heart failure. CMR showed dilated right ventricle (RV) and a regurgitant fraction (RF) of 48% at the level of pulmonary valve (PV). The EPS documented a cavo-tricuspid isthmus (CTI)-dependent intra-atrial reentrant tachycardia (IART), which was ablated. The electro-anatomical mapping (EAM) of the RV showed two of the classical anatomical isthmuses (AIs), specifically 1 and 4 (RV outflow tract patch to tricuspid annulus, and ventricular septal defect patch to tricuspid annulus, respectively) with preserved conduction velocity; accordingly, programmed ventricular stimulation (PVS) was negative for inducible arrhythmias. During that same procedure, a transcatheter balloon-expandable PV was successfully implanted. Patient 2 was a 37-year-old woman with double outlet RV (Fallot type) and a long history of surgical procedures, the last being the implantation of a RV-to-pulmonary artery conduit (Hancock 24). She was symptomatic for palpitations, with frequent premature ventricular complexes at Holter monitoring. CMR demonstrated dilated right chambers, an initial biventricular systolic dysfunction and a steno-insufficiency of the Hancock conduit. The EPS revealed a pathological right ventricular outflow tract (RVOT) and two slow-conducting AIs, which were prophylactically targeted through radiofrequency, since PVS was negative even before the ablation. Following conduit angiography and a sizing balloon test, a transcatheter balloon-expandable PV was implanted without complications. Patient 3 was a man with rTOF, lost at follow-up after surgical repair. Since early adulthood, he started to feel palpitations due to supraventricular and ventricular premature beats. At the age of 47, he was admitted to the emergency room due to a wide complex tachycardia, treated with antiarrhythmic drugs. CMR showed a dilated RV, an aneurysmatic RVOT and severe pulmonary regurgitation. The EPS induced a right atriotomy-dependent IART, which was ablated, as well as the CTI. The EAM of the RV excluded the presence of slow conducting AIs and PVS was negative. During that same procedure, a RVOT occlusion test was performed, showing a complete occlusion with a 40 mm balloon without coronary compression. Because of a dilated outflow tract, the patient was scheduled for PVR with a self-expandable prosthesis, which was designed to adapt to relatively large RVOTs.

Conclusions: Our initial experience with combined invasive electrophysiological and hemodynamic treatment of patients with rTOF demonstrates that this interventional procedure is feasible and free from short-term complications. A multiparametric assessment is mandatory before the procedure and high-risk patients may benefit from it.



PATIENT 1: (a.) Phase-contrast quantification and 4D-flow MRI study of pulmonary regurgitation. (b.) Electro-anatomical mapping of right atrium and right ventricle. Radiofrequency ablation of cavo-tricuspid isthmus. (c.) Fluoroscopy image after the implantation of a transcatheter Melody® pulmonary valve.



SESSIONE E-POSTER

EP16

UN CASO DI TRASPOSIZIONE DELLE GRANDI ARTERIE CON DIFETTO DEL SETTO INTERVENTRICOLARE IN NATO DA MADRE CON FENILCHETONURIA, UNA INUSUALE ASSOCIAZIONE

Vito Sinatra, Lilia Oreto, Serena Costantino, Arianna Torre, Ylenia Giorgianni, Giuseppe Pelaggi, Giulia D'Arrigo, Francesco Letter De Luca, Letteria Bruno
Università degli Studi di Messina, Messina, ITALY

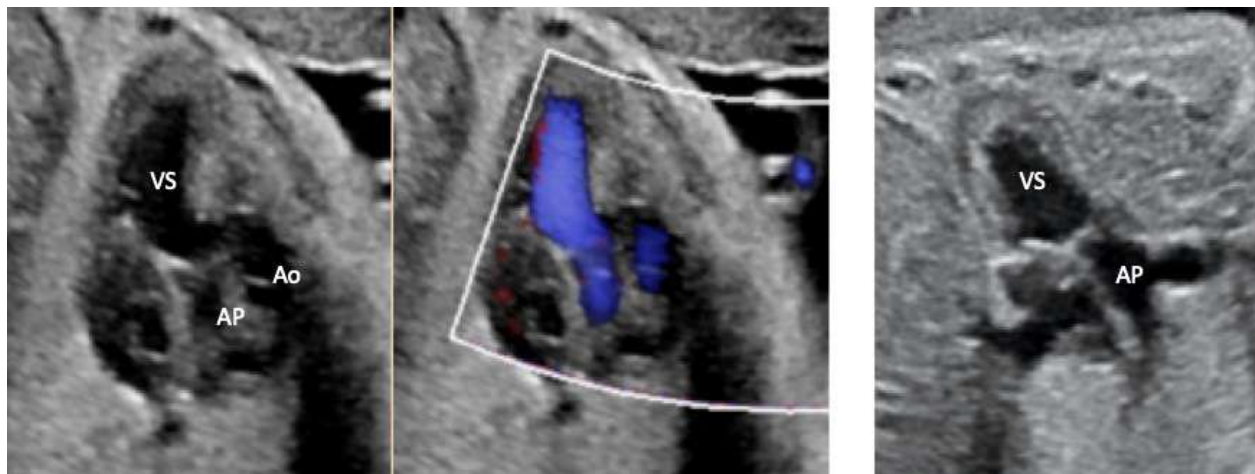
La fenilchetonuria è una malattia autosomica recessiva causata da varie possibili mutazioni a carico del gene codificante per l'enzima fenilalanina-idrossilasi, enzima che catalizza la reazione di idrossilazione della fenilalanina in tirosina, il cui accumulo è responsabile della patologia.

L'incidenza nel mondo è di 1:10.000 nati vivi, in Italia 1:2.700.

Ad oggi, l'implementazione dello screening neonatale per fenilchetonuria nella maggior parte del mondo ha portato a diagnosi che si verificano nel periodo neonatale, permettendo in questo modo un tempestivo trattamento, ed evitando conseguenze quali disabilità intellettive, psichiatriche e motorie.

La fenilchetonuria materna può essere responsabile di malformazioni fetali tra cui le cardiopatie congenite (CC) nei nascituri tanto maggiori sono i livelli di PHE nel sangue (> 20 mg/dl) della mamma. I difetti cardiaci descritti in letteratura più frequentemente associati sono: tetralogia di Fallot, coartazione aortica, dotto arterioso pervio, difetto del setto interventricolare, difetto del setto interatriale, truncus artiosus, cuore sinistro ipoplasico. Meno frequenti: ventricolo destro a doppia uscita, finestra aorta-polmonare e atresia polmonare con difetto interventricolare.

Caso: Gestante di 30 anni affetta da fenilchetonuria non controllata giunge alla nostra osservazione per eseguire ecocardiografia fetale alla 25a settimana di Età Gestazionale (EG); viene posta diagnosi di Trasposizione delle grandi arterie con Difetto interventricolare (TGA + DIV), confermata ad un controllo successivo a distanza di 4 settimane.



(VS= ventricolo sinistro, AP= Arteria polmonare, Ao= Aorta)

Quindi viene indirizzata per il parto presso centro cardiocirurgico di 3° livello di riferimento. Confermata alla nascita la diagnosi di TGA con ampio DIV, il neonato, a 4 giorni di vita, in seguito a crisi di desaturazione, viene sottoposto a procedura di atriosettostomia percutanea con pallone secondo Rashkind e, dopo 10 giorni, a intervento chirurgico di switch arterioso e chiusura del DIV con patch. Al follow-up, dopo un anno, il paziente ha mantenuto un buon compenso emodinamico, un accrescimento staturo-ponderale e uno sviluppo psicomotorio nella norma. Lo screening neonatale è risultato negativo per malattie metaboliche.

La TGA è la cardiopatia cianogena congenita più comune: è caratterizzata da concordanza atrioventricolare ma discordanza ventricoloarteriosa. Tale condizione è fatale nel primo anno tuttavia l'aspettativa di vita dopo l'intervento chirurgico è buona. L'ecocardiografia fetale permette la diagnosi in epoca prenatale.

Conclusione: In presenza di madri affette da fenilchetonuria è necessario eseguire anche uno screening cardiologico prenatale al fine di diagnosticare eventuali difetti cardiaci congeniti e potere indirizzare la madre a partorire in Centri specializzati.

Segnaliamo che il nostro paziente presentava una CC, TGA con DIV, meno comune della variante a setto intatto (circa il 20%), non citata in letteratura tra quelle associate a fenilchetonuria materna.

EP17

UNA RARA VARIANTE DI MUSCOLO PAPILLARE ANTERIORE MITRALICO ANOMALO RISCONTRATA IN EPOCA NEONATALE

Sabrina Spoto¹, Giuseppe Scardino¹, Annalisa Alaimo¹, Fabrizia Centineo¹, Maria Grazia Parrello², Maria Assunta Garofalo¹

¹ ARNAS Civico di Cristina Benfratelli, Palermo, ITALY

² Università degli Studi di Palermo, Scuola Specializzazione in Pediatria e Neonatologia, Palermo, ITALY

Introduzione: Le anomalie della valvola mitrale sono tra le più rare cardiopatie congenite e si stima che colpiscano 5 su 100.000 nati vivi (1)

Diverse classificazioni sono state proposte nel tempo per raggruppare le alterazioni che colpiscono la valvola e l'apparato sottovalvolare, tuttavia, esistono delle forme atipiche che sfuggono ad ogni tentativo di classificazione. Descriviamo un raro caso di diagnosi di impianto anomalo del muscolo papillare anteriore in un neonato di due giorni di vita.

Case report: Abbiamo sottoposto a valutazione ecocardiografica un piccolo paziente di due giorni di vita, inviato per riscontro di soffio cardiaco dal neonatologo nel punto di nascita.

Il piccolo paziente presentava all'ingresso buone condizioni generali e di compenso emodinamico, suzione valida e parametri vitali nella norma. La gravidanza era decorsa senza complicanze e non vi era storia familiare di cardiopatie congenite.

L'esame ecocardiografico ha evidenziato anomalia d'impianto del muscolo papillare anteriore che si presentava ipertrofico e cribroso, con decorso parallelo al setto interventricolare ed impianto a livello apicale. Il Muscolo papillare posteriore risultava invece normoconformato. L'anomalia non determinava alterazioni flussimetriche della valvola mitrale e non determinava alcuna ostruzione all'efflusso ventricolare sinistro. Il paziente presentava, inoltre, un difetto del setto interatriale tipo ostium secundum ed un difetto del setto interventricolare muscolare a carico del setto medio.

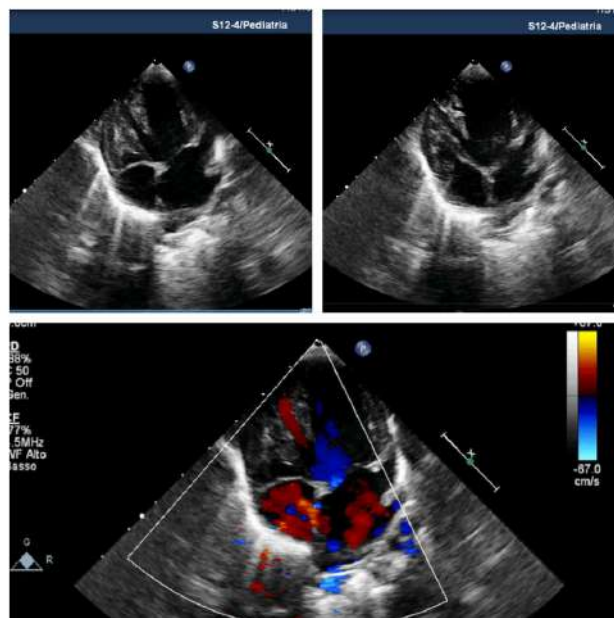
Seguito con stretto follow-up, ad oggi, confermiamo una normale funzione della valvola atrio ventricolare sinistra ed anche i difetti associati sono in atto ben tollerati. Il paziente è stato indirizzato inoltre a sottoporsi ad analisi genetica per escludere forme atipiche di cardiomiopatia ipertrofica.

Conclusioni: L'apparato valvolare e sottovalvolare mitralico presentano una grande variabilità interindividuale. Alcuni autori considerano queste strutture come un'unica entità che risulta unica per ogni individuo, al pari delle impronte digitali (2).

Tali variazioni vanno ricercate durante l'embriogenesi quando il muscolo cardiaco si sviluppa dalla cresta miocardica, mediante un processo di delaminazione della parete ventricolare, delaminazioni incomplete possono infatti dar luogo ad anomalie della morfologia dell'apparato sottovalvolare.

Solitamente, l'inserzione dei muscoli papillari avviene lontano dalla parete settale, in modo tale da non compromettere la dinamica della valvola aortica. L'impianto anomalo dei muscoli papillari, nonostante sia un'anomalia rara tra quelle che colpiscono la valvola mitrale, si associa a condizioni sottostanti più serie quali l'ostruzione all'efflusso sinistro o problematiche funzionali della valvola stessa, spesso inoltre risulta presente nella cardiomiopatia ipertrofica, fino a un 10% dei casi (3). Nel nostro caso, l'inconsueta modalità di inserzione del muscolo papillare anteriore avrebbe potuto determinare una severa stenosi valvolare mitralica o sottovalvolare aortica.

Figura 1. Ecocardiogramma transtoracico apicale 4 camere (A4C) all'ingresso: Dalle sezioni ottenute in A4C si osserva la presenza di un papillare ipertrofico e dall'aspetto cribroso che decorre parallelamente rispetto al setto interventricolare. Collateralmente nella terza immagine si evidenzia la presenza di un DIA OS con shunt sn-dx.



