

LINEE GUIDA REGIONALI  
PER LA GESTIONE  
DELLO SCOMPENSO CARDIACO



## PRESENTAZIONE

*E' per questo Dipartimento motivo di orgoglio presentare un testo nato dalla collaborazione tra cardiologi della Regione e i Medici di Medicina Generale e finalizzato alla realizzazione di un modello gestionale nuovo nella diagnosi e trattamento dello Scompenso Cardiaco.*

*Lo Scompenso, a ragione definito da alcuni studiosi una "pandemia" è patologia di grosso impatto sul piano sociale ed economico: l'incidenza della malattia, il numero elevato delle ospedalizzazioni, l'evoluzione cronica ed invalidante impongono costi elevati con dispendio di risorse umane e strumentali che diviene ancora più gravoso quando la gestione non corretta dell'ammalato è motivo di ricoveri inappropriati e/o di migrazione sanitaria.*

*E' quindi con soddisfazione che questo Dipartimento accoglie la proposta di un modello gestionale condiviso ed improntato ai criteri dell'efficienza e dell'efficacia con creazione di una Rete Regionale in cui vi sia un percorso diagnostico - terapeutico ben definito che garantisca al paziente utente una assistenza ispirata alle Linee Guida Internazionali e una perfetta integrazione Ospedale - Territorio.*

L'ASSESSORE

*Dott. Gennaro Straziuso*



## PREFAZIONE

L'Insufficienza cardiaca o Scompenso cardiaco, è una sindrome clinica caratterizzata da sintomi e segni che sono espressione di una risposta multisistemica ad una iniziale riduzione della funzione ventricolare.

Nello scompenso il sistema cardiovascolare non è più in grado di soddisfare le esigenze metaboliche dell'organismo.

L'insufficienza cardiaca rappresenta l'evoluzione clinica finale comune a patologie cardiovascolari inizialmente anche molto differenti tra di loro per etiologia e fisiopatologia.

Tale condizione è la principale causa di ospedalizzazioni nei pazienti di età > di 65 anni ed è, nello stesso gruppo di pazienti, una delle maggiori cause di disabilità.

L'incidenza cruda (cioè non corretta per l'età) di tale patologia varia da 1 a 5 casi per 1000 persone per anno e vi è un aumento esponenziale dell'incidenza con l'avanzare dell'età.

La prevalenza varia da 3 a 20 individui per 1000 persone nei soggetti di età > di 65 anni.

L'etiologia è molteplice, come già accennato, e, dal punto di vista della prognosi, l'insufficienza cardiaca è tuttora gravata da una elevata mortalità: solo il 35% dei pazienti è vivo a 5 anni dalla prima diagnosi di scompenso cardiaco; la mortalità dei pazienti con insufficienza cardiaca è più alta di 6-7 volte rispetto alla popolazione normale della stessa fascia di età.

In conclusione lo scompenso cardiaco è una malattia cronica, progressiva, associata ad elevati costi per l'elevata mortalità e morbilità; poiché la sua incidenza e prevalenza aumentano con l'avanzare dell'età, anche i costi sono destinati ad aumentare in conseguenza dell'invecchiamento della popolazione.

La reale dimensione del problema rappresenta il carico gestionale che va a pesare sul sistema sanitario nazionale, carico che attualmente è stimato pari al 5% della popolazione generale.

Il costo complessivo dello scompenso cardiaco, secondo quanto risulta da una analisi compiuta nel 1996, è pari all'1,4% della spesa sanitaria nazionale.

Pertanto, in considerazione di dati quali: 1) dimensioni del problema 2) costi elevati di gestione dei pazienti con scompenso cardiaco 3) necessità di approccio multidisciplinare al problema, si è avvertita sempre più l'esigenza di soluzioni gestionali più efficienti ed efficaci.

Le soluzioni gestionali attualmente proposte prevedono:

- 1) Modello multispecialistico, che presuppone un approccio multidisciplinare in cui tutti i protagonisti della gestione del paziente (medici di medicina generale, cardiologi del territorio, cardiologi ospedalieri) possano essere coinvolti. La gestione ottimale del paziente con scompenso cardiaco deve prevedere l'assenza di sovrapposizioni di compiti e ruoli tra i diversi livelli di interventi nell'ambito delle cure primarie (= medici di medicina generale), secondarie (= specialisti cardiologi ambulatoriali) e terziarie (= divisione di cardiologia), nonché una perfetta integrazione territorio-ospedale: in altri termini le modalità di diagnosi e terapia devono essere ispirate ai principi della "medicina basata sulle evidenze" e a rispetto di linee guida condivise, così da garantire al paziente-utente efficacia ed efficienza.
- 2) Modello incentrato su strutture cardiologiche dedicate (= Unità per lo scompenso cardiaco). Tali unità hanno sede nelle divisioni di cardiologia e devono avere: a) accesso facilitato b) organizzazione integrata con gli ambulatori c) letti dedicati d) day ospital e) personale e strumentazione per la diagnostica e monitoraggio.
- 3) Modello basato sulla gestione infermieristica, prevede l'affidamento agli infermieri di maggiori compiti nella comunicazione con il paziente e nella educazione dello stesso alla gestione della malattia. E' alla base dell' ADI.

In realtà la gestione corretta del paziente con scompenso cardiaco prevede la contemporanea attuazione dei tre modelli, così da realizzare l'educazione ed il coinvolgimento del paziente, la continuità assistenziale, l'approccio multidisciplinare integrato e condiviso tra ospedale, centri ambulatoriali di assistenza specialistica e medicina di base.

Questo testo nasce come speranza di realizzare nella nostra Regione un Dipartimento Orizzontale che veda coinvolti tutti gli attori della sanità (medici di medicina generale, infermieri, cardiologi del territorio, cardiologi ospedalieri, nefrologi, internisti, geriatri, medici di medicina nucleare, cardiocirurghi, psicologi etc.) in un programma condiviso, ispirato a Linee Guida internazionali e volto ad affermare la centralità del paziente, il suo diritto alla salute e alla migliore qualità di vita compatibile con lo stato di malattia.

Non c'è in questo libro alcuna pretesa, da parte di pochi, di insegnare, ma solo la sincera volontà di costruire insieme un modello di assistenza "a misura d'uomo", efficace, efficiente e condiviso da tutti gli operatori.

Chiediamo scusa per le inevitabili carenze: per fortuna tutto può essere ridiscusso e migliorato alla luce delle nuove conoscenze.

Il Referente regionale per la CHF  
*Dr Domenico Mecca*

Il Presidente regionale ANMCO  
*D.ssa Lucia Palumbo*



## INTRODUZIONE

### **Prof. Mihai Gheorghiade**

*North Western University, Chicago*

La dizione “scompenso cardiaco congestizio” che definisce la sindrome caratterizzata da incapacità del cuore a mantenere adeguata la portata cardiaca alle esigenze metaboliche dei tessuti, non soddisfa in pieno. Essa è la corrispondente della dizione anglosassone “congestive heart failure”. La suddetta espressione nosografica sembra non esaustiva per varie ragioni: in primis l’aggettivo congestizio non è sicuramente corretto, in quanto sono solo 20-30% i pazienti che presentano segni e sintomi di congestione. Questa precisazione non ha solo il carattere del miglioramento della dizione nosologica, ma ha un’impatto pratico assai importante, nel senso che se il Medico, per porre la diagnosi di insufficienza cardiaca dovesse attendere di obiettivare i segni e i sintomi di congestione, potrebbe perdere tempo prezioso per porre la diagnosi e per iniziare il trattamento. Anche il termine “scompenso o fallimento cardiaco” non è corretto in quanto vi sono numerosi pazienti che anche in presenza di una ridotta frazione di eiezione possono sostenere una attività fisica vicina al normale; inoltre il termine esprimerebbe un danno permanente e irreversibile, mentre oggi siamo a conoscenza che il precoce ricorso ad un adeguato trattamento farmacologico particolarmente nella fase asintomatica della sindrome, può ritardare (stage B) o evitare (stage A) la progressione della malattia

In italiano la sindrome può essere, così, meglio identificata con la dizione “insufficienza cardiaca”, la quale in definitiva sembra più appropriata di quella di “scompenso cardiaco congestizio di cuore” in quanto può esprimere tutte le fasi evolutive e i quadri sindromici che la caratterizzano.

Gli studi epidemiologici hanno evidenziato che l’insufficienza cardiaca è una sindrome ad elevata prevalenza. Questa osservazione epidemiologica è apparentemente in contrasto con i recenti progressi ottenuti nel trattamento delle malattie

cardiovascolari nella fase acuta. Difatti, benché in questi ultimi decenni, la mortalità nella fase acuta delle malattie cardiovascolari ed in particolare delle malattie coronariche abbia ottenuto una riduzione superiore al 50%, la prevalenza di insufficienza cardiaca sta mostrando un progressivo incremento.

Sull'incremento della prevalenza gioca un ruolo importante non solo il miglioramento medico e chirurgico delle malattie cardiovascolari ma anche l'aumento dell'aspettativa di vita nelle popolazioni civilizzate.

La prevalenza di insufficienza cardiaca è infatti dell'1% nei soggetti di età inferiore ai 50 anni, del 5% fino ai 59 anni ma raggiunge ben il 10% nei soggetti di età superiore ai 75 anni.

In termini assoluti, negli Stati Uniti di America, la prevalenza è di circa 4,8 milioni<sup>(1)</sup> di persone, questa può addirittura essere stimata intorno ai 50-60 milioni se si fa riferimento allo stage A ed intorno ai 15 milioni per lo stage B della malattia.

Riguardo alla sua incidenza, in America sono circa 400.000 i pazienti nei quali ogni anno viene posta la diagnosi di insufficienza cardiaca, costituendo la più comune causa di dimissione ospedaliera nei pazienti di età superiore ai 65 anni.

L'insufficienza cardiaca ha un peso assai importante sulla morbilità. In questi ultimi anni è stato osservato un incremento che potremmo definire di tipo iperbolico del numero dei ricoveri ospedalieri per insufficienza cardiaca; mentre infatti nel 1990 negli USA sono stati circa 1 milione i ricoveri ospedalieri, nel 1995 e cioè dopo appena 5 anni i ricoveri hanno avuto un incremento del 50% raggiungendo la cifra di un milione e mezzo. Attualmente negli USA l'insufficienza cardiaca è responsabile di circa 3.000.000 ricoveri ospedalieri all'anno, di un numero di visite presso il medico che dal 1980 al 1993 sono passate 1.7 milioni a 2.3 milioni (in Italia i dati del Ministero della Sanità relativi al numero di dimissioni per insufficienza cardiaca e shock hanno mostrato che da 86.235 dimissioni del 1995 si è passati a 170.972 nel 1999).

La mortalità dei pazienti con insufficienza cardiaca a 6 anni è pari all'80% nei pazienti di sesso maschile e al 65% nei pazienti di sesso femminile.

In Italia lo studio TEMISTOCLE ha mostrato che il 5% dei pazienti muore durante il ricovero in ospedale; il 15% muore entro 6 mesi dalle dimissioni e il 45% ritorna in ospedale almeno una volta entro 6 mesi dalle dimissioni.

---

(1) National Heart, Lung, and Blood Institute National Institute of Health.

La mortalità varia a seconda della gravità della sindrome; i pazienti in IV classe NYHA hanno una mortalità assai più alta dei pazienti delle classi funzionali più basse. Ciononostante anche nei pazienti nei quali è stata posta la diagnosi di insufficienza cardiaca di grado (lieve) e cioè nei pazienti con FE<40% ma asintomatici, la mortalità è abbastanza elevata in quanto a distanza di due anni essa raggiunge il 10-15% ed inoltre nella stragrande maggioranza dei casi trattasi di morte improvvisa (30-80%). Riguardo all'incidenza di morte improvvisa vi è da segnalare che essa tende a decrescere con il peggioramento della classe NYHA, nel senso che essa è relativamente più elevata nei pazienti delle classi funzionali più basse, mentre è assai più bassa nei pazienti delle classi funzionali più compromesse (50-80% nei pazienti in II classe, 30-50% nei pazienti in III e 5-30% nei pazienti in IV classe NYHA).

Alla luce di queste considerazioni epidemiologiche non sembra corretto definire "lieve" una condizione morbosa che è causa di mortalità a 2 anni nel 10-15% dei casi; inoltre è necessario porre attenzione sulla elevata prevalenza di questa fase della condizione morbosa, infatti mentre sono circa 200.000 i pazienti con insufficienza cardiaca avanzata, sono più di 5 milioni i pazienti in (II classe NYHA) e addirittura sono circa 15 milioni i pazienti che non hanno sintomi (stage B).

In Italia la stima della prevalenza dei casi sintomatici e asintomatici di insufficienza cardiaca sembra che possa aggirarsi intorno a 3.000.000: dati ISTAT e rapporto SVIMEZ- 2000.

Da ciò, i pazienti con una frazione di eiezione < 40%, sia quelli con che quelli senza segni e sintomi di congestione, devono comunque essere considerati affetti da "insufficienza cardiaca". Porre la diagnosi tempestivamente di disfunzione ventricolare nella fase asintomatica significa poter iniziare precocemente un adeguato trattamento farmacologico.

La forte prevalenza dell'insufficienza cardiaca gioca un ruolo importante non solo per le conseguenze sulla morbilità e sulla mortalità ma anche per le conseguenze dal punto di vista economico. Negli USA la spesa sanitaria per insufficienza cardiaca, senza considerare la perdita di produttività ad essa conseguente, ha un costo economico che supera gli 17 miliardi di dollari all'anno (dati forniti dall'NHLBI, National Institute of Health). In Italia se si considera la tariffa relativa al DRG 127 e si moltiplica per il numero dei ricoveri nelle Unità Operative di Medicina e di Cardiologia è possibile ipotizzare che la spesa si aggiri intorno a 570 milioni di EURO; poiché la spesa ospedaliera rappresenta solo il 60-70% della spesa totale si può ipotizzare che per lo scompenso cardiaco la spesa economica sia di 780 milioni di

EURO all'anno che è pari all'1.4% della spesa sanitaria totale (dati presentati da Opasich e Tavazzi).

Altri due argomenti che meritano particolare attenzione, che meritano una breve rivisitazione riguardano: l'eziologia che sostiene l'insufficienza cardiaca e l'insufficienza cardiaca con funzione ventricolare preservata.

In questi ultimi anni i fattori eziologici dell'insufficienza cardiaca hanno subito una significativa evoluzione; mentre negli anni '50 e '60 l'ipertensione arteriosa e le malattie valvolari post-reumatiche ne erano la causa più frequente, ai giorni nostri è la malattia coronarica ad occupare il primo posto tra i fattori eziologici. In particolare negli Stati Uniti la malattia coronarica è nel 70% dei casi la patologia sottostante alla diagnosi di insufficienza cardiaca; ed essa non solo è la causa più frequente, ma ne condiziona anche la gravità e la prognosi, nel senso che l'insufficienza cardiaca ad eziologia coronarica si presenta in forma più grave e la morte improvvisa è la causa principale dei decessi.

Altro dato che sembra interessante, del quale forse più che assistere ad un'evoluzione epidemiologica, stiamo prendendo coscienza, è come sia cospicua la prevalenza dell'insufficienza cardiaca con funzione ventricolare sistolica preservata. Studi clinici condotti negli Stati Uniti riportano che circa il 30-40% dei casi totali di insufficienza cardiaca occorra con normale funzione sistolica.

Ora, sebbene la disfunzione diastolica, sia da sola raramente causa di insufficienza cardiaca, questa se associata ad ipertensione, diabete mellito, coronaropatia o fibrillazione atriale può risultare in una sindrome clinica rappresentata dalla "Insufficienza Cardiaca con funzione ventricolare preservata".

Da questi Studi, inoltre, si è desunto anche il tipo di paziente che risulta essere spesso di sesso femminile, in genere di età avanzata, con fibrillazione atriale e con una prognosi usualmente benigna rispetto alla tradizionale patologia con disfunzione sistolica del ventricolo sinistro.

Ciò che appare evidente, è che la sola implementazione e ottimizzazione farmacologica, di un armamentario già ricco, allo stato attuale sia la migliore strategia per combattere l'insufficienza cardiaca, ed in questo senso si muove il seguente lavoro.

Sono convinto, in conclusione, che le linee guida del Gruppo di Studio della Basilicata per lo Scompensamento Congestivo apporteranno enormi benefici per la cura del malato affetto da insufficienza cardiaca.

## LINEE GUIDA REGIONALI PER LA GESTIONE DELLO SCOMPENSO CARDIACO

**Dott. Domenico Mecca**

*UO di Cardiologia Medica, Azienda Ospedaliera San Carlo Potenza*

**Dott. Lucia Palumbo**

*UO di Cardiologia Emodinamica, Azienda Ospedaliera San Carlo Potenza*

**Dott. Tommaso Scandiffio**

*UO di Cardiologia UTIC, Ospedale Madonna delle Grazie, ASL/4 Matera*

**Dott. Bartolomeo Silvestri**

*UO di Cardiologia UTIC, Ospedale Madonna delle Grazie, ASL/4 Matera*

**Dott. Francesco Paolo Calciano**

*Medico di Medicina Generale, convenzionato ASL/4 Matera*

**Dott. Maria Maddalena Frangione**

*Responsabile Assistenza Domiciliare ASL/4 Matera*

Revisione e correzione del **Prof. Mihai Gheorghiade**

*North Western University, Chicago*

Lo Scompenso è una sindrome clinica complessa dovuta a malattie strutturali o funzionali in conseguenza delle quali il cuore non riesce a far fronte alle necessità metaboliche dell'organismo. Riconosce due momenti fisiopatologici portanti:

- alterazioni strutturali ed emodinamiche cardiache
- alterazioni neuroormonali.

Lo scompenso cardiaco è causato nella maggior parte dei casi dalla disfunzione sistolica del ventricolo sinistro che comporta aumento della pressione di riempimento per mantenere un'adeguata portata. In questi ultimi anni numerosi lavori attribuiscono alla disfunzione diastolica un ruolo di rilievo soprattutto in pazienti anziani ed ipertesi.

La componente neuroormonale caratterizzata dall'attivazione del sistema simpatico e del sistema renina-angiotensina-aldosterone è l'altro momento portante nel determinare e sostenere lo scompenso, la comprensione del ruolo dei meccanismi neuromorali d'altro canto ha fornito le basi culturali per un approccio terapeutico efficace

Dal punto di vista della gestione lo scompenso congestizio presenta le caratteristiche idonee per una stretta collaborazione fra MMG , Cardiologo ed altri Specialisti (Internisti, Geriatri, Nefrologi, Pneumologi), utilizzando al meglio le risorse si riduce il ricorso al ricovero ospedaliero privilegiando la gestione domiciliare sia nella fase di prevenzione, che nella fase diagnostico-curativa. Le Linee Guida concordate e condivise da tutti sono uno strumento indispensabile per un linguaggio comune, per una omogenea diffusione della conoscenza, per un percorso diagnostico e terapeutico accettato da tutti.

### **RUOLO DEL MEDICO DI MEDICINA GENERALE NELLA GESTIONE DEL PAZIENTE CON SCOMPENSO CONGESTIZIO**

La gestione del paziente scompensato è in gran parte, salvo i brevi periodi di ricovero, compito del Medico di Medicina generale (MMG), che conosce il paziente nella sua complessità, avvia l'iter diagnostico e terapeutico verifica sul campo l'efficacia della terapia.

- E' preferibile che i MMG lavorino in sintonia e pertanto siano associati.
- Il MMG può condividere, con pari dignità professionale, la gestione del paziente ricoverato in Divisione di Cardiologia o altra Divisione Ospedaliera. E' auspicabile una continuità operativa Territorio-Ospedale.
- Possibilità di inserire il MMG nella gestione dell'ambulatorio dedicato.
- Autonomia da parte del MMG nell'attivazione e gestione dell'assistenza domiciliare integrata (ADI), in relazione agli accessi, non solo agli ambulatori specialisti, ma anche infermieristici e fisioterapici.
- Agire sui Decisori pubblici per potenziare i Distretti con attrezzature minime: elettrocardiografo, cardiotelefono collegato con l'ambulatorio dedicato o con la struttura cardiologia di riferimento, possibilità di eseguire esami di laboratorio di base, elettroliti, azotemia, creatininemia, emocromo, PT, INR.

- Creare le condizioni opportune per attivare il Day Hospital dedicato.
- Attivare le misure di prevenzione dello scompenso trattando i fattori di rischio (fumo, ipertensione, diabete, iperlipemia, obesità etc) secondo le Linee Guida (pazienti in Stadio A).
- Sorvegliare i pazienti con disfunzione asintomatica del ventricolo sinistro o valvulopatia o altra cardiopatia, iniziando il trattamento adeguato secondo le Linee Guida (pazienti in Stadio B).
- Impostare la terapia in pazienti in scompenso, ma stabile, (classe NYHA II o III, Stadio C), rispettando le Linee Guida ed inviare il paziente all'ambulatorio dedicato o comunque allo specialista con relazione dettagliata. Ritorno al MMG con referto in cui è precisata la diagnosi, la valutazione strumentale e la terapia.
- Avviare al ricovero ospedaliero, previo accordi se possibile, pazienti instabili, provvedendo al primo soccorso con ossigenoterapia, incannulamento della vena, terapia infusione. E' auspicabile che il paziente sia accompagnato da una relazione dettagliata sul motivo del ricovero (vedi scheda allegata) . Nel caso la relazione non possa essere fatta al momento, può essere inviata successivamente via Fax o e-mail o comunque sarebbe opportuno che il MMG informasse il reparto accettante per telefono.
- Impegno da parte della struttura cardiologia o del reparto internistico che dimette il paziente di consegnare al paziente una lettera in cui siano contenuti: diagnosi, es. di laboratorio, esami strumentali effettuati con la relativa descrizione, farmaci somministrati durante il ricovero e consigli terapeutici, indicazioni per il controllo ed eventuale riabilitazione domiciliare.
- Avviare al ricovero pazienti non instabili ma che per motivi sociali (paziente che vive da solo o in realtà marginale) non possono essere gestiti a domicilio.
- Prevenire le instabilizzazioni sorvegliando i fattori precipitanti (vedi paragrafo dedicato). Effettuare la vaccinazione antinfluenzale e antipneumococcica.
- Individuare i pz che necessitano di ADI e attivarla.
- Educare il paziente e i familiari circa la malattia, lo stile di vita da condurre, il regime alimentare, l'importanza della terapia.
- Necessità di verificare il lavoro comune con incontri periodici (ogni 4-6 mesi).
- Aggiornamento annuale delle Linee guida.

## PERCORSO DIAGNOSTICO E TERAPEUTICO DELLO SCOMPENSO CONGESTIZIO

Queste Linee Guida trattano solo dello scompenso congestizio dell'adulto, non vi sono trials controllati nel trattamento dello scompenso congestizio in età pediatrica.

La diagnosi di scompenso non raramente è difficile, soprattutto nei casi iniziali, nelle forme subcliniche e in quelle in cui sono presenti altre patologie associate (insufficienza respiratoria, renale ed epatica)

**Secondo la Task Force dello scompenso della Società Europea di Cardiologia (2001) è necessario che siano presenti i criteri 1 e 2 per fare diagnosi di scompenso.**

-----  
**1. Sintomi di scompenso cardiaco a riposo e durante sforzo.**

-----  
**2. Segni obiettivi di disfunzione cardiaca a riposo.**

-----  
**3. Risposta alla terapia adeguata in caso di diagnosi dubbia.**

### Sintomi a riposo o durante lo sforzo

- cardiopalmo
- dispnea a riposo e da sforzo
- ortopnea
- dispnea parossistica notturna
- oliguria
- nicturia
- astenia e facile affaticabilità, sintomo aspecifico e spesso fuorviante e dovuto ad inadeguato aumento della portata cardiaca durante sforzo.

### Segni obiettivi

- cute fredda e pallida
- aumento della perspiratio insensibilis
- tachicardia
- ritmo di galoppo
- rantoli alle basi polmonari
- epatomegalia
- edemi declivi
- turgore delle giugulari
- versamento pleurico ed ascite nelle fasi più avanzate dello scompenso

La nuova classificazione delle L G dell'ACC/AHA per la valutazione e il trattamento dello scompenso cardiaco (JACC Dicembre 2001), ha rivoluzionato l'approccio a questa importante sindrome includendo patologie che sono a rischio di sviluppare lo scompenso ma che non hanno manifestato alcun sintomo o segno. Tutto questo ha ovviamente dei risvolti importanti nell'inquadramento clinico e nella strategia terapeutica

Viene effettuata una stadiazione in quattro livelli dal rischio fino alla patologia conclamata. La stadiazione identifica in maniera affidabile e oggettiva i pazienti nel corso della loro malattia indicando il trattamento appropriato allo stadio della malattia.

#### **CLASSIFICAZIONE DELL'ACC/AHA DELLO SCOMPENSO CONGESTIZIO - DICEMBRE 2001**

-----  
**STADIO A**      **Pazienti ad alto rischio di sviluppare lo scompenso congestizio ma che non hanno disordini strutturali del cuore.**

-----  
**STADIO B**      **Pazienti con malattia strutturale del cuore ma che non hanno mai sviluppato sintomi di scompenso congestizio.**

-----  
**STADIO C**      **Pazienti con pregressi o presenti sintomi di scompenso congestizio associato a malattia strutturale del cuore.**

-----  
**STADIO D**      **Pazienti con malattia allo stadio terminale che richiedono trattamento specializzato come supporto meccanico alla circolazione, infusione continua di inotropi, trapianto o Hospice care.**  
-----

Solo gli ultimi due Stadi rientrano nella diagnosi di scompenso come lo si è inteso finora.

Questa classificazione è complementare e non sostitutiva della NYHA che è una classificazione funzionale e che definisce la severità dei sintomi in pz che sono nello Stadio C e D.

**CRITERI PER LA CLASSIFICAZIONE FUNZIONALE NYHA  
PER LO SCOMPENSO CONGESTIZIO CRONICO  
E PER LA CAPACITÀ FUNZIONALE**

-----  
I. CLASSE      **L'attività fisica ordinaria non causa limitazione funzionale: affaticamento, dispnea o palpitazioni.**

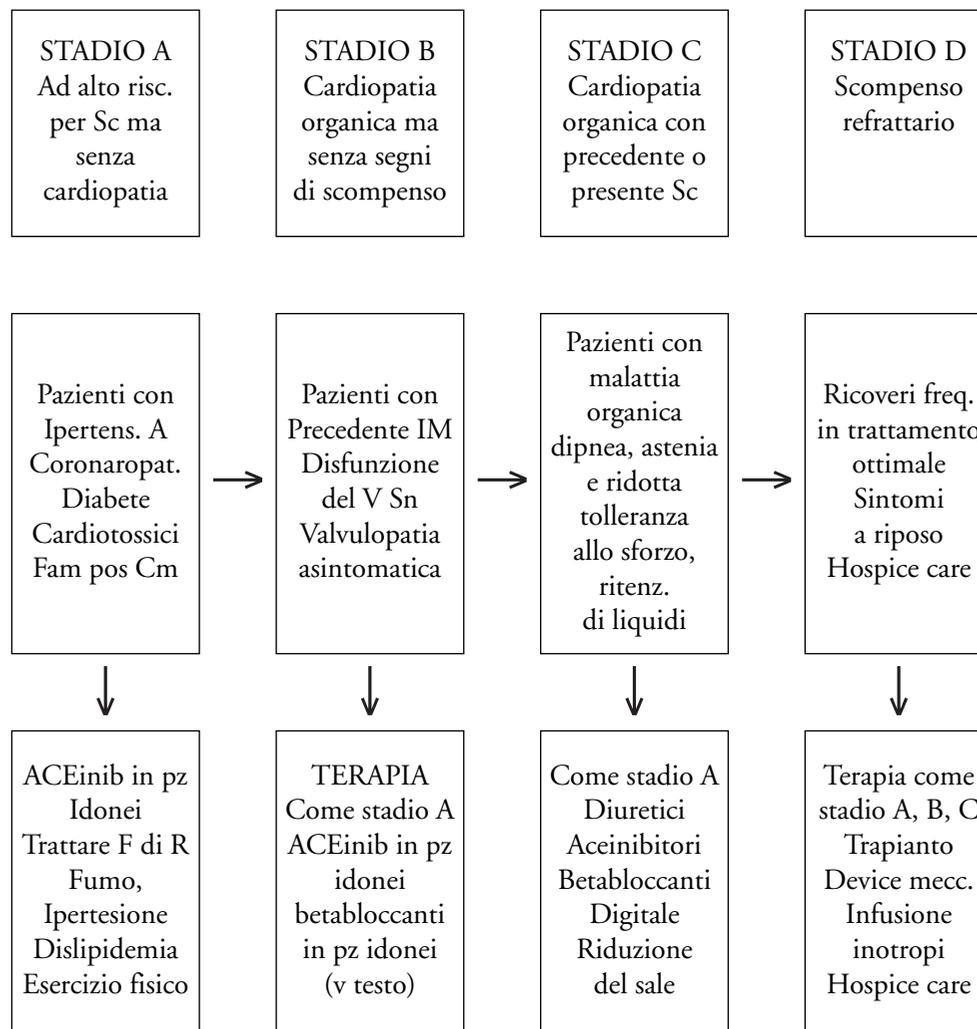
-----  
II. CLASSE      **L'attività fisica ordinaria comporta una leggera limitazione funzionale: affaticamento, dispnea e palpitazione. Assenza di sintomi a riposo.**

-----  
III. CLASSE      **L'attività fisica inferiore a quella ordinaria causa affaticamento, palpitazioni e dispnea. Importante limitazione funzionale.**

-----  
IV. CLASSE      **Pazienti non in grado di eseguire alcuna attività fisica senza sintomi. Segni di scompenso a riposo e sintomi per attività fisica di lieve entità.**

-----

**CLASSIFICAZIONE ACC/AHA PER LA VALUTAZIONE  
E IL TRATTAMENTO DELLO SCOMPENSO CARDIACO**



Legenda: SC, scompenso congestivo. F di R, fattori di rischio, CM. cardiomiopatie. AHA, American Heart Association. ACC, American College of Cardiology.

