VI CORSO GUCH

Il paziente adulto con cardiopatia congenita

TORINO
03 DICEMBRE 2022
NH TORINO CENTRO



PAH in cardiopatia congenita corretta, il ruolo delle comorbilità

Dott.ssa Margherita Cannillo
Cardiologia Ospedale Civile di Ivrea

DG: Donna, 62 anni

- 1 gravidanza a termine, un pregresso aborto spontaneo
- Piastronopenia (PLTs 30000). BOM lieve iperplasia mieloide e megariocitaria senza indicazione a terapia (non attuali indicazioni a aTPO mimetici)
- Fenomeno di Reynaud con immunologia negativa
- All'età di 6 anni chiusura chirurgica di Dotto di Botallo. A partire dal 1993 evidenza ad ecocardiogramma di ipertensione polmonare.
- Nel 2012 in seguito a comparsa di dispnea confermata diagnosi di PAH con Cateterismo dx >> avviata terapia con Bosentan, successivamente associato Sildenafil. Già segnalata dilatazione aorta toracica discendente (55 mm)
- Sostanziale stabilità clinico strumentale fino al 2022 con peggioramento della classe funzionale (WHO II da I) e comparsa di desaturazione (SaO2 92-93%).

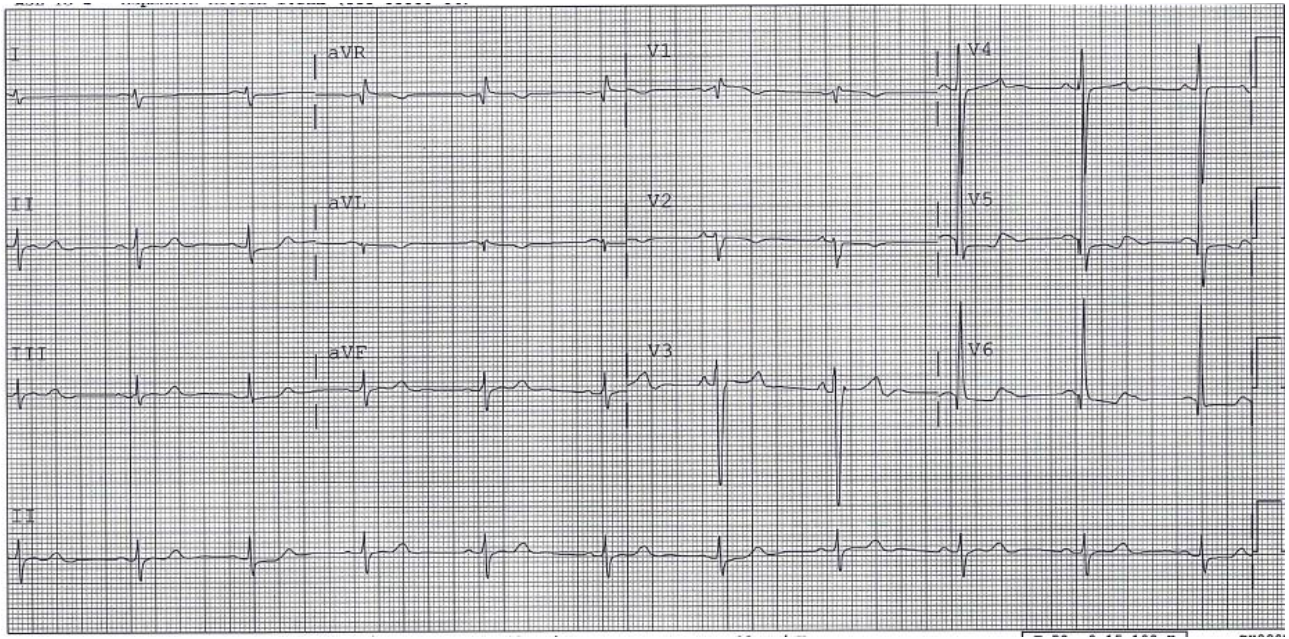
DG: Donna, 62 anni

EO:

- Peso: 50 Kg, 163 cm, PA 120/60 mmHg, SaO2 92% aa, FC 60 bpm
- Lieve cianosi labiale
- No segni di HF
- EOC: T1, T2, non T3, sisto-diastolico aortico

DG: Donna, 62 anni

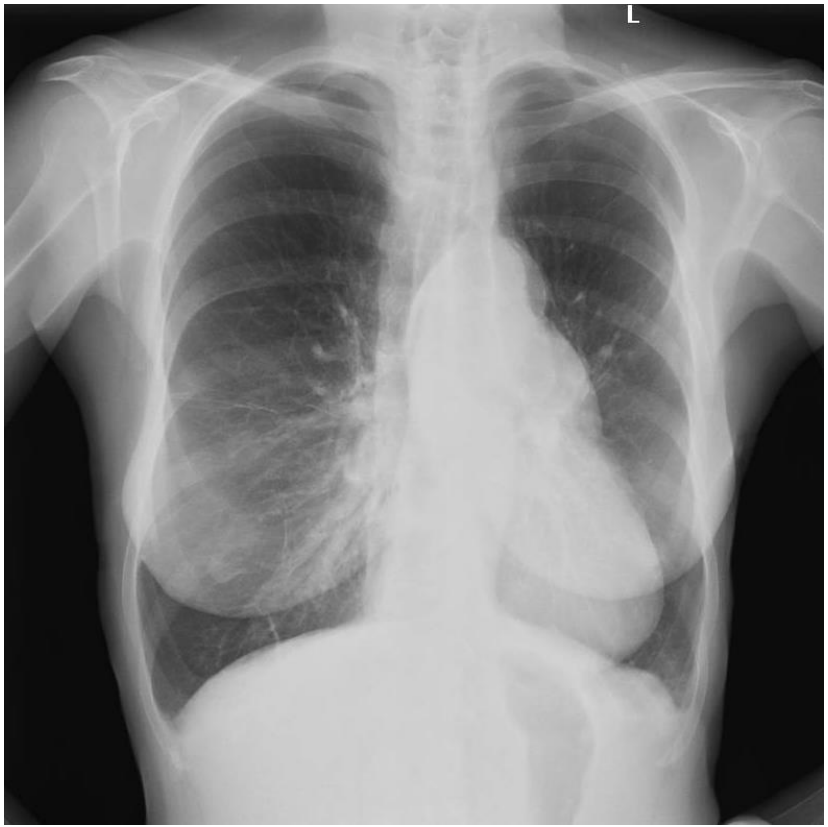
ECG:

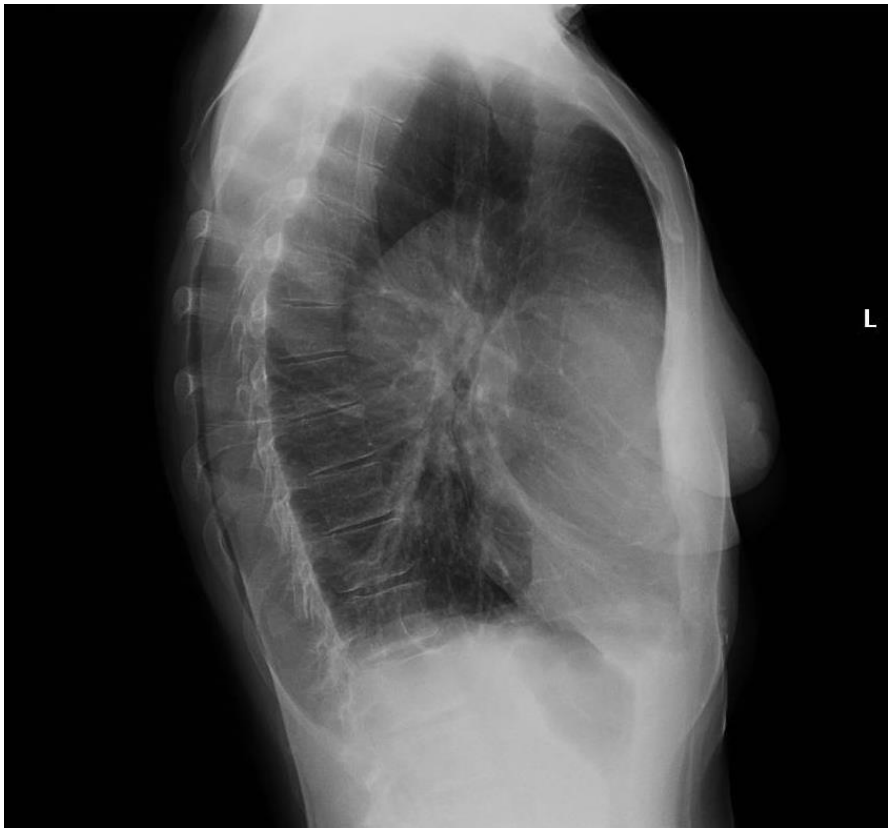


ECG: RS con FC 65 bpm, P polmonare, IVSx, T bifasica in V4-V6 con ST teso

DG: Donna, 62 anni

RX torace





DG: Donna, 62 anni

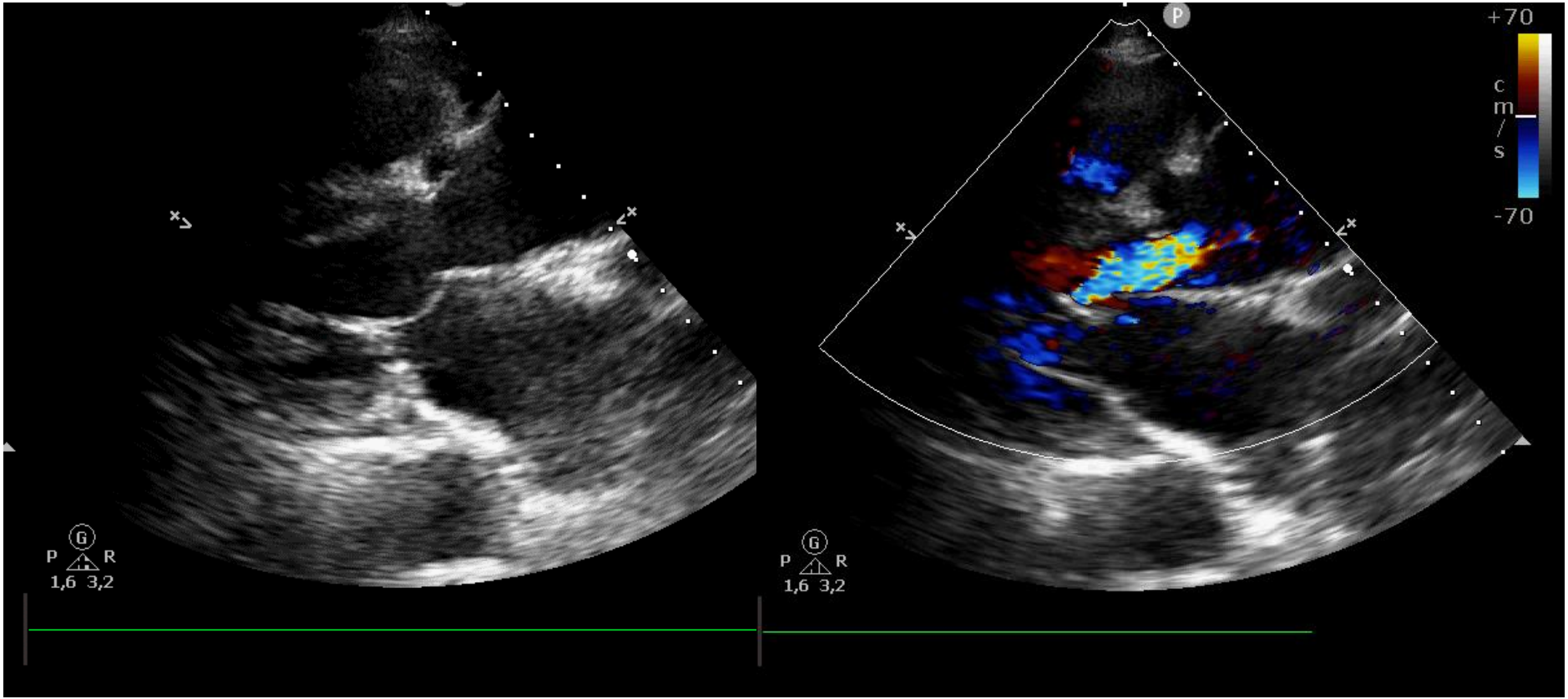
Ematochimici:

- Hb 13 g/dl, PLTs 34000, creatinina 0.7 mg/dl, Troponina T 17 ng/l, NTproBNP 142 pg/ml

- EGA in aa: pH 7.43, pO2 58 mmHg, pCO2 38 mmHg, HCO3- 25, latt nn

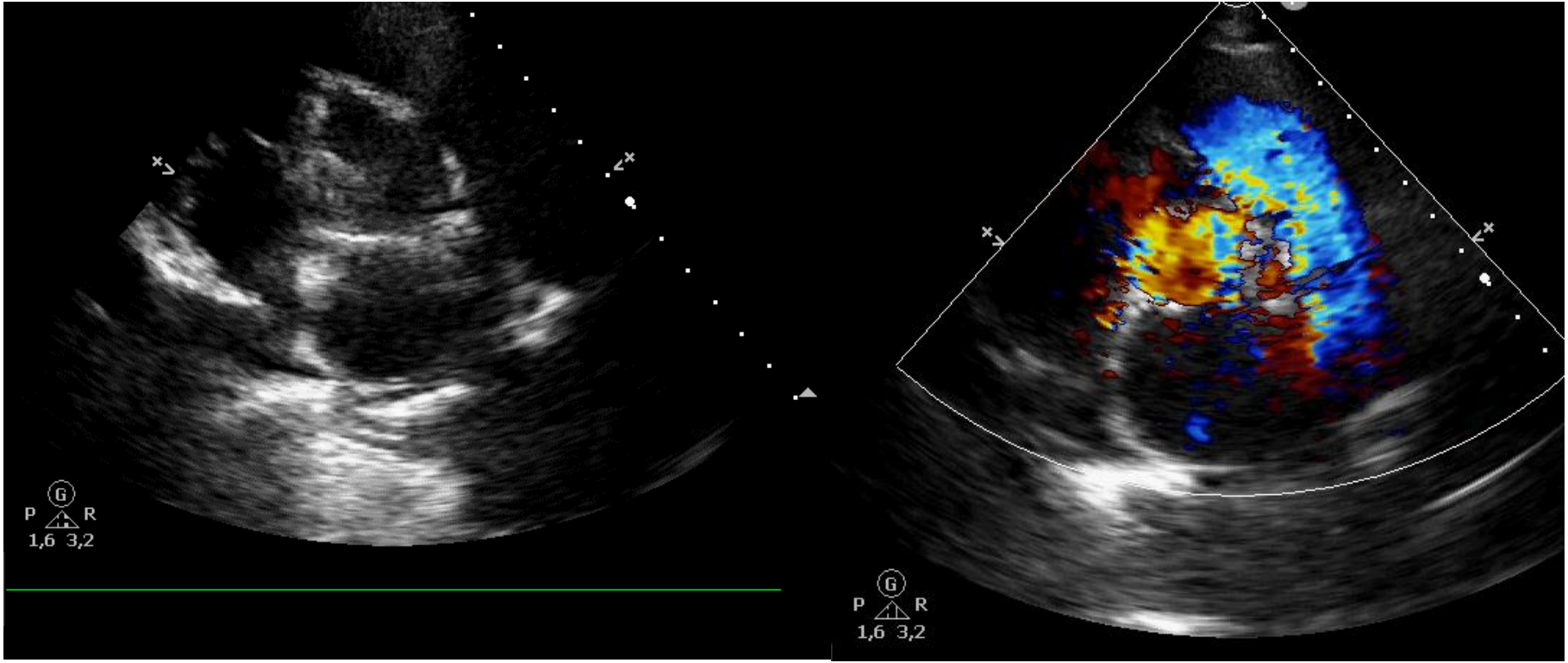
DG: Donna, 62 anni

Ecocardiogramma TT:



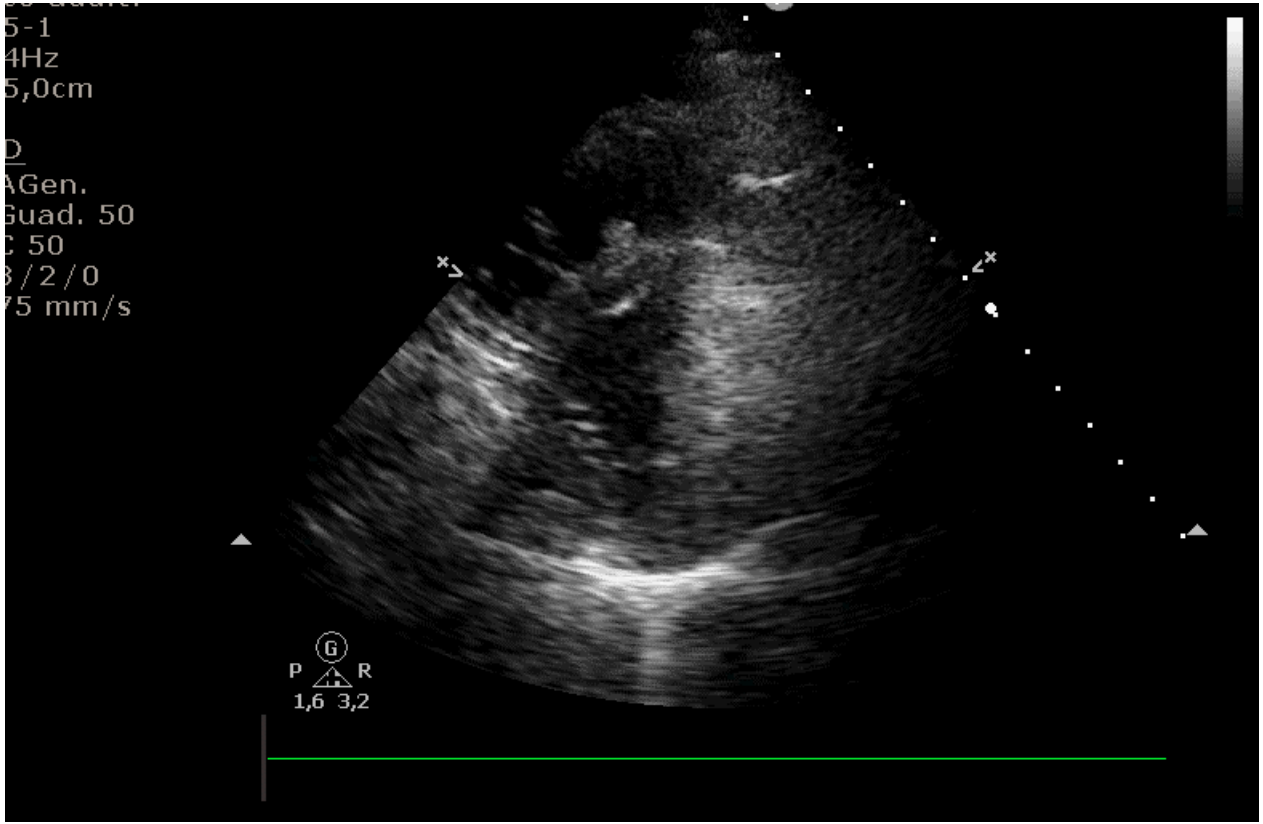
DG: Donna, 62 anni

Ecocardiogramma TT:



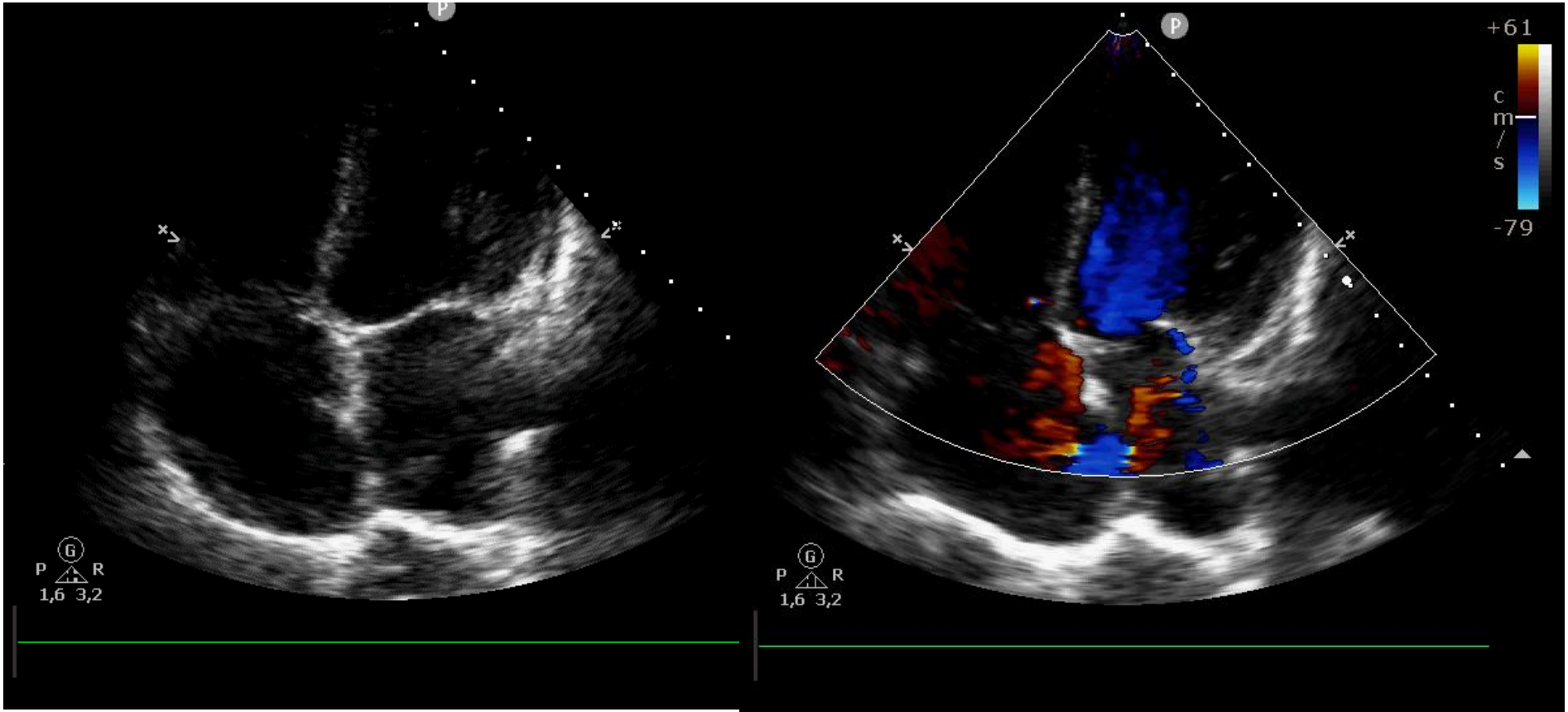
DG: Donna, 62 anni

Ecocardiogramma TT:



DG: Donna, 62 anni

Ecocardiogramma TT:



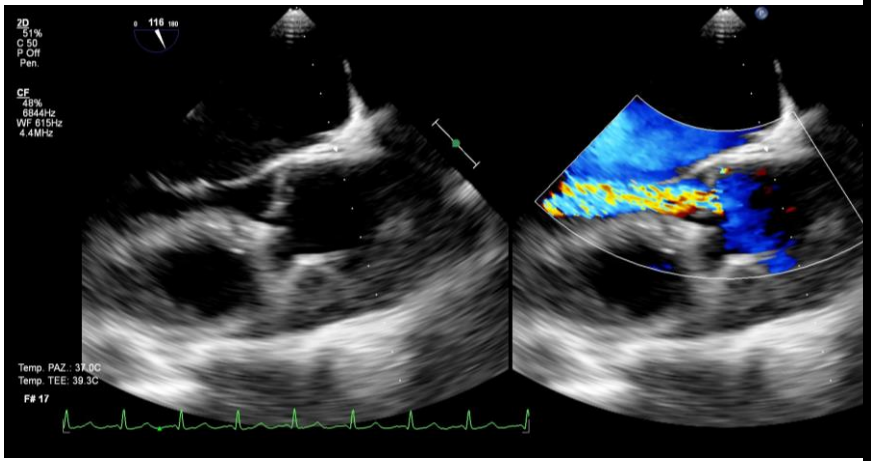
DG: Donna, 62 anni

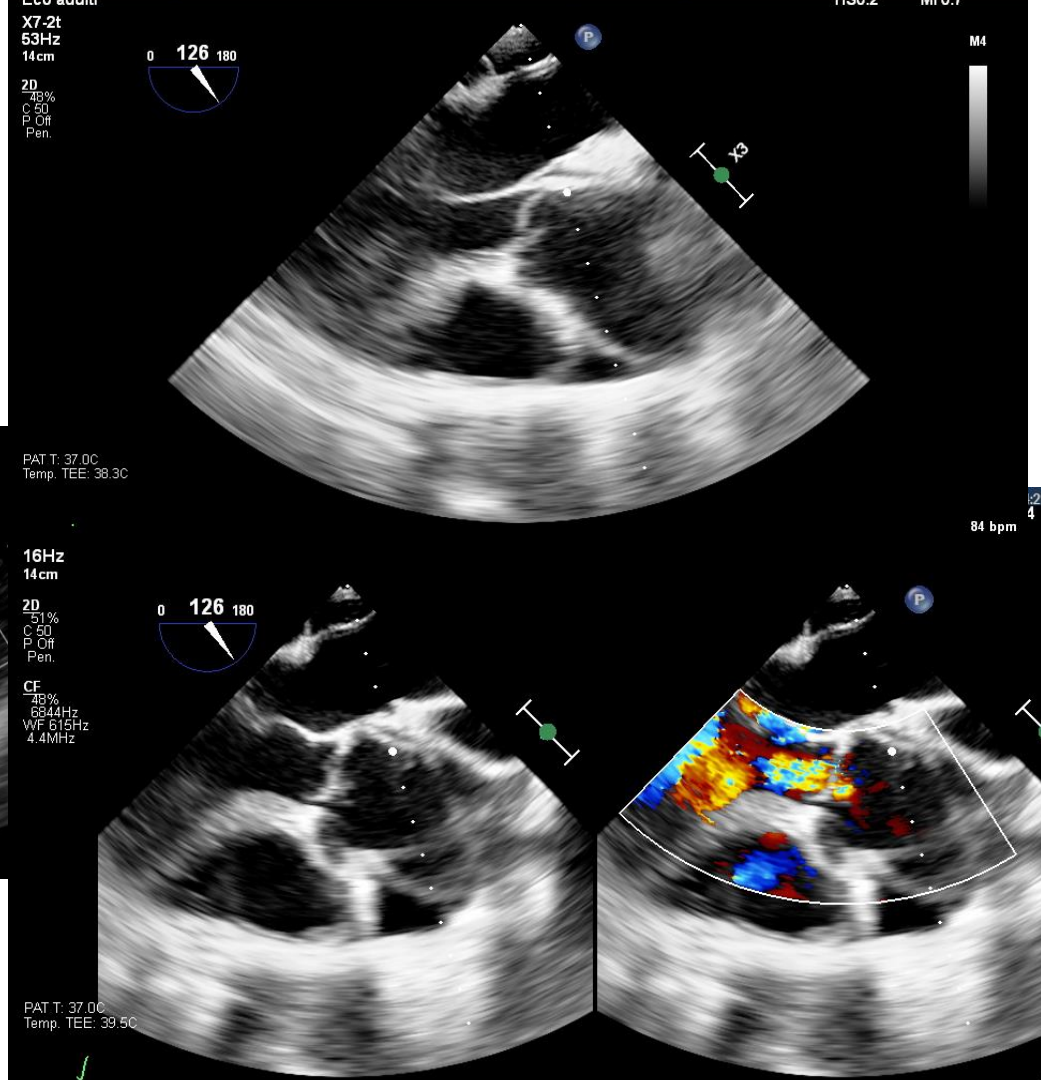
Ecocardiogramma TT:

- ✓ Ventricolo sx ai limiti superiori (DTD 49 mm), con spessori nei limiti (SIV 11 mm, PP 10 mm). FE 55% in presenza di vizio di volume e minimo D-shape. E' lat 12 cm/sec.
- ✓ Vdx non dilatato (DTD 39 mm, area TD 23 cm2); TAPSE 21 mmHg, FSA 42%. Atrio dx 20 cm2.
- ✓ Radice aortica 42 mm, aorta ascendente 40 mm. Tronco polmonare dilatato. No segni di pervietà dotto.
- ✓ Valvola aortica con insufficienza moderata 3+/4+. Valvola mitrale con retrazione del LMP e lieve IM. IP 2+/4+. IT 2+/4. V max 3.59 m/sec. VCI 20 mm. Pericardio regolare.
- ✓ Eco bolle: negativo per shunt

DG: Donna, 62 anni

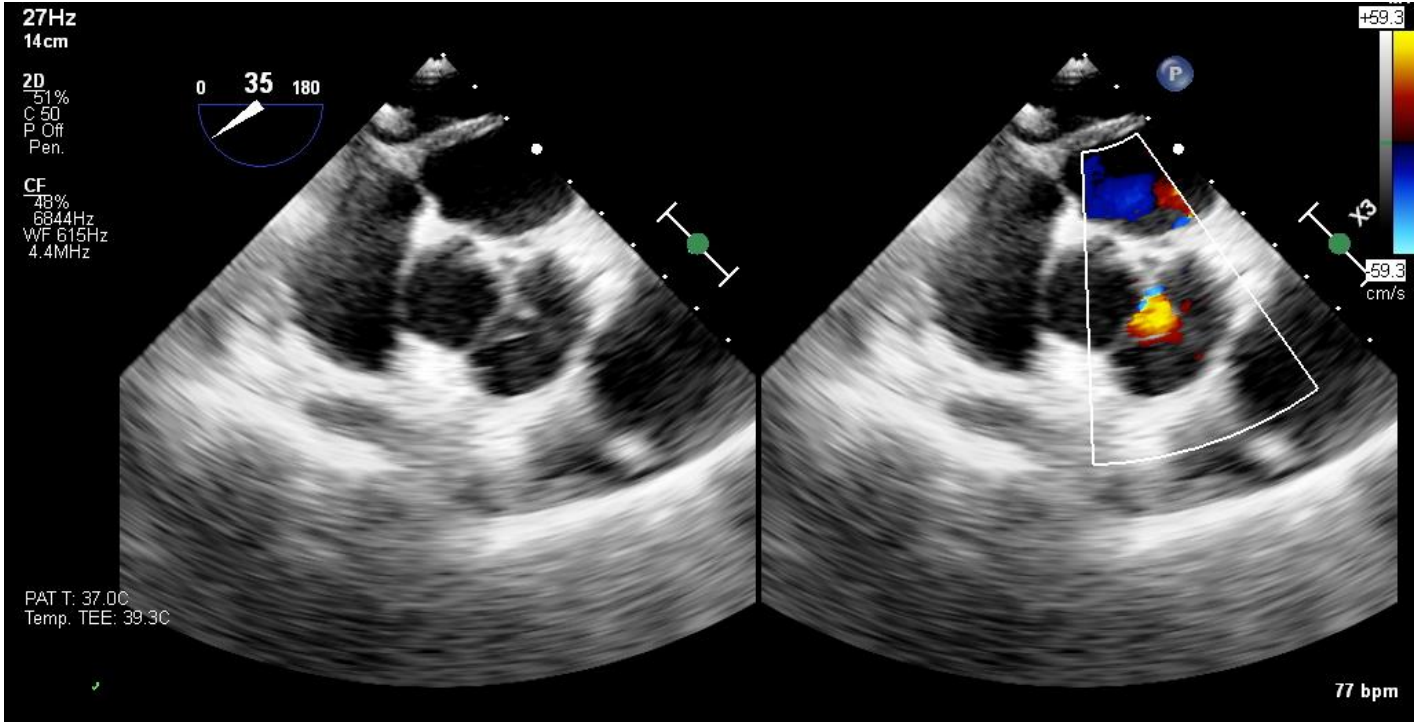
Ecocardiogramma TE:





DG: Donna, 62 anni

Ecocardiogramma TE:



DG: Donna, 62 anni

Ecocardiogramma TE:

- ✓ Insufficienza Aortica moderata-severa da retrazione delle cuspidi in dilatazione di anulus e aorta ascendente.
- ✓ Dilatazione di aorta discendente toracica.
- ✓ IM lieve

DG: Donna, 62 anni

Studio ipossia e capacità funzionale

- PFR: FVC 115%, FEV 1 77%, DLCO 45%
- 6MWT: 420 m
- CPX: submassimale per esaurimento fisico/desaturazione; SaO2 basale 93%, scesa a 88% sottosforzo; VO2 al picco 14.9 ml/min/Kg, pari al 65% del predetto, SLOPE VE/CVO2 44

DG: Donna, 62 anni

Studio ipossia

- Scintigrafia polmonare: negativa

- TC torace + addome x studio aorta e valutazione parenchima polmonare: aorta ascendente 51 mm, pre-arco 52 mm, discendente 51 x 58 mm; no dotto pervio, segnalata dislocazione del cuore internamente all'emitorace sx, con scarsa espansione omolaterale del polmone, e compressione del bronco principale tra aorta discendente e arteria polmonare dx.

DG: Donna, 62 anni

Cateterismo dx

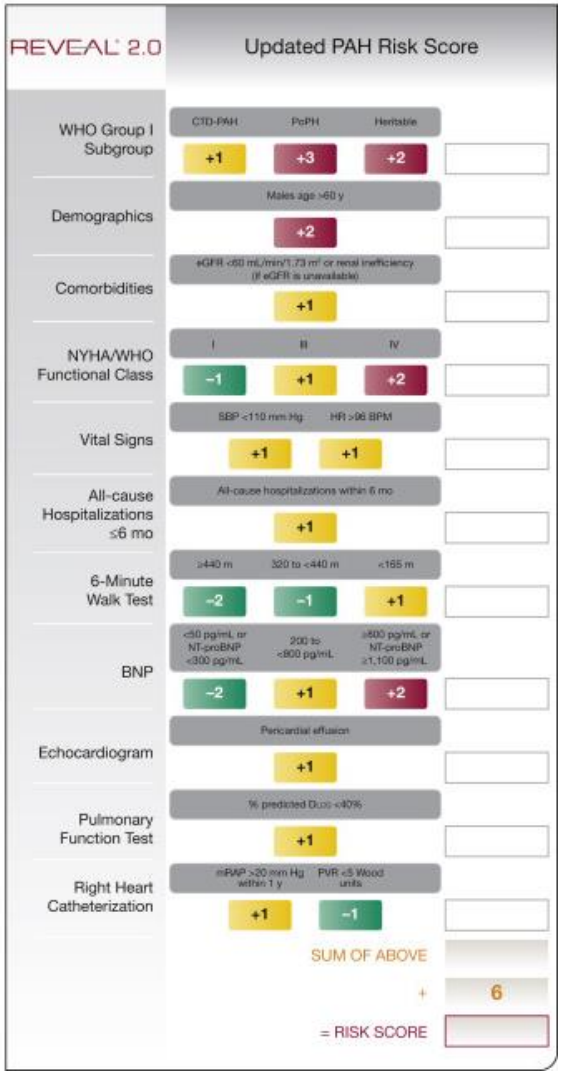
- PAP43/27/22 mmHg
- Adx 8 mmHg
- PWP 8 mmHg
- IC 2.25 l/min/m2
- Stroke Volume 58 ml/battito
- Resistenze vascolari polmonari 5.8 UW
- SaO2 AP 60%
- SAO2 aorta 90 %

Stratificazione del Rischio LG 2015:

Determinants of prognosis[a] (estimated 1-year mortality)	Low risk <5%	Intermediate risk 5–10%	High risk >10%
Clinical signs of right heart failure	Absent	Absent	Present
Progression of symptoms	No	Slow	Rapid
Syncope	No	Occasional syncope[b]	Repeated syncope[c]
WHO functional class	I, II	III	IV
6MWD	>440 m	165–440 m	<165 m
Cardiopulmonary exercise testing	Peak VO_2 >15 ml/min/kg (>65% pred.) VE/VCO_2 slope <36	Peak VO_2 11–15 ml/min/kg (35–65% pred.) VE/VCO_2 slope 36–44.9	Peak VO_2 <11 ml/min/kg (<35% pred.) VE/VCO_2 slope ≥45
NT-proBNP plasma levels	BNP <50 ng/l NT-proBNP <300 ng/l	BNP 50–300 ng/l NT-proBNP 300–1400 ng/l	BNP >300 ng/l NT-proBNP >1400 ng/l
Imaging (echocardiography, CMR imaging)	RA area <18 cm^2 No pericardial effusion	RA area 18–26 cm^2 No or minimal, pericardial effusion	RA area >26 cm^2 Pericardial effusion
Haemodynamics	RAP <8 mmHg CI ≥2.5 l/min/m^2 SvO_2 >65%	RAP 8–14 mmHg CI 2.0–2.4 l/min/m^2 SvO_2 60–65%	RAP >14 mmHg CI <2.0 l/min/m^2 SvO_2 <60%

Stratificazione del Rischio:

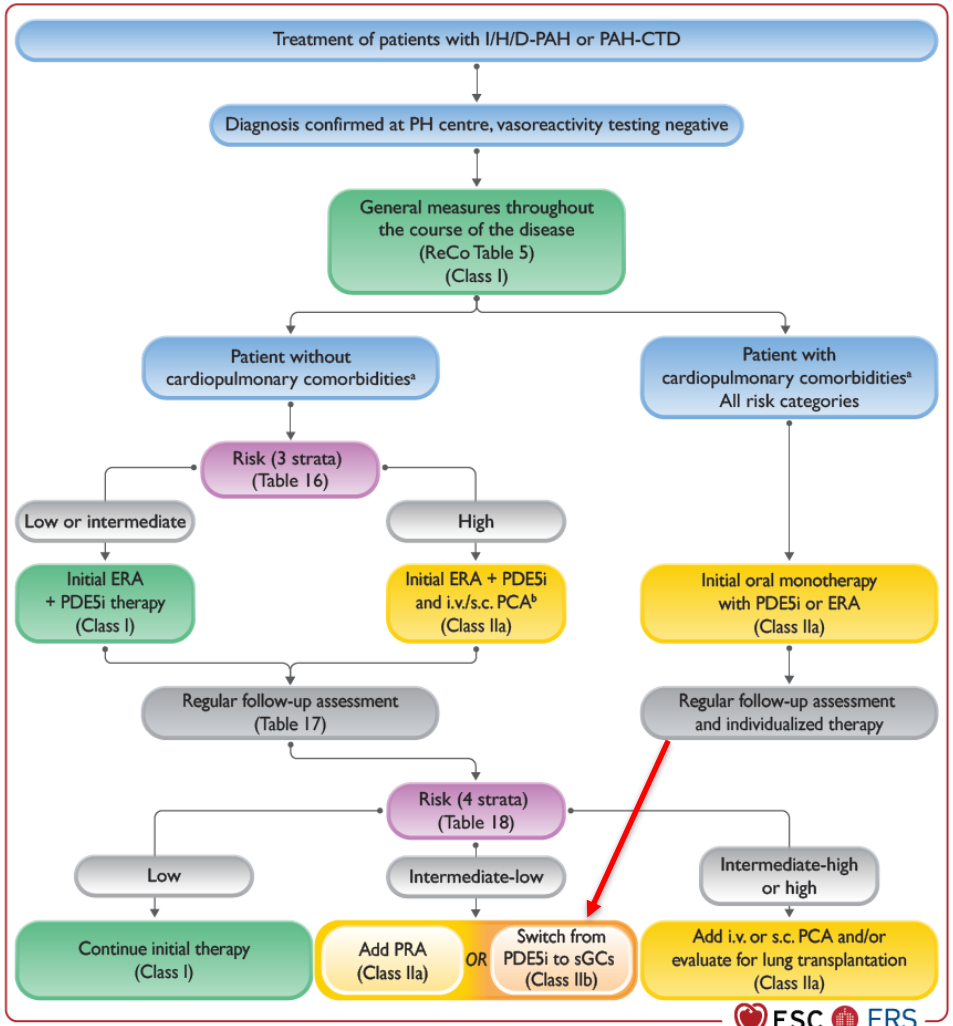
Reveal 2.0 : 4



Stratificazione del Rischio LG 2022:

Determinants of prognosis	Low risk	Intermediate–low risk	Intermediate–high risk	High risk
Points assigned	1	2	3	4
WHO-FC	I or II[a]	-	III	IV
6MWD, m	>440	320–440	165–319	<165
BNP or NT-proBNP,[a] ng/L	<50 <300	50–199 300–649	200–800 650–1100	>800 >1100

Punteggio 1.66 >> rischio intermedio basso


Treatment of patients with I/H/D-PAH or PAH-CTD
Diagnosis confirmed at PH centre, vasoreactivity testing negative
General measures throughout the course of the disease (ReCo Table 5) (Class I)
Patient without cardiopulmonary comorbidities[a]
Patient with cardiopulmonary comorbidities[a] All risk categories
Risk (3 strata) (Table 16)
Low or intermediate
High
Initial ERA + PDE5i therapy (Class I)
Initial ERA + PDE5i and i.v./s.c. PCA[b] (Class IIa)
Initial oral monotherapy with PDE5i or ERA (Class IIa)
Regular follow-up assessment (Table 17)
Regular follow-up assessment and individualized therapy
Risk (4 strata) (Table 18)
Low
Intermediate-low
Intermediate-high or high
Continue initial therapy (Class I)
Add PRA (Class IIa)
OR
Switch from PDE5i to sGCs (Class IIb)
Add i.v. or s.c. PCA and/or evaluate for lung transplantation (Class IIa)
ESC
ERS



RISCHIO INTERMEDIO-BASSO PER PAH

MA POSSIAMO ESSERE TRANQUILLI?

A. no, tutti i paziento con cardiopatia congenita hanno una pessima prognosi

B. La prognosi è definita dalle comorbilità della paziente

C. L'obbiettivo del trattamento deve essere il raggiungimento del basso rischio

DG: Donna, 62 anni

- Eseguita consulenza CCH: vista stabilità del quadro di dilatazione aortica (già segnalata in passato) + Insufficienza aortica moderata-severa senza segni eco e al cat dx di impegno ventricolare sx, in presenza di importanti comorbilità, non indicazioni cardiochirurgiche

- Programmato FU radiologico

- Attualmente sospeso per positività COVID 19

VI CORSO GUCH

Il paziente adulto con cardiopatia congenita

TORINO
03 DICEMBRE 2022
NH TORINO CENTRO



PAH in cardiopatia congenita corretta, il ruolo delle comorbilità

Dott.ssa Margherita Cannillo
Cardiologia Ospedale Civile di Ivrea