SESSIONE E-POSTER

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

EP18

ENDOCARDITE SU VALVOLA AORTICA BICUSPIDE IN NEONATO

Paola Testa¹, Daniela Prandstraller¹, Gina Ancora², Giovanni Barone², Claudia Angelucci², Francesca Piano², Eleonora Gaudenzi¹, Gaetano Gargiulo⁵, Luca Ragni⁴, Emanuela Angeli⁵, Luciano Careddu⁵, Giovanni Pancaldi³

¹ U.O. Cardiologia Ospedale Infermi, Rimini, ITALY

² U.O. Terapia intensiva neonatale Ospedale Infermi, Rimini, ITALY

³ U.O. Pediatria Ospedale Infermi, Rimini, ITALY

⁴ U.O. Cardiologia Pediatrica e dell'Età Evolutiva, policlinico S. Orsola, Rimini, ITALY

⁵ U.O. di Cardiocirurgia Pediatrica e dell'Età Evolutiva, Rimini, ITALY

Enea è nato il giorno 12/04/2023 a 38 W+6 g di età gestazionale da taglio cesareo elettivo.

Riscontro alle ecografie prenatali di arteria ombelicale unica, doppio distretto renale destro, iperecogenicità renale e intestinale. Eseguite indagini genetiche su liquido amniotico che evidenziavano trisomia del cromosoma 20 a mosaico.

Alla nascita buon adattamento, Apgar Score (1-5 min): 9-10. Il 12.04 Si posiziona catetere venoso ombelicale, rimosso poi il 20.04.

Enea veniva ricoverato in TIN per riscontro all'ecocardiografia di screening di riduzione di calibro dell'istmo aortico, PDA, valvola aortica bicuspidale ispessita e lievemente stenotica,

Dimesso in data 22/04/2023 con diagnosi di:

- cardiopatia congenita (valvola aortica bicuspidale con stenosi

Aortica lieve associata a riduzione di calibro dell'istmo aortico senza coartazione aortica)

- doppio distretto renale bilaterale

- ipoglicemia in neonato piccolo per l'età gestazionale (SGA)

- torcicollo miogeno

- criptorchidismo destro

- possibile trisomia 20 a mosaico

Alla dimissione 2785 g (in crescita). Dopo la dimissione Enea si è alimentato esclusivamente al seno materno a richiesta.

Il 28/04/2023 è stata ripetuta ecografia cardiaca che ha documentato gradiente sulla valvola aortica aumentato rispetto al controllo precedente pari a 59/19 mmHg (stenosi moderata) con lieve insufficienza.

Il piccolo Enea rientra in TIN per il supporto all'allattamento e alla crescita ponderale.

Durante il ricovero, la mattina del 6 maggio il piccolo, in presenza di buoni parametri vitali in aria ambiente e di regolare alimentazione, si osservava un colorito pallido; l'emogasanalisi capillare evidenziava iponatriemia severa (Na 118 mMoli/L) ed incremento dei lattati (4 mMoli/L) con anemia (Hb 8.7 g/dl, HTC 26%). Agli esami ematici in urgenza si evidenziava un quadro di grave stato settico (Hb 7.6 g/dl, GB 69000/mm³, PLT 15000/mm³, PCR >100 mg/L). Allertato il cardiologo di guardia si riscontrava all'ecocardiografia ispessimento importante della cuspidale posta a sinistra, mobile, compatibile in prima ipotesi con endocardite, incremento severo, fino a 94/51 mmHg, del gradiente (per quanto in corso di severa anemia), con rigurgito almeno moderato.

Il bambino è stato sottoposto a terapia antibiotica ad alte dosi (ampicillina, cefotaxime, gentamicina, vancomicina) e alla terapia antimicotica con Amfotericina in attesa dei risultati delle colture; l'emocoltura è risultata positiva nei giorni successivi per *Haemophilus Influenzae*.

Il monitoraggio laboratoristico ha documentato una riduzione significativa degli indici di flogosi e la correzione della diselettrolitemia. Il piccolo ha richiesto, inoltre, ripetute trasfusioni di piastrine, di GR concentrati e di plasma. Ha necessitato di ossigenoterapia.

Gli ecocardiogrammi seriati hanno documentato gradiente transvalvolare stabile di 78/48 mmHg con vegetazione rotondeggiante a livello della valvola aortica di circa 5x5 mm ed anulus di 7-8 mm.

La RMN cerebrale ha documentato una piccola petecchia emorragica a livello del parenchima cerebrale e della circonvoluzione frontale media, con modesta quota ematica subaracnoidea satellite. I parametri vitali sono rimasti stabili in terapia con alti flussi (5 lpm) e FiO₂ 23-25%.

Improvvisamente, ad una settimana dal ricovero, peggioramento dei gradienti all'ecocardiogramma con aspetto vacuolizzato della formazione endocarditica, ispessimento dell'anello valvolare aortico e comparsa di sospetta embolizzazione splenica sull'ecografia addominale precedentemente assente. E' stato pertanto predisposto immediato trasferimento presso il centro hub di Bologna per le cure del caso dove in data 16.5 è stato sottoposto ad intervento di Ross. Le emocolture dal CVC risultavano negative. L'intervento cardiocirurgico non ha mostrato alcuna complicanza ed il piccolo è stato estubato in seconda giornata. Ha continuato la degenza presso la TIN di provenienza, sotto doppia copertura antibiotica, per un totale di 6 settimane, in terapia con furosemide, con dosi a scalare, ed aspirinetta. Dimesso il 16.6 in respiro spontaneo ed in crescita ponderale in full enteral feeding.



SESSIONE E-POSTER

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

EP19

ISOLAMENTO COMPLETO DELL'ARTERIA ANONIMA SINISTRA IN UN PAZIENTE CON SINDROME CHARGE: PRESENTAZIONE DEL CASO E REVISIONE DEI CASI IN LETTERATURA

Rossana Zanoni¹, Emanuela D'Angelo¹, Gabriele Egidy Assenza¹, Francesco Petridis², Luca Ragni¹, Daniela Palleri¹, Elisabetta Mariucci¹, Emanuela Angeli², Gaetano Domenico Gargiulo², Andrea Donti¹

¹ Cardiologia Pediatrica e dell'Età Evolutiva, IRCCS Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna, Bologna, ITALY

² Cardiocirurgia Pediatrica e dell'Età Evolutiva, IRCCS Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna, Bologna, ITALY

Giungeva alla nostra attenzione per dotto arterioso pervio (PDA) un bambino di 7 anni affetto da sindrome di CHARGE. In epoca neonatale era stato sottoposto a chirurgia correttiva di fistola esofago-tracheale per cui era portatore di una tracheostomia. Presentava anomalie facciali, reflusso gastroesofageo e un emangioma piatto della mano destra. La madre riferiva dispnea e cianosi durante le attività. Non presentava riduzione di forza nel braccio sinistro o insufficienza cerebrovascolare.

All'esame obiettivo presentava un soffio continuo al mesocardio e iposfigmia del polso radiale sinistro. La radiografia del torace evidenziava prominenza del primo arco destro, lieve cardiomegalia e riduzione del primo arco sinistro.

L'ecocardiogramma mostrava ampio PDA con origine sospetta dall'arteria anonima sinistra, lieve dilatazione delle camere di sinistra, non segni di ipertensione polmonare.

È stata eseguita una TC con contrasto che ha confermato il sospetto di arco aortico destroposto e completo isolamento dell'arteria anonima sinistra con origine dalla polmonare sinistra tramite PDA sinistro.

Sono stati effettuati cateterismo cardiaco e angiografia selettiva mediante sottrazione digitale che hanno rilevato lieve ipertensione polmonare, flusso competitivo nel dotto arterioso che limitava la visualizzazione distale dell'arteria anonima sinistra, buona opacizzazione retrograda della carotide comune sinistra attraverso circolo intracranico e 2 collaterali arteriosi per l'anonima sinistra. La discussione collegiale ha posto indicazione a chiusura transcateretere eseguita mediante incannulazione del PDA dall'arteria polmonare e rilascio anterograde di plug. Non sono comparsi sintomi neurologici/muscolari e il paziente è stato dimesso pochi giorni dopo.

Le anomalie congenite dell'arco aortico comprendono un ampio spettro di malformazioni vascolari. L'arteria anonima sinistra isolata è un'anomalia congenita rara, può predisporre a sintomi neurologici, cardiaci e muscolari.

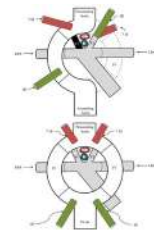
Riportiamo un caso estremamente raro di arteria brachiocefalica sinistra isolata con arco aortico destroposto e assenza di difetti intracardiaci in un paziente con sindrome di CHARGE (C: coloboma, H: cardiopatia, A: atresia delle coane, R: ritardo di crescita e mentale, G: ipoplasia genitale, E: anomalie dell'orecchio). Mutazioni nel gene CHD7 sono state identificate nel 75% dei casi di CHARGE. Si associano spesso difetti conotruncali e del setto atrioventricolare ma sono frequenti anche anomalie isolate del PDA e dell'arco aortico.

La spiegazione embriologica dell'anomalia descritta, basata sul diagramma di Rathke e sul concetto di doppio arco aortico di Edwards, include una regressione anormale sia del segmento anteriore che di quello posteriore dell'arco primitivo dell'aorta sinistra. In tabella riportiamo un riepilogo dei casi simili in letteratura. Nel nostro caso l'approccio transcateretere è stato dettato dalla presenza di sufficiente flusso collaterale al vaso isolato, dal sovraccarico sinistro con iperafflusso polmonare e dalle sfide chirurgiche per la distanza relativamente ampia tra arco destro e arteria anonima sinistra isolata.

Sono riportati sette casi simili di pazienti con CHARGE. 3 neonati con malattie cardiache complesse, un'arteria carotide sinistra isolata e 3 neonati con origine anomala del tronco brachiocefalico dall'arteria polmonare sinistra. In tutti i casi è stato effettuato un trattamento chirurgico con vari approcci.

Il nostro paziente sembra essere il primo bambino con sindrome CHARGE e arteria anonima sinistra isolata trattato con successo mediante chiusura percutanea del PDA sinistro.

Questa anomalia deve essere sospettata quando il PDA è associato a iposfigmia del polso del braccio destro o sinistro. La morfologia aortica non può essere definita dall'approccio ecocardiografico standard e il decorso e/o l'origine del PDA è insolito. Un grado più elevato di sospetto è consigliato nei pazienti CHARGE o DiGeorge. L'imaging cardiaco avanzato prima della chiusura del PDA è essenziale per consentire una corretta diagnosi e valutazione clinica. La chiusura transcateretere va presa in considerazione nei candidati chirurgici subottimali con buon flusso collaterale al vaso isolato, evidenza di sovraccarico di volume ventricolare sinistro e/o iperafflusso polmonare dopo adeguata discussione con l'Heart Team.



Autore	Anno	Età	Genetica	Trattamento	Esito
...	...	...	...	...	...

Autore	Anno	Età	Genetica	Trattamento	Esito
...	...	...	...	...	...

Autore	Anno	Età	Genetica	Trattamento	Esito
...	...	...	...	...	...



Venerdì 20 ottobre 2023
08.30 • 11.30
COMUNICAZIONI NURSING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CN01

TETRALOGIA DI FALLOT: MANAGEMENT NEONATALE

Chiara Cicerchia ¹, Brancaccio Gianluca ², Calandrella Cristina ², Gazzelloni Andrea ², Pizziconi Valentina ², D'Elpidio Giuliana ²

¹ Policlinico Campus Biomedico, Roma, Italia, Roma, ITALY

² Ospedale Pediatrico Gesù, Roma, Italia, Roma, ITALY

La Tetralogia di Fallot, cardiopatia congenita cianotica, rappresenta circa il 10% di tutte le malformazioni cardiache congenite. È caratterizzata dall'unione di quattro anomalie cardiache: l'ostruzione dell'efflusso ventricolare destro, il difetto interventricolare, l'aorta a cavaliere e l'ipertrofia ventricolare destra. Il trattamento d'elezione è l'intervento chirurgico. Affinché il trattamento chirurgico abbia buoni risultati sia a breve, sia a lungo termine è fondamentale una gestione medico-infermieristica preoperatoria e postoperatoria specifica e personalizzata in relazione alla clinica del bambino.

Obiettivi: Lo scopo di questa revisione della letteratura è quello di individuare la migliore gestione infermieristica preoperatoria e postoperatoria dei neonati affetti da Tetralogia di Fallot.

Materiali e metodi: È stata condotta una revisione narrativa della letteratura nei mesi di Novembre e Dicembre 2022, attraverso la consultazione di 3 banche dati, PubMed, Embase e Cinahl.

Sono stati reperiti 800 articoli di cui 12 a hanno risposto ai criteri d'inclusione: sono stati analizzati i dati complessivi di 31.335 neonati affetti da Tetralogia di Fallot, di cui 868 sottoposti ad intervento palliativo neonatale, contro 1.352 sottoposti all'intervento correttivo sempre in epoca neonatale. Sono stati identificati gli esiti clinici in termini di: durata della degenza in terapia intensiva neonatale, durata della degenza ospedaliera, necessità di ventilazione meccanica, supporto cardiocircolatorio, mortalità (pre-intervento e post-intervento). È stato quindi elaborato il piano d'assistenza nella prevenzione e gestione delle crisi asfittiche e l'approccio infermieristico al neonato affetto da Tetralogia di Fallot.

Conclusioni: I dati supportano che esiste una differente gestione del neonato affetto da Tetralogia di Fallot, in relazione al grado dell'ostruzione dell'efflusso ventricolare destro, solo nella fase preoperatoria in quanto nella fase post-operatoria la gestione dipende dalle peculiarità del paziente. Risulta fondamentale che l'infermiere conosca le caratteristiche della patologia e le potenziali diagnosi infermieristiche affinché possa gestire il neonato attraverso un'assistenza personalizzata e specialistica.