## **STADIO A**

Pazienti a rischio di sviluppare scompenso cardiaco ma che non hanno anomalie strutturali del cuore e non hanno mai avuto scompenso. Fanno parte di questo stadio pz con ipertensione arteriosa, diabete, storia familiare di cardiopatia, abuso di alcool, farmaci cardiotossici.

### **Consigli terapeutici**

1. Adeguato controllo dei fattori di rischio.
2. Abolizione del fumo
3. Controllo della Pressione Arteriosa attenendosi alle LG
4. Controllo delle Iperlipemie attenendosi alle LG
5. Somministrare Aceinibitori, farmaci di prima linea nei pz a “rischio” di sviluppare scompenso

### **Valutazione clinica strumentale**

La visita cardiologica, l'ecg e l'ecocardiogramma non rivestono una particolare importanza in questo stadio della malattia. E' consigliabile una prima valutazione per l'inquadramento della malattia di base. In Pz con storia familiare di miocardiopatia o che abbiano assunto antitrombotici è indicata la valutazione clinico strumentale, in particolare l'ecocardiogramma per lo studio del ventricolo sinistro.

## **STADIO B**

Pazienti con danno strutturale cardiaco che è fortemente associato a scompenso cardiaco ma che non hanno mai sviluppato scompenso. Sono pz in apparente stato di benessere, senza sintomi ma che hanno avuto un infarto e che hanno una disfunzione del ventricolo sinistro o valvulopatia o ipertrofia o fibrosi e che sono a rischio considerevole di sviluppare scompenso. La terapia può rallentare il processo di remodeling e la disfunzione del ventricolo sinistro.

### **Consigli terapeutici**

1. Rispettare le indicazioni sullo Stadio A sui fattori di rischio
2. Aceinibitori in tutti i pz con pregresso infarto indipendentemente dalla EF e in tutti i pz con ridotta EF di qualsiasi origine (EF < 40 %) .

3. Betabloccanti in tutti i pz con pregresso infarto indipendentemente dalla EF e in tutti i pz con ridotta EF di qualsiasi origine (EF < 40 %)
4. In questo stadio non sono indicati né i diuretici, né la digitale se il pz è in Ritmo Sinusale.
5. Valutare la possibilità di plastica o sostituzione valvolare in pazienti con valvulopatia emodinamicamente significativa.

#### **Valutazione clinica e strumentale**

Sono pz in compenso e il follow up può avvenire a seconda della patologia

- ecg e visita cardiologa ogni 12 mesi nei pz stabili
- l'ecocardiogramma ogni 1-2 anni.

#### **STADIO C**

Pz con disfunzione del ventricolo sinistro con sintomi in atto o pregressi di scompenso congestizio.

#### **Consigli terapeutici**

la terapia si basa su quattro farmaci Aceinibitori, Betabloccanti, Diuretici e Digitale

1. Vanno attuate le misure consigliate nello Stadio A e B.
2. Diuretici in pz che hanno ritenzione di liquidi, sorvegliando la potassiemia che preferibilmente deve essere > 4.5 mEq.
3. Aceinibitori se non controindicati. La tosse non è motivo di sospensione, se tollerata dal pz. L'ipotensione (PA < 90 mm Hg), se asintomatica non dovrebbe essere motivo di sospensione.
4. Betabloccanti se non vi sono controindicazioni in pz stabili. Una modesta ritenzione di liquidi non è una controindicazione. Non dovrebbero essere somministrati in pz che sono stati trattati di recente con inotropi positivi.
5. Digitale se non vi sono controindicazioni. I risultati migliori si hanno con digossinemia compresa fra 0.8 e 1 ng/ml, oltre tale valore la mortalità aumenta significativamente.
6. Spironolattone 25 mg al dì in pz in classe funzionale III e IV. Prima di iniziare la terapia occorre valutare la potassiemia e la creatinemia, questi valori devono essere al di sotto, rispettivamente: 5.5 mEq/l e 2.5 mg/dl.

7. Bloccanti dei recettori dell'angiotensina in pz che non possono assumere Aceinibitori. L'associazione di questi farmaci con betabloccanti porta a risultati negativi, è preferibile evitarla.
8. Esercizio fisico, riabilitazione adeguata (vedi capitolo a parte).
9. Sostituzione o riparazione valvolare, qualora vi fossero le indicazioni, rispettando le LG.
10. Nei pz ischemici valutazione del miocardio ibernato ma vitale per eventuale rivascolarizzazione.
11. Terapia anticoagulante orale in pz in fibrillazione atriale parossistica o stabile, in pz con fenomeni embolici o che abbiano trombi in atrio o ventricolo sinistro. Anche pazienti in R S con EF < 30% possono trarre vantaggio da questo approccio terapeutico (sono attesi i risultati di trials in corso).

### **Follow-up del pz in Stadio C**

Definire con certezza i tempi per i controlli cardiologici e strumentali è spesso difficile perché è uno stadio che comprende un gruppo eterogeneo di manifestazioni cliniche (dalla classe I alla IV della NYHA). Non esistono basi scientifiche circa la frequenza dei controlli clinici e strumentali, gli unici dati di riferimento possono essere i follow-up effettuati nei trials clinici

- Se il pz è al primo episodio di scompenso e tollera bene i sintomi la prima valutazione può essere ambulatoriale entro 7-10 giorni dall'insorgenza. I controlli successivi possono avvenire ogni 4- 6 mesi a seconda della patologia di base e delle condizioni cliniche.
- Qualora si tratti di un primo inquadramento in un pz in classe III o comunque instabile è preferibile il ricovero.

Il MMG può e deve, in pazienti in attesa di visita e in condizioni stabili, iniziare la terapia con Aceinibitori, Betabloccanti, Diuretici e Digitale rispettando le indicazioni contenute nel capitolo dedicato.

In attesa della visita richiedere:

- Rx torace per valutazione dell'indice cardiotoracico, dell'inversione del flusso basi-apici, dell'edema interstiziale, del versamento pleurico, dell'eventuale patologia polmonare associata.
- Azotemia, creatininemia ed elettroliti
- Emocromo completo
- Proteine totali ed elettroforesi

- Funzione tiroidea
- Digossinemia se il pz assume digitale.
- EcocorDoppler alla prima visita per valutare la funzione sistolica e diastolica del ventricolo sinistro, le condizioni delle valvole, le dimensioni degli atri e del ventricolo destro, la pressione sistolica polmonare, il calibro e la variabilità respiratoria della vena cava inferiore.

In caso di instabilizzazione se il pz è critico va avviato al ricovero, se non è critico occorre ricercare i fattori instabilizzanti (vedi tabella) e trattarli.

#### **Condizioni che consigliano l'ospedalizzazione del pz**

- Primo episodio di scompenso in pz senza patologia cardiaca nota
- Edema polmonare acuto
- Classe funzionale III NYHA (sintomi per attività inferiore a quella ordinaria)
- Classe funzionale IV (sintomi a riposo)
- Sincope (che spesso annuncia la morte improvvisa nel pz scompensato)
- Ipotensione arteriosa sintomatica (capogiri, astenia). In caso di ipotensione arteriosa sintomatica non sospendere gli Aceinibitori, eventualmente ridurre il dosaggio.

Il ricovero è urgente in caso di

- Oligoanuria, incremento della creatininemia
- Anasarca, grave scompenso congestizio
- Instabilizzazione in uno scompenso in precedenza ben controllato
- Tachicardia ventricolare sostenuta o non sostenuta
- Tachiaritmia sopraventricolare ad alta risposta ventricolare mal tollerata
- Bradicardia sintomatica (BAV o Bradicardia Sinusale)
- Patologia associata (infezione o altro) che rendano critiche le condizioni del paziente

#### **STADIO D**

Sono pz che hanno sintomi ( compresa astenia intensa) a riposo, non sono in grado di svolgere la maggior parte delle attività di vita quotidiana, richiedono lunghi periodi di ospedalizzazioni per le frequenti recidive. Sono pazienti in scompenso refrattario, sono sintomatici a riposo o per lievi sforzi nonostante la terapia massimale

con farmaci efficaci, da avviare al trapianto cardiaco. Richiedono l'infusione di inotropi positivi, il supporto meccanico alla circolazione. Spesso mal tollerano la terapia con Betabloccanti ed Aceinibitori sviluppando ipotensione ed insufficienza renale.

La terapia è la stessa degli stadi precedenti.

Negli Stati Uniti, in pazienti che non tollerano l'ACEi si somministra l'associazione Idralazina/Isosorbide dinitrato.

Vi è indicazione ad attivare l'ADI

## **INSTABILIZZAZIONE**

Il decorso clinico dello scompenso cardiaco è caratterizzato da periodi di relativo benessere e da fasi di peggioramento clinico dovuti alla progressione della malattia o a fattori precipitanti (infezioni, aritmie, ipertiroidismo o altro). Man mano che la malattia progredisce i periodi di benessere diminuiscono mentre aumentano i ricoveri e i periodi di instabilizzazione. E' compito del MMG e del Cardiologo conoscere i fattori instabilizzanti per prevenirli e, possibilmente, eliminarli.

1. Una delle cause più frequenti che aggravano o precipitano lo scompenso è l'infezione, quasi sempre polmonare. La febbre può essere assente per anergia del pz. E' importante sottoporre il pz a vaccinazione antinfluenzale e antipneumococco.
2. Le aritmie sia ipercinetiche (fa ad alta risposta ventricolare e tachicardia ventricolare) che ipocinetiche (blocchi, bradicardie) possono rendere critiche le condizioni del pz. Il più delle volte si impone il ricovero.
3. Non adesione alla terapia prescritta. Il MMG può verificare facilmente dal numero delle prescrizioni la compliance del pz. E' indispensabile la collaborazione dei parenti per verificare che il pz assuma i farmaci e si attenga alle prescrizioni comportamentali.
4. Controllo della Pressione Arteriosa, non raramente le poussée ipertensive sono causa di scompenso acuto con edema polmonare.
5. La sincope in pazienti con cardiopatia organica in scompenso ha un valore prognostico sfavorevole ed obbliga al ricovero urgente per identificare la causa, che non raramente è la tachicardia ventricolare con indicazione all'impianto del defibrillatore impiantabile.

6. Se il paziente assume betabloccanti da tempo e va incontro a peggioramento clinico è molto probabile che la causa non sia il betabloccante, evitare quindi di sospenderlo, poiché la sospensione aumenta la mortalità; modulare eventualmente la dose del diuretico e dell'ACEinibitore
7. Assunzione di farmaci potenzialmente negativi, con effetti sulla ritenzione idrosalina (cortisonici, FANS, estrogeni) antiblastici, calcioantagonisti. Gli antidepressivi triciclici meritano una sorveglianza speciale sia per l'effetto miocardiodepressivo che per l'effetto proaritmico con induzione di tachicardia ventricolare e di morte improvvisa. Evitarli!
8. Presenza di ischemia miocardica transitoria silente o sintomatica verificabile nei casi dubbi con test da sforzo, ecostress o scintigrafia miocardica. L'ischemia acuta impone il ricovero. La rivascolarizzazione, quando possibile, migliora sia la sopravvivenza che la qualità di vita.
9. Educare il pz a controllare con costanza il peso corporeo e la diuresi. L'incremento del peso corporeo è segno di accentuazione dello scompenso con accumulo di acqua.
10. Verificare che non ci siano alterazioni della tiroide soprattutto in pz che assumono amiodarone, l'ipertiroidismo è causa non rara di instabilizzazione.
11. Eseguire l'emocromo per verificare la presenza di anemia. Recenti lavori hanno dimostrato che ferro ed eritropoietina possono migliorare lo scompenso se è presente anemia anche di modesta entità ( Hb < 12 gr).
12. Verificare se è presente insufficienza renale (creatinina > 2 gr); in questi pz le recidive di scompenso hanno decorso più grave e il recupero più lento, il controllo della volemia e degli elettroliti può presentare dei problemi. Inoltre i trials con Aceinibitori hanno escluso pz con creatinina > 2.5, per cui mancano dati certi su come comportarsi
13. La presenza di BCO comporta un aggravamento di prognosi sia per l'ipossiemia che per le difficoltà di trattamento. Infatti questi pz non possono assumere betabloccanti, spesso non tollerano gli Aceinibitori per la tosse e d'altronde i beta 2 stimolanti, indicati per la forma ostruttiva polmonare, sono controindicati nello scompenso. Inoltre questi pz spesso hanno infezioni polmonari con aggravamento dello scompenso.

## FOLLOW-UP

### Indicazioni al follow-up del pz con scompenso cardiaco

Il follow-up del paziente scompensato ha come punto di riferimento primario il MMG. Le visite di controllo saranno concordate con il centro cardiologico di riferimento che è, escluso il Distretto di Potenza, ospedaliero. Stabilire i tempi per il controllo è comunque difficile perché variabile è la condizione dei singoli pz. Le condizioni di instabilità comportano in maniera preferenziale il ricovero ospedaliero. Fra i compiti di queste L G condivise c'è quello di creare un linguaggio comune e di esaltare il ruolo decisionale del MMG. Bisogna scoraggiare il comportamento di tanti pazienti che bypassano il MMG e si riferiscono direttamente allo specialista o si ricoverano; il Medico di famiglia deve essere al centro dell'iter diagnostico-terapeutico.

E' importante valutare se il pz è in condizioni di stabilità tenendo presenti i criteri esposti nella tabella sottostante.

### CRITERI DI STABILITA' DELLO SCOMPENSO

- Svolgere le attività quotidiane abituali senza problemi.
- Assenza di dispnea, astenia o comunque non peggioramento di questi sintomi.
- Peso corporeo stabile (la bilancia è uno strumento indispensabile per il controllo dello scompenso), l'aumento di peso è indice di ritenzione idrosalina e peggioramento dello scompenso.
- Esame obiettivo invariato.
- Assenza di sincope o lipotimia.
- Esami di laboratorio invariati (in primis creatinina, azotemia, elettroliti, emocromo).
- Diuresi conservata.
- PA > 90 mm Hg.
- Assenza di angina ed affaticamento per sforzi modesti.

### **Paziente in Stadio A e B**

Seguono le indicazioni del follow-up per la patologia di base

### **Pazienti in Stadio C**

Classe funzionale II NYHA (scarsa limitazione funzionale)

- controllo clinico ed ecgrafico ogni 4-6 mesi
- ecocardiogramma da concordare con il cardiologo secondo le LG delle Società Scientifiche e la patologia di base (trombi in ventricolo, versamento pericardico, valvulopatie etc).

Classe funzionale III:

- controllo ogni 1-2 mesi, se il pz è gestibile a domicilio
- esami di laboratorio da valutare qualora vi siano dei cambi di terapia (diuretici soprattutto) o peggioramento clinico, particolare attenzione meritano gli elettroliti, la creatininemia e, in caso di terapia anticoagulante, l'emocromo.

Per ottimizzare la terapia e la gestione del paziente scompensato i contatti fra MMG e Cardiologo possono avvenire, oltre che con incontri diretti anche via telefono, fax ed e-mail. Ogni Centro Cardiologico si impegna a fornire nella lettera di dimissione il mezzo di comunicazione disponibile e preferenziale, inoltre il Referente dell'Area Scopenso di ogni Centro Cardiologico o ASL si impegna ad organizzare almeno due incontri annuali con i MMG per verificare l'adesione e implementazione delle Linee Guida. Il MMG ha libero accesso ed è invitato a frequentare il Reparto per discutere la terapia. Il Gruppo di Coordinamento Cardiologico Regionale e i responsabili delle UO si impegnano a livello istituzionale perché venga creata la figura di Infermiere Professionale dedicato allo scopenso. Dove questo è stato attuato ha dato importanti risultati in termini di sopravvivenza e di miglioramento della qualità di vita.

### **ASSISTENZA DOMICILIARE INTEGRATA**

Le attuali politiche sanitarie dei paesi occidentali sono sempre più orientate al trasferimento delle risorse umane e finanziarie verso le Cure Primarie con lo scopo

di realizzare un risparmio di spesa ed una migliore qualità della vita .Gli anziani costituiscono oramai il target prioritario della domanda di cura; infatti all' incremento demografico di questa fascia di popolazione si aggiunge l'aumento di patologie croniche non suscettibili di trattamenti risolutivi, che richiedono assistenza continuativa e programmata erogabile in ambito territoriale .L'attenzione sempre crescente alla qualità della vita e nello stesso tempo un rigoroso controllo della spesa sanitaria con orientamento del ricovero ospedaliero solo per le condizioni d' urgenza, ha portato a nuove forme di assistenza alternative al ricovero.

Le funzioni di Assistenza Domiciliare possono essere così sintetizzate:

- **Assistenza Domiciliare Programmata (ADP)** che prevede l'erogazione di assistenza medica da parte del medico di medicina generale, rivolta a cittadini affetta da patologie per le quali si rende necessario un monitoraggio intensivo;
- **Assistenza Domiciliare Integrata (ADI)** che prevede l'erogazione di prestazioni mediche, infermieristiche, riabilitative e di assistenza sociale in forma integrata, vale a dire con la partecipazione del Comune;
- **Assistenza Domiciliare di tipo sanitario** che prevede l'erogazione delle sole prestazioni sanitarie, poiché le prestazioni integrative sono assicurate dalla famiglia;
- **Assistenza Domiciliare di tipo esclusivamente sociale** che prevede prestazioni di tipo socio-assistenziale erogate dal Comune.

**Il Progetto di Assistenza Domiciliare a dimensione regionale, è stato avviato nell'anno 1999, con emanazione nel 2000 di Linee Guida Regionali.**

Il programma è stato sostenuto sia con risorse finanziarie delle Aziende Sanitarie che con il contributo Ministeriale.

Per l'anno 2002/3 l'obiettivo della Regione Basilicata è quello di mantenere e potenziare il servizio anche senza il contributo nazionale.

Per questo è stato realizzato un modello flessibile adattabile a tutte le realtà presenti nel territorio.

Ogni Azienda Sanitaria ha attivato le proprie Unità di Valutazione, ha stabilito le procedure di elezione in ADI ed ha uniformato cartella clinica e scheda di valutazione.

Inoltre è stata particolarmente curata la diffusione dell'informazione all'utenza circa i percorsi e le modalità di accesso al servizio.

Il Servizio viene erogato su tutto il territorio regionale e ha richiesto momenti di collaborazione con Medici di Medicina Generale, Comuni, Presidi Ospedalieri per definire i protocolli di intesa.

Le prestazioni sanitarie, vengono erogate da personale proprio o da cooperative di servizio. Il tempo di attesa tra la richiesta e l'attivazione del servizio varia da 0 a 5 giorni .Il Servizio è garantito dal lunedì al sabato e, per particolari esigenze terapeutiche, anche nei giorni festivi.

Lo scompenso cardiaco costituisce una delle condizioni di più comune riscontro nella pratica clinica quotidiana, specialmente in età geriatrica , è causa di deterioramento della qualità della vita, di morbilità e mortalità severa ed è una tra le cause più frequenti di ricovero e di riospedalizzazione a breve termine con un costo socio-economico rilevante per la comunità. Un progetto dedicato a questo tipo di paziente si colloca perfettamente nell'Assistenza Domiciliare.

E' necessario costruire un modello assistenziale che risulti flessibile rispetto alle risorse attivate che si adegui fortemente alle diverse situazioni ma che sia il più possibile omogeneo nella organizzazione ed ispirato fortemente ai principi di integrazione e coordinamento.

**Protagonisti di questo progetto sono:**

➤ **Medico di medicina generale quale responsabile terapeutico con i seguenti compiti:**

- Valutazione multidimensionale ( VMD ) con l'equipe attivata;
- Elaborazione del piano assistenziale;
- Esecuzione delle prestazioni di diagnosi e cura di propria competenza;
- Richieste di eventuali Consulenze Specialistiche al Responsabile Organizzativo;
- Sostegno alla famiglia;

➤ **Medico del Distretto quale responsabile organizzativo con i seguenti compiti:**

- Verifica dei requisiti per l'attivazione del caso;
- Gestione delle risorse umane ed economiche;
- Coordinamento degli interventi assistenziali;
- Attivazioni delle riunioni periodiche dell'equipe multidisciplinari;

- > **Medico Specialista Cardiologo referente per ogni singolo caso;**
- > **Medico Specialista Ambulatoriale/Ospedaliero attivato al bisogno;**
- > **Infermiere responsabile del Nursing cardiologico;**
- > **Terapista della Riabilitazione;**
- > **Assistenti Sociali.**

Si può ritenere che per la patologia trattata e per le fasce d'età interessate il servizio possa concorrere ad una riduzione dei ricoveri , delle riammissioni ospedaliere nonché favorire la deospedalizzazione precoce e quindi contribuire al ridimensionamento del tasso di ospedalizzazione.

Con lo sviluppo e il perfezionamento delle metodiche attivate, questo servizio permetterà in un prossimo futuro laddove è presente una famiglia disponibile e un medico di medicina generale motivato, di ricevere cure appropriate a domicilio con vantaggi psicologici per il malato, sociali ed economici per la collettività.

## AREA SCOMPENSO: LA RETE REGIONALE

**Dr. B. Silvestri**

*UO Cardiologia UTIC*

*Ospedale Madonna delle Grazie - ASL/4 Matera*

Lo scompenso cardiaco costituisce una sindrome che determina una riduzione della capacità funzionale, un peggioramento della qualità della vita ed una ridotta sopravvivenza. Esso rappresenta una delle cause più frequenti di ospedalizzazioni ed è gravato da una mortalità elevata.

In Italia lo studio SEOSI ha dimostrato che mediamente, ogni anno, nei soli reparti cardiologici, siano ricoverati circa 65.000 pazienti con scompenso cardiaco cronico e questo numero rappresenta una piccola parte dei ricoveri totali, perché essi spesso afferiscono ad altre divisioni mediche o geriatriche ed a volte, nella stesura dei DRG's non sono riportati come 1<sup>a</sup> diagnosi.

Le ospedalizzazioni ripetute per fasi di instabilizzazione, le degenze in media più prolungate e la coesistenza di patologie di più organi ed apparati in questi pazienti, sono problemi che comportano un elevato impegno per le strutture sanitarie ed un più elevato costo sociale.

Nel solo 1997 il costo, solo per i pazienti ricoverati per Scompenso Cardiaco è stato di 807 miliardi di lire e considerato che il costo dei ricoveri è di circa il 70% della spesa totale, si può ritenere che quest'ultimo, per questi pazienti, sia stato di circa 1050 miliardi.

In Italia nel 1997 sono stati dimessi 139.659 pazienti con diagnosi di insufficienza cardiaca (DRG 127), con una degenza media di 10,2 giorni.

Da questo dato emerge che lo SC rappresenta il primo DRG nell'ambito della Major Diagnostic Category 5 relativa a malattie dell'apparato cardiovascolare ed è al 5° posto per frequenza di dimissioni fra i primi 30 DRG medici.

I dati epidemiologici negli Stati Uniti, condotti sulla popolazione generale e sufficientemente attendibili, in considerazione del particolare sistema di welfare vigente in quel paese e delle implicazioni che tali dati possono avere sul sistema delle assicurazioni contro le malattie, indicano che lo scompenso cardiaco rappresenta uno dei maggiori problemi sanitari e, con la riduzione della incidenza delle altre malattie che lo precedono statisticamente e con l'aumento della sopravvivenza soprattutto nella cardiopatia ischemica e con l'allungamento della vita media (è già oggi la prima patologia della età avanzata), è destinato a diventare la patologia statisticamente più rilevante.

La classificazione proposta dall'American College of Cardiology e dall'American Heart Association (tab. 1), mette, negli Stati Uniti, 60.000.000 di cittadini nello Stadio A (25% della popolazione), 10.000.000 di cittadini nello Stadio B, 5.000.000 nello Stadio C ed infine 150.000 nello Stadio D.

**Tabella 1: Classificazione dello scompenso secondo ACC/AHA**

Stadio A	Pazienti che sono ad alto rischio per sviluppare scompenso cardiaco, ma che non hanno disordini strutturali del cuore.
Stadio B	Pazienti con disordini strutturali del cuore, ma che non hanno mai sviluppato sintomi di scompenso cardiaco.
Stadio C	Pazienti con sintomi di scompenso cardiaco presenti o nell'anamnesi e con sottostanti disordini strutturali del cuore.
Stadio D	Pazienti con gravi sintomi terminali di scompenso cardiaco, che richiedono speciali strategie terapeutiche, quali supporto circolatorio meccanico, infusione continua di farmaci inotropi, ricovero in ospedale per lungodegenti e trapianto cardiaco.

Alla luce di questi dati e della consolidata osservazione di strette analogie fra i dati nord-americani e quelli europei (come è emerso da studi osservazionali per altre

patologie cardiovascolari), si può ritenere che in Italia, i pazienti classificati nei quattro Stadi della malattia, possano essere:

- Stadio A: circa 12.000.000;
- Stadio B: circa 2.000.000;
- Stadio C: circa 1.000.000;
- Stadio D: circa 30.000.

Allo stesso modo, possiamo ipotizzare che nella nostra Regione (probabilmente il dato è sottostimato per le difficoltà dei pazienti a sottoporsi a controlli cardiologici preventivi e per le difficoltà che pazienti oligosintomatici hanno nel rivolgersi alle poche strutture esistenti, sia per ragioni di lontananza dalle stesse, sia, a volte per le non brevi liste di attesa), i pazienti classificati nei quattro Stadi possano essere:

- Stadio A: circa 150.000;
- Stadio B: circa 25.000;
- Stadio C: circa 12.500;
- Stadio D: circa 400.

Bisogna sottolineare, che dal punto di vista strettamente medico, anche se questo può sembrare banale, che l'impiego delle risorse deve essere indirizzata sì verso i pazienti in stadio avanzato della malattia, per ovvi motivi, ma anche e soprattutto verso i pazienti degli Stadi 1 e 2, nei quali, la presenza di grandi quantità di miocardio vitale, fanno facilmente prevedere un completo recupero o addirittura la non comparsa della malattia.

Nell'anamnesi dei pazienti affetti da scompenso (78% dei casi), vi è, inoltre, il dato di un altro ricovero, nell'ultimo anno per lo stesso motivo. Ciò provoca una forte domanda sanitaria ed un elevato consumo annuale di risorse.

Questo, oltre che alle naturali fasi di peggioramento della situazione clinica è riconducibile, a volte, ad una scarsa aderenza alla terapia, che spesso richiede la somministrazione di numerosi farmaci e che spesso viene interrotta o ridotta spontaneamente dal paziente, in assenza di frequenti visite di controllo, con l'inevitabile conseguenza di un progressivo peggioramento della sintomatologia. Inoltre il trattamento richiede l'adozione di misure igienico dietetiche ed un adeguato training fisico, che, quasi mai, sono messe in atto.

