

Cardiopatie congenite cianogene

Codice di esenzione: **RNG141**

Tipologie di cardiopatia:

- ostruzioni del cuore dx, atresia polmonare, atresia della tricuspide
- tetralogia di Fallot, shunt destro-sinistro
- ebstein con difetto interatriale, Ventricolo Unico con Ventricolo Destro a Doppia Uscita e Stenosi polmonare (VU+VDDU+SP)
- Trasposizione delle Grandi Arterie + Difetto Interventricolare + Stenosi Polmonare (TGA+DIV+SP)
- Trasposizione delle Grandi Arterie + Coartazione Aortica (TGA+CoAo)
- truncus arteriosus
- atrio/ventricolo unico
- Ritorno Venoso Polmonare Anomalo Totale (RVPAT)

Sintesi della condotta assistenziale in emergenza malattie rare

Ossigeno

- Monitorate la saturazione O₂ a riposo.
- Somministrate O₂ per ottenere il miglioramento dei sintomi ma non per ottenere un O₂ target e non senza un beneficio sintomatico.
- Evitate o fate un uso prudente di terapie che possono ridurre l'efficacia dell'O₂ come stimolo per la ventilazione (per esempio narcotici o eccessiva ossigenazione).
- Adeguata idratazione (con liquidi orali o con soluzione salina).
- Misurate i parametri della coagulazione.
- Valutate la carenza di ferro e trattatela.
- Effettuate la flebotomia solo in caso di persistenza di ematocrito elevato (>64%) con sintomi o segni di danno di organo da iperviscosità (ischemia miocardica,TIA) in assenza di anemia o disidratazione.
- Fate attenzione agli accessi venosi: bolle di aria, embolie paradosse nello shunt (BTS).
- Eseguite imaging cerebrale in caso di cefalea o segni neurologici sospetti.
- In corso di ospedalizzazione:
 - applicate strategie che riducano embolie paradosse (vie EV)
 - promuovete deambulazione precoce.

Profilassi per l'endocardite infettiva - rischio endocardite infettiva

(pazienti con cardiopatia congenita, inspiegabile stato febbrile e potenziale endocardite)

Eseguite colture ematiche prima del trattamento antibiotico.

Profilassi della TVP - Rischio di Trombosi Venosa Profonda

Promuovete deambulazione precoce.

Fate attenzione alle vie EV per evitare embolie paradosse/embolie gassose.

Applicate profilassi della TVP più calze compressive in caso di shunt destro-sinistro.

Se prolungato riposo a letto: somministrate eparina a basso peso molecolare.

Valutate anticoagulanti nei pazienti ad alto rischio.

Manovre da non effettuare

Non trascurate la storia vaccinale.

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

Interazioni con i farmaci

Monitorate attentamente i farmaci che condizionano la funzione renale (ACE inibitori, FANS, antibiotici selezionati).

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.), alterazioni ortopediche e reumatologiche, accessi cerebrali tromboembolici, complicanze ostetriche.

Condotta assistenziale

- Monitorate e somministrate O₂.
- Uso prudente di terapie che possono ridurre l'efficacia (narcotici...)
- Determinate adeguata idratazione.
- Misurate i parametri della coagulazione.
- Valutate la carenza di Fe e trattatela
- Eseguite flebotomia solo in caso di persistenza di HCT elevato (>64%) con sintomi di danno d'organo da iperviscosità (ischemia miocardica, TIA) in assenza di anemia o disidratazione
 - Eseguite imaging cerebrale in caso di cefalea o segni neurologici sospetti
- In corso di ospedalizzazione:
- Applicate strategie che riducano embolie paradosse (vie EV), promuovete deambulazione precoce

Manovre da non effettuare

- Non trascurate la storia vaccinale (ridurre il rischio di altre infezioni)
- Non interrompete la profilassi (Palivizumab) per il virus respiratorio sinciziale

Interazioni con farmaci

- Monitorate attentamente i farmaci che condizionano la funzione renale (ACE inibitori, FANS, antibiotici selezionati)

Comorbidità possibili

- Ematologiche, vasculopatia polmonare, calcolosi delle vie biliari, alterazioni funzione renale, alterazioni ortopediche e reumatologiche, ascessi cerebrali tromboembolici, complicanze ostetriche