Venerdì 20 ottobre 2023
08.30• 11.30
COMUNICAZIONI NURSING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CN02

LA TRASPOSIZIONE DELLE GRANDI ARTERIE: IL PROGETTO NASCITA E COME UN NURSING INTEGRATO DALLA DIAGNOSI PRENATALE PUÒ INFLUIRE SUL FOLLOW UP DEL BAMBINO

Sharon Fabi

Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, ITALY

La TGA (trasposizione delle grandi arterie) è una cardiomiopatia congenita complessa che coinvolge una vasta quantità di professionisti: ecografisti, cardiologi, emodinamisti, cardiocirurghi e intensivisti, ma, soprattutto, infermieri di emodinamica, sala operatoria, terapia intensiva e cardiodegenza. Il progetto nascita della mia azienda riunisce tali figure fin dalla diagnosi prenatale per realizzare un percorso a 360 gradi che tiene conto della madre, ma in particolar modo del bambino, fulcro dell'assistenza. Lo scopo di questo programma è appunto favorire al paziente un percorso fluido nonostante il passaggio tra diverse unità operative e figure professionali.

Lo studio dei casi di questo progetto ha come obiettivo quello di evidenziare se e come tale integrazione possa migliorare l'outcome del paziente. Più precisamente la domanda è se effettivamente questo percorso possa agevolare la riuscita del trattamento con riduzione dei tempi di ricovero, favorendo quindi il prima possibile la dimissione del bambino con il conseguente ritorno a una vita in famiglia.



Venerdì 20 ottobre 2023
08.30 • 11.30
COMUNICAZIONI NURSING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CN03

QUALITA' DELLA VITA DEL PAZIENTE ADULTO AFFETTO DA FORAME OVALE PERVIO: UNO STUDIO OSSERVAZIONALE

Nicol Maria Platone, Stefania Baratta, Paola Da Valle, Giorgia Marotta
Fondazione Toscana Gabriele Monasterio, Massa, ITALY

Introduzione: Il Forame Ovale Pervio è una patologia congenita appartenente alla categoria dei difetti interatriali (DIA), un gruppo di anomalie cardiache che consentono la comunicazione tra le porzioni sinistra e destra del cuore. I pazienti affetti da questa condizione manifestano una sintomatologia principalmente cerebrale con la comparsa di TIA e Stroke, determinando un coinvolgimento emotivo e psicologico importante, e la comparsa di uno stato ansioso con conseguenze peggiorative sulla qualità della vita. Il trattamento risolutivo della patologia e della sintomatologia ad essa correlata è rappresentato dall'approccio chirurgico tramite chiusura percutanea del difetto.

Obiettivo dello Studio: Lo studio è finalizzato ad analizzare lo stato ansioso determinato dalla patologia, attraverso una valutazione pre-intervento ed una post-intervento, in maniera tale da stimare l'efficacia della procedura chirurgica in termini di miglioramento della qualità della vita del paziente.

Materiali e Metodi: Lo strumento utilizzato per la realizzazione di questo studio è la State-Trait Anxiety Inventory Forma-Y (Spielberger et Al., 1983), una scala di autovalutazione costituita da due gruppi di domande da 20 item ciascuna. La suddetta scala è stata somministrata sotto forma di questionario ad un campione di 35 pazienti adulti affetti da FOP, in due timing differenti: la prima tranche di 20 item nel giorno precedente l'intervento, mentre le rimanenti 20 domande ad un mese dalla procedura, tramite telefonata strutturata. La raccolta dati è avvenuta in due mesi. L'adesione allo studio è avvenuta su base volontaria, previa sottoscrizione del consenso informato e nel pieno rispetto della privacy.

Risultati: La somministrazione delle due parti della scala in due tempistiche differenti e mirate ha permesso di valutare separatamente i due valori di ansia - stato e ansia - tratto, al fine di poter determinare l'impatto dell'intervento sulla condizione emotiva dei pazienti. L'analisi dei dati ha permesso di constatare un'effettiva riduzione tra gli score calcolati nel periodo precedente l'intervento e quelli misurati ad un mese da esso. E' rilevante evidenziare che sui suddetti esiti hanno inoltre influito le condizioni socio-professionali del campione in esame.

Conclusioni: Lo stato ansioso conseguente alla comparsa della sintomatologia maggiore e alla diagnosi di Forame Ovale Pervio, riscontra una concreta diminuzione nel mese successivo all'intervento, flessione attribuibile ad una reale efficacia della procedura chirurgica in termini di miglioramento della qualità della vita con conseguente diminuzione dello stato ansioso.



Venerdì 20 ottobre 2023
08.30 • 11.30
COMUNICAZIONI NURSING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CN04

ECMO TEAM: TRASPORTI CHE SALVANO UNA VITA

Vera Morisani, Danilo Montefoschi, Marika Zilli, Giulia Bravetti
Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, ITALY

Introduzione: L'ECMO (extra corporeal membrane oxygenation) è una tecnica di circolazione extracorporea avanzata, messa in atto per pazienti con insufficienza respiratoria o cardiaca grave, refrattaria a terapia medica e supporto ventilatorio massimale.

L'ECMO Team è un gruppo multidisciplinare di professionisti ad alta specialità che collaborano per garantire un'adeguata gestione e un'assistenza ottimale per pazienti sottoposti ad ECMO che necessitano di trasporto interospedaliero.

Nel 2009, a seguito della pandemia di H1N1, per fronteggiare le gravi insufficienze respiratorie refrattarie alle terapie convenzionali ed alla ventilazione meccanica, il Ministero della Salute ha istituito una rete nazionale di assistenza ECMO, la "Rete Respira".

Anche in questi anni di pandemia da SarsCov19, l'ECMO ha avuto un ruolo fondamentale nel trattamento di quei pazienti che hanno sviluppato una forma grave di sindrome da distress respiratorio.

Per quanto riguarda l'assistenza pediatrica il centro di riferimento per tutto il Centro-Sud è l'Ospedale Pediatrico Bambino Gesù di Roma; affinché il trasporto avvenga in sicurezza e in tempi brevi, il team può contare sulla collaborazione della 46 Brigata aerea "Silvio Angelucci" di Pisa e il 15° Stormo (85° centro CSAR) di Pratica di Mare.

Scopo: Questo abstract si propone di fornire una panoramica sull'ECMO team, evidenziando il suo ruolo cruciale nella cura dei pazienti. In questo lavoro illustreremo la nostra esperienza presentando l'organizzazione procedurale dell'ECMO Team dall'attivazione al trasporto del paziente in assistenza, i materiali utilizzati, le strumentazioni e per ultimo ma non per minor importanza i mezzi di trasporto. Inoltre, descriveremo la nostra esperienza in relazione a un caso di trasporto ECMO internazionale.

Metodi: Negli ultimi 5 anni nel nostro centro sono state effettuate in regime di urgenza 23 chiamate, attivando la sezione ECMO Team, in particolare ogni anno una media di 4.6 di interventi, di cui nazionali 21 interventi mentre Internazionali 2 interventi.

Conclusioni: In conclusione, vista la notevole importanza dell'ossigenazione extracorporea, e gli outcome favorevoli dei pazienti sottoposti a tale procedura "salvavita", l'ECMO Team rappresenta un elemento fondamentale nella gestione del paziente critico, ed è da ritenersi opportuna la prosecuzione e l'implementazione di tale rete, nonché un'estensione sempre maggiore sul territorio nazionale, al fine di ottenere risultati migliori e di massimizzare le probabilità di sopravvivenza dei pazienti.



Venerdì 20 ottobre 2023
08.30 • 11.30
COMUNICAZIONI NURSING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CN05

MOBILIZZAZIONE PRECOCE NEL PAZIENTE PEDIATRICO/NEONATALE SOTTOPOSTO AD ECMO. LETTERATURA E RUOLO DEL FISIOTERAPISTA E DELL'INFERMIERE COME ELEMENTI DEL TEAM MULTIDISCIPLINARE

Andrea Sani, Irene Marchi, Paola Quadrelli
Fondazione Toscana Gabriele Monasterio, Massa, ITALY

Background: La mobilizzazione precoce nel paziente pediatrico/neonatale sottoposto a circolazione extracorporea (ECMO - Extra-Corporeal Membrane Oxygenation) è diventata un'area di crescente interesse. Nella pratica clinica attuale, questo tipo di paziente viene spesso sottoposto a lunghi periodi di sedazione e immobilità a causa dell'instabilità emodinamica o percepito rischio di decannulazione in una popolazione altamente eterogenea. Tuttavia, l'immobilità prolungata associata a questa terapia può causare complicanze fisiche che influiscono negativamente sul recupero a lungo termine e sulla qualità di vita del paziente.

Obiettivo: Lo scopo di questo studio è quello di esaminare la letteratura sulla mobilizzazione precoce dei pazienti pediatrici/neonatali affetti da cardiopatia congenita sottoposti a ECMO e implementare nuovi progressi clinici stabilendo i ruoli degli infermieri e dei fisioterapisti nelle varie fasi della mobilizzazione.

Materiali e metodi: Sono stati analizzati studi recenti e linee guida cliniche riguardanti la mobilizzazione precoce nei pazienti pediatrici/neonatali sottoposti a ECMO. Sono state identificate le principali responsabilità degli infermieri e dei fisioterapisti prima, durante e dopo la mobilizzazione, e sono state esaminate le strategie utilizzate per garantire la sicurezza e l'efficacia del processo di mobilizzazione.

Risultati: La ricerca sulla mobilizzazione precoce (entro 48-72 ore dal ricovero in terapia intensiva) nei pazienti adulti sottoposti a ECMO è attualmente molto attiva sia dal punto di vista teorico che nella sua applicazione pratica. Tuttavia, nel contesto pediatrico e neonatale, la disponibilità di evidenze scientifiche è ancora limitata e la sua implementazione pratica è scarsa a causa di diverse barriere, come la carenza di personale, la mancanza di formazione mirata e le difficoltà nel reperire materiali e risorse idonee. Nonostante ciò, la letteratura disponibile supporta l'idea che la mobilizzazione precoce sia sicura anche per i pazienti pediatrici sottoposti a ECMO. Alcuni studi hanno proposto strumenti e criteri utili per valutare la fattibilità e la sicurezza della mobilizzazione precoce in questo contesto. Sono stati identificati compiti specifici che i fisioterapisti e gli infermieri devono svolgere durante le fasi di prevenzione, valutazione, monitoraggio e pianificazione della mobilizzazione precoce. Le strategie di prevenzione delle complicanze, come le lesioni da pressione e le infezioni correlate all'assistenza causate da dispositivi esterni, rappresentano pratiche indispensabili sia per i pazienti che possono essere sottoposti a mobilizzazione precoce, sia per coloro per i quali ciò non è possibile, al fine di garantire un miglior recupero.

Conclusioni: Il ruolo del team multidisciplinare risulta fondamentale in tutte le fasi del processo, poiché l'interazione e la collaborazione tra diverse figure professionali sono essenziali sia nella valutazione che nell'applicazione della mobilizzazione precoce.



Venerdì 20 ottobre 2023
08.30 • 11.30
COMUNICAZIONI NURSING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CN06

VAD BRIDGE TO BRIDGE: DAL FLUSSO CONTINUO AL PULSATO, L'ESPERIENZA DELL'OSPEDALE PEDIATRICO BAMBINO GESÙ

Marika Zilli, Giulia Bravetti, Danilo Montefoschi
Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, ITALY

Introduzione: Nei pazienti in scompenso cardiaco, refrattario a terapia farmacologica, è sempre più frequente il ricorso a assistenze meccaniche al circolo, come bridge to transplant, bridge to recovery o come destination therapy.

Il più utilizzato in ambito pediatrico è il B.H, un VAD (Ventricular Assist Device), utilizzato per il supporto a medio e lungo termine della funzionalità ventricolare sia destra che sinistra.

È composto da una cannula di inflow ed outflow, un 'ventricolo' paracorporeo dotato di una membrana interna che grazie ad un sistema pneumatico è in grado di mimare la pulsatilità cardiaca ed una driving unit.

La nostra esperienza prevede l'inizio dell'assistenza con una pompa centrifuga a flusso continuo, per poi passare all'impianto del 'ventricolo' a flusso pulsato in un secondo step.

L'ottimizzazione del risultato deriva dalla stretta collaborazione tra perfusionista, cardiocirurgo, anestesista e infermiere di terapia intensiva.

Scopo: Descrivere come tale metodica, largamente utilizzata all'Ospedale Pediatrico Bambino Gesù apporti numerosi benefici quali: migliore unloading del ventricolo sinistro, migliore gestione della portata cardiaca e quindi una migliore stabilizzazione emodinamica del paziente nell'immediato post-operatorio.

Materiali e metodi: Revisione della letteratura ed analisi della casistica dell'Ospedale Pediatrico Bambino Gesù degli ultimi 5 anni, riportando 15 pazienti in cui è stata applicata tale metodica.

Conclusioni: Descrizione dei benefici riscontrati nel trattamento dei pazienti con questo approccio e la relativa gestione multidisciplinare.