Le ospedalizzazioni, da un'analisi anche superficiale dei tempi medi di degenza, risultano, nello scompenso cardiaco, più lunghe, con un evidente aumento dell'impegno delle strutture di ricovero ed una lievitazione della spesa.

Il paziente con scompenso cardiaco cronico è affetto il più delle volte da interessamento, da parte della patologia di cui è portatore, di altri organi ed apparati, per cui necessita di un approccio multidisciplinare. Questo costituisce la regola soprattutto nel soggetto anziano, portatore, il più delle volte, di patologie associate extracardiache (es: broncopneumopatie, insufficienza renale, ecc.), che direttamente sono causa di più facile instabilizzazione del quadro clinico.

Un cenno particolare merita, infine, la difficoltà di gestione del follow up dei pazienti scompensati, per la particolare realtà geografica della nostra Regione, che spesso costringe a lunghi e disagiati viaggi per raggiungere i centri ospedalieri dotati di adeguata struttura per la diagnosi e la cura di una patologia così impegnativa. Si può ipotizzare che questo possa comportare, soprattutto da parte degli anziani, una rinuncia ad eseguire frequenti controlli per prevenire le instabilizzazioni della patologia, con più frequenti episodi di riacutizzazione e quindi di ricoveri in fase acuta.

La gestione più idonea del paziente affetto da scompenso cardiaco, passa attraverso l'identificazione di una cura a lungo termine con una rete di percorsi, legati all'età del paziente, all'eziologia ed alla gravità della malattia. L'interconnessione di questi percorsi dovrebbe rendere più semplice e facilitato l'accesso da parte del paziente. Perchè ciò avvenga è indispensabile, anche per superare la difficoltà di raggiungere i centri di riferimento dai comuni più lontani, creare un collegamento fra gli operatori sul territorio ed i medici ospedalieri e creare negli stessi ospedali, una rete di strutture dedicate, che possano coordinare i vari livelli di intervento, con una gestione veramente unitaria del problema.

Il percorso diagnostico e terapeutico del paziente dovrà iniziare con il riconoscimento ad opera del medico di base dei pazienti a rischio di sviluppare scompenso (Stadio A ACC/AHA) o dei sintomi della malattia e la prima valutazione clinica di gravità; quest'ultima (secondo la classificazione della NYHA), l'età e l'eziologia guideranno il medico referente nella decisione se avviare o meno il paziente alla struttura ospedaliera per diagnosi eziologica e valutazione cardiologica. Nei casi di asintomaticità o scompenso lieve-moderato (I-II classe NYHA) il paziente verrà valutato nell'ambulatorio dedicato o in regime di Day Hospital, mentre nei casi di scompenso più severo, verrà avviato al ricovero ordinario nei reparti di degenza, nelle Unità scompenso, ove presenti o, nei casi più gravi, in Reparto di Terapia Intensiva Cardiologica o in Rianimazione. La scelta del reparto più idoneo per il ricovero, sarà dettata dalla presenza o meno di patologia con interessamento multiorgano.

In ospedale sarà quindi impostato il trattamento specifico, se indicato, e in caso di scompenso lieve, il paziente verrà avviato nuovamente al medico referente, che avrà il compito di gestire a domicilio, anche con la collaborazione di specialisti della struttura pubblica, la terapia di mantenimento. Il paziente con scompenso moderato/severo completerà direttamente nella struttura ospedaliera l'approccio terapeutico farmacologico, non farmacologico e multidisciplinare. Dopo una prima fase di riabilitazione intraospedaliera, tutti i pazienti ricoverati riceveranno consigli igienico-dietetici ed un programma di attività fisica da seguire a domicilio, mentre per alcuni casi selezionati, si potrà prevedere una fase di riabilitazione in centri specializzati.

Nel caso di scompenso refrattario (Stadio D ACC/AHA) in pazienti candidabili o candidati al trapianto di cuore, si attiveranno le procedure per avviare lo stesso paziente in un ospedale dotato di cardiocirurgia trapiantologica, per le ulteriori e specifiche valutazioni cardiologiche ed il successivo trattamento chirurgico.

Per il follow up (controllo clinico, controllo dell'efficacia e della tollerabilità della terapia impostata, della aderenza del paziente alle strategie terapeutiche, l'educazione sanitaria e la prevenzione delle instabilizzazioni), il paziente potrà avere accesso all'Ambulatorio dedicato allo scompenso con un percorso preferenziale e con una cadenza di controlli assolutamente personalizzata alle sue esigenze ed alla fase clinica della malattia, evitando quelle lunghe liste di attesa che sono, a volte, fra i motivi della instabilizzazione della patologia. Nello scompenso lieve/moderato, il follow up potrà avvenire anche sul territorio, con periodici controlli di verifica specialistica in ambiente ospedaliero.

Nel caso di scompenso moderato/severo il follow up sarà prevalentemente ospedaliero.

La modalità di follow up dovrà sempre tenere conto della continuità assistenziale ed in quest'ottica diventa fondamentale la gestione unitaria del problema da parte dell'Unità Scompenso o, in una prima fase, da parte degli Ambulatori dedicati in stretta collaborazione con i vari specialisti e con i Medici del territorio. E' fondamentale anche la creazione di un sistema informatico per lo scambio dei dati clinici del paziente fra centri specialistici diversi e, soprattutto fra centri specialistici e medici del territorio che dovranno seguire i pazienti a domicilio. Infatti, l'uso della rete telematica, potrebbe consentire al Medico di Medicina Generale di accedere ai database in cui verranno registrati non solo i dati sui ricoveri e le visite di follow-up, ma anche tutti gli esami eseguiti dal paziente, con possibilità quindi, di evitare inutili ripetizioni di indagini talora dal costo elevato e ottimizzando, nel tempo, la ripetizione delle stesse.

Gli interventi potrebbero essere schematizzati come nella tabella 2 (ripresa dalle Linee Guida dell'ANMCO):

**Tabella 2. Interventi durante il follow-up dei pazienti con scompenso cardiaco.**

**A livello del territorio:**

1. Iniziale riconoscimento dello scompenso e prima valutazione di gravità;
2. Avvio ad una struttura ospedaliera per eventuale accertamento eziologico, se ancora mancante, e per quantificazione clinico-strumentale;
3. Controllo di efficacia, tollerabilità ed effetti collaterali della terapia impostata;
4. Verifica e stimolo dell'aderenza del paziente verso le prescrizioni terapeutiche (farmacologiche e non);
5. Prevenzione delle cause di in stabilizzazione;
6. Verifica della stabilità clinica e precoce riconoscimento di un'instabilizzazione in paziente già noto; riconoscimento del fattore precipitante, se possibile, e, se non si tratta di instabilizzazione grave, suo trattamento;
7. Valutazione di opportunità di avvio ad altro percorso, di tipo valutativo e/o terapeutico.

**A livello ospedaliero:**

1. Diagnosi eziologica, valutazione clinico-strumentale;
  2. Impostazione terapeutica;
  3. Monitoraggio di efficacia, tollerabilità e effetti collaterali della terapia nei casi di scompenso cardiaco moderato e severo;
  4. Indicazione ad interventi cardiocirurgici conservativi nei pazienti con scompenso lieve e moderato, e nei centri con esperienza specifica, nei pazienti con scompenso grave;
  5. Stratificazione prognostica;
  6. Valutazione di idoneità a intervento chirurgico sostitutivo d'organo, da effettuarsi nei centri trapianto;
  7. Sostegno al paziente e ai suoi familiari da parte di psicologi;
  8. Intervento fisioterapico, dall'intervento passivo al letto al ricondizionamento muscolare;
  9. Supporto nutrizionale;
  10. Educazione sanitaria del paziente e dei suoi familiari;
  11. Facile accesso a controllo periodico, ambulatoriale o in regime di ricovero in day hospital, dei pazienti in follow up in collaborazione con il medico referente;
  12. Facile accesso al ricovero ospedaliero ogni qual volta sia necessario.
- A completamento di questa tabella ed in considerazione della particolare situazione geografica della nostra Regione, si può ipotizzare, in casi selezionati, che gli specialisti del Centro di riferimento per lo scompenso, possano effettuare controlli domiciliari, in stretta collaborazione con il Medico di base referente in un programma di ADI.

In una prima fase ed in attesa che si realizzino le condizioni per la creazione della rete regionale dedicata è auspicabile che in tutti gli ospedali dotati di unità operativa di Cardiologia, si attivino gli Ambulatori Dedicati, con il compito di seguire con le modalità sopraesposte i pazienti scompensati e nello stesso tempo formare il nucleo iniziale per la completa realizzazione del progetto e, almeno negli ospedali di II e III livello, delle Unità Scopenso.

### **L'Unità Scopenso**

L'Unità Scopenso può essere strutturata in:

- Corsia, con letti di degenza monitorizzati in telemetria;
- Day Hospital;
- Ambulatorio dedicato allo Scopenso.

**La corsia di degenza**, non necessariamente dotata di un elevato numero di posti letto, costituisce, nella Unità Scopenso, il luogo in cui il paziente ricoverato per tale patologia riceve il primo inquadramento diagnostico e terapeutico. Rappresenta, inoltre, il momento di proseguimento cure per il paziente che, a causa di una grave in stabilizzazione della patologia o di un esordio acuto della stessa, ha necessitato di ricovero in UTIC o in Rianimazione e non è ancora in condizioni cliniche tali da essere avviato in un reparto di degenza ordinaria o a domicilio. Questo permetterebbe, fra l'altro, di ridurre al minimo il ricovero in un reparto ad alta tecnologia e, per questo motivo, anche ad alto costo per giornata di degenza, per pazienti che notoriamente sono affetti da una patologia a lenta risoluzione e gravata da lunghi tempi di degenza. Il ricovero in Unità Scopenso, permetterebbe di saggiare la risposta alla terapia e mettere a punto un programma di riabilitazione da continuare a domicilio, sotto il controllo del Medico di Medicina Generale in collaborazione con gli specialisti ospedalieri. Di contro, i pazienti scompensati ricoverati presso altri reparti, che presentino un peggioramento del quadro clinico tale da sconsigliare la permanenza negli stessi reparti, ma tale da non richiedere ancora un ricovero in UTIC, potrebbero essere efficacemente seguiti e monitorizzati nel loro decorso clinico e questo potrebbe portare ad un ulteriore risparmio di risorse da parte di reparti a tecnologia e costi molto elevati.

**Il Day Hospital**, permettendo un rapido inquadramento diagnostico del paziente affetto da scopenso cronico, con un relativamente basso impegno di risorse,

in tutti quei casi in cui non è indispensabile ricorrere al ricovero ordinario, può costituire da un lato un efficace mezzo per un corretto inquadramento diagnostico e per l'impostazione di un adeguato programma terapeutico e riabilitativo e dall'altro un ulteriore mezzo per ridurre l'incidenza di ricoveri e successive re-ospedalizzazioni, che costituiscono la caratteristica di una così impegnativa patologia, con un importante riflesso sulla spesa sanitaria.

#### **L'ambulatorio dedicato.**

Rappresenta il momento fondamentale del programma e prevede la collaborazione attiva fra cardiologi ed internisti ospedalieri, che provvederanno all'identificazione e al trattamento delle patologie concomitanti, alla valutazione del danno d'organo, alla valutazione globale del paziente e del suo ambiente. Manterrà rapporti con i medici di base, che dovranno in maniera attiva gestire il paziente a domicilio, con i pazienti stessi e con i loro familiari, sarà strumento per vagliare attentamente la reale necessità di ricovero.

E' opportuno individuare a tal fine una sede fissa cui possano accedere i pazienti affetti da questa patologia secondo necessità e con sistema di prenotazione, facilitato e disgiunto da quello attualmente in uso l'ambulatorio divisionale, ove questo fosse presente.

L'ambulatorio dovrà essere dotato di:

- lettino per visita,
- arredi minimi (scrivania, armadio-libreria, attaccapanni, qualche sedia),
- elettrocardiografo,
- bilancia pesa-persone,
- computer di media potenza per l'uso del programma informatico dedicato (es: "in-CHF" dell'ANMCO) che consenta l'archiviazione dei dati, la compilazione di una relazione clinica e la gestione degli appuntamenti ed il collegamento telematico, per lo scambio di informazioni, con il Medico di Medicina Generale;
- quando possibile un ecocardiografo con doppler CW, PW e color.

Nel programma di gestione potranno entrare tutti i pazienti a rischio o con diagnosi documentata di scompenso cardiaco in qualunque classe funzionale ed in qualunque modo siano giunti all'osservazione dei medici della U.O.: i dati relativi

a tali pazienti saranno inseriti nel programma in-CHF dell'ANMCO o in altro programma informatico in dotazione.

Fino ad oggi le risorse disponibili, non sempre sufficienti, sono state utilizzate per curare i pazienti affetti da scompenso cardiaco clinicamente evidente.

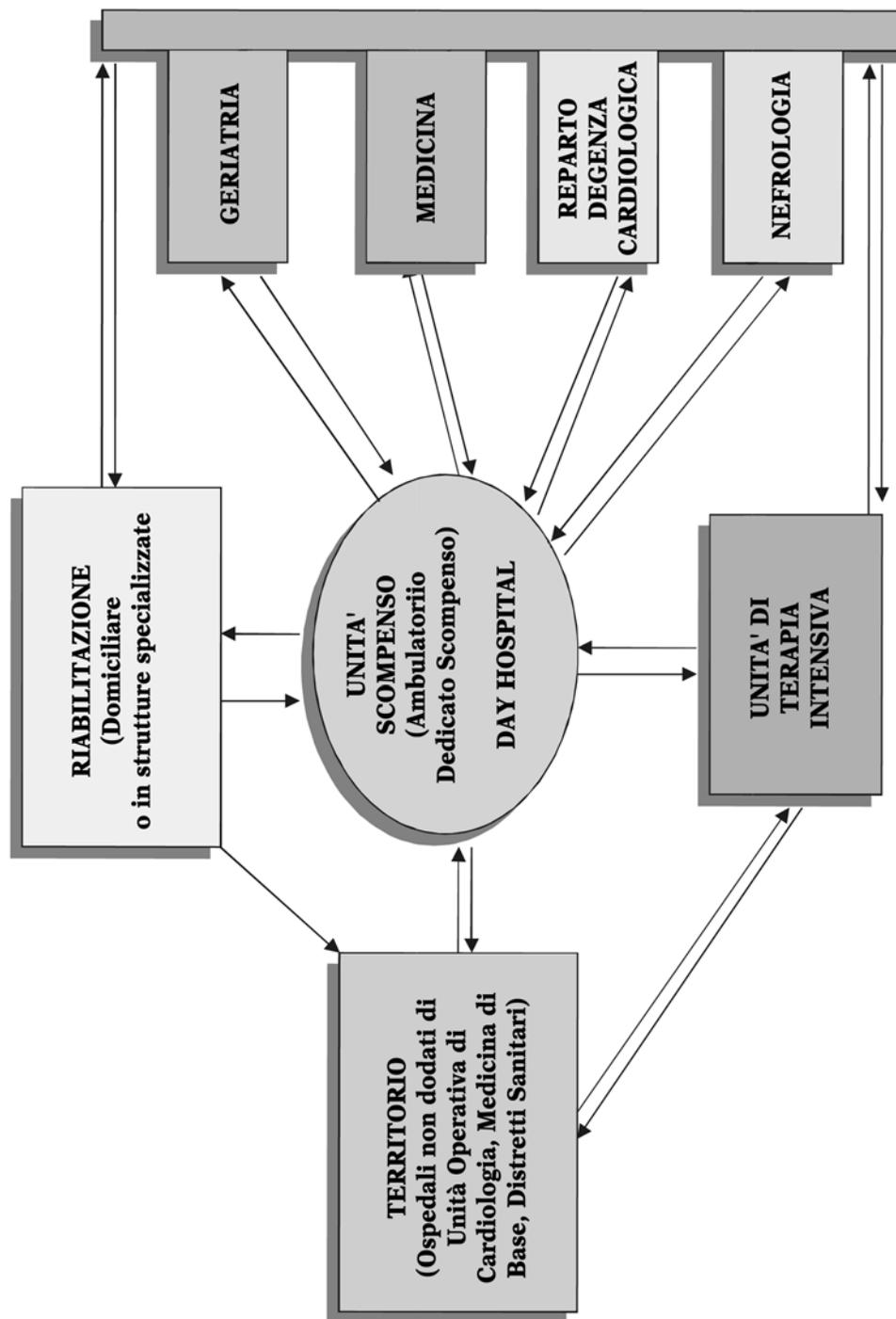
Se da un lato questo ha limitato i costi, dall'altro ha comunque trascurato, nella gran parte dei casi, di identificare e trattare in maniera approfondita i pazienti affetti da scompenso cardiaco negli stadi A e B ACC/AHA della malattia (oltre il 25% della popolazione generale, dai dati sopra esposti).

Se le risorse fossero utilizzate al meglio, continuando con le strategie sin qui adottate, potremmo sperare di risolvere il problema al massimo per l'8% dei potenziali pazienti, mentre con una efficace azione di screening, con l'impostazione di una terapia in fase di asintomaticità ed una efficace programma di follow-up, possiamo essere certi, come un semplice calcolo sui numeri evidenzia, che, essendo gli Stadi A e B ACC/AHA il vero serbatoio da cui prende corpo lo scompenso cardiaco, si avrebbe un vero e drastico calo dei casi di scompenso conclamato, con un evidente ritorno, non solo sulla qualità della vita delle nostre popolazioni, ma anche sul costo sociale di tale patologia.

I dati della letteratura e l'esperienza maturata nei centri in cui sono stati attivati gli ambulatori dedicati o le Unità Scompenso, dimostrano, inoltre, in modo inequivocabile che una gestione dello SC secondo le linee guida ed in maniera integrata ospedale-territorio, porta ad una riduzione delle re-ospedalizzazioni di circa l'87%.

La strategia vincente nella gestione dello scompenso cardiaco, tuttavia, non può prescindere, oltre che dall'affinamento della gestione ospedaliera della patologia e dalla completa applicazione delle linee guida per la terapia, anche da una reale gestione integrata fra ospedale e territorio e quindi dalla creazione di una vera **rete assistenziale**.

Il termine rete, ha insito in sé il concetto di collegamento fra tutte le figure professionali (cardiologi ed altri specialisti ospedalieri, Medici di Medicina Generale, infermieri di distretto, ecc.) coinvolte nella cura dello scompenso cardiaco, al fine di realizzare una efficace continuità assistenziale. Il piano di cura deve essere seguito e rivisto con gli stessi criteri, indipendentemente dal soggetto con il quale il paziente viene in contatto e da ciò deriva l'importanza di avere un costante scambio di informazioni, ma soprattutto linee guida condivise.



## IL RUOLO DEL MEDICO DI MEDICINA GENERALE (MMG) NELLA GESTIONE DELLO SCOMPENSO CARDIACO

**Dott. Francesco Paolo Calciano**

*Medico di Medicina Generale*

Sono importanti alcuni presupposti di partenza inerenti l'integrazione nel mondo della sanità, alla luce anche di risvolti gestionali ed economici.

Due presupposti iniziali:

1. Nuovo quadro di riferimento basato sulla gestione e razionalizzazione delle risorse, con l'obiettivo principale di conservare la continuità dell'assistenza e l'unitarietà su scala nazionale;
2. Razionalizzazione degli interventi:
  - a. ottimizzare l'utilizzo delle risorse umane, professionali, e strumentali su ambiti territoriali omogenei (su scala provinciale-regionale in base alla popolazione residente);
  - b. sviluppare una rete integrata tesa a garantire l'uniformità e la precocità degli interventi ed una gestione attenta e responsabile delle risorse.

Occorre modificare l'aspetto culturale generale, e ciò non solo per esigenze esterne, ma come scelta condivisa da parte degli operatori sanitari: passare dalla cultura *dell'individualismo* a quella del *lavoro in équipe*.

In quest'ambito il MMG può giocare un ruolo importante nella gestione domiciliare del paziente nelle patologie croniche e invalidanti.

Lo scompenso cardiaco (SC) rientra in tale quadro e ben si presta ad una gestione integrata nell'ambito territoriale, considerato come endemia del terzo millennio, a causa dell'aumento dell'età media e del miglioramento della prognosi di molte

patologie cardiovascolari, in primis la cardiopatia ischemica con un maggior numero di pazienti che evolveranno verso uno scompenso cardiaco.

Occorre quindi programmare misure che tendano da un parte a ridurre e/o ritardare lo sviluppo di uno SC (ambito preventivo-profilattico), dall'altro attrezzarsi per un controllo ed una gestione domiciliare di questa patologia, riservando il ricovero ospedaliero a quadri gravi - gravissimi o selezionati.

Un'impostazione siffatta implica una nuova sinergia tra i vari attori del pianeta sanità: specialisti extraospedalieri ed ospedalieri (ovviamente in primo piano i cardiologi), medici del distretto, MMG, infermieri, fisioterapisti.

Basilare il rispetto reciproco nella considerazione dell'importanza e dell'utilità di ognuno per il risultato finale. In questo quadro ben vengano corsi di aggiornamento comuni e condivisi, in modo da permettere una omogenea diffusione delle conoscenze ed ottimizzare lo scambio culturale, cercando anche di creare insieme percorsi da tutti condivisi ed accettati, alla luce ovviamente dei dati e delle conoscenze scientifiche. Ed ancora, favorire ed ampliare le occasioni di lavoro comune. Tra i primi obiettivi quello di decongestionare l'ospedale, trasferendo sul territorio la gestione e la cura di gran parte della patologia.

Questo implica una sinergia ospedale-territorio, che vada nella direzione di ridurre la degenza ospedaliera, ovviamente mantenendo alto lo standard della cura.

Il ricorso all'ospedalizzazione per SC ancor oggi è elevata; i margini quindi per agire nella direzione proposta, la gestione domiciliare, sono notevoli.

Adoperarsi per potenziare le strutture ambulatoriali, gli ambulatori dedicati, incrementare i ricoveri brevi (day-hospital, day-surgery) rispetto a quelli standard; creare strutture finalizzate a lungodegenze e/o a periodi brevi di assistenza sanitaria protetta a costi contenuti (RSA, ospedali di comunità).

Tutto ciò implica un ricorso maggiore e strutturato diversamente dell'assistenza domiciliare nelle sue varie forme (ADI, Assistenza Domiciliare Integrata, ADP, Assistenza Domiciliare Programmata).

Il fine, quello di sviluppare un sistema di cura globale con al centro l'ammalato, attorniato dalla varie professionalità mediche, paramediche, da strutture e strumenti utili allo scopo.

Per quel che attiene al ruolo del MMG nella gestione consensuale del paziente con scompenso cardiaco, occorre partire da alcuni presupposti:

- a. i MMG devono per lo meno essere associati, meglio ancora se lavorano insieme nella stessa struttura (medicina di gruppo);

- b. i distretti devono essere dotati delle attrezzature utili al controllo della patologia da parte degli stessi MMG: elettrocardiografo o cardiotelefono (con collegamento centro-periferia distribuito su rete regionale); strumentazioni idonee per eseguire in tempo reale gli esami di laboratorio di base nello SC (creatinina, glucosio, Na, K, PT, Hb, esame urine);
- c. autonomia da parte del MMG nell'attivazione e nella gestione dell'assistenza domiciliare, in relazione agli accessi non solo medici, ma anche specialistici, infermieristici e fisioterapici;
- d. creare nel breve-medio periodo in periferia strutture assistenziali di riferimento (anche piccole) per quei pazienti che necessitano di un monitoraggio clinico e farmaceutico attento e puntuale, ma che non necessitano di un ricovero standard.

Da valutare anche l'opportunità di inserire in modo strutturato il MMG nell'ambito dell'ambulatorio dedicato.

Le linee guida, la cartella di accesso all'ambulatorio dedicato (compilata dal MMG), l'iter iniziale, la cartella di valutazione del consulente (compilata dopo il primo controllo presso l'ambulatorio dedicato) devono essere discusse fra MMG e specialisti. Successivamente si può passare alla fase operativa, previa un'ultima riunione tra i vari soggetti interessati.

I MMG hanno già svolto il lavoro iniziale di analisi e scelta dei pazienti.

Il ruolo del MMG sarà diverso in relazione alla diversa situazione di partenza:

- interventi solo di educazione sanitaria dove occorre;
- interventi terapeutici mirati e condivisi per quelle patologie a rischio di evolvere verso lo SC;
- approccio terapeutico iniziale nei pazienti con SC, ricorrendo a quelle categorie di farmaci ed al dosaggio personalizzato e comunque previsto dal lavoro condiviso e dalle linee guida precedentemente sviluppate;
- approccio clinico-strumentale come da valutazione congiunta fatta, nel rispetto dei vari stadi della patologie e delle eventuali peculiarità individuali;
- inserimento dei pazienti in ADI, ADP;
- contatto con gli specialisti ospedalieri ed iter del ricovero se occorre;
- ripresa in carico del paziente dopo l'eventuale ricovero.

Schematizzando, guardiamo le possibili opzioni nella gestione di uno SC:

**a. E' necessario iniziare la terapia in un paziente con SC?**

Se si, attenersi alle linee-guida.

**b. Necessita il paziente di un ricovero in ambiente "protetto"? (\*)**

Se si, valutare quale struttura.

(\*) *Proposta di ricovero in ambiente "protetto":*

*Indicazione:*

a. medica no ( ) si ( ) specificare

b. sociale no ( ) si ( ) specificare

*Struttura proposta:* RSA ( ) Ospedale di comunità ( ) Altro ( )

*Va sempre compilata la scheda di accesso in ospedale.*

**c. Necessita il paziente di un ricovero standard? (\*\*)**

Se si, indicare quale struttura.

(\*\*) *Proposta di ricovero per scompenso cardiaco da:*

EPA ( ) DPN ( ) Aritmia ad elevata risposta ventricolare ( ) Altro ( )

*Reparto:* UTIC ( ) Cardiologia ( ) Altro ( ) specificare

Provvedimenti:

- Assistenza immediata con i provvedimenti del caso
- Contattare il responsabile dell'ambulatorio dedicato o il responsabile del PS o del reparto dell'ospedale di riferimento

Iter di accesso in ospedale:

Paziente stabilizzato--> invio in ospedale con familiari o assistenti;

Paziente non stabilizzato --> accompagnamento "protetto " in ospedale (118, o accompagnato da MMG ed infermiere).

Va compilata la scheda di accesso in ospedale.

In caso di urgenza-emergenza la si potrà inviare successivamente; in tal caso si comunicheranno (per iscritto, telefonicamente, tramite fax o via telematica) gli

interventi eseguiti e tutte quelle notizie che possano tornare subito utili ai colleghi ospedalieri.

Il contatto tra periferia e centro proseguirà sia durante la degenza, sia al termine del ricovero con la scheda di dimissione e possibilmente anche con contatti diretti telefonici o telematici, tra lo specialista ed il MMG.

## **IL RUOLO DELL'INFERMIERE NELLA GESTIONE DELLO SCOMPENSO CARDIACO CRONICO (SCC)**

**Giuseppe Ditaranto**

*Infermiere - Utic - Cardiologia - Osp. "Madonna delle Grazie" - Asl 4 - Matera*

### **Quadro di riferimento generale**

Oggetto di ricerche da parte della comunità scientifica cardiologica internazionale, vedi il GISSI-HF (Anmco-Istituto M. Negri) recentemente avviato, lo scc è considerato uno tra i più onerosi problemi di salute pubblica dei Paesi occidentali a causa della sua alta incidenza (da 1 a 5 nuovi casi ogni 1000 soggetti per anno) e prevalenza (1-2% della popolazione).

Ma la dimensione epidemica del numero delle persone colpite, associato ad un aumento della sopravvivenza delle stesse, deve misurarsi con la ristrettezza delle risorse economiche destinate al welfare e, per di più, in taluni casi, fare i conti con pratiche sanitarie non sostenute da evidenze scientifiche.

I ripetuti ricoveri che tale patologia comporta, sovente effettuati nelle terapie intensive, specie tra la popolazione >65 anni d'età, oltre ad un inasprimento della spesa sanitaria, rendono il fenomeno alquanto drammatico perfino sul piano sociale.

L'elevata infermità dei soggetti e la necessità di un miglior utilizzo delle risorse, di conseguenza, obbligano medici ed infermieri ad interrogarsi sull'organizzazione delle cure messe in atto o eventualmente da sperimentare, al fine di meglio rispondere, con un favorevole rapporto costo/beneficio, ai diversi bisogni di cui sono portatrici le persone affette da scc.

