

Cardiopatie con ipertensione polmonare/Sindrome di Eisenmenger

Codice di esenzione: **RNG141**

Sintesi della condotta assistenziale in emergenza malattie rare

Monitorate la saturazione O₂.

Somministrate eventualmente ossigeno supplementare.

Eseguite Emocromo.

Eseguite RX torace.

Garantite una ottimale viscosità ematica:

- correggete il deficit marziale
- garantite una concentrazione ottimale di emoglobina sierica.

Attenzione: controverso l'uso di anticoagulanti per alterazione della coagulazione (rischio di trombosi e di emorragia).

Controindicati i TAO se emottisi.

Eseguite imaging cerebrale in caso di cefalea o segni neurologici sospetti.

Correggete la disidratazione con un adeguato apporto di liquidi orali non alcolici, decaffeinati o con soluzione salina.

Prevenite/curate le infezioni polmonari

Profilassi per l'endocardite infettiva - rischio endocardite infettiva

In pazienti con inspiegabile stato febbrile e potenziale endocardite eseguite colture ematiche prima del trattamento antibiotico.

Manovre da non effettuare

Non trascurate la storia vaccinale.

Evitate salassi periodici, salvo se Hb > 20 gr/dl + hct > 64% + cefalea + aumentato senso di fatica o altri sintomi da iperviscosità senza segni di anemia o disidratazione

- per rischio di deplezione di ferro
- ridotta capacità di veicolare ossigeno
- stroke.

Non interrompete la profilassi (Palivizumab) per il virus respiratorio sinciziale.

Interazioni con i farmaci

Evitate trattamenti con effetti cardiaci avversi. Fate attenzione all'utilizzo di anticoagulanti orali, perché controindicati in caso di emottisi.

Comorbilità possibili

Ematologiche (iperviscosità ematica, emorragie, alterazioni dell'emostasi, eritrocitosi, disfunzione piastrinica, alterazione dei fattori della coagulazione, ecc), vasculopatia polmonare, calcolosi delle vie biliari, alterazioni della funzione renale (uremia, riduzione del filtrato glomerulare, iperuricemia, ecc), epatica, alterazioni ortopediche e reumatologiche, accessi cerebrali tromboembolici, complicanze ostetriche.

Cardiopatie con ipertensione polmonare/Sindrome di Eisenmenger

Condotta assistenziale

- Monitorate e/o somministrate O₂, Emocromo, RX torace
- Garantite ottimale viscosità ematica
- Controverso l'uso di anticoagulanti per alterazione coagulazione (rischio di trombosi ed emorragia)
- Imaging cerebrale in caso di cefalea o segni neurologici sospetti
- Correggete la disidratazione
- Prevenite/curate le infezioni polmonari, rischio Endocardite infettiva
- In pazienti con inspiegabile stato febbrile e potenziale endocardite, eseguite colture ematiche prima del trattamento antibiotico

Manovre da non effettuare

- Non trascurate la storia vaccinale
- Evitare salassi periodici, salvo se Hb > 20 gr/dl + hct >64% + cefalea + aumentato senso di fatica o altri sintomi da iperviscosità senza segni di anemia o disidratazione
- Non interrompete la profilassi anti Virus respiratorio sinciziale (Palivizumab)

Interazioni con farmaci

- Evitate trattamenti con effetti non cardiaci avversi
- Attenzione all'utilizzo di anticoagulanti orali, perché controindicati in caso di emottisi

Comorbilità possibili

- Ematologiche
- Vasculopatia polmonare
- Calcolosi delle vie biliari
- Alterazioni della funzione renale
- Alterazioni della funzione epatica
- Alterazioni ortopediche e reumatologiche
- Ascessi cerebrali tromboembolici
- Complicanze ostetriche