Venerdì 20 ottobre 2023
08.30 • 11.30
COMUNICAZIONI NURSING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CN07

CONTRASTARE LE CABS IN PAZIENTI AFFETTI DA CARDIOPATIA CONGENITA: DAL BUNDLE AL BENCHMARK

Veronica Tenerani, Francesca Nardini
Fondazione Toscana Gabriele Monasterio, Massa, ITALY

Introduzione: Nel paziente pediatrico con patologia cardiaca gli accessi venosi sono di cruciale importanza a fini diagnostici e terapeutici soprattutto nel periodo post operatorio che è spesso complesso e richiede l'utilizzo di terapia infusionali integrate. Se da un lato la presenza di un catetere venoso centrale (CVC) permette la somministrazione di farmaci che sostengono le funzioni vitali, garantiscono un apporto di liquidi adatto al paziente e permettono di infondere terapie in estemporanea, dall'altro espongono il piccolo paziente all'aggressione di germi patogeni che possono penetrare nel torrente ematico causando infezione associate ai cateteri centrali (CLABSI).

La Fondazione Monasterio in un'ottica di Infection & Prevention Control riconosce, in ottemperanza alle evidenze scientifiche, l'impiego dei care-bundle come strumento indispensabile per il contrasto alle infezioni correlate all'assistenza (ICA).

Obiettivo: Monitorare e analizzare l'adesione ai bundle per la prevenzione della CLABSI in terapia intensiva pediatrica, valutando l'incidenza delle infezioni da catetere promuovendo la cultura della sicurezza delle cure in un'ottica di miglioramento continuo della qualità ponendosi come gold standard la riduzione del rischio infettivo.

Materiali e Metodi: Il TEAM AID aziendale si occupa di individuare le strategie complessive per ostacolare le infezioni correlate all'assistenza, la sepsi e le antibiotico resistenze. mettendo in atto un'analisi proattiva dei rischi infettivi, pianificando e attuando degli interventi in modo da realizzare un infection & prevention control (IPC) efficace ed efficiente.

L'impiego del bundle nella prevenzione della CLABSI, inserito nella cartella informatizzata, offre al professionista l'opportunità di realizzare in tempo reale e puntuale un'assistenza improntata alla prevenzione, nella certezza che gli items contenuti nei bundle, applicati congiuntamente migliorano la qualità e l'esito dei processi con un effetto maggiore che scaturisce dalla sinergia delle pratiche. L'analisi dei dati relativi all'aderenza, confrontati con l'insorgenza di CLABSI, permette di monitorare le performance e di individuare le criticità e di intervenire con azioni di miglioramento.

Risultati: Di seguito i dati relativi alla sorveglianza annuale sul CVC e sull'incidenza di CLABSI in terapia intensiva pediatrica:

-Anno 2020: n° cvc 488, media gg cvc 8,4, CLABSI 6, n° giorni cvc 3705 (CLABSI rate 1,62/1000 gg cvc)

-Anno 2021: n° cvc 459, media gg cvc 6,4, CLABSI 5, n° giorni cvc 2381 (CLABSI rate 2,10/1000 gg cvc)

-Anno 2022: n° cvc 467, media gg cvc 6,6, CLABSI 10, n° giorni cvc 2628 (CLABSI rate 3,81/1000 gg cvc)

primo trimestre 2023: n° cvc 111, media gg cvc 7,6, CLABSI 0, n° giorni cvc 666 (CLABSI rate 0/1000 gg cvc)

Benchmark 1.8-5,4/1000gg cvc (fonte Swissnoso)

Adesione al bundle N°schede in cui il bundle CATETERE VENOSO CENTRALE è compilato/N° tot di schede in cui il bundle è da compilare 100%.

Conclusioni: L'applicazione dei bundle come si evince dall'estrazione dei dati si dimostra sempre una strategia vincente per realizzare un'assistenza di qualità che pone al primo posto la sicurezza del paziente. L'analisi dei dati ci consente di verificare il lavoro svolto in un'ottica di revisione continua del nostro operare come azione di miglioramento.



Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

Venerdì 20 ottobre 2023
08.30 • 11.30
COMUNICAZIONI NURSING

CN08

ACCESSO VENOSO DIFFICILE NEL BAMBINO CARDIOPATICO.

Yvonne Sparacino, Nina Racovita, Roberta Battagin, Sonia Andreello, Mariella Rubin
Azienda Ospedaliera Universitaria di Padova, Padova, ITALY

L'accesso venoso difficile nel Bambino cardiopatico.

Il posizionamento di un catetere venoso periferico è una procedura necessaria per il trattamento di diverse condizioni e con diverse indicazioni, quali ad esempio terapia farmacologica, idratazione, ecc. Spesso la procedura di posizionamento di un accesso vascolare periferico è gravata da difficoltà correlate all'età del paziente, alla compliance del bambino, alle patologie sottostanti e correlate, al piccolo calibro venoso, che possono portare ad un fallimento della procedura.

In particolare, nel paziente pediatrico cardiopatico, nel quale si è riscontrato essere più difficoltoso il posizionamento di un accesso vascolare periferico stabile, uno degli strumenti utilizzati nella nostra unità operativa è il DIVA score (Difficult Intravenous Vascular Access).

Grazie a questo strumento di valutazione, vengono riconosciuti i pazienti nei quali l'accesso venoso periferico risulterà di difficile reperibilità e sarà quindi necessaria la tecnica di inserzione tramite eco guida, effettuata dal Servizio Procedure del Dipartimento di Pediatria.

Oltre al posizionamento, un altro importante fattore da considerare è la gestione del catetere venoso, in modo da mantenere in sede l'accesso per il maggior tempo possibile ed evitare l'insorgenza di complicanze.

Nell'Unità Operativa di cardiologia Pediatrica azienda Ospedale Università Padova, abbiamo osservato nel paziente sottoposto a cateterismo cardiaco, alcune complicanze ricorrenti, la difficoltà a reperire un accesso valido, la dislocazione accidentale e lo stravasamento da terapia farmacologica.

Obiettivi: Adottare nelle aree di Degenza pediatrica metodi di individuazione precoce del paziente pediatrico con scarso patrimonio venoso, al fine di ridurre lo stress da procedura, ridurre il dolore, ridurre il numero di tentativi e ridurre il rischio di complicanze, tramite l'utilizzo di scale di valutazione, DIVA score e di tecniche innovative come l'impiego dell'eco guida da parte dell'Infermiere.

Metodi: Utilizzo di uno strumento dedicato per la valutazione del patrimonio venoso disponibile, DIVA score, per intercettare precocemente gli accessi venosi difficili. Percorso dedicato per Bambini con Diva score superiore a 4. e reperimento con eco guida. Formazione continua di tutti gli Infermieri coinvolti, gestita da un Servizio dedicato c/o il Dipartimento per la salute della donna e del Bambino. Ricerca su piattaforme quali GaveCelt, PubMed, NCBI, Google Scholar, QlikView

Risultati: Le vene dei bambini piccoli sono di piccolo diametro e difficili da vedere e palpare, specialmente quelle dei neonati. L'utilizzo del DIVA score permette l'individuazione dei pazienti con scarso patrimonio venoso, che vengono avviati al percorso dell'accesso eco guidato già all'ingresso, permettendo la diminuzione dei tentativi di inserimento della canula, maggior compliance del Bambino e maggior compliance del Care giver, il miglioramento delle tempistiche e dell'uso delle risorse sia umane che materiali.
Sparacino Yvonne; Nina Racovita; Battagin Roberta; Andreello Sonia; Rubin Mariella.



Venerdì 20 ottobre 2023
08.30• 11.30
COMUNICAZIONI NURSING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CN09

IL PRELIEVO EMATICO DA VENIPUNTURA IN ETÀ PEDIATRICA: IMPLEMENTAZIONE DI UNA TECNICA NON FARMACOLOGICA AUDIOVISIVA A COSTO ZERO

Nicol Maria Platone, Stefania Baratta, Paola Da Valle, Valeriya Krasnokutskaya
Fondazione Toscana Gabriele Monasterio, Massa, Italy

Introduzione: In letteratura sono presenti numerosi studi riguardo il trattamento non farmacologico del dolore, ma non se ne trovano molti riguardo l'applicazione di esse sul campo.

Obiettivo dello Studio: Lo studio è finalizzato ad analizzare se grazie all'utilizzo di una tecnica non farmacologica distrattiva si può andare a ridurre il dolore procedurale e di conseguenza contenere l'ansia e lo stress sia prima che durante l'esecuzione del prelievo ematico da venipuntura. Evitando così che il bambino ricordi in futuro questa procedura come un'esperienza traumatica.

Materiali e Metodi: Per l'indagine sono stati somministrati due questionari ai bambini che hanno eseguito il prelievo. Un questionario è stato somministrato prima del prelievo ematico per indagare l'esperienza pregressa, ma anche aspetti importanti come ansia, paura, dolore, rifiuto della malattia e stress che provoca la procedura di venipuntura. Successivamente alla venipuntura il paziente risponde ad un altro questionario che va ad indagare sull'efficacia della tecnica audiovisiva adoperata in relazione al dolore e alle emozioni suscitate. I questionari sono redatti attraverso un modulo informatico ed elaborati attraverso il programma Excel. La raccolta è stata effettuata per due mesi. L'adesione allo studio è su base volontaria.

Risultati: Dall'analisi dei dati è emerso che la tecnica audiovisiva è un innovativo approccio per il trattamento del dolore procedurale. È uno strumento, basato sulla distrazione passiva, molto utile ed efficace; infatti, più di 2/3 dei bambini presi in esame affermano che la procedura è stata meno dolorosa ed è diminuita l'ansia correlata, ma anche la rabbia.

Conclusioni: Un fattore essenziale nell'assistenza al paziente è la riduzione del dolore procedurale, in quanto potrebbe andare ad influire sulla percezione del dolore in futuro. Per questo è importante implementare l'utilizzo della tecnica audiovisiva nelle diverse procedure a cui il bambino si deve sottoporre.



Venerdì 20 ottobre 2023
08.30• 11.30
COMUNICAZIONI NURSING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CN10

NEUROMONITORAGGIO IN CARDIOCHIRURGIA PEDIATRICA

Francesco De Lia

Ospedale Pediatrico Bambin Gesù, Roma, ITALY

A. scopi della ricerca: Il neuromonitoraggio negli interventi della chirurgia dell'arco con perfusione cerebrale rappresenta uno strumento necessario per l'integrità di importanti strutture neurologiche in età pediatrica. L'obiettivo di tutte le attuali metodiche di protezione cerebrale è la prevenzione dell'anossia cellulare e dell'acidosi in modo da preservare l'integrità del sistema nervoso centrale.

B. metodi impiegati: Descrizione dei neuromonitoraggi utilizzati nel nostro centro e case report di un paziente sottoposto ad intervento di sostituzione dell'aorta ascendente e dell'arco prossimale con perfusione cerebrale con tecnica di Kazui. Un intervento con elevato rischio di danno neurologico in cui è stato eseguito il neuromonitoraggio combinato con elettroencefalogramma (EEG) e potenziali evocati somato-sensoriali (SEPS).

C. risultati e conclusioni: Attraverso un'analisi funzionale, Il neuromonitoraggio intraoperatorio offre l'identificazione diretta di parametri visivamente non rilevabili, identificando i potenziali meccanismi di danno e riducendo il rischio di un danno nervoso. L'utilizzo di EEG e SEPS in un intervento con un alto rischio di danno neurologico si è rivelato di fondamentale importanza permettendo all'intera équipe di attuare metodiche e variazioni necessarie durante le fasi più critiche dell'intervento. Particolare rilevanza assumono i processi di comunicazione all'interno dell'équipe operatoria. Il lavoro in team multiprofessionale è una modalità di lavoro collettivo caratterizzato dall'interazione e dalla comunicazione continua di eventuali criticità legate alla condizione clinica del paziente. Un approccio di équipe tra Chirurghi, anestesisti, perfusionisti e neurofisiopatologi è fondamentale per ottenere risultati significativi negli interventi di chirurgia dell'arco in età pediatrica.



Venerdì 20 ottobre 2023
08.30 • 11.30
COMUNICAZIONI NURSING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CN11

MONITORAGGIO AEEG/CEEG IN TERAPIA INTENSIVA CARDIOCHIRURGICA IN NEONATI E BAMBINI CON CARDIOPATIA CONGENITA SOTTOPOSTI A CORREZIONE CHIRURGICA

Gianluca Castiello, Giada Sauchella, Mariarita Capizzi, Giuseppe Isgrò, Angela Satriano, Stefania Mangiardi, Veronica Calorenne, Alonso Suevia Cabezas, Mastrangelo Massimo
Policlinico San Donato, San Donato Milanese, ITALY

Scopi della ricerca: Nonostante siano stati raggiunti straordinari risultati nella gestione perioperatoria dei pazienti sottoposti a interventi cardiocirurgici, gli outcomes neurologici rappresentano ancora una tra le sfide più importanti da affrontare. L'incidenza di complicanze a carico del sistema nervoso centrale (SNC) dopo la correzione chirurgica del difetto cardiaco, infatti, varia dal 2 al 25 %. Le crisi epilettiche sono sicuramente uno dei sintomi più frequenti della sofferenza cerebrale sottostante. Le crisi in questa particolare popolazione di pazienti generalmente sono unicamente elettriche, ossia prive di sintomatologia clinica, sia per la concomitante la sedazione profonda farmacologica sia per la possibile immaturità cerebrale del SNC del neonato. Il monitoraggio neurologico, attraverso l'elettroencefalografia convenzionale (cEEG) e l'amplitude integrated EEG (aEEG), fornisce un'immagine in tempo reale della funzionalità elettrica cerebrale offrendo quindi un metodo di rilevamento sensibile dell'eventuale danno cerebrale per il tramite della presenza di crisi.

L'obiettivo dello studio è quello di riconoscere la presenza di crisi epilettiche nei neonati nei bambini di età inferiore a 12 mesi sottoposti a interventi cardiocirurgici, tramite il monitoraggio combinato cEEG / aEEG.