Questo dimostra che la società scientifica, in tema di scc, è costantemente alla ricerca di soluzioni gestionali efficaci, che siano le più vantaggiose per l'ammalato.

Trattandosi di pazienti con diagnosi nota e già inquadrati in un percorso diagnostico-terapeutico, diviene significativo il ruolo dell'infermiere convenientemente preparato nell'*assistenza* e nella *prevenzione secondaria* dello scc.

A tal proposito, in taluni studi clinici controllati, riguardo ai modelli assistenziali a gestione infermieristica, realizzati in Europa (tra i quali si rileva quello svedese di Cline CM et al.,1998) ed in America (Palo Alto, modello Multifit, West, Am J Cardiol '97 e San Francisco, Shah, Am Heart J '98), i principali parametri di valutazione, senza trascurare i costi gestionali (parecchio contenuti), sono stati: il numero delle instabilizzazioni cliniche e delle ri-ospedalizzazioni (che hanno subito delle diminuzioni), il grado di soddisfazione del paziente (che è aumentato), l'adesione alla terapia (che è cresciuta), la sopravvivenza (che è migliorata).

Supportati da questi successi, anche in Italia (Trieste, Torino, Pordenone, San Donà del Piave, Roma, Lecce e numerose altre sedi) sono stati attivati, purtroppo non ancora su tutto il territorio nazionale, modelli organizzativi di cura gestiti da personale infermieristico (ambulatori dedicati, assistenza telefonica, assistenza domiciliare orientata alla cura dello scc), con incoraggianti esiti del tutto sovrapponibili a quelli raggiunti nel resto d'Europa e nel mondo.

Ormai, la letteratura cardiologica italiana ed internazionale è ricca d'esperienze dalle quali trarre utili suggerimenti.

L'*approccio multidisciplinare* è stato un elemento distintivo in tutte le realtà analizzate, ma al successo delle iniziative hanno contribuito, oltre alla *formazione* degli operatori, due importanti fattori: l'adozione di *protocolli* terapeutico-assistenziali integrati medico-infermieristici e la compresenza di una *continuità assistenziale*.

Queste componenti sono state indicatrici di una sostanziale integrazione tra ospedale, strutture socio-sanitarie territoriali e domicilio del paziente, ovvero, tra medico di medicina generale, cardiologo, geriatra, internista, infermiere, fisioterapista, dietista, operatore del sociale, famiglia, cittadino malato.

Tra le autorevoli società scientifiche, sensibili al problema, si distingue l'ANMCO che organizza e sostiene corsi di formazione e di aggiornamento mirati a specializzare infermieri nella gestione di ambulatori per lo scc.

In Italia, lo sviluppo di strategie d'assistenza a management infermieristico è stato reso possibile dopo l'approvazione d'alcune leggi tra le quali la n° 739 del 14/09/1994 (sul profilo professionale) e la n° 42 del 26/02/1999 (la quale sancisce che la professione infermieristica è una professione sanitaria), queste norme hanno portato fondamentali innovazioni circa l'assunzione di responsabilità dell'infermiere nel proprio campo d'attività.

## Problemi clinico-assistenziali e bisogni sociali della persona con scc

È abbastanza noto il complicato quadro clinico che accompagna questo tipo di cronicità.

I più comuni sintomi e segni dello scc sono in stretto rapporto con l'evoluzione della malattia ed indicano il livello di sofferenza del malato, tutto ciò legittima l'apporto professionale dell'infermiere.

Soltanto gli infermieri esperti della sintomatologia, che in genere accompagna il paziente scompensato, sono in grado di prevenire repentini peggioramenti.

- *Dispnea*, la difficoltà respiratoria può essere presente sia a riposo che durante un minimo sforzo.
- *Ortopnea*, è la dispnea che insorge quando il paziente si trova in posizione supina obbligando lo stesso ad assumere un decubito tra 60° e 90° (posizione ortopnoica). Si verifica perché il clinostatismo favorisce un celere spostamento di sangue dagli arti inferiori al distretto toracico.
- *Dispnea parossistica*, coglie di sorpresa il paziente mentre dorme, ma può presentarsi pure durante il riposo del giorno. Questa dà al paziente una sensazione di soffocamento costringendolo ad alzarsi o a sedersi perché preso da “fame d’aria”.
- *Tosse*, di solito non produttiva, può essere scatenata da: riposo notturno, sforzo fisico, posizione supina, farmaci assunti per tenere sotto controllo la malattia (ace-inibitori).
- *Nicturia*, la posizione supina facilita la ridistribuzione del flusso ematico con conseguente aumento della filtrazione renale che si traduce in un incremento della produzione e dell'escrezione d'urina durante le ore notturne.
- *Oliguria*, si presenta nelle fasi avanzate dello scompenso a causa della marcata diminuzione della portata cardiaca che si manifesta con una ridotta formazione e quindi eliminazione d'urina.
- *Astenia e la ridotta tolleranza allo sforzo* spesso domina il quadro clinico, tali evenienze sono dovute sia alla restrizione del flusso ematico nei distretti muscolo-scheletrici e sia al decondizionamento muscolare secondario alla ridotta mobilità.

- *Edema periferico* compare, durante la giornata, inizialmente ai piedi e alle caviglie regredendo durante il riposo notturno. Nei pazienti allettati è evidenziabile alla regione lombo-sacrale.  
Nelle fasi avanzate dello scompenso l'edema interessa tutto il corpo (anasarca, ascite, idrotorace, idropericardio).
- *Disturbi gastroenterici* sono da attribuire allo stato di congestione edematosa dell'addome: gonfiore, nausea, anoressia, costipazione.
- *Disturbi cerebrali*, quando presenti, sono espressione della bassa portata cardiaca e della contrazione del flusso ematico cerebrale: abbassamento dell'attenzione e della memoria, disorientamento, confusione mentale, disturbi del sonno (sonnolenza o, al contrario, insonnia), inversione del ciclo sonno-veglia.

Tali condizioni avverse sono più marcate in classe NYHA III-IV e possono essere accentuate dall'età senile che caratterizza la maggior parte dei malati.

L'elaborazione e alla diffusione di linee guida sui vari aspetti della cura e dell'assistenza, promuovendo l'applicazione di protocolli operativi, permettono opportunamente di tenere sotto controllo il decorso clinico.

Una condizione clinica severa, infatti, si verifica solo quando falliscono gli interventi assistenziali programmati e/o quando si raggiungono le fasi avanzate della malattia.

Eppure, nonostante siano migliorate le risposte terapeutiche, i pazienti fanno fatica a condurre una vita regolare e le difficoltà, quando sorgono, sono solitamente legate all'attività respiratoria, alle modificazioni della condizione emodinamica, alla ridotta mobilizzazione, alle alterazioni della funzione eliminatoria e alla regolare assunzione di farmaci a cui essi sono costretti per ritardare o prevenire complicanze.

A questi **disordini** fisici si aggiungono quelli **sociali**: *frequenti interruzioni dell'attività lavorativa* nei pazienti giovani, *impoverimento economico* sia per la perdita del reddito da lavoro e sia per i costi associati alla cura, *disadattamento* alla condizione di malato, *ridotta o mancata autosufficienza* nelle usuali attività di vita quotidiana, *alterazione dei rapporti* con il suo abituale spazio sociale.

Di conseguenza, non pochi sono i bisogni socio-sanitari espressi: *respirare, alimentarsi, eliminare, riposare e dormire, mobilizzarsi, lavarsi*, di *informarsi* sulla malattia/terapia/prognosi, il bisogno di sottoporsi a *procedure diagnostiche* e di seguire accuratamente i *programmi terapeutici*, nonché la necessità di *mantenere le relazioni* con la società.

Tutti questi bisogni esigono altrettante qualificate prestazioni infermieristiche, che impegnano e si differenziano in rapporto all'intensità delle cure, al grado d'autonomia del malato e alla presenza, o meno, di un valido supporto familiare.

### **Ruolo dell'infermiere**

Il contributo dell'infermiere nella lotta allo scc, ovviamente, non può non tener conto del profilo professionale: è l'operatore sanitario responsabile dell'assistenza infermieristica preventiva, curativa, palliativa e riabilitativa all'utente e alla sua famiglia.

Il trattamento del malato scompensato cronico, prima che si affermassero le attuali tipologie assistenziali, era limitato alla cura dei sintomi e ciò in prevalenza avveniva in ambiente ospedaliero, invece, oggi si reputa basilare il coinvolgimento del malato e della sua famiglia al processo di cura.

Va altresì posta l'accento sulla storica *funzione sociale* della professione infermieristica nell'occuparsi anche del *disagio familiare* poiché la malattia, inevitabilmente, fa sentire i suoi effetti, portando appunto "scompenso", finanche nell'organizzazione della vita familiare che è soggetta a privazioni e cambiamenti riguardo alle normali abitudini.

Tutti gli studi finora effettuati hanno dimostrato che l'infermiere svolge una funzione chiave nell'ambito di una risposta multidisciplinare finalizzata a migliorare la qualità della vita e la sopravvivenza della persona con scc.

Comunemente, i modelli assistenziali multi-competenza, che trovano nella protezione della persona con scompenso cardiaco la loro ragione d'essere, forniscono pratiche assistenziali orientate alla **prevenzione** (secondaria), alla **cura** ed alla **riabilitazione**.

Ma la pluralità dei bisogni di questi pazienti richiede non solo abilità professionali per identificarli ma anche risposte socio-sanitarie integrate per soddisfarli.

Un concreto esempio d'integrazione ospedale-territorio sono gli *ambulatori* per lo scc a gestione infermieristica che sono sempre più considerati punti vitali della rete assistenziale, perché abbastanza vicini alle esigenze dei pazienti, perché sono da supporto al medico di famiglia, perché rappresentano, nella comunità, il collegamento con il centro cardiologico ospedaliero di riferimento.

In simili strutture gli utenti con scc hanno *facile accesso* e sono *seguiti nel tempo* da infermieri specializzati che hanno sostenuto una formazione ad hoc, che agiscono

attuando protocolli concordati ed in stretto rapporto con i medici, essendo divenuti competenti ed esperti nel:

- *garantire* informazioni corrette (**Tab.1**) e prestazioni tecniche appropriate,
- *individuare* i problemi che richiedono il ricovero o una visita medica,
- *adeguare* direttamente i dosaggi delle terapie (diuretici, anticoagulanti, ace-inibitori, beta-bloccanti) qualora fosse previsto e formalizzato nel programma di cura stabilito con il cardiologo, il medico di medicina generale e/o altri specialisti (geriatra, internista, diabetologo).

È evidente che nell'ambulatorio il ruolo dell'infermiere comprende aspetti **organizzativi** (gestire gli appuntamenti riconoscendo le priorità, ri-convocare i pazienti al follow-up), **assistenziali** (accurata applicazione dei protocolli diagnostici e curativi, individuazione delle situazioni sfavorevoli, attuazione degli interventi non farmacologici, soddisfazione dei bisogni espressi facendo soprattutto attenzione a quelli non manifestati, sviluppo dei rapporti sociali) e **educazionali** (istruire il paziente ed i familiari al riconoscimento precoce dei segni di scompenso e su cosa fare in caso di dubbi, far capire l'importanza dell'aderenza alla terapia raccomandata, consolidare le informazioni ricevute in ospedale, educarlo a seguire stili di vita compatibili con il suo stato di salute).

Il **processo di nursing** è il metodo per esercitare un ruolo infermieristico attivo, raccogliendo i dati, presupposto indispensabile per instaurare un reciproco rapporto di fiducia con la persona malata.

Ma, le potenzialità assistenziali del processo di nursing sono meglio sfruttate quando un'organizzazione, dedita alla cura dello scompenso cardiaco, adotta l'**epidemiologia clinico-assistenziale** per il monitoraggio dei problemi, dei bisogni inevasi e degli outcome degli interventi pianificati.

Per gli infermieri, che non hanno ancora l'opportunità di operare nell'ambito di suddetti modelli, può essere importante non dimenticare che, in ogni modo, grazie all'uso di alcuni semplici ma indispensabili strumenti (*foglio di carta, matita, bilancia pesapersona, termometro clinico, sfigmomanometro, fonendoscopio*) è possibile assicurare una buona **sorveglianza infermieristica** (ascolto e registrazione dei problemi/bisogni del malato, aspetto generale, stato di coscienza, postura), controllando i **parametri vitali** (P.A. in clino-ortostatismo, F.C., F.R., T.C.), effettuando il **monitoraggio del bilancio idrico** e rilevando il **peso corporeo**. Questi basilari atti consentono,

in anticipo, di accertare un eventuale aggravamento clinico (che può rivelarsi ad alto rischio per la vita) e di tenere d'occhio la risposta alla terapia farmacologica.

## **Conclusioni**

La dimissione ospedaliera, laddove non pianificata, è motivo di ansia per un cardiopatico scompensato, in modo particolare quando c'è un'insufficiente continuità assistenziale con i servizi socio-sanitari territoriali.

Bisogna riconoscere che non sempre la diffusione dei modelli a gestione infermieristica incontra terreno fertile, ciò non necessariamente per scarsità di risorse economiche, quanto piuttosto per *minore capacità collaborativa e scarsa cultura a lavorare per progetti* tra istituzioni (Asl, comuni) e tra discipline (medici, infermieri).

Nelle realtà tuttora orfane di un progetto di cura ben strutturato, la mancata attivazione di un modello assistenziale di documentata validità, negando il diritto del malato di ricevere cure efficaci, pone indubbiamente ***questioni etiche***.

Mirare all'*evitabilità* degli eventi critici rimane una scelta obbligata per ridurre il considerevole carico assistenziale generato dalla malattia.

I modelli organizzativi menzionati, oltretutto, hanno avvalorato come la *responsabilità*, l'*autonomia* e l'*attitudine* del personale infermieristico siano fondamentali per migliorare i risultati delle cure allo scopo di assicurare un'alta qualità di vita ai pazienti.

In virtù delle varie esperienze annoverate nella letteratura scientifica medica ed infermieristica, con ragionevole certezza, si può sostenere che la ***qualità del ruolo dell'infermiere*** è decisiva nel ***costruire collaborazioni terapeutiche*** capaci di tutelare la persona affetta da scc ***attraverso una sostanziale presa in carico dei suoi bisogni***.

**Counseling generale**

Spiegazioni sullo scompenso e sulle cause dei sintomi

La causa (o la probabile causa) dello scompenso

I sintomi attesi

I sintomi che indicano peggioramento

Cosa fare in caso di peggioramento

dispnea, ortopnea, astenia, edemi

chiedere un controllo medico  
autogestire il diuretico

Autocontrollo del peso, quotidianamente

se si verifica un rapido aumento (es >2kg  
in 1-3gg) aumento del diuretico o controllo  
medico

Informazioni sui trattamenti

sia farmacologici che non farmacologici.  
Per la terapia non farmacologica (chirurgia  
conservativa, pacemaker, defibrillatore,  
ultrafiltrazione, trapianto cardiaco)

Il ruolo dei familiari/caregiver nel piano di trattamento

La disponibilità di servizi qualificati a livello locale

Le responsabilità del paziente e dei familiari

L'importanza della sospensione del fumo di sigaretta

**Consigli sulla dieta**

Riduzione del peso, se necessario

Riduzione del consumo di sodio (2,5-3 g/die)

Evitare di aggiungere sale ai cibi in tavola

Evitare cibi salati, conservati, e latticini

Evitare di assumere liquidi in eccesso e/o limitazioni nell'assunzione di liquidi (2 litri al giorno.

Nello scompenso 1 litro)

Riduzione del consumo di alcool o abolizione (nella cardiomiopatia alcolica)

**Raccomandazioni sulle attività**

Attività consentite nel tempo libero

Esercizio

Come superare eventuali problemi nell'attività sessuale

Come comportarsi per i viaggi, cambiamenti di dieta e clima, viaggi in aereo (i viaggi in aereo posso-  
no creare problemi ai pazienti con scompenso NYHA III e IV)

**Farmaci**

I benefici dei farmaci per la qualità di vita e la sopravvivenza

Il dosaggio

Gli effetti collaterali e cosa fare se si verificano

Come gestire le terapie complesse

Informazioni sui farmaci generici o su forme di assistenza

**Gravidanza**

Rischio materno e fetale

Contracezione

**Vaccinazioni**

In particolare quella antinfluenzale e per l'epatite B

**Quando contattare il medico o il centro**

Aumento di peso >3 kg che non risponde al potenziamento del diuretico

Incertezza sulla posologia di diuretici da assumere

Comparsa di edema addominale o agli arti

Peggioramento della dispnea anche con sforzi lievi

Incapacità a dormire senza cuscini o con un solo cuscino o risveglio per mancanza di respiro

Peggioramento della tosse o tosse stimolata dalla posizione sdraiata

Nausea persistente, vomito e difficoltà ad alimentarsi

Cardiopulmo prolungato

Febbre per la quale è necessario assumere farmaci

Il paziente deve rivolgersi al pronto soccorso o chiamare il 118 se compare dolore toracico, dispnea ,  
perdita di coscienza improvvisa, disturbi della vista improvvisi, perdita di forza alle estremità.

**Tab. 1 - I contenuti di un intervento di educazione e counseling per il paziente, i familiari ed i caregiver (tratto da P. Di Giulio del Coordinamento Area Nursing-Anmco, in corso di pubblicazione).**

## Bibliografia

- Linee Guida sullo Scompenso Cardiaco, [www.anmco.it](http://www.anmco.it).
- Opasich C, Tavazzi L. *Riflessioni sul problema organizzativo dell'assistenza al paziente con scompenso cardiaco cronico*. G Ital Cardiol 1998; 28: 903-9.
- Cacciatore G, Menichelli M. et al. Efficacia di un programma integrato di gestione ambulatoriale del paziente co scompenso cardiaco cronico. Ital Cardiol 1998; 28: 1106-12.
- Gavazzi A, *Lo Scompenso Cardiaco*, La medicina internazionale 1998, n.12 - Raffaello Cortina Editore srl Milano.
- A cura della Redazione, *Gli interventi infermieristici nei pazienti con scompenso cardiaco*, Assistenza Infermieristica e Ricerca 1999 n.3, pag.147-51.
- Palumbo L, *Dipartimento Cardiologico Regionale*. Cardiologia negli Ospedali-ANMCO maggio 2001- n. 121, pag.38-40.
- Nicolosi G. L. *Ancora sul problema della continuità assistenziale fra ospedale e territorio*. Cardiologia negli Ospedali-ANMCO novembre 2001 - n. 124, pag 2-7.
- Calciano F. P. *“Ancora sul problema della continuità assistenziale fra ospedale e territorio”*. Cardiologia negli Ospedali-ANMCO marzo 2002 - n. 126, pag.50-51.
- Valerio M, Vitullo F, Valdo F, Perugini M.A. per il Gruppo di Studio ADI. *Analisi dei bisogni sociali rilevati dai medici di medicina generale ed ospedalieri in un progetto di assistenza domiciliare integrata*, Ricerca & Pratica, 1999;15:103-110.
- Collecchia G. *Il paziente con scompenso cardiaco nel setting della medicina generale*, Ricerca & Pratica, 2002; 18: 15-23.
- Di Giulio P, *L'Assistenza infermieristica al paziente con scompenso cardiaco*, Ricerca & Pratica, 2000; 16: 33-41.
- Di Giulio P, *Una strategia professionale basata sul «risultato»*. Foglio Notizie. Fed. Naz. Ipasvi, 1997; Lug-Ago n. 4.
- Di Giulio P, *La responsabilità, condizione dell'assistenza: i doveri dei professionisti, i diritti dei cittadini*. Foglio Notizie - Federazione Ipasvi, 1999; Sett.-Ott. n. 5.
- Tognoni G, *Servizi: tra valutazione ed epidemiologia dei diritti*. Riv. Inf. 1997;4:224-233.
- Bubbico F, *Presentazione*. Bollettino Oer\_b 1999; 1:2.
- Tognoni G, Montagano G, *Un Osservatorio diverso*. Bollettino Oer\_b 1999;1:4.
- Vitullo F, Montagano G, et al. L'uso epidemiologico delle SDO nelle Aziende Sanitarie. Bollettino Oer\_b 1999;1: 6-14.

- Tognoni G, Gruppo di Lavoro della Medicina Generale, *OER\_B e Medicina Generale*. Bollettino Oer\_b 2000; 1:26-29.
- Vitullo F, Carinci F, Lepore V, Tognoni G, *Proposte di metodo e sviluppo operativo*. I Libri del Negri Sud. *Aziende Sanitarie e Modelli di uso dei DRG*. Il Pensiero Scientifico Editore, 1997; 219-250.
- Maggioni A.P. *Ai confini della complessità: il paziente con scompenso cardiaco*. *Informazioni sui farmaci* 1996, n.2 pag. 49-50.
- Osservatorio Epidemiologico Regione Basilicata, *Relazione sanitaria 2000. Epidemiologia clinico-assistenziale dello scompenso cardiaco*. pag. 111-15.

Atti delle giornate del personale infermieristico e tecnico in cardiologia. XXX Congresso ANMCO, Firenze 1999:

- Opasich C, *Efficacia dell'intervento infermieristico nello scompenso cardiaco dopo la dimissione*. pag. 3-8.
- Zanchi C, Di Chiara C, Davanzo M, Di Lenarda A, Sinagra G. *Il ruolo del nursing nella gestione ambulatoriale del paziente con scompenso cardiaco: un'esperienza pluriennale*. pag. 13-15.
- Lorusso A, Blanch D, Pirri A, et al. *L'ambulatorio di Nursing per il controllo degli utenti con scompenso cardiaco: opportunità infermieristica per l'applicazione del modello di Dorothea Orem*. pag. 67.
- Tonon M, Moreal L, Zucchelli E, Pasineffi P, et al. *Gestione dei pazienti con scompenso cardiaco refrattario*. pag. 73-4.
- Ronchiato G, Valle R, Giovinazzo P, Dilani L. *Può l'infermiera professionale migliorare l'aderenza del paziente con scompenso cardiaco?* pag. 77-8.

Atti delle giornate del personale infermieristico e tecnico in cardiologia. XXXI Congresso ANMCO, Firenze 2000:

- Pulignano G, Del Sindaco D, Maggioni A.P, et al a nome dell'IN-CHF-Nursing. *Valutazione multidimensionale dei fattori associati al ricovero in pazienti anziani con scompenso cardiaco: dati dello studio IN-CHF-Nursing.*, pag.125-6.
- Albanese M.C, De Biaggio P, Varutti R, et al. *Utilizzo del servizio telefonico in un modello organizzativo di gestione dello scompenso cardiaco cronico*. Atti delle giornate del personale infermieristico e tecnico in cardiologia. XXXI Congresso ANMCO, Firenze 2000, pag.129.

Atti delle giornate del personale infermieristico e tecnico in cardiologia. XXXII Congresso ANMCO, Firenze 2001:

- Gilardi R, Mietner B, Egoriti A.M. et al. *Incidenza e peso prognostico delle infezioni nei pazienti ricoverati per scompenso cardiaco refrattario*. pag. 122-3.
- Baldino P, D'Avino C, Chiavoni P, Ceccarelli R, et al. *Utilità della valutazione del "Bilancio Idrico" nel paziente con scompenso cardiaco: protocollo infermieristico*. pag. 124.
- Blanc D, Bussone L, Carnevale A.V, et al. *Integrazione tra ospedale e territorio nella gestione dei pazienti con scompenso cardiaco: dalla fase progettuale a quella operativa*. pag. 126-7.
- Pollesel E, Ballardini L, Bani L, Bruschetta E, et al. *Ruolo attivo del personale infermieristico nella comunicazione con il Medico di Medicina Generale per la gestione delle liste d'attesa e del Progetto Scompenso*. pag. 171-2.
- Pinzetta M.A, Branca M, D'Amico R, Chiuri C. *Ottimizzazione della terapia farmacologia nei pazienti compensati tramite l'ambulatorio del nursing*. pag. 173-4.
- Maccaferri A, Maini E.P, Cerè E, et al. *Importanza dell'educazione del paziente nella gestione della terapia anticoagulante orale: ruolo dell'Infermiere Professionale*. pag. 175-6.

Atti delle "GIORNATE NURSING". XXXIII Congresso ANMCO, Firenze 2002:

- Smith K, *Il Nursing cardiovascolare in Europa: le iniziative coordinate dagli infermieri*. pag.37-8.
- Ditaranto G, *Il bisogno di rapporti sociali e lavorativi del malato durante la degenza in UTIC*. pag. 111-19.
- Del Sindaco D, Pulignano G. et al. *Modelli di gestione infermieristica dei pazienti con scompenso cardiaco*. pag. 135-42;
- Orelli A, *L'esperienza di un percorso di apprendimento ad hoc*. pag. 143-9.
- Di Chiara C, Zanchi C, et al. *Gestione di pazienti con scompenso refrattario: esempio di integrazione tra ospedale e territorio*. pag. 151-3.
- Ferrari M, Lenta F, et al. *Ruolo infermieristico nel Day Hospital riabilitativo nell'Unità per lo Scompenso Cardiaco*. pag.155-60.
- De Chiro V, Celardo S, et al. *Esperienze italiane "Assistenza Ambulatoriale dello Scompenso Cardiaco"*. pag. 161-5.
- Zedda I, Muscas S, et al. *Ruolo dell'Infermiere dedicato nell'ambulatorio Scompenso: il gradimento dei pazienti*. pag. 236-7.

- Ferrari M, Capomolla S, et al. *Applicazione di un programma gestionale individualizzato nel Day Hospital dell'Unità dello scompenso Cardiaco: ruolo e bisogno infermieristico*. pag. 240-1.
- Orelli A, “*Educare di più per curare di meno*”. *La funzione educativa e di supporto al paziente e ai familiari nella gestione del paziente con scompenso cardiaco*. pag. 248-9.
- Angeloni G, Baldino P, et al. *Dal progetto alla realizzazione: istituzione di un ambulatorio a gestione infermieristica integrata per il controllo degli utenti con scompenso cardiaco*. pag. 250.

## **LINEE GUIDA PER LA VALUTAZIONE E IL TRATTAMENTO DELLO SCOMPENSO CONGESTIZIO JACC 2001, 38, 2101-13**

Traduzione e sintesi dei

**dott. Tommaso Scandiffio, Giuseppe Troito, Pasquale Peragine**

*UO di Cardiologia e UTIC, Ospedale Madonna delle Grazie, ASL/4, Matera*

### **I. INTRODUZIONE**

Lo SC è essenzialmente una malattia dell'anziano (3). Circa 8 % della popolazione di oltre 65 anni è affetta da SC (4), e circa l'80 % della popolazione ospedalizzata per SC ha più di 65 aa (4). E' al primo posto per l'assorbimento delle risorse dell'anziano di oltre 65 anni.

Le Associazioni cardiologiche americane propongono un nuovo schema di classificazione dello scompenso simile a quello pensato per la stadiazione di altre malattie (come quella usata ad es. nella classificazione de tumori). Questo è un modo nuovo e rivoluzionario per affrontare il problema dello scompenso.

Sono stati identificati quattro stadi

#### **STADIO A**

Pazienti ad alto rischio di sviluppare scompenso congestizio ma che non hanno disordini strutturali del cuore.

#### **STADIO B**

Pazienti con malattia strutturale del cuore ma che non hanno mai sviluppato sintomi di scompenso congestizio.

#### **STADIO C**

Pazienti con pregressi o presenti sintomi di scompenso congestizio associato a malattia strutturale del cuore.

## **STADIO D**

Pazienti con malattie allo stadio terminale che richiedono trattamento specializzato come supporto meccanico alla circolazione, infusione continua di inotropi, trapianto o Hospice.

Ovviamente solo gli ultimi due stadi rientrano nella diagnosi di scompenso congestizio. Questa classificazione riconosce che ci sono dei fattori di rischio noti e presupposti strutturali per lo sviluppo dello scompenso cardiaco e che interventi terapeutici messi in opera prima della comparsa della disfunzione del ventricolo sinistro o dei sintomi possono ridurre la morbilità e la mortalità per SC. Questa classificazione è da intendersi complementare e non sostitutiva della NYHA che è funzionale e che definisce la severità dei sintomi dei pz che sono nello Stadio C e D. E' stato riconosciuto per molti anni, comunque, che la NYHA riflette una valutazione soggettiva da parte del medico e che cambia frequentemente nel breve periodo. Pertanto il gruppo di studio ritiene che un sistema di stadiazione è necessario ed identificherebbe in maniera affidabile e oggettiva pazienti nel corso della loro malattia e che leggherebbe il trattamento appropriato al loro stadio di malattia. Secondo questo nuovo approccio è prevedibile che la malattia progredisca da uno stadio all'altro almeno che non venga rallentata o bloccata dalla terapia.