Metodi impiegati. Sono stati inclusi nello studio tutti i soggetti di età 0- 12 mesi, affetti da cardiopatia congenita chirurgica, con accesso alla Terapia Intensiva Post Operatoria attraverso campionamento consecutivo, nel periodo Dicembre 2022 a febbraio 2023. I bambini sono stati sottoposti a registrazione combinata cEEG/aEEG (CFM), con montaggio ridotto secondo il Sistema Internazionale 10 – 20 modificato per il neonato. I periodi di registrazione (T) sono stati così suddivisi, tenendo conto delle rispettive ore di registrazione previste per ognuno:

- a) (T0) Periodo preoperatorio: almeno 90' – 180' (con contemporanea registrazione video);
- b) (T1) Periodo perioperatorio (24-48 ore dopo l'intervento): 12-24 ore;
- c) (T2) Periodo post-operatorio (7-10 gg, comunque dopo la sospensione terapia sedativa): almeno 90' – 180' (con contemporanea registrazione video);
- d) (T extra) Periodo extra – eventuali registrazioni ulteriori aggiuntive in funzione della necessità clinica

Risultati e conclusioni: Sono stati esaminati tramite monitoraggio elettroencefalografico 145 neonati e 93 bambini sottoposti a correzioni cardiocirurgiche. Le crisi epilettiche si sono osservate in 18/238 (7.56%) pazienti, di cui 11/238 (4.62%) con stato epilettico. Dei 18 pazienti con crisi, 11 (61.1%) presentavano stato epilettico e 11 (61.1%) esclusivamente crisi elettriche. Le crisi epilettiche si sono presentate nel 7,65% dei neonati e dei bambini con correzione cardiocirurgica. Considerando che il 61% degli eventi critici è rappresentato unicamente da crisi elettriche, il monitoraggio elettroencefalografico si conferma essere mandatorio per loro identificazione e per quella della sofferenza cerebrale sottostante.



Venerdì 20 ottobre 2023
08.30 • 11.30
COMUNICAZIONI NURSING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CN12

PROTOCOLLO PER LA NUTRIZIONE ENTERALE NEL NEONATO/LATTANTE CARDIO-OPERATO IN TERAPIA INTENSIVA CARDIO-TORACO-VASCOLARE

Francesca Lavarini, Sara Volpato

Azienda Ospedaliera Universitaria Integrata Verona, Verona, ITALY

Scopi: I neonati con cardiopatia congenita sono generalmente normopeso alla nascita, ma sviluppano nei primi mesi di vita uno stato di malnutrizione e un ritardo nella crescita dovuto a fattori cardiaci ed extra-cardiaci. In questi bambini, lo stato di malnutrizione è stato associato a ritardata guarigione della ferita chirurgica, disfunzione miocardica, compromessa integrità dell'endotelio vascolare, aumentato rischio infettivo, scarsa crescita, ridotta funzionalità muscolare e aumento del rischio di polmoniti post-operatorie.

Inoltre, alcune peculiarità della patologia cardiaca congenita costituiscono fattori di rischio per ischemia intestinale e quindi di enterocolite necrotizzante.

Per queste ragioni, è emersa la necessità di creare un protocollo standardizzato per la nutrizione dei neonati/lattanti cardio-operati nell'immediato postoperatorio.

Metodi: La ricerca bibliografica è stata condotta effettuando una revisione della letteratura e dei testi disponibili che contengono informazioni sull'alimentazione del neonato con cardiopatia congenita e cardio-operato, sui benefici dell'allattamento in questo specifico gruppi pazienti. La ricerca si è svolta fra le principali banche dati scientifiche, come PubMed, Cochrane Library e Medline, attraverso l'utilizzo di "MeSH terms", "all databases" e l'inserimento delle seguenti parole chiave: newborn, enteral nutrition, congenital heart disease, minimal enteral feeding, breastfeeding, guidelines, postoperative management, pediatric critically ill patient. I filtri applicati per selezionare il materiale reperito nelle banche dati scientifiche saranno l'anno di pubblicazione, con un limite massimo di 20 anni, e la possibilità di prendere visione del formato "full-text". Sono stati utilizzati i siti internet del Ministero della Salute, dell'Organizzazione Mondiale della Sanità (OMS), del Fondo Internazionale di Emergenza delle Nazioni Unite per l'Infanzia (UNICEF) e de La Leche League Italia. Sono state consultate alcune istruzioni operative condivise dalla Terapia Intensiva Neonatale dell'Azienda Ospedaliera Universitaria Integrata di Verona.

Risultati: Redazione di un protocollo per la nutrizione enterale del neonato/lattante cardio-operato e implementazione di tale protocollo nella pratica assistenziale.



Venerdì 20 ottobre 2023
08.30 • 11.30
COMUNICAZIONI NURSING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CN13

PROMUOVERE L'ALLATTAMENTO NEL NEONATO CARDIO-OPERATO IN TERAPIA INTENSIVA CARDIO-TORACO-VASCOLARE

Sara Volpato

Azienda Ospedaliera Universitaria Integrata Verona, Verona, ITALY

Scopi della ricerca: Tutta la letteratura è concorde sul fatto che il latte materno rappresenta il gold standard per la nutrizione del neonato: l'alimentazione con latte materno presenta diversi benefici per il neonato e per la mamma. Lo scopo del progetto è quello di proporre azioni per far sì che aumenti il numero di neonati con cardiopatia per cui il latte materno è disponibile.

Metodi impiegati: La ricerca bibliografica è stata condotta effettuando una revisione della letteratura e dei testi disponibili che contengono informazioni sull'alimentazione del neonato con cardiopatia congenita e cardio-operato, sui benefici dell'allattamento in questo specifico gruppo di pazienti e sul significato dell'allattamento per le madri di questi neonati. La ricerca è stata svolta fra le principali banche dati scientifiche, come PubMed, Cochrane Library e Medline, attraverso l'utilizzo di "MeSH terms", "all databases" e l'inserimento delle seguenti parole chiave: cardiac newborn, nutrition, breastfeeding, guidelines, postoperative management, pediatric critically ill patient. I filtri applicati per selezionare il materiale reperito nelle banche dati scientifiche sono stati l'anno di pubblicazione, con un limite massimo di 20 anni, e la possibilità di prendere visione del formato "full-text". Sono stati utilizzati i siti internet del Ministero della Salute, dell'Organizzazione Mondiale della Sanità (OMS), del Fondo Internazionale di Emergenza delle Nazioni Unite per l'Infanzia (UNICEF), dell'Ospedale Pediatrico Bambino Gesù di Roma e de La Leche League Italia. Sono state consultate alcune istruzioni operative condivise dalla Terapia Intensiva Neonatale dell'Azienda Ospedaliera Universitaria Integrata di Verona. Infine, sono stati utilizzati testi didattici per approfondire le conoscenze sulla tematica.

Risultati e conclusioni: Durante la stesura dell'elaborato è emerso come l'implementazione dell'allattamento al seno potrebbe migliorare gli esiti neonatali e l'esperienza della madre e della coppia. Per favorire la continuità assistenziale riguardo al sostegno all'allattamento al seno vengono proposti i seguenti interventi:

- azioni pratiche per il supporto alla madre che allatta, per la continuità assistenziale fra Terapia Intensiva Pediatrica e Terapia Intensiva Cardio-Toraco-Vascolare;
- percorso di sensibilizzazione e formazione per il personale della Terapia Intensiva Cardio-Toraco-Vascolare riguardo all'allattamento al seno e al sostegno alla madre che allatta.



Venerdì 20 ottobre 2023
08.30 • 11.30
COMUNICAZIONI NURSING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CN14

INNOVAZIONE NELL'UTILIZZO DEI RAGGI X IN EMODINAMICA: VANTAGGI E BENEFICI DI UN APPROCCIO MODERNO

Marco Martinelli, Danilo Montefoschi, Marco Pina, Emanuele Fausti, Paolo Di Marco, Mirko Perfli
Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, ITALY

Con l'introduzione di tecniche di interventistica eseguite sotto guida fluoroscopia, ci si è posti il problema dell'esposizione ai raggi X. In particolare, esporre il paziente pediatrico a dosi elevate di radiazioni ionizzanti è un tema significativo per ridurre la probabilità di danni a breve e lungo termine. Nei primi anni di utilizzo, la tecnologia esistente all'epoca e le scarse conoscenze metodologiche comportavano procedure con tempi di esposizione più lunghi e dosi elevate.

I recenti sistemi di angiografia, i sistemi integrati e la formazione del personale tecnico possono permettere una riduzione significativa di tale esposizione.

Scopo della ricerca: Il nostro studio retrospettivo analizza la valutazione dei tempi di esposizione e della dose cumulativa confrontando i dati del precedente angiografo Siemens Artis Zee, rispetto all'attuale Siemens Artis Icono, integrando nell'analisi l'utilizzo di protocolli dedicati alla popolazione pediatrica.

Metodi: Mediante l'analisi dei dati del registro Cath Lab abbiamo analizzato le procedure eseguite nel 2012/2013 in n.30 pazienti confrontate con n. 30 procedure eseguite nel 2023 comparabili per peso, tempo di scopia e tipo di procedura.

Tali pazienti sono stati suddivisi in 2 gruppi:

Gruppo A (2012/2013) eseguiti con Siemens Artis Zee, 10 pazienti di riferimento che erano stati sottoposti a cateterismo cardiaco con peso di 16,6 +/- 4,18 espresso in Kg e altezza di 99,9 +/- 19,9 espresso in cm e tempo di scopia di 13,25 +/- 4,2 espresso in minuti, la dose di esposizione DAP è di 890,11 +/- 344,2 espresso in uGym² e la dose AKR 123,18 +/- 61,96 espresso in mGy.

Gruppo B i pazienti a procedura interventistica nel 2023 eseguiti con Siemens Artis Icono installato a Gennaio 2023, abbiamo preso in considerazione 10 pazienti di riferimento che sono stati sottoposti a cateterismo cardiaco con peso di 16,26 +/- 4,23 espresso in Kg e altezza di 106,7 +/- 14,79 espresso in cm e tempo di scopia di 16,11 +/- 4,19 espresso in minuti, la dose di esposizione DAP è di 222,72 +/- 221,17 espresso in uGym² e la dose AKR 21,26 +/- 16,25 espresso in mGy.

Risultati: Dal confronto dei 2 gruppi che sono comparabili per peso (16,6 +/- 4,18 versus 16,26 +/- 4,23) per altezza (99,9 +/- 19,9 versus 106,7 +/- 14,79) per tempo di scopia (13,25 +/- 4,20 versus 16,11 +/- 4,19), si è riscontrata una riduzione statisticamente significativa dell'esposizione. La dose assorbita nel gruppo A è significativamente più alta rispetto al gruppo B (gruppo A: 890,11 +/- 344,2 uGym², 123,18 +/- 61,96 mGy) (gruppo B: 222,72 +/- 221,17 uGym², 21,26 +/- 16,25 mGy).

Conclusioni: Il progresso tecnologico dei sistemi di angiografia, combinata con l'utilizzo di protocolli dedicati alla popolazione pediatrica hanno permesso di ottenere una riduzione significativa dell'esposizione al paziente pediatrico a radiazioni ionizzanti. Per ottenere questo risultato, è fondamentale la preparazione del tecnico di radiologia e il suo continuo aggiornamento professionale. È importante ricordare i potenziali danni a breve e lungo termine delle radiazioni ionizzanti se non opportunamente usate; pertanto, è fondamentale continuare la ricerca in questo ambito.



Venerdì 20 ottobre 2023
08.30• 11.30
COMUNICAZIONI NURSING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CN15

EXCORE ACTIVE EVOLUZIONE TECNOLOGICA ED ASSISTENZIALE

Edoardo Polverosi, Stefano Andrea De Angelis
AOSP, Bologna, ITALY

Excore Active rappresenta un nuovo traguardo per i pazienti che necessitano di assistenza ventricolare esterna. Descriveremo l'esperienza all'interno del nostro reparto di cardiocirurgia pediatrica e dell'età evolutiva dell'AOSP BO e quanto questo dispositivo possa contribuire al miglioramento della quotidianità dei nostri pazienti e delle loro famiglie.



Venerdì 20 ottobre 2023
08.30• 11.30
COMUNICAZIONI NURSING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CN16

IMAGING AVANZATO IN EMODINAMICA SOTTRAZIONE, 3D ROTAZIONALE, OVERLAY REFERENCE ED ALTRE SKILLS

Marco Pina, Montefoschi Danilo, Scalera Silvia, Fausti Emanuele, Martinelli Marco, Di Marco Paolo, Perfilo Mirko, Butera Gianfranco
Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, ITALY

Scopo della ricerca: valutare l'impatto tecnico e clinico dell'adozione di tecniche di imaging radiologico avanzato nelle procedure di emodinamica pediatrica.

Metodi: valutazione retrospettiva dell'utilizzo di angiografia 3d-rotazionale, sottrazione ed overlay reference in una serie di pazienti sottoposti a cateterismo cardiaco per cardiopatia congenita. Sono stati analizzati, tramite il nostro PedCath Lab Registry, i primi 5 mesi dell'anno 2023, sono stati selezionati un totale di 280 pazienti idonei all'utilizzo di tali metodiche, nel 11% di questi sono state utilizzate le metodiche di imaging radiologico avanzato.

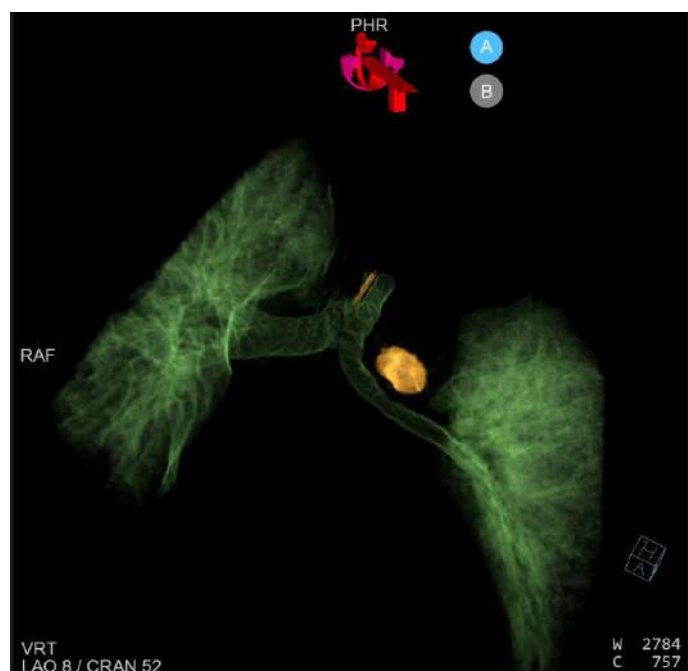
Nell'interventistica pediatrica queste metodiche possono dare un vantaggio agli operatori per un miglior successo procedurale.

Abbiamo selezionato le procedure di stenting delle arterie polmonari e di coartazioni aortiche per un totale di 29 procedure in cui nel 10% dei casi è stata utilizzata l'overlay reference in modo tale da ridurre la quantità di contrasto utilizzata per definire la sede di impianto dello stent. (Fig. 1)

L'angiografia 3d rotazionale può essere un supporto per una precisa valutazione dell'anatomia cardiaca e vascolare e uno studio più accurato dei rapporti tridimensionali con le strutture contigue sia in procedure interventistiche che diagnostiche. Dall'analisi dei nostri dati è stata utilizzata in una procedura sullo studio pre-interventistico di stenting di coartazione valutando l'eventuale compressione bronchiale durante gonfiaggio di pallone all'istmo aortico (Fig.2)

I dati sui cateterismi diagnostici mostrano un utilizzo delle tecniche di radiologia avanzate nel 2% delle procedure. Ad esempio, la angiografia 3D rotazionale è risultata utile nel cateterismo diagnostico di un paziente con fisiologia di Fontan intracardiaca per una migliore visualizzazione del condotto intracardiaco (Fig. 3). Inoltre, le metodiche di sottrazione sono state utilizzate nel 2% delle procedure per lo studio degli accessi centrali (vena femorale) nel planning di procedure in cui si prevede l'utilizzo introduttori di grandi dimensioni (Fig.4) e per la visualizzazione del letto vascolare polmonare periferico. L'analisi di queste procedure, messe a confronto con le procedure in cui si è utilizzato le tecniche convenzionali, ha evidenziato una riduzione dei tempi di esposizione, della dose di contrasto e durata della procedura. Inoltre, ha permesso agli operatori di avere un supporto di imaging sia per raggiungere una diagnosi più accurata che per il raggiungimento del successo procedurale.

Conclusioni: Tali metodiche di imaging avanzato risultano essere un nuovo e valido supporto nelle procedure diagnostiche e di interventistica pediatrica. Inoltre permettono riduzione dei tempi di esposizione, della dose di contrasto e della durata della procedura. È fondamentale l'aggiornamento del tecnico di radiologia in sala di emodinamica. Spesso tali metodiche vengono sottovalutate per scarsa conoscenza ed è quindi necessario un aggiornamento continuo del personale per renderle utilizzabili a più ampio spettro





Venerdì 20 ottobre 2023
08.30 • 11.30
COMUNICAZIONI NURSING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CN17

NON-PHARMACOLOGICAL INTERVENTIONS IN CONGENITAL HEART DISEASE (CHD): A PROTOCOL FOR A SYSTEMATIC-REVIEW

Arianna Magon ¹, Syria Invernizzi ¹, Simona Devecchi ¹, Gianluca Conte ¹, Rosario Caruso ^{1,2}, Massimo Chessa ^{3,4}, Serena Flocco ¹

¹ Health Professions Research and Development Unit, IRCCS Policlinico San Donato, San Donato Milanese, Milan, ITALY

² Department of Biomedical Sciences for Health, University of Milan, Milan, ITALY

³ Pediatric and Adult Congenital Heart Disease Center, IRCCS Policlinico San Donato, San Donato Milanese, Milan, ITALY

⁴ Vita Salute San Raffaele University, Milan, ITALY

Introduction: Non-pharmacological interventions play a crucial role in managing congenital heart disease (CHD). Non-pharmacological interventions are often combined with pharmacological treatments to address the multifaceted needs of individuals with CHD. However, to the best of our knowledge, is still lacking a comprehensive and systematic review of the available literature about the impact of non-pharmacological interventions on patients' outcomes. Therefore, this review aims to assess the effectiveness of various non-pharmacological interventions, such as dietary modifications, exercise programs, psychological support, and educational interventions, on outcomes including mortality, quality of life, symptom management, functional capacity, psychological well-being, and healthcare utilization.

Review question: We have developed the research query using the PICO framework as follows: Population (adult with congenital heart disease), Intervention (non-pharmacological interventions), Comparison (Usual care or alternative non-pharmacological interventions), and Outcome (patients' outcomes).

Search Strategy: We will examine the following database: PubMed, CINAHL, SCOPUS, and EMBASE. First, search strategies will be structured for the PubMed database using MeSH and free-text words describing non-pharmacological interventions among CHD patients. Then, the appropriate search strategies will be adapted for the other databases. The inclusion criteria will be as follows: (a) primary studies (empirical or observational studies) on non-pharmacological interventions aimed at improving patients' outcomes in CHD, (b) published between 2000 and 2023 to highlight the most up-to-date evidence on this topic, and (c) original research articles published in the English language.

Data Extraction: Two authors will independently screen titles and abstracts to select pertinent studies for full-text review and will separately choose full texts for final inclusion. Divergences in including abstracts and full-text articles will be solved by discussion to reach a consensus. A structured extraction form involved in a piloting process will be used to extract data. For example, for non-pharmacological intervention, we will extract the following data: description of intervention, components/techniques, delivery mode, duration/frequency, and adherence/compliance measures.

Conclusion: This review aims to contribute to understanding the effectiveness of non-pharmacological interventions in improving patient outcomes in CHD.



Venerdì 20 ottobre 2023
08.30- 11.30
COMUNICAZIONI NURSING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CN18

VALUES, BELIEFS AND ATTITUDES TOWARDS END OF LIFE CARE IN ADULT CONGENITAL HEART DISEASE (CHD): A PROPOSAL RESEARCH AND PRELIMINARY FINDINGS OF QUALITATIVE DESCRIPTIVE STUDY

Arianna Magon ¹, Sara Baldrighi ², Giovanna Campione ², Gianluca Conte ¹, Francesca Palpella ¹, Rosario Caruso ^{1,3}, Massimo Chessa ^{4,5}, Serena Flocco ¹

¹ Health Professions Research and Development Unit, IRCCS Policlinico San Donato, San Donato Milanese, Milan, ITALY

² AICCA ETS, Via Pascoli 37, San Donato Milanese, Milan, Italy

³ Department of Biomedical Sciences for Health, University of Milan, Milan, ITALY

⁴ Pediatric and Adult Congenital Heart Disease Center, IRCCS Policlinico San Donato, San Donato Milanese, Milan, ITALY

⁵ Vita Salute San Raffaele University, Milan, ITALY

Introduction: The end of life (EoL) refers to the stage when patients with congenital heart conditions reach the terminal phase of their lives. It encompasses the medical, emotional, and ethical aspects involved in providing appropriate care and support to patients facing the end of life. This stage often necessitates a multidisciplinary approach, focusing on symptom management, palliative care, and shared decision-making to ensure the best possible quality of life for patients and their families during this challenging period.

Method: We have performed a qualitative descriptive study design. Four semi-structured face interviews were conducted by a psychologist, involving adult outpatients (age ≥ 18 years) with moderate or complex congenital heart disease who spoke Italian and volunteered to participate in the study. Data collection was performed in 2022 at the IRCCS Policlinico San Donato, Italy. All interviews were audio-recorded and transcribed verbatim to be analysed. Data coding was performed using three complementary techniques: descriptive, emotional, and values coding (inductive approach). Two authors performed data analysis independently, using MAXQDA software (version 22.2.0).

Preliminary findings: The sample was composed of two females and two males with a complex CHD, and the mean age was equal to 46 ± 8.18 years. Two patients were married only one was unemployed; all patients were Catholics. Using a descriptive approach, we have identified the end of life (EoL) as a specific phase of the patient's clinical pathway; during the interviews, this phase could be real or potential for the participants involved in the study. Focusing on the EoL phase (label as a category), during the first coding cycle, we identified three main sub-categories with an inductive approach: beliefs, values, and attitudes towards EoL. For the first sub-category, beliefs, we have reported a code frequency equal to 30, whereas, for the second one, values, we have outlined a code frequency equal to 37. Finally, we have reached a code frequency equal to 31 for the last one, attitudes (see in Figure 1 the code matrix). Eleven emotions 'in vivo' were detected, for example, fear of dying, uncertainty and anxiety in the present and for the future, end-of-life hostility, acceptance and awareness of the own clinical condition.

Conclusion: This study highlighted the significance of the end of life (EoL) phase for patients in their clinical pathway. The preliminary findings revealed that participants had diverse beliefs, values, and attitudes towards EoL. Therefore, further analysis is necessary to gain deeper insights into the experiences of individuals with adult congenital heart disease nearing the end of life, reaching data saturation.

Sistema dei codici	ID_1	ID_3	ID_2	ID_4	SOMMA
▼ Fine vita (+)					0
> Credenze (+)	15	4	3	8	30
> Valori (+)	21	7	2	7	37
> Attitudini (+)	11	6	4	10	31
Σ SOMMA	47	17	9	25	98



Venerdì 20 ottobre 2023
08.30• 11.30
COMUNICAZIONI NURSING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CN19

COME ELABORARE LA DIAGNOSI DI UN FIGLIO ATTRAVERSO LA TERAPIA EMDR: PRESENTAZIONE DI UN CASE REPORT

Sara Baldrighi¹, R. B. Nedesca¹, S. Flocco², A. Magon², M. Chessa³, A. Giamberti³, G. Campioni¹

¹AICCA ETS, San Donato Milanese, Milan, ITALY

²Health Professions Research and ²Development Unit, IRCCS Policlinico San Donato, San Donato Milanese, Milano, ITALY

³Pediatric and Adult Congenital Heart Disease Center, IRCCS Policlinico San Donato, San Donato Milanese, Milano, ITALY

Introduzione: Avere un figlio con cardiopatia congenita (CHD) può essere molto stressante per i genitori; le emozioni e le esperienze travolgenti al momento della diagnosi, della cardiochirurgia e ai successivi controlli possono influire sulla qualità della vita dei genitori e quindi sulla loro capacità genitoriale. La ricerca indica che i genitori, e in particolare le madri di bambini con CHD, segnalano problemi di salute mentale (come depressione, ansia e sensi di colpa), problemi di adattamento e scarsa qualità della vita. L'EMDR (dall'inglese Eye Movement Desensitization and Reprocessing, Desensibilizzazione e Rielaborazione attraverso i movimenti oculari) è un metodo terapeutico utilizzato per il trattamento del trauma e di problematiche legate allo stress traumatico. L'approccio EMDR si focalizza sul ricordo dell'esperienza traumatica e utilizza i movimenti oculari o altre forme di stimolazione alternata destro/sinistra per trattare disturbi legati direttamente a esperienze traumatiche o particolarmente stressanti dal punto di vista emotivo.

Metodo: Quella che segue è l'illustrazione di un caso di studio di N., madre di F., neonato di 4 mesi affetto da CAV, ricoverata presso il Policlinico San Donato. N. viene ricoverata in reparto con il figlio, senza che F. avesse una diagnosi prenatale, quindi con un alto livello di allerta e di stress dato dalla comunicazione della patologia e del conseguente intervento. N. è stata travolta dalla situazione e ha iniziato a mostrare i sintomi dello stress post traumatico (stress, ansia, insonnia, pensieri negativi). Sono state svolte delle sedute durante il ricovero e post ricovero di N. con la terapia EMDR, focalizzate in primo luogo sulla stabilizzazione e rafforzamento delle risorse personali, e successivamente sull'individuazione dei momenti peggiori rispetto alla patologia del figlio, al fine di desensibilizzare e rielaborare i ricordi.

Risultati: N., alla fine del percorso, è riuscita a elaborare la patologia del figlio, riducendo i livelli di allerta e di ansia tipici dello stress post traumatico. N. riferisce una notevole riduzione nel livello di disturbo associato all'esperienza traumatica. A un anno dal trattamento, N. si sente in grado di poter affrontare il prossimo ricovero e di affrontare giorno per giorno le complicanze riferite alla patologia di F. Il futuro non viene più percepito con angoscia, ma con speranza. N. si sta preparando per comunicare in futuro la patologia al figlio, per renderlo consapevole dei suoi limiti ma anche delle sue risorse.

Conclusioni: Il caso di N. mostra l'efficacia della terapia EMDR in contesti emergenziali come un ricovero ospedaliero inaspettato. La tempestività d'intervento riduce significativamente la possibilità d'insorgenza di sintomi traumatici e permette una ripresa psico-fisica migliore. Al termine del trattamento EMDR, l'esperienza, precedentemente traumatica, viene utilizzata in modo costruttivo dalla persona e inserita in uno schema cognitivo ed emotivo positivo.



Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

Venerdì 20 ottobre 2023
08.30 • 11.30
COMUNICAZIONI NURSING

CN20

ACCOMPAGNAMENTO ALLE DIMISSIONI DEL PAZIENTE CARDIOPATICO CONGENITO RICOVERATO: PRESA IN CARICO DEL PAZIENTE E LA SUA FAMIGLIA

Giovanna Campioni¹, Sara Baldrighi¹, Giovanni Zaffino², Simona Devecchi², Serena Francesca Flocco², Massimo Chessa²

¹ AICCA ETS Associazione Italiana dei cardiopatici congeniti bambini e adulti, San Donato Milanese, ITALY

² IRCCS Policlinico San Donato, San Donato Milanese, ITALY

Il ricovero in ospedale e le dimissioni possono rappresentare un periodo stressante per bambini ed adulti, e le loro famiglie. La maggior parte delle persone quando viene ricoverata, teme l'esperienza dell'ospedalizzazione e della perdita dell'autonomia, desidera tornare al più presto a vivere la propria vita. Il ricovero viene vissuto con ansia, e tale ansia spesso non si attenua nell'avvicinarsi delle dimissioni, in quanto il paziente e il familiare teme di non essere in grado di gestire la cura in un luogo che non è sicuro come l'ospedale.

Da una valutazione e indagine svolta negli ultimi anni, si sono potuti osservare svariati timori al momento del ricovero rispetto alle future dimissioni da parte del paziente e i suoi familiari:

- troppo precoci;
- ritardate;
- gestite male;
- dirette verso un ambiente non sicuro,

Le principali cause di queste difficoltà riferite sono state:

- la mancanza di una comunicazione efficace;
- il mancato coinvolgimento/scelte del paziente o familiare/caregiver nel percorso di cura

Lo scopo che si vuole ottenere è quello di compiere ogni sforzo per aiutare il paziente e la sua famiglia a poter tornare alla vita precedente. I pazienti affetti da cardiopatia congenita necessitano di un percorso medico e psicologico specifico, poiché la loro patologia è un bagaglio che dovranno gestire e portare con sé per tutta la vita. La presa in carico di questi pazienti deve avere come fine ultimo di puntare sul loro benessere psicofisico tale da permettere ad ognuno una qualità di vita il migliore possibile.

I metodi impiegati per poter garantire maggiore serenità e minori timori possibili saranno:

- creazione di un dialogo e ascolto costruttivo dal momento del ricovero, in quanto le dimissioni sono un processo, non un evento isolato;
- seguire il paziente in tutte le fasi dell'ospedalizzazione con l'individuazione chiara da parte del paziente degli operatori di riferimento;
- fornire materiale informativo sulla gestione quotidiana autonoma della propria patologia;
- momenti di formazione da parte del personale infermieristico sulla gestione della terapia, sulla gestione delle ferite/cicatrici, sulla gestione e comprensione dei campanelli di allarme per eventuali scompensi cardiaci;
- programmazione condivisa delle dimissioni;
- individuazione opzioni assistenziali alternative dopo le dimissioni a seconda delle necessità del paziente;
- supporto al paziente e alla famiglia per l'iter burocratico al fine di garantire un accesso diretto alle opzioni assistenziali alternative dopo le dimissioni;
- programmazione follow up.

L'accompagnamento alle dimissioni durante tutto il percorso di cura del ricovero, rende più facile la comprensione da parte del paziente e della famiglia della continuità dei servizi socio - assistenziali, i loro diritti e acquisizione di informazioni che li rendano in grado di prendere decisioni riguardo le loro cure future e la loro gestione.

La serenità di essere presi in carico da questo sistema, facilita inoltre la relazione con gli operatori, creando un rapporto di fiducia reciproco, trasformando il ricovero in un momento di cura ma anche di consapevolezza e crescita di tutte le figure coinvolte.



Venerdì 20 ottobre 2023
12.00• 13.00
COMUNICAZIONI NURSING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CN21

DA NEO LAUREATO A INFERMIERE DI UNA DEGENZA PEDIATRICA DURANTE L'ACCREDITAMENTO JOINT COMMISSION INTERNATIONAL: QUALI VANTAGGI?

Daniele Calevro, Paola Da Valle, Annalisa Valeri, Arianna Martinelli, Sara Manfredi, Martina Borghini, Pietro Cimoli, Daniela Donnini, Cristina Grassi, Debora Lucetti, Luca Fialdini, Stefania Baratta

Fondazione Toscana Gabriele Monasterio, Massa, ITALY

Scopi della Ricerca: La formazione universitaria infermieristica coniuga l'apprendimento teorico con quello clinico, definito tradizionalmente tirocinio, con l'obiettivo di formare professionisti con competenze adeguate all'attuale panorama sanitario. L'apprendimento clinico riveste un ruolo fondamentale, in quanto permette di confermare nella pratica ciò che viene appreso nella teoria, attraverso un processo attivo e responsabile, orientato alla conoscenza di linee guida, protocolli e procedure. A garanzia di qualità e sicurezza delle cure, tuttavia, occorre che i neo professionisti vengano affiancati nei primi mesi di esercizio professionale da infermieri esperti (tutor). Un percorso strutturato che permette di agevolare il processo di socializzazione organizzativa; influenzare positivamente esiti organizzativi (turnover e intention to leave) e professionali. La Fondazione Monasterio garantisce da anni il tutoraggio e dal 2022 ha lavorato per raggiungere l'accreditamento Joint Commission International pianificando gli standard specifici per sicurezza e qualità delle cure. Il percorso intrapreso è stato complesso e articolato volto a garantire un ambiente sicuro per ridurre i rischi a carico di chi eroga e chi riceve assistenza sanitaria, a stimolare il miglioramento continuo, incrementando l'efficienza, migliorando gli esiti di salute e l'esperienza dei pazienti. Gli infermieri hanno monitorato nell'anno le proprie performance, revisionato procedure e istruzioni operative, standardizzato i comportamenti seguendo la metodologia tracer, uniformato gli obiettivi e la formazione. Il percorso di accreditamento ha coinvolto, oltre al personale esperto, anche i colleghi neo inseriti, avvicinandoli fin da subito alla conoscenza degli standard JCI. Gli obiettivi richiamano diversi aspetti dal monitoraggio delle performance allo stoccaggio e somministrazione dei farmaci, alla revisione delle competenze, con la descrizione delle job description, all'approccio alle emergenze completando con la revisione del piano di affiancamento infermieri neo inseriti - neolaureati.

Metodi Impiegati: La metodologia per raggiungere gli obiettivi previsti ha puntato all'autovalutazione e monitoraggio esiti, seguendo percorsi formativi multiprofessionali. Seguire l'altro aspetto come la metodologia tracer ha permesso di pianificare On-site visit periodiche, con personale formato. I tutor hanno seguito questo percorso al fine di valutare la compliance agli standard e di fornire un supporto per la definizione delle priorità di intervento e miglioramento.

Risultati e Conclusioni: Il monitoraggio dei dati estratti dalla cartella informatizzata ha riguardato:

- Handover (n. handover di turno compilati / n. passaggi di turno), con un obiettivo del 90%.
- Adesione ai bundle (bundle compilati / bundle da compilare per n. pazienti e giornate di degenza - schede valutazioni cvc, cvp, cv, vap, ferita chirurgica), con un obiettivo dell'85%.
- Valutazione multidimensionale e rischio cadute, in accettazione e alla dimissione, con un obiettivo dell'80%.

I Percorsi formativi multiprofessionali hanno focalizzato alcuni percorsi:

- Assistenza in sala parto, allattamento e cure del neonato-bambino
- Emergenze cardiologiche-cardiochirurgiche pediatriche
- Piano di evacuazione emergenza e antincendio

Le visite seguite dai tutor con metodologia tracer hanno mirato:

- Stoccaggio, prescrizione e somministrazione dei farmaci, in particolare di LASA, HRM e elettroliti ad alta concentrazione
- Corretta identificazione del paziente e sicurezza nel processo trasfusionale
- Infection prevention and control
- Alla valutazione dei processi organizzativi e del comportamento del personale, attraverso la diffusione delle procedure e delle istruzioni operative revisionate e condivise
- Al coinvolgimento del bambino e della famiglia nel percorso di cura

L'esperienza dell'accreditamento JCI presso la nostra struttura ha visto un coinvolgimento attivo a tutti i livelli, migliorato la consapevolezza delle competenze e potenzialità del team, mettendo in luce e superando le criticità riscontrate. Nella logica del miglioramento continuo occorrerà ampliare il set di standard in uso, al fine di rafforzare gli interventi nelle aree già oggetto di osservazione oltre a individuare ulteriori standard per l'introduzione di nuove aree di rischio in degenza pediatrica e in tutti i setting dell'azienda.



Venerdì 20 ottobre 2023
12.00• 13.00
COMUNICAZIONI NURSING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CN22

L'ESPERIENZA OSPEDALIERA DELL'ADOLESCENTE AFFETTO DA CARDIOPATIA CONGENITA: UNO STUDIO DESCRITTIVO

Giulia Pausata, Federica Buzzi, Simona Devecchi

Pediatric Congenital Heart Disease Center, IRCCS Policlinico San Donato, San Donato Milanese, Milano, ITALY

Introduzione: Le cardiopatie rappresentano la terza causa di malattia congenita nel mondo. Secondo la Società Europea di Cardiologia, i cardiopatici congeniti adulti in Europa sono circa 2.300.000, a cui si aggiungono circa 1.900.000 bambini. In Italia, ogni anno, nascono circa 3.500 bambini con cardiopatia congenita, mentre gli adulti sono circa 100.000. Ogni anno al Policlinico San Donato vengono sottoposti ad intervento cardiocirurgico circa 400 minorenni; qui, nel reparto di Cardiocirurgia Pediatrica, è stata svolta questa indagine, con lo scopo di indagare lo stato d'animo dei pazienti adolescenti, per intervenire precocemente sui nuovi pazienti ospedalizzati, al fine di migliorare il ricovero quanto più possibile. Questo studio mira a valutare l'impatto che la cardiopatia congenita ed il conseguente intervento cardiocirurgico può causare a lungo termine negli adolescenti, esplorando le loro emozioni, ansie e paure nel percorso di cura, considerando le ripercussioni fisiche, psichiche e sociali che accompagnano questi soggetti e che possono portare alla riduzione della loro qualità di vita.

Obiettivo: Indagare l'esperienza degli adolescenti cardiopatici dall'ingresso in reparto alla dimissione.

Materiali e metodi: Somministrazione di un questionario agli adolescenti italiani del reparto di Cardiocirurgia Pediatrica del Policlinico San Donato. Età del campione: dai 13 anni ai 18 anni. Periodo di somministrazione: da luglio 2023 a Settembre 2023.



Venerdì 20 ottobre 2023
12.00• 13.00
COMUNICAZIONI NURSING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CN23

GESTIONE DEL DOLORE NELL'AMBITO DI UN APPROCCIO MULTIDISCIPLINARE

Sara Ruggeri

Policlinico S. Orsola-Malpighi, Bologna, ITALY

Il dolore all'interno di un reparto ospedaliero si presenta sotto molteplici aspetti che devono trovare una risposta al di là della somministrazione di farmaci analgesici. Si deve considerare l'opportunità di un approccio integrato e multidisciplinare che permetta di considerare oltre al dolore fisico anche l'ansia e la paura che scaturiscono nei bambini durante le procedure dolorose o esami che richiedono uno sforzo.

Le tecniche psicofisiche per la gestione del dolore pediatrico possono essere applicate insieme al bambino da chiunque sia preparato: infermieri, genitori, medici, psicologi, sempre nell'ottica di un lavoro d'équipe. Tali tecniche vengono utilizzate con lo scopo di allontanare la mente del bambino dal momento di dolore attraverso un processo di dissociazione mentale che permette di controllare le sensazioni fisiche dolorose.



Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

Venerdì 20 ottobre 2023
12.00• 13.00
COMUNICAZIONI NURSING

CN24

LE VACCINAZIONI NEL PAZIENTE CARDIOPATICO: CREAZIONE DI UN OPUSCOLO INFORMATIVO PER I GENITORI DI BAMBINI CARDIOPATICI E GUCH (GROWN UP CONGENITAL HEART DISEASE)

Nicol Maria Platone, Stefania Baratta, Paola Da Valle, Sara Bartilorenzi
Fondazione Toscana Gabriele Monasterio, Massa, ITALY

Introduzione: I vaccini sono agenti biologici che hanno lo scopo di cooperare con il sistema immunitario, provocando una risposta immunitaria, mediata dalla produzione di anticorpi diretti verso un agente patogeno specifico che, normalmente, causerebbe una malattia infettiva. L'adesione a tali procedure è un diritto e un dovere verso la comunità, poiché permette la propria immunizzazione ed il raggiungimento della cosiddetta "immunità di gregge". Nei pazienti affetti da cardiopatie congenite, i programmi vaccinali sono ancora più importanti, trattandosi di una popolazione spesso predisposta ad un maggior rischio di contrarre malattie infettive invasive e/o sviluppare gravi complicanze. Il calendario vaccinale, tuttavia, è soggetto a modificazioni se la seduta vaccinale è coincidente col periodo di trattamento correttivo o con determinati farmaci.

Obiettivo dello Studio: Lo studio ha lo scopo di osservare se la guida vaccinale, creata per i genitori di bambini affetti da cardiopatie congenite e per questi ultimi che hanno raggiunto la maggiore età (GUCH), sia uno strumento efficace al fine di fornire informazioni generali sulla tematica dei vaccini e soprattutto specifiche circa le tempistiche da rispettare nel caso in cui l'immunizzazione debba avvenire in concomitanza con l'intervento correttivo /cardiochirurgico, verificando altresì se, ed in che misura possa contribuire ad una riduzione dell'ansia correlata.