## **STADI dello SC**

**STADIO A.** Pazienti ad alto rischio di sviluppare SC a causa della presenza di condizioni che sono fortemente associate allo sviluppo dello SC. Questi pz non hanno anomalie strutturali o funzionali identificabili del pericardio, del miocardio o delle valvole e non hanno mai mostrato segni o sintomi di SC. Fanno parte di questo stadio pazienti affetti da: ipertensione arteriosa, malattia coronarica, diabete mellito, farmaci cardiotossici o abuso di alcool, anamnesi di RAA, storia familiare di cardiomiopatia.

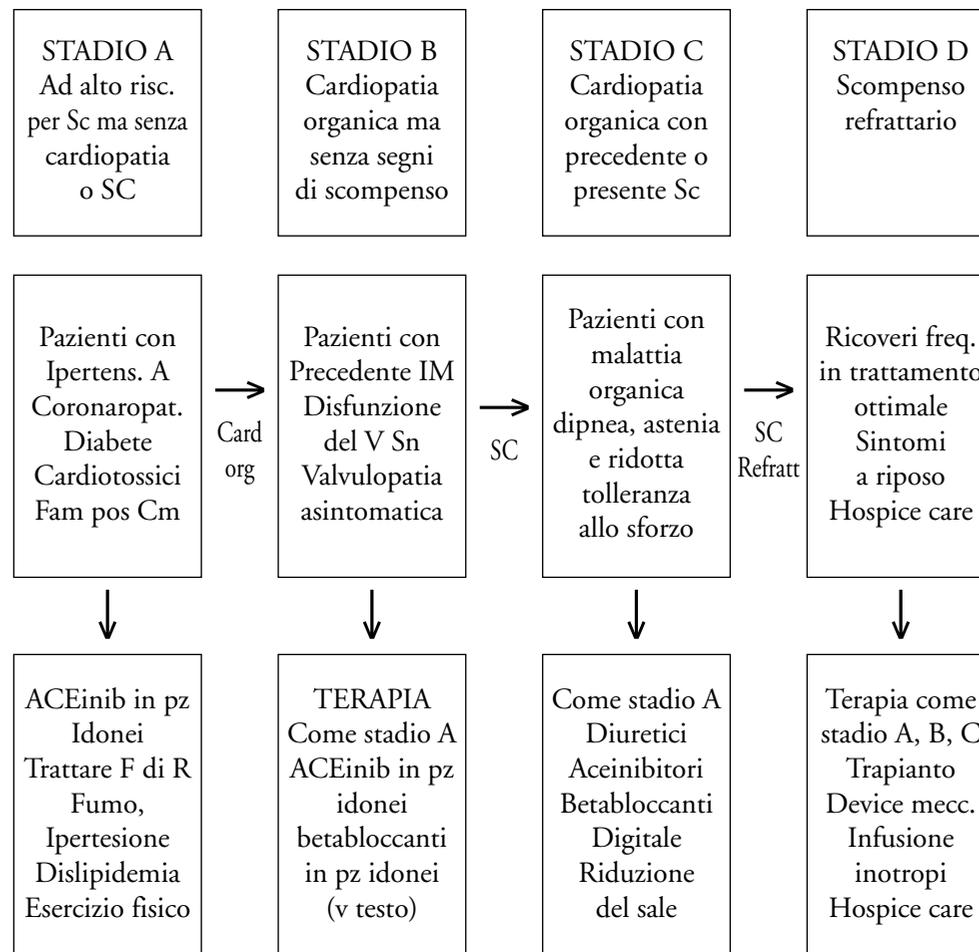
**STADIO B.** Pazienti che hanno sviluppato una malattia strutturale del cuore che è fortemente associata con lo sviluppo dello SC, ma che non hanno mai mostrato segni e sintomi di SC.

Fanno parte di questo stadio pazienti affetti da: ipertrofia o fibrosi del ventricolo sinistro, dilatazione del ventricolo sinistro o ipocontrattilità, valvulopatia asintomatica, precedente infarto.

**STADIO C.** Pazienti che hanno avuto o hanno sintomi e segni di SC associato a malattia strutturale cardiaca. Fanno parte di questo stadio pazienti affetti da: dispnea o astenia per disfunzione sistolica del ventricolo sinistro, pz asintomatici che sono in trattamento per precedenti sintomi di SC.

STADIO D. Pazienti con avanzata malattia cardiaca organica e marcati sintomi di SC a riposo nonostante la terapia medica massimale e che richiedono interventi specializzati.

Fanno parte di questo stadio pazienti che hanno frequenti ospedalizzazioni per SC e che non possono essere dimessi senza pericoli dall'ospedale; pz ricoverati in attesa di trapianto; pz a domicilio che ricevono supporto infusione continuo per attenuare i sintomi e che sono supportati da un sistema di circolazione assistita; pz in Hospice per il trattamento dello SC.



Il gruppo di studio non ha preso in considerazione lo scompenso acuto trattato nelle linee guida dell'infarto, inoltre non è stato preso in considerazione nemmeno lo scompenso in età pediatrica perché nessuno dei trials controllati ha incluso bambini. Le forme dovute a valvulopatie, a malformazioni congenite o a specifiche malattie del miocardio (emocromatosi, sarcoidosi o amiloidosi) sono state trattate a parte.

Le linee guida sono un supporto al medico e vanno incontro al pz nella maggior parte delle necessità e circostanze. Comunque il parere conclusivo riguardante il singolo paziente devono essere fatte dal clinico alla luce delle circostanze che sono rilevanti per il singolo paziente. Ogni paziente è unico, non solo per la causa e decorso dello SC, ma anche per l'approccio personale e culturale alla sua malattia. Le linee guida possono solo fornire un profilo, uno schema per le decisioni basate sull'evidenza o raccomandazioni per la terapia individuale

#### CARATTERIZZAZIONE DELLO SCOMPENSO CONGESTIZIO COME SINDROME CLINICA

Lo SC è una complessa sindrome clinica che può essere il risultato finale di qualsiasi disordine cardiaco funzionale o strutturale che altera la capacità del ventricolo di riempirsi o di svuotarsi.

Le manifestazioni cardine sono: dispnea e astenia, che possono limitare la tolleranza allo sforzo, o ritenzione di liquidi che possono portare all'edema periferico o polmonare. La cardiopatia ischemica è presente in circa i due terzi dei casi (negli USA). Le altre hanno cause non ischemiche identificabili (ipertensione, malattie valvolari, miocarditi) o non note (come ad es. la cardiomiopatia dilatativa idiopatica)

I meccanismi dello S non sono sempre facilmente comprensibili, pz con bassa EF possono essere asintomatici, mentre pz con funzione sistolica conservata possono avere severe forme di limitazione funzionale. Il motivo di tale differenza non è sempre ben chiaro.

Il meccanismo che porta alla progressione della malattia viene definito remodeling e comporta una modificazione della geometria del ventricolo sinistro che si dilata e tende a divenire sferica. Il remodeling cardiaco precede lo sviluppo dei sintomi, di mesi e persino di anni e continua dopo la comparsa dei sintomi e può contribuire in maniera importante al peggioramento clinico nonostante la terapia.

## Consigli per la valutazione del paziente con SC

E' indispensabile valutare adeguatamente il pz con esame clinico completo per identificare la patologia cardiaca di base o eventuali malattie associate che possano portare allo SC o accelerarne la progressione. Il momento importante è la valutazione cardiologica che comprende la visita, ecg, ed Rx torace. E' indispensabile completare l'indagine con l'ecocolordoppler per la valutazione della funzione sistolica e diastolica del ventricolo sinistro, per la determinazione della pressione polmonare, per la identificazione di valvulopatie e di versamento pericardico. Gli esami di laboratorio iniziali consigliati sono: emocromo, es urine, elettroliti completi (anche Mg e Ca), azotemia, creatininemia, glicemia, funzione epatica, ormoni tiroidei. Lo studio invasivo va limitato ai pz con ischemia miocardica che sono possibili candidati per la rivascolarizzazione miocardica, occorre sottolineare che la cardiopatia ischemica è la prima causa di SC.

L'imaging noninvasivo, ecostress o scintigrafia miocardica , per valutazione dell'ischemia o della vitalità, va riservata a quei pz con malattia coronarica certa ma senza angina in cui viene presa in considerazione la possibilità di rivascolarizzazione.

## TERAPIA

### STADIO A. **Pazienti ad alto rischio di sviluppare disfunzione del ventricolo sinistro**

E' indispensabile correggere i fattori di rischio e lo stile di vita che a lungo andare possono portare al manifestarsi di cardiopatie e quindi di scompenso

Consigli terapeutici

Gli ACEinibitori, pietra miliare della terapia dello SC e farmaci di prima scelta anche nel trattamento di pz a rischio di sviluppare lo SC (diabete, malattia vascolare aterosclerotica, ipertensione arteriosa). E' superfluo ricordare che è indispensabile un adeguato controllo dei fattori di rischio: abolizione del fumo, controllo della pressione arteriosa, delle iperlipemie rispettando le linee guida. Inoltre in pz con familiarità positiva per cardiomiopatia dilatativa o che abbiano assunto farmaci cardiotossici (antiblastici ) è utile la valutazione noninvasiva della funzione del ventricolo sinistro.

**STADIO B. Pz con disfunzione del ventricolo sinistro che non hanno sviluppato sintomi**

Pazienti senza sintomi ma che hanno avuto un infarto e che hanno disfunzione del ventricolo sinistro sono a rischio considerevole di sviluppare SC. La probabilità di sviluppare lo SC può essere diminuito dalla terapia che rallenta il processo del remodeling e la progressione della disfunzione del ventricolo sinistro.

Consigli terapeutici

In questo gruppo di pz asintomatici gli ACEinibitori e i Betabloccanti sono i farmaci da utilizzare in prima linea in pz che abbiano avuto l'infarto (recente o pregresso) senza prendere in considerazione la EF e in tutti i pz con ridotta EF di qualsiasi origine sia la cardiopatia. Inoltre se lo scompenso ha come causa una valvulopatia è indispensabile correggerla. E' ovviamente indispensabile correggere i fattori di rischio. E' parere concorde degli esperti di non dare digossina in pz con disfunzione del ventricolo sinistro in RS

**STADIO C. Pazienti con disfunzione del ventricolo sinistro con sintomi in atto o pregressi di Scompenso congestizio.**

Consigli terapeutici

La maggior parte di pz in SC con disfunzione del ventricolo sinistro sintomatica dovrebbero essere trattati con la combinazione di 4 tipi di farmaci: diuretico, ACEinibitore, betabloccante, e digitale (21). Il valore di questi farmaci è stato stabilito in numerosi studi clinici su larga scala. Pazienti con ritenzione di liquidi dovrebbero ricevere un diuretico fino a quando non viene raggiunto uno stato euvolemico e la terapia con diuretico dovrebbe essere continuata per evitare la recidiva della ritenzione di liquidi. Anche se il pz ha risposto favorevolmente al diuretico, il trattamento con ACEinibitori e betabloccanti dovrebbe essere iniziato e mantenuto in pz che li tollerano, poiché è dimostrato che influenzano favorevolmente la prognosi a lungo termine dello SC. La terapia con digossina può essere iniziata in qualsiasi momento per ridurre i sintomi e migliorare la tolleranza allo sforzo.

Le misure consigliate per i pz nello stadio A e B sono anche adeguate per pz con SC precedente o in atto, inoltre è indicata una moderata

restrizione di sodio, con controllo quotidiano del peso corporeo, per permettere un uso più efficace e più sicuro del diuretico. La vaccinazione per l'influenza e lo pneumococco riduce il rischio di infezione respiratoria, viene pertanto consigliata.. Per quanto la maggior parte dei pz non dovrebbe partecipare a lavori o sport pesanti, dovrebbe comunque essere incoraggiata l'attività fisica, eccetto durante i periodi di scompenso acuto, poiché la limitazione dell'attività facilita il decondizionamento fisico, che può peggiorare lo stato clinico e contribuire all'intolleranza allo sforzo dei pz in SC.

Delle misure generali a cui attenersi, la più efficace e la meno utilizzata è un'attenzione ravvicinata e il follow-up. La mancata adesione alla dieta e ai farmaci può rapidamente e profondamente peggiorare lo stato clinico, l'aumento del peso corporeo e minime modificazioni nei sintomi precedono situazioni di emergenza e l'ospedalizzazione. La partecipazione dei familiari al programma terapeutico è determinante sia per sorvegliare la compliance del pz verso i farmaci, sia per la dieta che per l'aumento del peso corporeo.

#### Consigli terapeutici

In questo gruppo di pz i diuretici svolgono un ruolo importante, ma vanno somministrati a pz che hanno ritenzione di liquidi. Gli ACEi vanno somministrati in tutti i pz almeno che non siano controindicati, occorre convincere i pz dell'importanza di questi farmaci e che la tosse può non essere una controindicazione. I BB vanno consigliati a tutti i pz se non vi sono controindicazioni. E' prudente non usare questi farmaci in pz con importante ritenzione di liquidi o che siano stati trattati di recente con inotropi positivi ev. La digitale si è rivelato un farmaco utile in questo stadio, anche con pz in RS.

Lo Spironolattone è un farmaco utile e va utilizzato nelle recidive di scompenso in pz con funzione renale conservata e normale concentrazione di K<sup>+</sup>.

I bloccanti dei recettori dell'Angiotensina sono consigliati nei pz che non tollerano gli ACEi per angioedema o tosse e che siano in trattamento con digitale, diuretici. I bloccanti dei recettori dell'Angiotensina non vanno mai associati agli ACEi e BB poiché tale associazione aumenta la mortalità. Come del resto è sconsigliato l'associazione fra sartanico e betabloccante.

E' sconsigliato l'infusione intermittente o per lungo termine degli inotropi positivi, l'uso dei calcioantagonisti per il trattamento dello scompenso e l'integrazione con supplementi nutrizionali (coenzima Q10, carnitina, taurina, antiossidanti).

**STADIO D. Pazienti con scompenso terminale refrattario**

Questi pz spesso hanno sintomi (compreso astenia intensa) a riposo o per minimi sforzi, non sono in grado di svolgere la maggior parte delle attività della vita quotidiana, spesso hanno cachessia cardiaca e vanno frequentemente incontro a recidiva per cui richiedono ripetuti e prolungati periodi di ospedalizzazione e di cure intensive. Questi pz rappresentano la forma più avanzata di scompenso congestizio e dovrebbero essere trattati con strategie specializzate come il supporto meccanico alla circolazione, infusione continua di inotropi positivi, avviati al trapianto cardiaco o all'Hospice care. Prima che il pz sia considerato in scompenso refrattario è importante che il medico confermi l'accuratezza della diagnosi, identifichi ed inverta, se possibile, qualsiasi condizione che possa aggravarlo; assicurarsi che tutte le strategie mediche convenzionali siano stati impiegati in maniera ottimale. Studi controllati suggeriscono che pazienti in SC avanzato rispondano favorevolmente sia agli ACEinibitori che ai Betabloccanti in maniera simile a quelli con malattia lieve-moderata (22, 23). Comunque, poiché i meccanismi neuroumorali giocano un ruolo importante nel supporto dell'omeostasi circolatoria man mano che lo scompenso progredisce, gli antagonisti neuroormonali possono essere meno ben tollerati dai pz con sintomi severi che da pz con sintomi modesti. Pazienti che sono allo stadio finale della malattia sono a rischio di sviluppare ipotensione ed insufficienza renale dopo la somministrazione di un ACEinibitore o di betabloccante. Quindi questi pz possono tollerare solo piccole dosi di questi antagonisti neuroormonali (ACEi e bb) o non possono tollerarli affatto.

Il bypass o la sostituzione o plastica della valvola vengono sempre più effettuati in pz in SC anche nelle forme avanzate. La rivascolarizzazione è raccomandata in pz con disfunzione del ventricolo sinistro che hanno angina, ma il ruolo in pz asintomatici rimane indefinito.

Il trapianto cardiaco è l'approccio chirurgico più idoneo, ma la scarsa disponibilità degli organi ne limita l'uso. Attualmente ci sono dei sup-

porti meccanici al v sn, ormai impiantabili e consentano al pz di deambulare e di essere dimessi. Sono in corso trial per valutare l'utilità a lungo termine in pz con SC refrattario e non candidati al trapianto cardiaco.

Consigli terapeutici

E' una situazione di gravità clinica che richiede la messa in opera di tutti i presidi per la cura dello SC che sono già state consigliate nello stadio A, B, C. va inoltre controllata la ritenzione dei fluidi. Il pz deve essere trattato in strutture cardiologiche, UTIC o Divisione, a seconda del grado di instabilità clinica, e qualora vi siano le indicazioni avviarlo al trapianto

### **Consigli per il trattamento di malattie concomitanti in pz con scompenso congestizio**

I pz scompensati che siano sintomatici per angina devono essere trattati con BB e nitroderivati e quindi sottoposti a coronarografia per rivascolarizzazione.

I pz con FA parossistica o cronica o che abbiano avuto un evento tromboembolico devono essere trattati con anticoagulanti orali.

La FA oltre che con digitale a basso dosaggio (mantenere la digossinemia a 1 ng/dl) dovrebbe essere trattata con BB e, qualora questi siano controindicati o non tollerati, con amiodarone. Inoltre il BB va consigliato nello SC per ridurre il rischio di morte improvvisa e le linee guida ribadiscono il concetto che la ritenzione di liquidi non deve essere importante e i pz non devono essere trattati di recente con infusione di inotropi positivi.

Qualora il pz abbia avuto TV o sia stato rianimato vi è indicazione all'impianto di ICD con o senza amiodarone.

Gli estensori delle linee guida consigliano, ma con prudenza, perché non ancora provato dai trials:

1. Il ripristino del Ritmo Sinusale di pz in FA con cardioversione elettrica.
2. L'uso della terapia anticoagulante orale in pz in scompenso ma in RS e senza precedenti fenomeni tromboembolici.
3. L'amiodarone per prevenire la morte improvvisa in pz in scompenso e con TV sintomatica (in cui non è possibile o indicato l'impianto di ICD).



## FISIOPATOLOGIA DELLO SCOMPENSO

**Dott. Tommaso Scandiffio**

**Dott Donato Caragiulo**

**Dott Michele Clemente**

*UO di Cardiologia - UTIC, Ospedale Madonna delle Grazie, ASL/4 Matera*

Lo scompenso cardiaco è una sindrome clinica caratterizzata da incapacità del cuore a far fronte alle esigenze metaboliche dell'organismo pur in presenza di una pressione di riempimento normale o aumentata e di un normale ritorno venoso. Lo scompenso può essere dovuto a disfunzione sistolica o diastolica del ventricolo sinistro, in presenza di alterazioni neuromorali che svolgono un ruolo di rilievo. La disfunzione sistolica è definita come incapacità del ventricolo sinistro a svuotarsi, disfunzione diastolica quando è danneggiato il riempimento. Si parla di disfunzione sistolica ventricolare sinistra quando la EF è < a 50 % .

Lo scompenso congestizio è una sindrome con sintomi e segni variabili e complessi e non sempre presenti insieme: fra cui , facile affaticabilità, tachicardia, tachipnea, rantoli polmonari, dispnea, cardiomegalia, galoppo ventricolare, edemi periferici, epatomegalia, ascite, giugulari turgide, ortopnea, dispnea parossistica, epa.

Nella disfunzione sistolica è aumentato il volume telesistolico e ridotta la EF e la gittata. La gittata cardiaca normale a riposo nelle fasi iniziali, non aumenta adeguatamente o si riduce sotto sforzo pur in presenza di aumento della pressione di riempimento ventricolare. Alcuni pz possono avere una marcata disfunzione sistolica del ventricolo sinistro senza incremento della pressione diastolica ventricolare, in tal caso mancano i segni e sintomi della congestione, spesso è presente facile affaticabilità dovuta ad inadeguato aumento della portata durante lo sforzo

Diversi sono i sintomi della disfunzione diastolica del ventricolo in cui con una normale funzione sistolica del v sn (EF = 50 %), vi è un aumento della pressione di

riempimento del ventricolo sinistro con congestione polmonare, quest'ultima situazione si verifica soprattutto nell'ipertensione arteriosa, nella stenosi aortica, nella cardiomiopatia ipertrofica.

Invece per scompenso cardiaco asintomatico si intende una condizione in cui i sintomi dello scompenso sono alleviati dalla risposta neuroumorale e dalla terapia, per quanto i volumi telediastolici e telesistolici sono elevati e la EF ridotta. I meccanismi di compenso sono molteplici e comprendono l'ipertrofia del ventricolo sinistro, la risposta neuroumorale, la stimolazione del sistema renina-angiotensina-aldosterone, la risposta di tipo emodinamico con dilatazione del ventricolo sinistro.

La riduzione della gittata in pz in scompenso provoca la risposta neuroumorale, come la stimolazione dei recettori alfaadrenergici che causano vasocostrizione, stimolazione dei recettori beta che causano aumento della gittata e tachicardia, aumento del tono simpatico e riduzione del parasimpatico e messa in opera di meccanismi con punti di azione a più livelli per favorire l'assorbimento di acqua e sali ed incrementare la volemia..

Nello SC si verifica un aumento della stimolazione del SN autonomo del cuore, delle arterie e delle vene con vasocostrizione arteriosa e venosa, aumento della concentrazione plasmatica di catecolamine, angiotensina II, vasopressina, endotelina-1, citochine (come il fattore di necrosi tumorale). Inoltre vi è una riduzione della endotelina e della vasodilatazione da essa indotta. L'aumento del fattore di necrosi tumorale e la riduzione dell'endotelina si verificano in fase terminale.

Nei pz scompensati vi è ritenzione idrosalina con aumentato riassorbimento tubulare del NaCl, attivazione del sistema renina -angiotensina – aldosterone con incremento di produzione di Angiotensina II. Quest'ultima oltre all'effetto vasocostrittore stimola l'ipertrofia del miocardio e la crescita dei fibroblasti con incremento del collagene, progressione della malattia e peggioramento della funzione sia sistolica che diastolica del ventricolo sinistro.

Nello SC è sempre presente la disfunzione endoteliale con diminuzione dell'ossido nitrico e scomparsa della vasodilatazione da esso dipendente.

### **Disfunzione sistolica**

Quando un ventricolo normalmente riempito non è in grado di espellere una normale gittata, si ha un aumento del volume telesistolico. L'aumento del precarico comporta allungamento del sarcomero ed incremento della contrattilità e quindi aumento della gittata secondo la legge di Maestrini-Starling. Dopo una fase di com-

penso il v sn cede e la gittata diminuisce. L'aumento del volume e della pressione diastolica di riempimento del ventricolo sinistro non causa ulteriore incremento della gittata che anzi progressivamente diminuisce, come del resto diminuisce la EF. L'aumento del volume telediastolico che si verifica nella prima fase quando si riduce la gittata, viene mantenuto ed ulteriormente incrementato dalla ritenzione idrosalina come meccanismo messo in atto dal rene per aumentare il volume e la pressione di riempimento ventricolare

La dilatazione del ventricolo sinistro progressivamente porta a l'insufficienza mitralica, a volte anche severa.

La dilatazione del v sn, meccanismo iniziale di compenso, secondo la legge di Maestrini Starling, comporta un notevole dispendio energetico. Un ventricolo dilatato nei confronti di un ventricolo normale, per produrre la stessa pressione, secondo la legge di Laplace, deve sviluppare una tensione di parete maggiore. La tensione di parete è la maggior determinante del lavoro interno del cuore e del consumo di ossigeno, la dilatazione cardiaca quindi diminuisce l'efficienza cardiaca. La legge di Laplace gioca un ruolo importante nella progressione dello scompenso e delle alterazioni che si verificano a carico dei miociti malirrorati.

È chiaro che man mano che aumenta il raggio del ventricolo deve essere prodotta una tensione maggiore per sviluppare la stessa pressione.

I meccanismi di compenso messi in atto: ipertrofia, dilatazione, incremento della tensione di parete, incremento del sistema simpatico e del sistema renina-angiotensina-aldosterone, ritenzione idrosalina, tutti utili all'inizio e per un tempo limitato si dimostrano successivamente perniciosi e tendono a peggiorare lo scompenso, con incremento del consumo di ossigeno, aritmie, morte cellulare, fibrosi miocardia, riduzione della gittata, ritenzione idrosalina. E' quindi estremamente importante conoscere i meccanismi fisiopatologici per metter in atto adeguato misure preventive e terapeutiche.

### **Disfunzione diastolica**

Perché si possa parlare di scompenso diastolico sono necessarie tre condizioni :

1. Presenza di segni e sintomi di scompenso congestizio.
2. Normale o modica depressione della funzione sistolica del ventricolo sinistro (EF > 40 %).
3. Anomalie a carico del rilasciamento, riempimento, distensibilità o rigidità diastolica, in presenza di elevata pressione di riempimento ventricolare.

Dal 20 al 40 % dei pz con SC hanno la funzione sistolica del ventricolo sinistra conservata e, in assenza di malattie valvolari, hanno un' alterato rilasciamento come causa principale dello S.

Molte malattie del miocardio sono associate a disfunzione diastolica come la cardiomiopatia restrittiva, la cardiomiopatia ipertrofica ostruttiva o non ostruttiva, cardiomiopatia infiltrativa e la pericardite costrittiva.

Comunque la maggior parte dei pz che hanno scompenso congestizio e normale funzione sistolica non hanno una malattia chiara del miocardio, ma hanno un'alterata funzione diastolica. Gran parte delle modificazioni che si verificano nell'apparato cardiovascolare con l'età riguardano soprattutto la diastole. Il ritardato rilasciamento del ventricolo sinistro portano a congestione polmonare ed edema polmonare, il quadro clinico dello scompenso diastolico. Probabilmente la prima causa dello scompenso da disfunzione diastolica è la cardiopatia ischemica, lo studio GISSI (Volpi, Circulation 1993), ha evidenziato come nel 60 % dello scompenso tardivo nel postinfarto la EF fosse normale. Lo SC con funzione sistolica conservata è un'affezione che colpisce prevalentemente le donne anziane, la maggior parte delle quali sono ipertese. Questi pazienti si lamentano soprattutto di affanno e facile affaticabilità, con ridotta tolleranza allo sforzo, ridotta qualità di vita e richiedono frequenti ricoveri ospedalieri. La diagnosi di SC diastolico si basa sui criteri soliti di SC in pz che hanno normale funzione sistolica e non hanno valvulopatie. La disfunzione diastolica ha come strumento diagnostico di riferimento l'ecocolordoppler sia per la valutazione della EF che per la valutazione della diastole con attenta indagine del flusso transmitralico e delle vene polmonari.

Pochi trials sono stati disegnati per il trattamento di pz affetti da scompenso per disfunzione diastolica, trials con piccoli numeri e risultati non conclusivi.

I consigli terapeutici sia nella disfunzione sistolica che diastolica si avvalgono degli stessi principi generali.

## FATTORI NEUROUMORALI NELLO SCOMPENSO

**Dott. Lucia Palumbo**

*Cardiologia Emodinamica Azienda Ospedaliera San Carlo Potenza*

L'Insufficienza cardiaca o Scompenso cardiaco è una Sindrome Clinica caratterizzata da sintomi (dispnea, ridotta tolleranza dello sforzo, ortopnea etc.) e da segni (pallore, tachicardia, edema, ritmo di galoppo etc.) che sono espressione di una risposta multisistemica ad una iniziale riduzione della funzione ventricolare. Nello scompenso vi è l'incapacità del Sistema cardiovascolare di soddisfare le richieste metaboliche dell'organismo. Dal punto di vista fisiopatologico molteplici sono le condizioni che conducono, come evento terminale, allo scompenso.

1) Alterazioni del circolo:

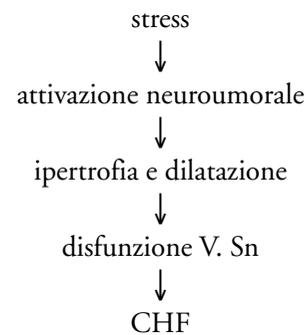
- a) alterazioni della regolazione vascolare
  - ↗ Ipertensione arteriosa
  - ↘ Ipertensione polmonare
  
- b) alterazione della regolazione volume
  - ↗ ↑ Volume ematico
  - ↘ ↓ Volume ematico
  
- c) ossiemoglobina inadeguata o anormale
  
- d) condizioni ad alta portata

- 2) Patologia cardiaca:
  - a) patologia del pericardio
  - b) patologia delle valvole
  - c) cardiopatie congenite
  - d) tumori e traumi
  - e) disordini del ritmo e/o della conduzione
  - f) patologia del miocardio:
    - 1) cardiomiopatia
    - 2) cardiopatia ischemica
    - 3) condizioni infiltrative
    - 4) miocarditi

Qualunque sia la natura dello stress che ha condotto alla riduzione della funzione ventricolare, il sistema cardiovascolare pone in atto una serie di adattamenti compensatori che coinvolgono:

- a) struttura e funzione dei miociti
- b) geometria ventricolare
- c) tono vascolare
- d) regolazione del volume intra ed extra vascolare

Tali adattamenti rappresentano il risultato di una complessa attivazione neuroendocrina ed hanno ovviamente effetti benefici nella insufficienza cardiaca acuta, ma il loro perdurare nel tempo contribuisce alla progressiva disfunzione ventricolare e vascolare. Volendo schematizzare possiamo affermare che uno stress, di qualsivoglia natura, che riduca la PA e la gittata cardiaca, attraverso l'attivazione neuromorale, conduce a ipertrofia e dilatazione ventricolari; successivamente, perdurando lo stress nel tempo, a disfunzione diastolica e sistolica e quindi all'insufficienza cardiocircolatoria.



Ciascun passaggio, ed in particolare quello dallo stato di disfunzione ventricolare Sn alla CHF conclamata, è largamente mediato dalla attivazione neuroendocrina, che riveste quindi un ruolo preminente nella patogenesi e nella prognosi della CHF essendo l'artefice dell'adattamento con il successivo rimodellamento e lo sviluppo di alterazioni del distretto vascolare.

Perché avviene l'attivazione neuroendocrina in corso di CHF?

Secondo Harris "la Risposta neuroumorale che si realizza durante CHF è la stessa che agli albori della vita veniva utilizzata per la sopravvivenza della specie nelle due principali condizioni che minacciavano la vita: l'emorragia e lo stress fisico, attraverso una riduzione della PA". Pertanto qualsiasi condizione che rappresenti una minaccia per l'omeostasi pressoria evoca l'attivazione, barocettore mediata, dei sistemi neuroendocrini.

In quale modo avviene l'attivazione neuroendocrina? Attraverso l'instaurarsi di una complessa serie di meccanismi che comprendono:

- 1) ↑ del tono simpatico
- 2) alterata risposta parasimpatica
- 3) alterazioni ai recettori adrenergici
- 4) alterazioni dei riflessi cardiovascolari
- 5) produzione di neuroormoni

I neuroormoni sono sostanze circolanti e/o locali, per la maggior parte prodotti da sistemi neuroendocrini altamente interattivi ed integrati con cervello, cuore, reni ed organi periferici. I neuroormoni possono esplicare effetti diretti sul miocardio ed effetti indiretti. Schematicamente possiamo dire che i neuroormoni esplicano le loro azioni mediante:

- 1) effetti diretti sul miocardio
- 2) effetti sull'endotelio
- 3) effetti sul microcircolo
- 4) effetti sul circolo periferico:
  - a) rimodellamento vascolare
  - b) re-distribuzione del flusso sanguigno regionale

Per dare un'idea della complessità del problema, può essere utile una breve elencazione di neuroormoni la cui concentrazione appare in ↑ in corso di CHF:

Noradrenalina  
Adrenalina  
Attività reninica  
Angiotensina II  
Aldosterone  
Anginina vasopressiva  
Neuropeptide y  
Fattore di necrosi tumorale a  
Neurochina A  
Sostanza P  
IGF (fattore di crescita insulino-simile)  
Neuregulina  
Ormone della crescita  
Peptide vasoattivo intestinale  
Prostaglandine  
PNF  
Endoteline  
β endorfine  
Peptide correlato al gene della calcitonina  
Cortisolo  
EDRF

Tutte queste sostanze hanno effetti diversi e/o contrastanti tra loro. In generale possiamo affermare che nella CHF sono stati identificati fattori vasocostrittivi - anti-natriuretici - mitogeni in grado di alterare l'emodinamica periferica, favorire l'aumento del pre-carico e del post-carico ventricolare, contribuire alla disfunzione endoteliale e alla vasocostrizione, esercitare azioni tossiche sul miocita ed avere così un ruolo determinante nella progressione della malattia.

Contrapposti a questi fattori vi sono sostanze circolanti e locali ad azione vasodilatante - natriuretica - antimitogena. Recenti studi concernenti l'evoluzione della CHF hanno rilevato uno stadio iniziale (spesso cronico) in cui il paziente, nonostante la disfunzione ventricolare, è asintomatico, non presenta vasocostrizione e non ha ritenzione di sodio. Alcuni dati indicano che questo stato iniziale, definito "disfunzione

VS<sub>n</sub> asintomatica” può rimanere tale grazie all’attivazione dei sistemi vasodilatatori - natriuretici - antimitogeni. Queste osservazioni indirizzano le strategie terapeutiche nella direzione di una inibizione dei fattori che mediano la vasocostrizione, la ritenzione di sodio e il rimodellamento e il potenziamento dei sistemi vasodilatanti e natriuretici.

**Fattori vasocostrittivi - antinatriuretici - mitogeni:**

Sistema nervoso simpatico  
Sistema RAA  
Sistema arginina-vasopressina  
Endotelina  
Citochine  
Trombossano  
Neuropeptide  $\gamma$   
Fattore di necrosi tumorale  $\alpha$

**Fattori vasodilatatori, natriuretici, antimitogeni:**

Peptici natriuretici  
Prostaglandine  
Kallicreina, Kinine  
Dopamina  
E D R F / N O  
Peptide vasoattivo intestinale (VIP)  
Peptide correlato al gene della calcitonina  
Sostanza P  
Beta - endorfine  
IGF (fattore di crescita insulino-sinile) ] Azione antiapoptosica  
Neuregulina

Il sistema nervoso simpatico si è sviluppato precocemente nel corso dell’evoluzione, probabilmente prima del sistema renina - angiotensina - aldosterone. Il sistema è preposto a mantenere costante la gittata cardiaca, la pressione arteriosa e la pressione di riempimento; esso è stato designato a far fronte al deficit di volume ematico ed a contribuire alla reazione di difesa o di “allarme” che accompagna l’esercizio fisico ed

altre condizioni di stress. L'omeostasi è ottenuta attraverso la regolazione della P.A.. In acuto, l'aumento della FC, l'aumento dell'intropismo, la vasocostrizione e la redistribuzione regionale del flusso, permette l'↑ della portata e della PA e la conservazione del flusso ematico al cervello ed al cuore a spese del flusso ai distretti renale e splancnico, muscolo-scheletrico e cutaneo. La stessa redistribuzione del flusso ematico avviene in corso di CHF. Ad esempio, la cronica riduzione del flusso al distretto muscolo-scheletrico e le conseguenti modificazioni strutturali di tale sistema sono fattori importanti nel determinare la ridotta tolleranza allo sforzo in corso di CHF.

Come avviene l'attivazione del SNS in corso di CHF?. Non è del tutto chiara la sequenza degli eventi. È possibile un ruolo chiave di alterazioni dei riflessi barorecettoriali. Nei modelli sperimentali di CHF è stato rilevato un aumento della Na / K ATPasi nelle terminazioni afferenti dei barocettori, la cui causa ed il cui significato rimangono sconosciuti. In conseguenza di ciò vi sarebbe una riduzione del segnale afferente ("denervazione funzionale afferente") che è di tipo inibitorio, con conseguente ↑ dell'attività simpatica efferente, e del rilascio di Na, vasopressina e indirettamente di renina. Alle anomalie dei riflessi sarebbero legate le risposte tachicardiche anomale, la vasocostrizione periferica, l'ipotensione ortostatica e la ridotta tolleranza allo sforzo presenti in corso di CHF. Il mediatore di tutte queste azioni è la NA, la cui concentrazione plasmatica aumenta precocemente in corso di CHF. Tale ↑ è legato a: 1) ↑ della secrezione 2) ridotta clearance plasmatica 3) ↓ re-uptake neuronale. Lo studio SOLVD ha dimostrato che l'↑ della NA plasmatica avviene in una fase precoce della disfunzione ventricolare sinistra, prima che vi sia evidenza clinica di scompenso. Il grado di aumento della NA plasmatica è correlato alla gravità dell'insufficienza del circolo, ed è ancor più evidente durante esercizio fisico. La NA plasmatica è risultata inoltre strettamente associata alla sopravvivenza nei pazienti con CHF. Il progressivo ↑ della NA plasmatica può essere attenuato dalla terapia con ACE inibitori. Secondaria all'esposizione prolungata alle elevate concentrazioni di catecolamine è la "down-regulation" dei  $\beta_1$  recettori (riduzione del numero e disaccoppiamento recettoriale, ovvero disaccoppiamento proteina G - sistema dell'adenilato-ciclastasi con ↑ della proteina G inibitoria e ↓ dell'attività adenil ciclastica). A causa della regolazione verso il basso sottotipo-selettiva dei  $\beta_1$  recettori in corso di CHF, la proporzione dei  $\beta_2$  ↑ approssimativamente fino a rappresentare il 40% dei  $\beta$  recettori miocardici (dal normale 20 - 30 %). Gli ACE inibitori annullano parzialmente la down regulation mentre il Beta-blocco può annullare il disaccoppiamento beta-recettoriale.

Nel 1946 fu scoperto un ↑ della concentrazione di renina nei campioni di sangue ottenuti dalle vene renali di pazienti con CHF, inizialmente interpretato come risposta compensatoria alla ↓ del flusso ematico renale. Solo successivamente si è compreso il ruolo del sistema RAAS nella patogenesi della CHF. La notevole efficacia degli ACE inibitori nel trattamento della CHF suggerisce che il RAAS si attivi in modo anomalo. Questo sistema si è evoluto in molti milioni di anni come sistema deputato al mantenimento dell'omeostasi circolatoria. Il punto di partenza del sistema è rappresentato dalla renina che viene rilasciata dalle cellule iuxtaglomerulari del rene in risposta a vari stimoli. Esistono altri RAAS tissutali a livello miocardico e vascolare. Vari sono gli stimoli alla produzione di renina:

- 1) ↓ pressione di perfusione o flusso renale (barorecettori renali)
- 2) ↑ attività simpatica
- 3) ↓ concentrazione di Na a livello macula densa (chemorecettori renali)
- 4) Terapia diuretica
- 5) Anomalo meccanismo di controllo riflesso
- 6) Vasopressina
- 7) Vasodilatatori ad azione diretta
- 8) Diete a basso contenuto di Na
- 9) Prostaglandine.

La renina è un enzima che agisce su una  $\alpha$ 2-globulina prodotta principalmente dal fegato, l'angiotensinogeno, e lo scinde in angiotensina I (decapeptide). L'ACE, ampiamente espresso nell'intero organismo, trasforma l'angiotensina I in angiotensina II (octapeptide). Quest'ultima, con i suoi molteplici meccanismi di azione, è considerata la principale responsabile della fisiopatologia dello scompenso. E' relativamente difficile dosare questo octapeptide, in quanto gli anticorpi reagiscono in modo crociato con altri peptidi, e pertanto, come indice dell'attività del RAAS, viene tradizionalmente misurata la PRA. Nello studio SOLVD la PRA è risultata solo minimamente ↑ nella CHF media o asintomatica; al contrario, nei pazienti con CHF conclamata e non trattata, la PRA è ↑ mediamente di 9,5 volte e l'aldosterone di 6,4 volte rispetto ai controlli.

Una tabella può riassumere siti e azioni dell'angiotensina II:

Cuore	Inotropismo positivo - Ipertrofia
Rene	Rilascio di renina - contrazione mesangiale - riassorbimento di sodio a livello tubulo contorto prossimale
Surrene	Rilascio di Aldosterone
Cervello	Sete - Rilascio di vasopressina - ↑ della scarica simpatica
Sist. nervoso simpatico	Rilascio di Noradrenalina
Muscolatura liscia vascolare	Vasocostrizione - Ipertrofia
Antagonizza ANP e BNP	

Studi recenti hanno documentato che l'Angiotensina II si lega a tre classi di recettori, denominati AT1, AT2, AT3. Quasi tutte le azioni biologiche sono mediate dai recettori AT1. Questo recettore, come altri recettori per gli ormoni peptidici, è legato al sistema delle proteine G. A seguito del legame, l'angiotensina II attiva le fosfolipasi C con conseguente formazione di inositolo trifosfato e diacilglicerolo. Questi secondi messaggeri aumentano il Ca intracellulare e mediano le azioni dell'angiotensina II.

### **Sistema arginina - vasopressina**

Anche i livelli plasmatici di arginina - vasopressina risultano molto ↑ nei pazienti con CHF: i livelli plasmatici normali oscillano tra 2,5 e 4 pg / ml, che salgono a 9 pg / ml nei pazienti con CHF moderata e a 40 pg / ml nei pazienti con CHF grave. La A-V è un potente vasocostrittore ed esercita il suo effetto interagendo con un recettore vascolare (V-1), funzionalmente distinto dal recettore tubulare del rene (V-2) dove la sua funzione è la ↓ della clearance dell'acqua libera. E' solo con lo sviluppo di metodi radioimmunologici sensibili anche a basse concentrazioni circolanti di A-V che si è compreso l'effetto di A-V sulla PA. Il controllo della secrezione di A-V è molto complesso, e coinvolge sia stimoli osmotici che non osmotici. I fattori che sono noti influenzare il rilascio di A-V sono:

- 1) L'osmolalità
- 2) La PA intracardiaca e intraarteriosa
- 3) I livelli circolanti di Angiotensina II
- 4) Fattore natriuretico atriale
- 5) Adrenorecettori a 2 centrali
- 6) Prostaglandine

Nella maggior parte dei casi la A-V è strettamente collegata all'↑ e alla ↓ dell'osmolalità, rendendo l'osmocettore il principale determinante dei livelli di A-V; comunque anche i barocettori partecipano a questa regolazione (N.B.: gli impulsi afferenti sono di tipo inibitorio). Malgrado l'iponatriemia, molti pazienti con CHF presentano livelli plasmatici di A-V inespugnabilmente elevati. L'↑ di A-V riduce la capacità del rene di eliminare acqua libera e potrebbe contribuire all'iponatriemia presente in corso di CHF.

### **Endotelina**

Le endoteline, potente sistema compensatorio locale tissutale, raggruppano una famiglia di peptidi vasocostrittori costituiti da 21 amminoacidi isolati in almeno quattro differenti isoforme ed un peptide vasoattivo di contrazione intestinale. Sebbene originariamente si supponesse una secrezione esclusivamente endoteliale, è ormai evidente che numerosi tessuti sintetizzano e rilasciano le endoteline. L'endotelina è il prodotto maturo di una molecola precursore (la big endotelina), che è scissa da un enzima di conversione, simile a quello per l'angiotensina.

Una volta rilasciato, l'endotelina presenta una ampia varietà di azioni biologiche, coinvolgenti i sistemi cardiovascolare, renale, polmonare e neuroendocrino.

L'endotelina attiva agisce su due distinti recettori A e B.

Il recettore A, altamente espresso nel muscolo liscio vascolare e nel miocardio, media le azioni vasocostrittrici e inotrope. Al contrario, il recettore B, altamente espresso nelle cellule endoteliali, comporta il rilascio di EDRF / NO. La tabella successiva riassume le principali azioni biologiche dell'endotelina.

### Azioni biologiche dell'endotelina

Azioni sul sistema cardiovascolare	Effetto inotropo positivo marcato Bradycardia riflessa Azione pressoria potente e sostenuta Ipertrofia e proliferazione di fibroblasti e cellule pareti vasali
Azioni sul rene	↑ resistenze arteriose renali ↓ velocità di filtrazione glomerulare ↓ flusso ematico renale Ipertrofia mesangiale
Azioni sui polmoni	Potente broncocostrittore
Azioni neuroendocrine	Aumentato rilascio di ANF, prostaglandine, renina, aldosterone, A-V, neurotrasmettitori.

Questo sistema gioca un ruolo nella regolazione del tono vascolare in risposta ad una riduzione della portata cardiaca, come avviene, ad esempio, in corso di emorragia. Non a caso la trombina è un potente stimolo alla produzione di endotelina. Poiché la CHF è uno stato “a bassa portata” simile a quello che si verifica in corso di emorragia, è presumibile che l'ET possa aumentare a causa di una riduzione del volume arterioso effettivo. Nella CHF i livelli plasmatici di ET sono ↑ di circa 3 volte e sono correlati con la classe funzionale e la severità dell'ipertensione polmonare. Quando saranno disponibili agenti bloccanti del recettore A e degli inibitori dell'enzima di conversione dell'ET, sarà ben chiaro il ruolo delle ET nella fisiopatologia della CHF.

### Citochine

Esiste una crescente consapevolezza che le citochine pro infiammatorie rivestono un ruolo nella CHF: le citochine non sono veri ormoni, ma una famiglia di proteine con peso molecolare relativamente basso, secrete da “cellule produttrici” che influenza-

no il comportamento di “cellule bersaglio”. Si legano a recettori specifici, in genere in modo complesso. I TNF, l'interleukina 1 e l'interferone  $\gamma$  sono stati le prime citochine ad essere caratterizzate. I pazienti con CHF presentano elevati livelli circolanti di fattore di necrosi tumorale  $\alpha$ , che sembra associato allo stato avanzato della malattia, a cachessia e a marcata attivazione del sistema renina - angiotensina - aldosterone. Un componente della famiglia dei recettori per il TNF (Fas) traduce un segnale apoptotico all'interno delle cellule, e dato che il decadimento cellulare è un fenomeno essenziale della progressione del CHF è possibile che il TNF $\alpha$  sia importante nel rimodellamento VSn.

### **Neuropeptide $\gamma$**

Il NPY è un peptide costituito da 36 amminoacidi, originariamente isolato dal cervello; deriva da un precursore ed è localizzato insieme allo NA nei gangli e nelle fibre sinapatiche che innervano le arteriole, le vene e il cuore e, oltre ad essere un potente vasocostrittore, ha effetto inotropo negativo e può avere attività vagolitica. Condizioni associate ad elevati livelli plasmatici di N.  $\gamma$  sono la nascita, l'ipertensione, il feocromocitoma e la CHF.

### **Fattore natriuretico atriale**

Il sistema dei peptidi natriuretici emerge come un importante sistema funzionale vasodilatatore, natriuretico ed antimitogeno attivato in corso di CHF. L'ANF è la forma circolante di un peptide costituito da 28 amminoacidi. Esso è presente sotto forma di granuli di pro-ANF nei miociti atriali e, in corso di CHF, nei miociti ventricolari. Il principale stimolo al rilascio di ANF è rappresentato dalla distensione e stiramento atriale. Le principali azioni dell'ANF includono:

- 1) natriuresi
- 2) inibizione del SRAA
- 3) modulazione del sistema nervoso simpatico
- 4)  $\uparrow$  della permeabilità capillare
- 5) vasodilatazione arteriosa
- 6) inibizione della proliferazione del muscolo liscio vascolare

L'ANP è integrato dal BNP (peptide natriuretico encefalico) e dal CNP, prodotto dalle cellule endoteliali e dotato di effetto di inibizione dell'endotelina. Esistono 3 differenti recettori noti come A - B - C. In realtà il recettore NPR -C funziona come recettore di clearance che rimuove i peptidi dal circolo. L'ANP è un predittore chimico non invasivo di CHF acuta nei pazienti anziani. L'estremità N-terminale della molecola di ANP, che è biologicamente inattiva, è invece un indicatore sensibile e specifico di disfunzione VSn asintomatica (una concentrazione plasmatica di N-ANP > 54 pmol / l ha una sensibilità del 90% e una specificità del 92% nell'individuazione dei pazienti con disfunzione ventricolare). I peptidi natriuretici vengono eliminati mediante il recettore di clearance (NPR-C) localizzato nelle cellule endoteliali, nelle cellule muscolari lisce vascolari e nel rene. Questa clearance recettore mediata si affianca ad una via enzimatica di clearance che è la degradazione mediata dall'enzima endopeptidasi neutra (NEP). Pertanto l'inibizione del NEP, aumentando i livelli di ANP, può rappresentare un nuovo approccio al trattamento della CHF.

### **Prostaglandine**

Le prostaglandine non sono veri ormoni ma autocoidi (cioè sono sintetizzate e biologicamente attive in loco). Tuttavia esistono alcuni metaboliti circolanti come le PGI<sub>2</sub> e PGE<sub>2</sub> che risultano ↑ in corso di CHF. Le PGI<sub>2</sub>, E<sub>2</sub>, E<sub>2α</sub> sono secrete dalle arteriole renali, dai glomeruli, da alcune parti dei tubuli renali e dei dotti collettori. Proteggono la microcircolazione glomerulare, producendo vasodilatazione, prevalentemente a livello della arteriola efferente e quindi favorendo l'escrezione di Na. Le PG riducono il riassorbimento di acqua indotto dalla A-V e inducono il rilascio di ANF. Durante CHF l'omeostasi renale è strettamente dipendente dalla sintesi di PG e sono ormai ben noti gli effetti sfavorevoli dei FANS sulla funzione renale nel quadro dello scompenso.

L'attività delle PG ↑ con il peggioramento dell'insufficienza cardiaca.

### **Fattori di rilasciamento endoteliale (EDRF) / ossido d'azoto**

I fattori di rilasciamento derivanti dall'endotelio (EDRF) e l'ossido di azoto (NO) non sono, in senso stretto, neuroormoni o citochine; essi comprendono pure nitroso-

tioli, il fattore di iperpolarizzazione endoteliale (EDHF) e le PGI<sub>2</sub>. Sono modulatori del tono vascolare rilasciati dalle cellule endoteliali in seguito all'interazione con acetilcolina, bradichinina, amine biologiche e peptidi; dalle cellule endoteliali diffondono nelle cellule muscolari lisce adiacenti ove inducono vasodilatazione mediata dal GMP ciclico attraverso l'attivazione della guanilato ciclasi solubile e l'inibizione dell'attivazione piastrinica. Nella CHF è alterata sia la vasodilatazione endotelio-dipendente mediata dalla acetilcolina che quella endotelio-indipendente, mediata dalla nitroglicerina ed espressione della alterata responsività della muscolatura liscia vascolare. L'alterazione della regolazione della vasodilatazione endotelio dipendente può essere risolta in parte con la somministrazione di L-arginina o dagli ACE-inibitori. Tale alterazione è espressione della disfunzione endoteliale presente in corso di CHF e può essere dovuta a:

- 1) alterazione dei recettori muscarinici
- 2) anormale sintesi e/o rilascio di EDRF.

Vale la pena di sottolineare come, in corso di CHF, la disfunzione endoteliale sia tempo-dipendente e quindi più grave nelle fasi avanzate della malattia. L'alterazione della vasodilatazione endotelio-dipendente può essere attribuita agli aumentati livelli plasmatici di citochine, al flusso ematico cronicamente ridotto, all'aumentata attività ACE o alla inattivazione dell'NO a seguito della incrementata produzione di radicali liberi probabilmente derivati dalla auto-ossidazione delle eccessive quantità di catecolamine circolanti. Al contrario, l'attività fisica aumenta l'espressione della NO sintetasi endoteliale.

### **Peptide vasoattivo intestinale (VIP)**

Il VIP, un tempo considerato fattore di esclusiva origine gastro intestinale, è invece presente nelle fibre parasimpatiche largamente rappresentate nel sistema nervoso sia centrale sia periferico, nel miocardio attorno al NSA e A-V, nelle pareti dei vasi sistemici e coronarici. Il VIP possiede azioni vasodilatatrice con ↓ della PA sistemica e polmonare; possiede inoltre azione inotropica e cronotropica positiva, diuretica e natriuretica. Il VIP è quindi un neuropeptide composto da 28 amminoacidi ed è strutturalmente correlato alla secretina e al glucagone. I suoi livelli plasmatici sono ↑ dalla terapia con ACE inibitori. Un recente studio ha dimostrato che la sua concentrazione plasmatica è inversamente proporzionale alla gravità dello scompenso, essendo maggiore nei

malati in CL NYHA II rispetto ai malati in CL NYHA più avanzata. Nella CHF severa è stata rilevata una riduzione della concentrazione del neuropeptide anche a livello miocardico: ciò potrebbe essere ascrivibile alla parziale deplezione del neuropeptide dalle terminazioni nervose, secondaria alla progressiva riduzione della capacità produttiva della molecola nel corso della malattia: il rilascio dell'ormone è un fenomeno energia-dipendente e nella CHF vi è una progressiva riduzione dei fosfati ad alta energia.

Tra i fattori neuroormonali ad azione antimitotica, vasodilatatrice e natriuretica ricordiamo infine la callicreina, prodotta dai tubuli distali del rene; si tratta di una proteasi che agisce sul chimosinogeno per formare i peptidi bradichinina e callinina, che vengono successivamente degradati dall'enzima chimosinasi II, analoga all'ACE.

In conclusione possiamo affermare che l'attivazione neuroormonale ha un ruolo fondamentale nella CHF. I neuroormoni vengono rilasciati inizialmente nel tentativo di mantenere la PA e garantire l'omeostasi circolatoria. L'iper reattività neuroendocrina è associata a prognosi sfavorevole e, in definitiva, è un importante indice della severità della malattia. E' ormai bene evidente che i farmaci tendono ad annullare l'eccessiva produzione di neuroormoni, come gli ACE inibitori ed i b bloccanti, hanno la capacità di migliorare la clinica e la sopravvivenza dei pazienti con CHF.

Le prospettive future possono essere così riassunte:

- 1) Impiego dei fattori neuroormonali per la diagnosi precoce di disfunzione VS<sub>n</sub> asintomatica
- 2) Trattamento della disfunzione VS<sub>n</sub> asintomatica mediante potenziamenti dei fattori endogeni vasodilatatori, antimitogeni e natriuretici
- 3) Trattamento della CHF conclamata mediante antagonismo dei fattori endogeni vasocostrittori, antinatriuretici e mitogeni.

## INSTABILIZZAZIONE DELLO SCOMPENSO CONGESTIZIO

**Dott. Tommaso Scandiffio**

**Dott. Antonio Cardinale**

**Dott. Rachele Autera**

*U O di Cardiologia - UTIC Ospedale Madonna delle Grazie, ASL/4 Matera*

Il decorso clinico dello scompenso congestizio cronico è caratterizzato da fasi di relativo compenso che si alternano a fasi di peggioramento clinico che non raramente obbligano il pz a ripetuti ricoveri; con il progredire della malattia i periodi intercritici si accorciano mentre le recidive diventano più frequenti. E' la storia naturale della malattia che ha le sue basi fisiopatologiche nella dilatazione e sfericizzazione del V sn con aumento del volume telesistolico e telediastolico e riduzione della EF.

La scarsa adesione alla terapia è una delle cause più frequenti delle recidive. Spesso i pz, o perché anziani e quindi non in grado di gestire la terapia o perché divenuti asintomatici o per intolleranza ad alcuni farmaci, non si attengono alle prescrizioni terapeutiche e comportamentali. E' importante impostare un adeguato programma di educazione sanitaria ad "hoc" a cui devono partecipare anche i familiari del pz.

Le affezioni croniche di altri parenchimi o malattie sistemiche rendono difficile controllare adeguatamente un compenso labile che facilmente va incontro a recidive

Causa frequente dell'instabilizzazione sono le infezioni soprattutto polmonari a cui i cardiopatici sono predisposti per l'edema interstiziale polmonare. La febbre, la tachicardia e l'ipossiemia facilmente favoriscono l'insorgenza dello scompenso e rendono instabile un compenso precario. E' utile quindi consigliare la vaccinazione antinfluenzale e antipneumococcica.