Materiali e Metodi: È stato condotto uno studio sperimentale, monocentrico con campionamento non probabilistico a scelta ragionata. Al fine di indagare circa l'argomento scelto, sono stati creati un opuscolo informativo ed un questionario. Nei mesi da luglio-settembre 2022 sono stati distribuiti ai soggetti facenti parte del campione gli opuscoli informativi relativi alle vaccinazioni nel paziente affetto da Cardiopatia Congenita ed in seguito, ciascun partecipante ha risposto ad un questionario al fine di valutarne l'utilità e comprensibilità.

Risultati: Dall'analisi dei dati è emerso che, nonostante la maggioranza dei soggetti facenti parte del campione si ritenesse sufficientemente informata e sostanzialmente poco preoccupata riguardo al tema delle vaccinazioni, l'opuscolo informativo è stato generalmente riconosciuto un valido strumento in grado di migliorare notevolmente la conoscenza della tematica, ed anche di soddisfare le aspettative, peraltro già espresse dal campione, per una migliore comprensione della tematica stessa. Il 92,31% dei partecipanti ha valutato infatti, l'opuscolo come molto utile ed il restante 7,69% come piuttosto utile, mentre, circa il 90% dei partecipanti lo consiglierebbe molto.

Conclusioni: La pratica clinica occupa spesso molto tempo dell'assistenza infermieristica lasciando meno spazio all'educazione sanitaria. L'opuscolo informativo si è rivelato ancora una volta uno strumento utile al fine di informare ed educare la popolazione su uno specifico argomento. In questo caso si è dimostrato in grado di migliorare le conoscenze sulla tematica trattata, generando interesse nei partecipanti allo studio, nonostante la tematica stessa fosse, in molti casi ritenuta secondaria rispetto alla patologia principale. In tal senso l'opuscolo si è dimostrato in grado di contribuire ad una vaccinazione più informata, in sicurezza e quindi più consapevole, per coloro che devono interfacciarsi con le cardiopatie congenite.



Venerdì 20 ottobre 2023
12.00- 13.00
COMUNICAZIONI NURSING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CN25

LA SALUTE SESSUALE E LE NECESSITÀ INFORMATIVE DEI GIOVANI ADULTI AFFETTI DA CARDIOPATIA CONGENITA: UNA REVISIONE DELLA LETTERATURA

Francesca Cro' ¹, Arianna Magon ¹, Sara Baldrighi ², Giovanna Campioni ², Gianluca Conte ¹, Giovanni Zaffino ¹, Gaia Docente ¹, Francesca Palpella ¹, Rosario Caruso ^{1,3}, Massimo Chessa ^{4,5}, Serena Flocco ¹

¹ Health Professions Research and Development Unit, IRCCS Policlinico San Donato, San Donato Milanese, Milano, Italy, Milano, ITALY

² AICCA ETS, San Donato Milanese, Milano, ITALY

³ Department of Biomedical Sciences for Health, University of Milan, Milano, ITALY

⁴ Pediatric and Adult Congenital Heart Disease Center, IRCCS Policlinico San Donato, San Donato Milanese, Milano, ITALY

⁵ Vita Salute San Raffaele University, Milano, ITALY

Introduzione: La salute sessuale è un aspetto che può condizionare in modo significativo la qualità di vita (Quality of life - QoL) delle persone affette da cronicità. La letteratura scientifica riporta diverse evidenze in merito al tema della salute sessuale nell'ambito delle cardiopatie acquisite, tuttavia, come tali problematiche fisiche e psicologiche riguardanti la sfera della sessualità possono impattare nella popolazione di cardiopatici congeniti (Congenital Heart Disease - CHD), rimane, ad oggi, un'area tematica ancora poco esplorata. Pertanto, l'obiettivo di questo studio è di analizzare e sintetizzare le evidenze scientifiche presenti in letteratura attinente alla percezione della sessualità della popolazione ACDH e creare uno scenario di sintesi descrittivo.

Materiali e metodi: Il disegno di questo studio è una revisione della letteratura, al fine di sintetizzare la letteratura scientifica relativa alla percezione della salute sessualità dei ACDH. Sono state interrogate le banche dati di PubMed, Scopus, Embase, Web of Science e CINAHL tramite parole chiave e stringhe di ricerca. La revisione è stata condotta in accordo con il PRISMA statement, da giugno 2020 a ottobre 2020.

Risultati: Sono stati individuati 193 articoli. Di questi, solo 7 sono stati inclusi nella revisione. Tali studi sono stati oggetto di analisi e successiva sintesi. Dall'analisi condotta emerge che gli adulti con CHD presentano una salute sessuale compromessa mostrando problematiche sia di tipo fisico che psicologico. La sintomatologia legata alla patologia (dispnea, fatigue, aritmie), l'appartenenza ad una classe NYHA > I (New York Heart Association - NYHA), l'utilizzo di determinati farmaci (digitalici, ansiolitici e antidepressivi), la presenza di un dispositivo ICD (Implantable Cardioverter Defibrillator - ICD) e la presenza di cicatrici in grado di alterare l'immagine corporea sono fattori che influiscono sulla salute sessuale degli adulti con cardiopatia congenita. Gli uomini con cardiopatia congenita mostrano ripercussioni di tipo fisico sulla sessualità, quali la disfunzione erettile. Inoltre, emergono ripercussioni sul piano procreativo. Le donne con cardiopatia congenita mostrano preoccupazioni circa la loro capacità di procreare, di sopportare lo sforzo fisico richiesto da una gravidanza e dalla possibilità di trasmettere il difetto cardiaco al proprio figlio. Infine, nonostante gli ACDH mostrino una riduzione dell'attività sessuale rispetto ai loro coetanei, l'utilizzo dei metodi contraccettivi è emersa come area problematica. Infatti, gli ACDH presentano la stessa percentuale di non utilizzo dei contraccettivi dei loro coetanei sani, nonostante abbiano maggiori rischi associati a una gravidanza non pianificata.

Conclusioni: I risultati di questo studio pongono le basi per lo sviluppo di un percorso educativo ad hoc sul benessere della salute sessuale, in quanto dagli studi in letteratura emerge come sia rilevante la necessità informativa/educativa sul tema della sessualità.



Venerdì 20 ottobre 2023
12.00• 13.00
COMUNICAZIONI NURSING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CN26

L'IMPATTO DEL SUPPORTO PSICOLOGICO MULTICULTURALE IN PAZIENTI CARDIOPATICI CONGENITI PEDIATRICI PROVENIENTI DALLA ROMANIA: PRESENTAZIONE DI UN CASE REPORT

Raluca Bianca Nedesca, Sara Baldrighi, Serena Francesca Flocco, Massimo Chessa, Alessandro Giamberti, Giovanna Campioni
IRCCS Policlinico San Donato, Milano, ITALY

Introduzione e Scopo: Le barriere culturali e linguistiche possono avere delle ricadute negative sull'intero percorso assistenziale, determinando una difficoltà nella comunicazione e fatica ad instaurare una buona alleanza terapeutica, con una conseguente scarsa soddisfazione del percorso terapeutico-assistenziale sia da parte del paziente che del personale medico-infermieristico. Una presa in carico olistica del paziente, che tenga in considerazione i fattori emozionali, psicologici, relazionali e culturali, oltre che quelli clinico-organici, consente di garantire una cura globale della persona e non solo della sua malattia. In quest'ottica, l'intervento psicologico in equipe multidisciplinare e in stretta connessione con il mediatore culturale ha il vantaggio di favorire il processo di accettazione e adattamento del paziente cardiopatico congenito facilitando la relazione terapeutica con l'equipe curante, sostenendo il paziente sul piano emotivo e promuovendo il coinvolgimento di tutti gli attori implicati nel processo di cura.

Metodo: Quella che segue è l'illustrazione del caso di studio di A., paziente di 4 anni affetto da difetto del setto ventricolare, proveniente dalla Romania e ricoverato con la madre affidataria presso il reparto di Cardiocirurgia Pediatrica del Policlinico San Donato di Milano. Al momento del ricovero la diade madre-bambino risultava destabilizzata e spaventata, senza competenze per comprendere le informazioni condivise dall'equipe medica e isolata rispetto alla comunicazione con un contesto culturale a loro estraneo. Grazie alla collaborazione fra l'Ufficio Internazionale e una psicologa con conoscenze di lingua rumena, si è lavorato all'instaurazione di un rapporto di fiducia e collaborazione fra il personale medico ed infermieristico, l'utente e la caregiver attraverso l'ascolto, l'osservazione e la comunicazione efficace, facilitando la comprensione della situazione e valorizzando la loro storia e le loro aspettative culturali.

Risultati: Il paziente è stato attivamente coinvolto tramite la spiegazione delle procedure a cui sarebbe stato sottoposto, in un linguaggio adeguato alla sua fase di sviluppo. La caregiver è stata valorizzata nel suo ruolo di supporto genitoriale. Tramite multipli incontri in reparto, è stata costruita una buona alleanza terapeutica che ha consentito al paziente e alla caregiver di condividere le loro emozioni e difficoltà riguardo all'evento traumatico. Bambino e mamma hanno riferito un sentimento di considerazione, inclusione e partecipazione con l'esito positivo della presa in carico. Allo stesso tempo, si è rinsaldato il senso di coesione dell'equipe multidisciplinare, con un incremento di soddisfazione per l'assistenza fornita.

Conclusioni: Il caso di A. ha qualitativamente dimostrato che la creazione di un'alleanza terapeutica basata sull'ascolto, sul rispetto delle esigenze e sulla valorizzazione della storia culturale del paziente e della sua famiglia nella loro lingua madre contribuiscono alla percezione della struttura ospedaliera come contenitiva e affidabile. Questo facilita un adattamento positivo al sistema ospedaliero, previene l'insorgenza di distress negativo, consente una miglior aderenza al trattamento ed incrementa il livello di coinvolgimento dell'equipe multidisciplinare. Tramite l'implementazione di ulteriori strumenti di valutazione si auspica la realizzazione di servizi di cura sempre più culturalmente competenti.



Venerdì 20 ottobre 2023
12.00• 13.00
COMUNICAZIONI NURSING

Società Italiana di Cardiologia Pediatrica
e delle Cardiopatie Congenite

CN27

L'HOLTER A 12 DERIVAZIONI NEL SOSPETTO PATTERN DI BRUGADA: POSIZIONE DEGLI ELETTRODI PRECORDIALI DI DESTRA E DI SINISTRA

Giuseppina Saccà, Andrea Rosace, Silvana Calabrò, Letteria Bruno, Francesco Letter De Luca, Lilia Oreto
Università di Messina, Cardiologia Pediatrica, Messina, ITALY

Introduzione: La sindrome di Brugada è una malattia dei canali ionici associata a morte improvvisa. La diagnosi è basata sul riscontro del pattern di Brugada all'elettrocardiogramma a 12 derivazioni. La caratteristica del pattern di Brugada tipo 1 consiste nella presenza di un sopraslivellamento del tratto ST di 2 o più mm al punto J, con morfologia convessa, seguito da un'onda T negativa, nelle derivazioni precordiali destre (V1, V2 e V3). Talvolta il pattern diventa evidente solo spostando gli elettrodi V1 e V2 più in alto, al terzo e al secondo spazio intercostale; questa manovra aumenta quindi la sensibilità diagnostica dell'ECG.

Nel sospetto di pattern di Brugada, è raccomandato (Drago et al, Minerva Pediatrica 2020 February;72(1):1-13) di eseguire un ECG Holter a 12 derivazioni almeno una volta l'anno, preferibilmente posizionando gli elettrodi precordiali V1 e V2 anche al secondo e terzo spazio intercostale, oltre che al quarto come di consueto.

Uno dei criteri utili per la diagnosi di pattern di Brugada all'ECG è anche basato sulla durata totale del QRS nelle precordiali destre, che risulta prolungata rispetto alle precordiali sinistre. Per valutare questo aspetto è necessario avere una registrazione simultanea di tutte le derivazioni precordiali.

Metodi e risultati: Per ottenere questa valutazione anche all'ECG Holter, abbiamo avviato un protocollo di applicazione degli elettrodi precordiali che è una variante rispetto a quella citata dalle raccomandazioni. La variante consiste nel posizionare gli elettrodi V1 e V2 al secondo spazio intercostale, V3 e V4 al quarto spazio intercostale, mentre V5 e V6 mantengono la posizione usuale al quinto spazio intercostale, rispettivamente sulla linea ascellare anteriore e media.

Con questa modalità di registrazione, pur dovendo rinunciare alla registrazione relativa al terzo spazio intercostale, viene data la possibilità di avere una registrazione simultanea delle precordiali destre (sia al secondo che al quarto spazio) e sinistre, per evidenziare eventuali differenze nella durata del QRS.

Da gennaio a maggio 2023 abbiamo registrato un Holter ECG di 24 ore con questa variante di posizione degli elettrodi precordiali in 10 pazienti con sospetto pattern di Brugada.

In 4 pazienti (40%) la durata del QRS nelle precordiali destre è risultata prolungata rispetto alle precordiali sinistre.

In conclusione, nel 40% dei casi l'utilizzo di questa variante di posizione degli elettrodi precordiali ha consentito di aggiungere un criterio di valutazione utile per la diagnosi di pattern di Brugada, che non sarebbe stato disponibile con la disposizione delle precordiali solo a destra.

PER MAGGIORI INFORMAZIONI
www.sicped.it
<https://sicped2023.webaimgroup.eu>

Segreteria organizzativa
 **AIM GROUP**
INTERNATIONAL
AIM Italy - Sede di Firenze
Viale G. Mazzini, 70 - 50132 Firenze
Tel. 055 23388.1 – fax 055 3906908
sicped2023@aimgroup.eu
www.aimgroupinternational.com