Pazienti con affezioni croniche dei polmoni e disfunzione del ventricolo sinistro hanno un decorso clinico più lento dello scompenso, non possono essere trattati con betabloccanti, con tutti gli svantaggi di tale privazione, né la loro affezione polmonare

può essere trattata con beta2 stimolanti. Per cui questi pz hanno un decorso più tumultuoso delle recidive e un recupero più lento. Problemi simili si presentano in pz con insufficienza renale, in cui il controllo della volemia e degli elettroliti è difficile, ed è problematico l'uso degli ACEinibitori, farmaci indispensabile per il trattamento dello scompenso. Anche questi pz in caso di recidiva dello scompenso hanno decorso più grave e recupero più lento.

L'ipertiroidismo per la tachicardia, l'incremento del consumo di ossigeno e l'aumento delle catecolamine può essere causa di scompenso, per cui è importante controllare la funzione tiroidea soprattutto in pz che assumono amiodarone.

L'anemia può essere causa di peggioramento clinico nel cardiopatico, per l'impossibilità del cuore ad aumentare la portata cardiaca per compensare il diminuito apporto di ossigeno.. Recenti lavori hanno evidenziato come pz scompensati anche con anemie di lieve entità (Hb < 12 gr) possono migliorare con terapia marziale ed eritropoietina.

I farmaci possono giocare un ruolo importante nel rendere instabile un compenso ben controllato dalla terapia, vanno ricordati i FANS per l'interazione con gli ACEinibitori e l'azione sulla ritenzione idrosalina, i cortisonici, i citostatici (adriamicina e ciclofosfamide), le biguanidi (metformina e fenformina), gli antiaritmici e particolare attenzione occorre rivolgere verso gli antidepressivi triciclici che causano aritmie ventricolari gravi e possono portare a morte.

Altra causa di instabilizzazione, a volte subdola a volte drammatica, è l'embolia polmonare che va sempre presa in considerazione in cardiopatici che vanno incontro a peggioramento di cui non si riesce a identificare la causa.

Il controllo inadeguato della pressione arteriosa è motivo non raro di riaccutizzazione dello scompenso, come pure lo è un intervento di chirurgia generale in un cardiopatico non adeguatamente preparato per la narcosi.

La causa più frequente di scompenso in Italia è la cardiopatia ischemica (40 %), seguita dall'ipertensione arteriosa (20 %) e dalla cardiopatia dilatativa e valvolare (20 %). Non raramente in pz con cardiopatia ischemica si verificano episodi di recidiva di ischemia transitoria o irreversibile che possono precipitare o aggravare lo scompenso.

In pz con cardiopatia ischemica cronica, spesso sono presenti aree di miocardio ibernante, miocardio cioè vitale ma non funzionante per insufficiente apporto di ossigeno. Queste aree soprattutto se estese o in presenza di un ventricolo sinistro già coinvolto in precedenti eventi ischemici, possono causare scompenso o aggravarne uno preesistente. Lo stress imaging (con eco o scintigrafia miocardica) può fornire importanti informazioni fisiopatologiche in vista di coronarografia e rivascolarizzazione.

Le aritmie ventricolari e sopraventricolari sono frequenti causa di peggioramento clinico del pz scompensato. Le aritmie ventricolari ipercinetiche rappresentano un momento di svolta nel decorso della malattia, spesso annunciano eventi drammatici come la sincope e la morte improvvisa, la terapia farmacologica ha scarso successo, l'impianto di defibrillatore (ICD) è l'unica arma efficace.

Fra le aritmie sopraventricolari la più frequente e importante è la fibrillazione atriale non rara in pz scompensati soprattutto se anziani. La perdita della contrazione atriale rappresenta una svolta negativa importante, e qualora non venga ripristinato rapidamente il Ritmo Sinusale, ha un effetto accelerante sul decorso clinico. La FA, oltre al peggioramento clinico, comporta il rischio di embolia e spesso obbliga al ricovero in terapia intensiva. E' comunque un momento importante che richiede una nuova strategia terapeutica: terapia anticoagulante orale, controllo adeguato della frequenza cardiaca e se possibile, ripristino del Ritmo Sinusale.



## LO SCOMPENSO CARDIACO NELL'ANZIANO

**Nico Libutti**

*Dirigente medico 1 livello*

*U.O. Geriatria*

*Az. Ospedaliera San Carlo Potenza*

Lo scompenso cardiaco rappresenta la condizione clinica finale di numerose cardiopatie e la sua incidenza è in drammatico aumento nella popolazione anziana. Dati recenti indicano che l'incidenza in soggetti di età tra 75 e 84 aa è compresa tra 13 e 50/1000 persone, contro appena 1,6/1000 dei soggetti tra 45 e 54 aa. Peraltro anche la prevalenza dello scompenso cardiaco aumenta linearmente con l'età passando dal 3% nelle persone di età compresa tra 45 e 64 aa, al 6% negli ultrasessantacinquenni, e 10% delle persone con più di 75 aa. Se tali dati si leggono tenendo conto del rapido incremento della popolazione anziana nel mondo occidentale si comprende bene la portata medica, economica e sociale del fenomeno. Infatti è proprio nella fascia di età estrema che la mortalità aumenta significativamente, e più ancora la non autosufficienza con tutte le problematiche gestionali ad essa correlate. Ma se non disponiamo ancora di dati sufficienti per stabilire quanto la mortalità, in questa fascia d'età, sia dovuta alla maggiore severità della patologia o alle varie situazioni cliniche che ad essa, il più delle volte, invariabilmente si sovrappongono, è invece certo che la ricaduta socio-assistenziale e sanitaria è estremamente onerosa, senza che ad essa si accompagni, il più delle volte, una migliore qualità di vita.

Lo scompenso cardiaco conclamato (cl. NYHA III e IV) è una sindrome a prognosi estremamente infausta. La mortalità, in assenza di alterazioni correggibili, è, nei soggetti ultrasessantenni, dell'82% dei maschi e del 67% delle donne a 6 anni. Il tasso di mortalità a 30 gg da un episodio acuto è, in entrambi i sessi, del 20% e la morte improvvisa rappresenta la modalità più comune dell'exitus.

## **Peculiarità dello scompenso nell'anziano**

Fisiopatologicamente le modificazioni del cuore indotte dall'età sono molto simili a quelle che si riscontrano in corso di scompenso cardiaco. Un ben documentato aumento dello spessore della parete del ventricolo sinistro ed una riduzione della velocità di riempimento diastolico precoce sono stati riscontrati con l'avanzare dell'età anche nella popolazione anziana sana. Gli elementi che caratterizzano questi pazienti sono: coesistenza di più fattori eziologici cardiaci causanti lo scompenso, aumento della rigidità miocardica, invecchiamento del tessuto miocardico, diminuzione della funzione recettoriale, modificazioni della funzione cardiovascolare a riposo e sotto sforzo, stato della funzione renale e neuroendocrina, tipo di vita sedentario, mancanza di allenamento e riduzione della massa scheletrica, aumento delle miopatie periferiche da scompenso cardiaco, cambiamento nelle abitudini nutrizionali determinanti una riduzione dell'apporto di potassio e di magnesio, elevata medicalizzazione per l'elevato tasso di comorbilità con scarsa compliance alla terapia. Una delle peculiarità dello scompenso cardiaco dell'anziano è certamente la prevalenza della disfunzione diastolica rispetto a quella sistolica. La disfunzione diastolica è strettamente correlata alla ipertensione, condizione che mostra proprio nella fascia di età geriatrica il massimo dell'incidenza e della prevalenza. Ovviamente da tale distinzione fisiopatologica consegue un diverso e più mirato approccio clinico e terapeutico.

La sovrapposizione su cuore senile di una patologia dall'impatto così significativo ha quindi un effetto moltiplicativo e non additivo sulle manifestazioni cliniche soprattutto in considerazione del fatto che l'invecchiamento coinvolge non solo l'apparato cardiovascolare ma anche, ovviamente, tutti gli organi ed i sistemi, loro pure gravati, nella maggioranza dei casi, da patologie croniche. Questo rende conto delle atipie di presentazione clinica, con aumento del rischio di non autosufficienza e di rischio iatrogeno. La diagnosi di scompenso cardiaco può, nell'anziano, essere sfuggitiva. Uno stato confusionale o eventi ischemici cerebrali da bassa gittata, un declino cognitivo rapido, la precipitazione di uno stato di uremia in pazienti con insufficienza renale cronica, una sincope o in genere deficit funzionali a carico di qualunque organo o apparato la cui riserva funzionale sia già ridotta dal fisiologico invecchiamento, possono talvolta essere manifestazioni cliniche d'esordio dello scompenso, più ancora che la classica dispnea da sforzo o l'astenia, spesso mascherate da una certa sedentarietà o imputabili a patologie concomitanti come pneumopatie croniche, obesità, generale decondizionamento. L'interpretazione dei reperti fisici si rivela talvolta complessa pro-

prio per l'embricarsi ed il sommarsi delle differenti patologie. Così rantoli basali, frequenti in questo gruppo d'età, possono essere ascrivibili a pneumopatie croniche, edemi declivi a patologia venosa esacerbata dall'immobilità, a cause iatrogene (calcioantagonisti), a discrasia, con maggior frequenza rispetto a pazienti più giovani. L'abbassamento del diaframma dovuto a patologia polmonare ostruttiva può indurre erroneamente a far pensare ad una epatomegalia. Il quarto tono è un reperto comune nel paziente anziano, mentre il terzo tono ed il reflusso epatogiugulare sembrano essere segni abbastanza sensibili. E' inutile sottolineare come il corretto inquadramento diagnostico definisca le priorità di intervento terapeutico, consentendo di discriminare ogni volta le varie componenti concorrenti a slatentizzare ed esacerbare la sindrome, e di valutarne il peso specifico al fine di un corretto approccio terapeutico ed educativo. Infatti studi noti rilevano che il numero di condizioni morbose croniche extra-cardiache è in grado di modificare il profilo di rischio nel paziente anziano scompensato. E' dimostrato che con l'aumentare del numero delle condizioni morbose associate aumenta la percentuale di pazienti con scompenso cardiaco. Più in generale il peso indipendente di ognuna delle malattie croniche associate dimostra che tutte le condizioni pressochè irreversibili (diabete, malattie epatobiliari, respiratorie ed arterovenose, demenza, insufficienza renale cronica) o reversibili misconosciute (anemie, problemi nutrizionali, distiroidismo, depressione, status socioeconomico insufficiente ecc.) condizionano sfavorevolmente lo scompenso cardiaco sia "quoad vitam" che "quoad valentudinem". Infatti la concomitanza di patologie croniche degenerative predispone alla perdita dell'autosufficienza con tendenza alla sindrome ipocinetica che rapidamente depaupera le riserve funzionali con esito spesso infausto in tempi brevi. Peraltro i risultati dello studio CHF Italian Study II hanno dimostrato che negli anziani lo scompenso cardiaco, in assenza di malattie cerebrovascolari e neurologiche clinicamente evidenti, si associa al deterioramento delle funzioni cognitive con un pattern simile a quello delle fasi iniziali della malattia di Alzheimer. Per tutti i summenzionati motivi appare evidente quanto importante sia la diagnosi precoce di scompenso cardiaco ed il conseguente approccio terapeutico. Si aggiunga che spesso le importanti comorbilità presenti possono attivarsi in successione determinando fenomeni di "cascata" patologica che in breve tempo pregiudicano condizioni cliniche globali ed autosufficienza. Si pensi ad esempio all'edema intestinale che nello scompenso cronico può instaurarsi subdolamente condizionando nell'anziano, che ha già problemi di ipocloridria, l'assorbimento di sostanze nutritive e di farmaci con progressiva diminuzione dell'impatto terapeutico e precipitazione dello scompenso. Anche l'edema interstiziale polmonare

che si instaura lentamente nello scompenso cronico può favorire pneumopatie acute o esacerbazioni di pneumopatie croniche che deteriorano rapidamente il quadro clinico. E' di fondamentale importanza, quindi, riconoscere tutte quelle condizioni in grado di facilitare o precipitare lo scompenso cardiaco, rimuovendo o contenendo continuamente i fattori precipitanti lo scompenso. Lo strumento che meglio sembra considerare l'anziano in tutte le sue peculiarità è la valutazione multidimensionale geriatrica intesa nella sua accezione più ampia. L'assessment geriatrico appare strumento imprescindibile per esplorare e valutare tutte le variabili patologiche e sociali che condizionano il corretto stile di vita dell'anziano e la sua compliance terapeutica. Solo una verifica puntuale delle condizioni fisiche psichiche e sociofamiliari del paziente potrà consentirci di personalizzare l'intervento adattandolo ed ottimizzandolo alle sue condizioni.

### **Terapia farmacologica e non dello scompenso nell'anziano**

Possiamo dividere schematicamente il trattamento in misure non farmacologiche e farmacologiche. Delle prime fanno parte una moderata restrizione sodica (1-4g/die), una ingestione di liquidi non eccessiva, la decisa limitazione delle bevande alcoliche e l'assoluta astensione dal fumo di sigaretta. Bisogna evitare il prolungato riposo a letto incoraggiando invece una attività fisica costante di intensità lieve-moderata in relazione alle capacità aerobie del paziente. Tale attività si rivela inoltre fondamentale per il mantenimento di un adeguato tono muscolare e di una buona densità minerale ossea. Va raccomandata una dieta varia e sufficientemente calorica, evitando il sovrappeso, per prevenire stati di iponutrizione che condizionino la quantità di emoglobina, di albumina (importante per la distribuzione dei farmaci), nonché degli elettroliti e delle vitamine (in particolare la vit.C e quelle del gruppo B). Di assoluta importanza il controllo costante del peso corporeo, spesso prima spia di una recidiva latente di scompenso. E' necessario evitare, per quanto possibile, stress psicofisici e ambientali. Indispensabile l'intervento educativo completo ed esteso ai familiari o conviventi che hanno in carico il paziente.

Nell'anziano con disfunzione sistolica l'approccio terapeutico in relazione alla scelta dei farmaci è sostanzialmente identico a quello dello scompenso cardiaco di pazienti più giovani. Gli anziani con scompenso diastolico dovrebbero mantenere una frequenza relativamente bassa, per favorire una diastole prolungata, evitare tachiarit-

mie e ripristinare, ove necessario e possibile, il ritmo sinusale. Finchè la funzione sistolica è conservata non dovrebbero essere utilizzati i farmaci inotropi positivi. Vi è da rilevare che le proprietà farmacocinetiche e farmacodinamiche di un gran numero di farmaci, non solo cardiovascolari, potrebbero risultare marcatamente alterate nell'anziano, sia per la riduzione fisiologica della funzione renale sia per la riduzione del volume di distribuzione conseguente alla riduzione di massa scheletrica. Alcune raccomandazioni riguardano l'uso dei diuretici. Dovrebbe essere evitata la diuresi massiccia da prima dose, se possibile, perché il rischio di ipovolemia è maggiore nell'anziano a causa della disfunzione recettoriale e della concomitante disfunzione diastolica. I diuretici risparmiatori di potassio presentano, nell'anziano, una eliminazione ritardata. Attenzione inoltre agli squilibri elettrolitici. E' frequente infatti nel soggetto ultrasettantacinquenne la presenza contemporanea di ipomagnesiemia ed ipopotassiemia, mentre al contrario una iperkaliemia potrebbe svilupparsi rapidamente quando ad una terapia con ace-inibitori e diuretici risparmiatori di potassio si associno FANS, responsabili, peraltro, di una dannosa azione sodio ritentiva.

Per quanto attiene all'uso della digitale vi è da tenere presente che allo steady state l'emivita media della digossina aumenta di circa due volte in pazienti di età compresa tra 70 e 90 anni. La dose iniziale consigliata è 0,125 mg/die. Occorre peraltro, specie in pazienti con sindrome ipocinetica e in quelli con insufficienza renale cronica monitorare il dosaggio sierico della digossina mantenendolo su valori medio-bassi. Appare opportuno verificare, specie nell'anziano che vive da solo o con coniuge non autosufficiente, la maniera di conservazione dei farmaci. Ad esempio le gocce di digitale potrebbero essere conservate in maniera non idonea (es. vicino a fonti di calore o esposte al sole) con conseguente evaporazione della componente acquosa e aumento percentuale del farmaco nella soluzione. Ciò comporta in tempi brevi gravi e potenzialmente letali fenomeni di intossicazione. Il paziente ed i suoi familiari dovrebbero essere sempre avvertiti circa le modalità di conservazione di questo prodotto. Gli ACE-inibitori sembrano essere ben tollerati anche se occorre sempre monitorare durante il loro utilizzo la PA, la funzione renale ed i livelli di kaliemia. I vasodilatatori prevalentemente venosi come i nitroderivati che alterano il precarico, preferiti nello scompenso diastolico, devono essere usati con prudenza nell'anziano. In ogni caso è sempre la valutazione della pressione arteriosa che ci guida nella somministrazione dei vasodilatatori, siano essi arteriosi o venosi. Verranno preferiti, in mancanza di controindicazioni, antiaritmici che non incidano negativamente sulla frazione di eiezione (amiodarone). Gli anticoagulanti vanno inseriti in terapia, quando necessari, monito-

randone accuratamente l'attività. In tal caso va attentamente valutata la compliance personale e familiare che è condizione necessaria. Una scarsa compliance costituisce controindicazione alla somministrazione di questi tipi di farmaci. L'intervento educativo su tutti i componenti del nucleo familiare che si occupano del pz pare, se si intraprende questa strada, ineludibile. In caso di polipatologia con elevata medicalizzazione è necessario effettuare quando possibile una scelta di priorità tra le patologie presenti. E' infatti dimostrato che per numero di pillole assunte superiore ad 8 è elevatissimo nell'anziano il rischio di scarsa compliance per confusione tra i farmaci, spesso assunti a caso. Due possibili strategie, dopo una accurata VMD, sono quelle di associare quando possibile il farmaco ad una attività quotidiana come farsi la barba, cucinare, fare la spesa, pranzare, vedere un programma televisivo ecc., o in alternativa far approntare portapillole con scomparti orari da riempire ogni sera a cura del pz o dei familiari. Vi è inoltre rischio documentato di cadute, di complicanze iatrogene, con elevato tasso di riospedalizzazione. Strumenti sensibili per valutare il rischio di perdita dell'autosufficienza nell'anziano cardiopatico e il suo stato di salute, sono costituiti dal VRPACA Scale e dalla IADL e BADL (che possono essere sostituite per la valutazione clinica da un più comodo e maneggevole "questionario di specifiche attività"). Tali valutazioni, effettuate dal medico in corso di visite periodiche presso ambulatori dedicati o al momento della dimissione ospedaliera, consentono di mirare e personalizzare l'intervento al fine di ottenerne il massimo del beneficio. E' auspicabile che si giunga in tempi ragionevolmente brevi all'uso routinario di strumenti di valutazione geriatrica nella valutazione quotidiana clinica dell'anziano scompensato. E' infatti dimostrata la capacità del modello assistenziale nel condizionare la sopravvivenza e la qualità della vita dei pazienti ultrasessantacinquenni. Utilizzando la valutazione multidimensionale (geriatric assessment attuato dall'UVG) e garantendo la continuità dell'intervento attraverso la rete dei servizi ospedalieri (D.H. ed ambulatorio dedicato) ed extraospedalieri (ADI, ospedalizzazione domiciliare, RSA) che riconoscono nel MMG il perno operativo, si è ottenuto anche con studi controllati una riduzione della mortalità a due anni (-35%), una netta riduzione della disabilità e del numero di nuovi ricoveri.

## LA MEDICINA NUCLEARE NELLO SCOMPENSO CARDIACO

**Dott. Luigi Martino**

*U.O. di Medicina Nucleare A.O. "Ospedale San Carlo - Potenza"*

Per la valutazione diagnostica e prognostica dei pazienti affetti da scompenso cardiaco ad evoluzione cronica l'imaging di Medicina Nucleare offre tecniche radioisotopiche accurate e precise, a volte anche estremamente sofisticate, che forniscono informazioni sia di tipo perfusionale e funzionale che di tipo metabolico e recettoriale adrenergico.

La tecniche di Medicina Nucleare disponibili per lo studio dello scompenso cardiaco sono:

**1) La Miocardioscintigrafia di perfusione (tecnica SPECT o Gated-SPECT)**

Offre informazioni sulla perfusione e quindi sulla presenza o meno di tessuto ischemico; se eseguita con tecnica Gated-Spect è in grado di fornire anche valutazioni funzionali sulla contrattilità del ventricolo sinistro, i volumi diastolico e sistolico, la frazione di eiezione del ventricolo sinistro.

**2) La Miocardioscintigrafia di perfusione per miocardio vitale**

Consente di identificare la presenza di miocardio vitale con metodiche tomografiche Spect ed isotopi quali Tallio-201 o i farmaci tecnezati oppure con 18-FDG (nelle tecniche Pet).

**3) La Ventricolografia radionuclidica di primo passaggio**

E' un imaging dinamico del pool ematico limitato al solo primo passaggio intracardiaco ed intra-polmonare di un bolo di materiale radioattivo (preferibilmente

<sup>99m</sup>Tc). Fornisce informazioni funzionali del ventricolo sinistro/destro (F.E., tempi di transito polmonari, volumi diastolico/sistolico).

**4) La Ventricolografia radionuclidica all'equilibrio**

Fornisce informazioni funzionali come la tecnica di primo passaggio cui in genere si associa; si esegue marcando "in vivo" i globuli rossi. E' una tecnica semplice, poco costosa, ripetibile in diverse condizioni quali riposo, stress fisico o farmacologico. Si ottengono parametri sulla funzione diastolica quali il PFR o il TPFER importanti markers per sensibilità e precocità dello scompenso cardiaco.

Può essere eseguito anche con tecnica **VEST** che impiega un rivelatore portatile inserito in una giubba indossata dal paziente per un periodo di tempo più o meno lungo. Con una registrazione parallela dell'Ecg la VEST non fornisce immagini ma solo informazioni funzionali su un periodo lungo durante il quale il paziente oltre a svolgere le sue normali attività può anche eseguire tests da sforzo o farmacologici (in pratica è assimilabile ad un Holter-Ecg).

**5) PET (F18-MR C11-HED) - Scintigrafia con MIBG-iodio 123**

Sono entrambe tecniche che consentono un imaging recettoriale adrenergico

Questo scritto si propone di puntualizzare le tecniche di maggiore rilevanza quali le valutazioni di funzione/perfusione (miocardioscintigrafia perfusionale G-Spect) e di imaging recettoriale adrenergico, rimandando ad un'altra comunicazione le tecniche di Ventricolografia radionuclidica.

**Miocardioscintigrafia di perfusione (tecnica *SPECT* o *Gated-SPECT*)**

La Scintigrafia Miocardica di Perfusione è l'esame più frequentemente utilizzato perché disponibile in tutti i Centri di Medicina Nucleare. Permette di effettuare una diagnosi accurata di malattia ischemica comparando il pattern perfusionale da sforzo con quello a riposo definendo pertanto:

- ✓ **Sede, severità ed estensione dell'ischemia**
- ✓ **Caratterizzazione Tissutale**
- ✓ **Prognosi.**

La Scintigrafia Miocardica di Perfusionazione consente una diagnosi differenziale sull'origine dell'insufficienza cardiaca, distinguendo pazienti che, pur con eguale sintomatologia clinica, presentano insufficienza cardiaca secondaria a cardiomiopatia dilatativa primitiva o post-ischemica.

La possibilità di una diagnosi differenziale tra CAD e scompenso secondario a miocardiopatie primitive non ischemiche viene dall'analisi di alcune caratteristiche del deficit perfusivo:

- ✓ La estensione che risulta maggiore del 40% nei pazienti con insufficienza cardiaca post-ischemica, minore del 20% nei pazienti affetti da cardiomiopatia dilatativa primitiva; identifica anche pazienti con CAD dilatativa con o senza IMA pregresso;
- ✓ Dilatazione del Ventricolo Destro (VDx) in caso di miocardiopatia primitiva.

L'accertamento di una patogenesi ischemica consente un'ulteriore suddivisione tra forme di disfunzione ventricolare di tipo reversibile e forme di tipo non reversibile indirizzando a rivascolarizzazione solo i pazienti con disfunzione ventricolare reversibile.

I traccianti di perfusione più utilizzati nella Scintigrafia Miocardica sono **il Tallio-201 ed i composti marcati con il Tecnezio-99m (Sestamibi - Tetrofosmina)**. La captazione miocardica di questi traccianti è dipendente dal flusso ed è comparabile in modo sufficiente anche in condizioni di basso flusso cronico, purché in regioni vitali.

✓ **201-Tallio (201-Tl)**

È un catione monovalente, con una cinetica assimilabile a quella del potassio, di cui è analogo biologico. Ha meccanismo di captazione dipendente dall'integrità della pompa Na<sup>+</sup>/K<sup>+</sup>, rapida clearance ematica, elevata estrazione miocardica e subisce redistribuzione nel tempo. Consente diagnosi d'ischemia e di vitalità; ha un'importante implicazione prognostica concretizzando un pattern da patologia multivascolare quando sono presenti difetti severi nelle rilevazioni da stress o segni indiretti di disfunzione ventricolare transitoria su base ischemica come l'aumentata visualizzazione dei campi polmonari e del Vdx o l'aumento transitorio del diametro cavitario del VS.

✓ **99mTc-sestamibi e 99mTc-tetrofosmina**

Sono cationi lipofili che vengono assunti dal miocardio con meccanismi determinati da una combinazione di flusso e stato metabolico dei miociti. La captazione dipende prevalentemente dall'attività dei mitocondri e della loro capacità di tradurre l'energia metabolica in potenziale elettronegativo di membrana; per la tetrofosmina sembra avere un ruolo anche la pompa  $\text{Na}^+/\text{K}^+$ .

La captazione nelle fibrocellule è proporzionale al flusso miocardico, con rapporto lineare fino a flussi di 2.0 ml/m<sup>2</sup>/g; in assenza di danni irreversibili la capacità estrattiva non viene inficiata.

A differenza del <sup>201</sup>Tl non subiscono redistribuzione consentendo pertanto l'imaging relativo al momento dell'iniezione anche ore dopo la somministrazione stessa la qual cosa risulta di grande utilità nei protocolli diagnostici delle emergenze (diagnosi di IMA nel dolore toracico acuto in P.S.). Di converso si rende indispensabile una doppia somministrazione a riposo e da sforzo o nello stesso giorno (protocollo "Single-day") o in giorni diversi (protocollo "Double-day").

Questi radiocomposti sono ideali per la tecnica tomografica (SPECT) e Gated-SPECT in sincronia con l'onda R dell'ECG, per lo studio contemporaneo e confronto diretto di perfusione e funzione contrattile e dei parametri principali di cinetica contrattile quali:

- ✓ Wall-motion
- ✓ Wall-thickening
- ✓ Frazione di eiezione globale del Ventricolo Sinistro (LVEF).

La G-SPECT è pertanto di massima utilità nelle condizioni di: rimodellamento post-ischemico, vitalità e insufficienza cardiaca, ischemia silente pressoché prevalente in pazienti con CAD cronica, con immediate ripercussioni di tipo prognostico.

E' noto come presenza o assenza di captazione del <sup>201</sup>Tl, che ha presupposti fisiopatologici ottimali per la ricerca di vitalità, sia un metodo accurato per predire il miglioramento funzionale post-rivascolarizzazione efficace (accuratezza predittiva positiva e negativa dell'88% nel recupero funzionale dopo rivascolarizzazione).

Negli studi di comparazione con la PET-FDG (ancora oggi massimo riferimento nello studio di vitalità) la redistribuzione del <sup>201</sup>Tl correla più che bene con la ripresa

funzionale post-rivascolarizzazione di segmenti acinetici o discinetici. I protocolli impiegati sono a) stress/rest/delay, b) stress/rest e reiniezione c) iniezione in condizioni basali abbinato a tracciante tecneziato da stress (protocollo del Doppio Isotopo).

Al contrario, deficit persistenti e captazione di  $^{201}\text{Tl}$  <50% non mostrano significativa ripresa funzionale dopo rivascolarizzazione, correlando con insufficiente ispessimento sistolico all'Eco-Dobutamina, a conferma della prevalenza di tessuto cicatriziale, non vitale.

Un approccio accurato con i traccianti tecneziati è l'acquisizione di uno studio SPECT a riposo dopo somministrazione di nitrati, in grado di predire ripresa contrattile globale del VS in funzione della riduzione del difetto di captazione dopo nitrati.

La reiniezione del  $^{201}\text{Tl}$  aggiunge informazioni prognostiche significative nella predizione di eventi cardiaci maggiori a distanza. E' tuttavia determinante non solo l'identificazione del miocardio a rischio ma ancor più definirne la quantità. E' dimostrato infatti come il 25% di miocardio a rischio di segmenti disfunzionanti ipoperfusi ma vitali permette di discriminare i pazienti in due sottogruppi quelli ad alto rischio ed a basso rischio.

Infine i dati della letteratura dimostrano come questi pazienti rivascolarizzati vivono più a lungo rispetto ai pazienti trattati con terapia medica e presentano riduzione delle anomalie della contrattilità segmentaria ed incremento della LVEF globale proprio in ragione della quota di miocardio a rischio pre-intervento.

Sempre avendo come riferimento ultimo la ripresa funzionale, va fatta ancora una considerazione sulle difficoltà di trapianti per assenza di donatori, per cui è estremamente importante stabilire criteri di identificazione di pazienti con insufficienza cardiaca in cui si può procedere a rivascolarizzazione, estraendo questi stessi pazienti dalle liste di attesa dei trapianti.

La Medicina Nucleare ha identificato un suo ruolo nella definizione di categorie di pazienti da rivascolarizzare o trapiantare utilizzando studi al  $^{201}\text{Tl}$ , seguiti da PET- $^{18}\text{F}$ FDG nell'eventuale assenza di vitalità al  $^{201}\text{Tl}$ , indirizzando a trapianto solo pazienti negativi con entrambe le metodiche.

Più recentemente studi sperimentali di vitalità con PET  $^{18}\text{F}$ FDG hanno confermato il ruolo di riferimento della metodica nel convalidare la ripresa di vitalità miocardica dopo trapianto autologo di mioblasti nello scompenso cardiaco in segmenti non vitali in fase pre-trapianto.

E' pertanto possibile concludere che:

- ✓ E' utile stabilire la presenza di vitalità nel miocardio ibernato in pazienti severamente compromessi in ragione della ripresa funzionale ma anche dell'alta mortalità intraoperatoria di pazienti non selezionati. Numerosi studi hanno portato all'identificazione di miocardio vitale al 18FDG nei segmenti disfunzionanti quale criterio utile per indirizzare per la rivascolarizzazione. La MN permette pertanto di selezionare e migliorare l'outcome di pazienti altrimenti inviati a terapia medica e quindi con possibile esito negativo.
- ✓ Il miocardio vitale, a rischio, è presente anche senza angina;
- ✓ La LVEF da sola non è un criterio per orientare verso trapianto o by-pass, ma va interpretata alla luce delle dimensioni ventricolari e soprattutto della presenza di una significativa quota di miocardio vitale.
- ✓ Lo studio di vitalità può ridurre il numero di pazienti candidati a trapianto.

#### **PET (F18-MR - C11-HED) - Scintigrafia con MIBG-I123**

imaging recettoriale adrenergico

Si ritiene attualmente che l'attivazione del sistema nervoso adrenergico e del sistema renina-angiotensina abbia primaria importanza nell'indurre parte degli adattamenti cardiaci di traduzione recettore-segnale presenti nello scompenso. In particolare sembra che in tale condizione avvengano modificazioni nella via di traduzione del segnale volte a proteggere il cuore dagli effetti potenzialmente dannosi della stimolazione adrenergica e dall'aumento di angiotensina II.. Gran parte delle modificazioni dei recettori adrenergici in corso di scompenso inducono un aumento della stimolazione adrenergica: infatti in clinica inibitori e antagonisti dei sistemi adrenergico renina-angiotensina migliorano la funzione ventricolare e la prognosi.

**La PET** eseguita con F18 metaraminolo (FMR) o con C11 idrossiefedrina (C11-HED), entrambi traccianti fisiologici dell'attività noradrenalinica, è in grado di valutare la funzionalità del sistema nervoso simpatico cardiaco.

La captazione di C11 HED è ridotta in aree ischemiche in cui non c'è evidenza anatomopatologica di necrosi. Ciò indica una disfunzione del sistema nervoso simpatico in aree miocardiche di danno reversibile, che può essere un potenziale meccanismo di insorgenza di aritmie.

La maggior esperienza è legata alla **Scintigrafia con 123 Iodio Metabenzilguanidina (MIBG)** che rappresenta un analogo della noradrenalina con cui condivide i meccanismi di captazione, deposito e rilascio a livello delle terminazioni nervose adrenergiche.

Una volta somministrata la MIBG si localizza nei neuroni adrenergici cardiaci permettendo un *l'imaging dell'innervazione regionale adrenergica cardiaca*. Le variazioni di concentrazione riflettono l'integrità dei nervi o la loro funzionalità come nello scompenso, in cui frequentemente si ha diminuzione dei depositi cardiaci di noradrenalina, della densità di recettori, della sensibilità alle catecolamine e della risposta inotropica agli stimoli nervosi adrenergici.

La scintigrafia con 123 I-MIBG può mettere in evidenza nel miocardio anche la denervazione e la successiva reinnervazione delle strutture nervose simpatiche.

Il rapporto cardiaco della MIBG tra cuore e mediastino è risultato di valore prognostico nei pazienti con scompenso congestizio. E' stato inoltre dimostrato che la captazione cardiaca della 123 I-MIBG è un predittore di sopravvivenza molto più potente di altri indicatori.



## I FARMACI UTILIZZATI NELLO SCOMPENSO

*Con la collaborazione dei dott.*

**Tommaso Scandiffio, Angelo Rizzi, Marilia Petruzzi,  
Salvatore Gubelli, Truncellito Luigi, Alfonso Desiderio,  
Mario Procida, Giuseppe Del Prete, Fabio Costantino,  
Michele Parrella, Rosa Olga Coviello, Maria Teresa Stigliani**

### ACEINIBITORI

Gli antagonisti dell'asse renina-angiotensina-aldosterone, rappresentano, insieme ai betabloccanti, il più grande progresso farmacologico di questi ultimi decenni nel trattamento dello scompenso. Gli ACEinibitori riducono il rischio di mortalità e morbidità in pz sintomatici per scompenso congestizio e migliorano la prognosi in pz asintomatici con disfunzione sistolica del v sn.

Gli ACEi devono essere somministrati a pz con infarto indipendentemente dalla EF e in pz con disfunzione del ventricolo sinistro indipendentemente dal tipo di cardiopatia. Nei pz infartuati senza scompenso cardiaco ma con depressa funzione del ventricolo sinistro la terapia con ACEi è in grado di preservare la funzione e le dimensioni del v sn . Gli ACEi hanno un effetto natriuretico per aumento del flusso ematico renale e quindi sono in grado di diminuire la congestione, ma per un adeguato controllo del volume i diuretici sono indispensabili. La restrizione del Na alimentare è un momento importante. Il livello di potassio deve essere mantenuto fra 4 e 5 mEq/L, grazie all'uso degli ACEinibitori per il loro effetto di ritenzione sul potassio è più raro riscontrare ipokaliemia

C'è accordo unanime fra gli esperti che non vi è differenza fra i vari ACEi.

Il pz deve essere sottoposto ad esami clinici con valutazione della creatinina, urea ed elettroliti. E' importante evitare l'ipotensione e quindi ridurre il rischio di insuffi-

cienza renale transitoria. Pz ad alto rischio di sviluppare ipotensione sono quelli con livelli serici di Na < 130 mEq/l, con aumento della creatinina > 3 mg/dl, quelli in trattamento con diuretici ad alte dosi (furosemide >80 mg/die), quelli con ipotensione preesistente. Per questi pz è necessario interrompere per uno-due gg la terapia con diuretici e somministrare sotto stretto controllo medico una dose di prova di ACEinibitori. Dopo una dose ridotta di prova e in assenza di ipotensione sintomatica, si continua la terapia controllando la funzionalità renale, in assenza di sintomi la dose viene aumentata dopo 3-4 gg.

La pressione a 90 mm Hg se asintomatica non è un'indicazione a sospendere la terapia con ACEi, in questi casi il primo passo da effettuare è la riduzione del diuretico. L'aumento della creatinina di 0.5 –1.0 mg/dL è dovuta alla dilatazione dell'arteria efferente del glomerulo e non un danno renale. Il peggioramento dell'insufficienza renale con ACEi può essere dovuta a ipotensione, iponatremia, deplezione intravascolare, diabete, uso di FANS, IR latente. Gli antiinfiammatori non steroidei in particolare il naprossene e l'indometacina riducono l'efficacia degli ACEi nello SC e possono instabilizzare lo scompenso.

La maggior parte dei trials avevano esclusi pz con creatinina > 2.5 mg/dL. E' importante monitorizzare anche il K+ soprattutto se il pz è anche in trattamento con spironolattone.

Dose farmacologica. Occorre iniziare con basse dosi, in caso di ipotensione ridurre il diuretico, quindi aumentare progressivamente fino alla dose target usata nei trials:

Dose dei vari ACEinibitori nel trattamento della disfunzione del ventricolo sinistro

<i>Farmaco</i>	<i>dose iniziale</i>	<i>dose target</i>
Captopril	12.5 mg tid	50 mg tid
Enalapril	2.5 mg bid	20 mg bid
Fosinopril	10 mg mono	40 mg mono
Lisinopril	5 mg mono	20 mg mono
Quinapril	5 mg mono	20 mg bid
Ramipril	2.5 mg bid	5 mg bid
Trandolapril	1 mg mono	4 mg mono

Mono = una volta al dì; bid = due volte al dì; tib = tre volte al dì

## BETABLOCCANTI

I betabloccanti rappresentano un importante passo in avanti nel trattamento dello SC, migliorano in maniera significativa la mortalità, i sintomi, aumentano la EF, la tolleranza allo sforzo.

I BB dovrebbero essere dati di routine a pz stabili con disfunzione sistolica del ventricolo sinistro ( $EF < 40$ ) e sintomi di scompenso lieve-moderato (classe NYHA II-III), che sono in terapia standard, che include soprattutto gli ACEinibitori, ma eventualmente anche diuretici e digossina

C'è accordo unanime fra gli esperti che la terapia con betabloccanti dovrebbe essere presa in considerazione per pz con disfunzione sistolica del ventricolo sinistro senza segni clinici di scompenso. Non esistono trials controllati che avvalorino questa asserzione, ma esistono trials sulla coronaropatia e sull'ipertensione e ambedue queste patologie sono spesso causa di scompenso.

Per la sicurezza del pz, occorre un periodo di stabilità clinica di almeno tre mesi, come è stato fatto nella maggior parte degli studi, prima di iniziare la terapia con betabloccante. Prima di iniziare la terapia con BB in pz in scompenso occorre un'attenta valutazione di base dello stato clinico. Molti clinici scoraggiano l'uso dei bb bloccanti in ospedale dopo un episodio di scompenso (trattati o non con inotropi positivi), per quanto lo studio Copernicus, pur arruolando pz in III-IV classe NYHA ha evidenziato una netta riduzione della mortalità.

La terapia con BB dovrebbe essere iniziata a basso dosaggio con incrementi successivi ogni due settimane fino alla dose dei trials o alla dose tollerata dal pz. La rivalutazione clinica dovrebbe precedere ogni aumento di dosaggio o con peggioramento dei sintomi. Non tutti i pz tollerano i BB, alcuni hanno un peggioramento clinico anche con bassi dosaggi, altri tollerano solo bassi dosaggi, che comunque sono efficaci. E' prudente non sospendere bruscamente il farmaco in caso di intolleranza ma ridurla all'ultima dose usata. In caso di ipotensione dovrebbe essere ridotta la dose di diuretico. Un periodo di stabilizzazione di almeno due settimane sono necessarie prima di tentare un nuovo aumento. La sospensione del bb ha dimostrato un sostanziale rischio di peggiorare lo scompenso o di morte. C'è accordo fra gli esperti che i pz che vanno incontro a un peggioramento dello stato clinico o una esacerbazione sintomatica dello scompenso cardiaco durante il trattamento di mantenimento cronico dovrebbero continuare la terapia con BB. Lo scompenso clinico che si verifica durante il mantenimento stabile della terapia, non è probabilmente determinato dal bb ma altri fattori (dieta,

non adesione alla terapia, aritmia, ischemia, comorbidità, infezione o progressione della malattia).

Il miglioramento clinico nel trattamento con bb può ritardare di settimane o mesi. La terapia deve essere condotta per sempre.

Le controindicazioni più importanti per i BB sono: BCO, arteriopatia obliteranti degli arti inferiori, blocco a-v e frequenza cardiaca < 60/min.

I BB utilizzati nei trials e quindi da usare nel trattamento dello Scompeso sono Metoprololo. Il dosaggio iniziale è di 12.5 mg o 25 mg in mono somministrazione con aumento progressivo in 8 settimane fino a 200 mg.

Bisoprololo. Il dosaggio iniziale è di 1.25 mg/die fino alla dose massima di 10 mg die.

Carvedilolo E' un betabloccante non selettivo e alfabloccante. Il dosaggio iniziale è di 6.25 mg bid, aumentando progressivamente ogni 15 gg fino al dosaggio di 25 mg bid, per quanto anche il dosaggio di 6.25 mg bid si è rivelato efficace.

<i>Farmaco</i>	<i>dose iniziale</i>	<i>dose target</i>
Metoprololo	12.5 mg mono	200 mg mono
Bisoprololo	1.25 mg mono	10 mg mono
Carvedilolo	6,25 mg bid	25 mg bid

Bid = due somministrazioni al giorno. Mono = una somministrazione al giorno.

## DIURETICI

I Diuretici hanno un ruolo “storico” e insostituibile nel trattamento dello SC con congestione polmonare e sistemica. Il miglioramento clinico indotta dalla somministrazione del diuretico è dovuto alla riduzione del precarico per aumento della compliance venosa e a riduzione delle pressione di riempimento con miglioramento della funzione sistolica ventricolare. I diuretici da soli non sono in grado di mantenere un quadro clinico stabile senza la somministrazione contemporanea di digitale e ACEi. Per quanto sia un farmaco insostituibile nel trattamento dello SC non vi sono trials che dimostrino l'importanza dei diuretici nella sopravvivenza a lungo termine.

La terapia diuretica attiva il sistema neuroormonale ed è stato spesso chiamato in causa per l'aumento dell'incidenza della morte improvvisa, probabilmente a seguito di ipopotassiemia.

La Furosemide è il diuretico dell'ansa più utilizzato per il trattamento dello SC. E' il farmaco di prima scelta nel trattamento dell'EPA; il sollievo dalla dispnea, prima ancora della diuresi, è il risultato della venodilatazione e della riduzione del precarico.

Posologia. La somministrazione orale della F ha un ampio spettro da 20 mg fino a 250-500 mg al dì per os, per via ev il dosaggio è ugualmente variabile fino a un fia-loide di 250 mg. Quando sono necessarie due dosi giornaliere esse dovrebbero essere somministrate al mattino e a metà pomeriggio per evitare la nicturia, una volta stabi-lizzato il pz la posologia viene ridotta a una sola dose giornaliera. A causa dell'ampia risposta il dosaggio dovrebbe essere personalizzato

Nell'insufficienza cardiaca la tossicità della digitale può essere aggravata da una diuresi eccessiva e dall'ipokaliemia, quest'ultima può essere la causa dell'aumento di mortalità che è stata attribuita ai diuretici.

L'indometacina i FANS in genere e i salicilati attenuano la risposta renale ai diu-retici dell'ansa probabilmente interferendo con la sintesi delle prostaglandine ad atti-vità vasodilatante.

Altri diuretici dell'ansa sono: bumetanide, torasemide, ac etacrinico. .

## **DIGOSSINA**

La digossina è l'unico farmaco con effetti inotropi positivi efficace per via orale approvato per il trattamento dello scompenso congestizio. La digossina quando usata insieme alla terapia standard gioca un ruolo importante nei pz sintomatici. L'azione inotropa è dovuta alla inibizione della pompa NA/K dipendente dall'ATPase che com-porta un aumento del Ca intracellulare dei miociti cardiaci

Oltre all'effetto inotropo positivo la digossina diminuisce la frequenza ventricola-re soprattutto in presenza di FA, il che ne spiega il suo uso nel trattamento dello SC in presenza di FA. La digossina riduce anche la risposta simpatica indotta dallo SC, prima ancora che si verifichino gli effetti emodinamici, fornendo, quindi, una giustifi-cazione logica per il suo uso nello SC in ritmo sinusale. L'azione inotropa-bradicardiz-zante è unica poiché tutti gli altri inotropi simpaticomimetici sono tachicardizzanti.

La digossina dovrebbe essere presa in considerazione in pz che hanno sintomi di SC dovuta a disfunzione sistolica del ventricolo sinistro che ricevono trattamento standard.

La Digossina aumenta la EF e allevia i sintomi di SC con riduzione del numero delle ospedalizzazioni, aumenta la capacità di esercizio e dovrebbe essere usata insieme agli ACEi, diuretici e beta bloccanti. Gli studi DIG, RADIANCE e PROVED hanno mostrato un effetto neutro sulla mortalità per tutte le cause in un follow-up di tre anni, ma lo studio RALES ha evidenziato una riduzione di mortalità in pz che assumevano digossina in aggiunta allo Spironolattone. Vi è accordo unanime fra gli esperti circa il dosaggio della digossina che dovrebbe essere da 0.125 a 0.25 mg al dì; per la betametildigossina il dosaggio è compreso fra 0.05 a 0.1 mg al dì. I migliori risultati si sono ottenuti con livelli di digossina compresi fra 0.8 e 1.2 ng/mL. Quindi pz in RS e con disfunzione del V sn e buona funzione renale dovrebbero essere trattati con 0.25 mg al dì, mentre pz con insufficienza renale il dosaggio dovrebbe essere dimezzato controllando comunque il livello di digossina. In pz in scompenso congestizio e FA con una risposta ventricolare rapida, non viene consigliata la somministrazione di alte dosi di digossina (> 0.25 mg) per il controllo della frequenza cardiaca. Quando necessario il controllo della fc dovrebbe essere effettuato con l'aggiunta di beta bloccanti o amiodarone. La digossina da sola è inadeguata a controllare la fc, pertanto la digossina dovrebbe essere usata allo stesso dosaggio dei pz in RS. Come farmaco di elezione in aggiunta alla digossina dovrebbe essere usato il beta bloccante; qualora questo sia controindicato si può aggiungere amiodarone. Qualora si usi l'amiodarone la digossina dovrebbe essere data a dosi ridotte con controlli della digossinemia. Nella maggior parte dei trial la digitale non era associata ai beta bloccanti.

La digitale è controindicata nei BAV, nelle ipo ed iperkaliemie.

Naturalmente occorre cautela nell'associare la digitale a farmaci che rallentano la conduzione del Nodo AV (Diltiazem, Verapamil, bb, amiodarone). Cautela occorre anche nei pz con insufficienza renale in cui bisogna ridurre il dosaggio. Infine la digossina non è indicata in pz con cuore polmonare cronico.

## **SPIRONOLATTONE**

Lo Spironolattone è un'antagonista dell'aldosterone, agisce sul tubulo contorto distale inibendo lo scambio  $\text{Na}^+ - \text{K}^+$

Nell'insufficienza cardiaca grave lo studio RALES ha dimostrato che lo Spironolattone alla dose di 12.5- 25 mg al dì con diuretici dell'ansa, ACEi e/o digossina riduce l'ospedalizzazione e la mortalità sia per progressione dello scompenso che per morte improvvisa.

I risultati positivi sulla mortalità sono dovuti all'associazione con la digossina e quando il valore della digossinemia è mantenuta fra 0.8 e 1.2 ng/mL.

Il rischio maggiore è l'iperkaliemia soprattutto in presenza di insufficienza renale o quando associato ad ACEi. Lo Spironolattone non deve essere usato in pz con  $K^+$  > 5 e con creatinemia > 2.5 mg/dL.

Sperimentalmente si è visto che ha un'azione favorevole inibendo anche lo sviluppo di fibrosi miocardica in presenza di ipertrofia ventricolare sinistra, ritardando il tal modo il remodeling.

La somministrazione dello spironolattone dovrebbe essere presa in considerazione nei pz che ricevono la terapia standard e che sono in grave SC , in atto o recente, per disfunzione sistolica del V sn.

## **TERAPIA ANTICOAGULANTE**

Tutti i pz in scompenso congestizio e FA dovrebbero essere trattati con anticoagulante orale (INR compreso fra 2 e 3).

Lo Scompenso di per sé è un fattore di rischio per eventi tromboembolici sia arteriosi che venosi, il rischio aumenta in presenza di FA e ridotta funzione del V sn. Non ci sono trials controllati e randomizzati con l'uso dell'anticoagulante orale nello SC in pazienti in Ritmo Sinusale.

La terapia anticoagulante merita speciale considerazione in pz con EF < 35 %, dallo studio SOLVD emerge, che dopo aggiustamenti per le differenze di base, i pz trattati con warfarin avevano un più basso rischio di mortalità cardiaca (MI, IMA e SC), pertanto un'attenta valutazione dei rischi e benefici dovrebbe essere fatta nel singolo pz.

## **ANTAGONISTI RECETTORIALI DELL'ANGIOTENSINA II**

I sartanici differiscono nei meccanismi di azione dagli ACEi , la loro azione consiste nel bloccare i recettori cellulari di superficie AT1. L'effetto emodinamico nello

scompenso è simile a quello degli ACEi: riduce la PA e le resistenze vascolari sistemiche.

Gli ACEi piuttosto che i sartanici continuano a essere gli agenti di scelta per bloccare il sistema renina-angiotensina nello SC . Gli ACEi sono indubbiamente superiori nel trattamento del post IMA, nel diabete e nei pz aterosclerotici.

I bloccanti dell'AT1 hanno dato dei risultati comparabili agli ACEi nello studio Elite II in pz che non usavano BB., Quindi sono farmaci da dare solo se ACEi non sono tollerati e se i pz non assumono beta bloccanti.

Non associare mai ACEi, Sartanici e BB, l'associazione causa aumento della mortalità.

## **NITRATI**

I nitrati vengono usati nel trattamento dello scompenso sia acuto che cronico. Il loro effetto principale risiede nella dilatazione venosa quindi sono utili nei pz con congestione polmonare in quanto provocano una "flebotomia farmacologica".

I risultati migliori si hanno in associazione con l'idralazina (non utilizzata in Italia). I nitrati sono indicati in pz scompensati e sintomatici per angina.

## **IDRALAZINA**

Non utilizzata in Italia.

## **CALCIOANTAGONISTI**

I calcioantagonisti non si sono mostrati utili nel trattamento dello scompenso.

I trials condotti con calcioantagonisti hanno dato risultati negativi sia per l'effetto inotropo negativo - più spiccato in alcuni farmaci - che per l'attivazione neuroormonale. Solo per l'Amlodipina nello studio PRAISE si sono avuti risultati positivi; l'Amlodipina rimane quindi l'unico farmaco da utilizzare in pz scompensati che o per ipertensione o per ischemia necessitano di un calcioantagonista.

## **ALFA BLOCCANTI**

L'associazione con Doxazosina nei pz ipertesi scompensati ha evidenziato un peggioramento clinico con aumento della mortalità, sono quindi farmaci da non usare nei pz scompensati.

## **ANTIARITMICI E DEVICE**

Le aritmie ventricolari sono frequenti nei pz in SC e non raramente portano a morte improvvisa il pz per tachicardia ventricolare nella maggior parte dei casi. Gli antiaritmici hanno dato risultati insoddisfacenti e, salvo BB e Amiodarone sono controindicati nel trattamento delle aritmie ipercinetiche nello SC

Sulla scorta di numerosi trials clinici di pz in SC e bassa EF, si consiglia l'impianto dell'ICD in pz rianimati da FV primaria o che hanno avuto una TV sostenuta destabilizzante. L'amiodarone va riservato a quei pz in cui è controindicazioni all'impianto di ICD ma hanno tachicardia ventricolare sostenuta.

## **STATINE**

Le statine, oltre all'effetto sulla riduzione della colesterolemia, hanno un effetto antiaterosclerotico, riducendo la progressione della placca ed inibendo lo sviluppo di altre lesioni. Inoltre migliorano la funzione endoteliale stabilizzando le piastri e riducendo il fibrinogeno, infine inibiscono la risposta antiinfiammatoria associata all'aterogenesi. Questi effetti non lipidici vengono soprattutto richiamati per spiegare i principali benefici clinici delle statine che vanno oltre l'entità della riduzione dei lipidi. Le statine sono senz'altro da consigliare ai pz in SC la cui origine è ischemica, ma sono in corso trial per poter utilizzare tali farmaci anche in pz in SC di altra origine.

## **INOTROPI POSITIVI NON DIGITALICI**

Ipobamina – agonista dei recettori dopaminergici per os - è stata abbandonata per aumento della mortalità. Accelera la progressione della malattia perché favorisce processi degenerativi cellulari, apoptosi e rimodellamento ventricolare.

## FARMACI DI USO OSPEDALIERO

### DOBUTAMINA

E' un analogo sintetico della dopamina, è prevalentemente uno stimolante B1 adrenergico. E' un potente inotropo con limitati effetti collaterali indesiderati sulla frequenza cardiaca e sulla pressione arteriosa. La dobutamina non rilascia direttamente la noradrenalina come la dopamina, né ha effetto sui recettori dopaminergici. Va usata per un periodo limitato – max 24 h – in pz in SC refrattario in cui tutti gli altri presidi terapeutici sono falliti.. Utilizzato per un periodo più lungo induce morte cellulare. Non va usata in maniera intermittente come si è fatto in passato.

### DOPAMINA

E' un farmaco catecolamino - simile usato nello shock cardiogeno e nello SC grave, è il precursore della noradrenalina e causa il rilascio della noradrenalina dai depositi delle terminazioni nervose che innervano il cuore. Stimola i recettori dopaminergici che causano vasodilatazione. Quindi stimola i recettori alfa e beta adrenergici e i recettori dopaminergici.

La Dopamina causa vasodilatazione del distretto renale, mesenterico, coronarico, cerebrale, questo si verifica a basse dosi, ad alte dosi stimola i recettori alfa che aumentano le resistenza periferiche e riducono il flusso renale. E' particolarmente utile in pz in grave scompenso, bassa portata ed in anuria, spesso, in associazione con la dobutamina e a basse dosi si rivela utile soprattutto per sbloccare la diuresi. Non può essere usata per più di 24 h a causa degli effetti di morte cellulare che induce.

### ENOXIMONE

Inibitore della fosfodiesterasi (alla stessa famiglia appartengono l'amrinone e il milrinone che non sono in commercio in Italia, mentre lo è l'Enoximone) inibiscono la degradazione dell'AMP ciclico nel muscolo cardiaco e dei vasi periferici, determinando un aumento della contrattilità miocardica e vasodilatazione arteriosa e venosa periferica, con scarse variazioni della pressione e della frequenza cardiaca. Deve essere usato per un breve periodo di tempo per gli stessi motivi delle catecolamine.

## L'USO DELLA DOBUTAMINA NELLO SCOMPENSO CARDIACO AVANZATO

**Dott. Marilia Petruzzi**

*UO di Cardiologia Medica*

*Azienda Ospedaliera San Carlo - Potenza*

Gli inotropi non digitalici trovano indicazione nel trattamento degli episodi di insufficienza ventricolare sinistra in cui una bassa portata metta seriamente a rischio la perfusione tessutale come avviene nello scompenso avanzato (FE<30%, indice cardiaco <2,2 l/min/mq, pressione capillare polmonare >20 mmHg, pressione atriale destra >12 mmHg) con possibile compromissione irreversibile della funzione renale, di quella epatica, del circolo polmonare ecc. Alcuni di essi esplicano la loro azione mediante incremento dell'AMPciclico (agonisti beta-adrenergici come la Dopamina, la dobutamina, l'Adrenalina, e gli inibitori delle fosfodiesterasi come l'Amrinone il milrinone e l'Enoximone), altri possiedono meccanismi d'azione multipli (Vesnarinone, Pimobendan). Nella pratica quotidiana la più nota ed utilizzata tra queste sostanze è sicuramente la Dobutamina (alfa1-beta1-beta2 agonista) che anche a basse dosi, da sola o in associazione alla Dopamina in alcuni casi, risulta particolarmente utile nel trattamento in acuto dell'ipotensione da insufficienza ventricolare sinistra. L'efficacia della Dobutamina si manifesta già a basse dosi (2-5 microgrammi/Kg/min) ma la risposta individuale non è costante e prevedibile per cui è necessario che la sua somministrazione sia attentamente sorvegliata, preferibilmente in ambiente ospedaliero, per verificare la risposta al trattamento e la possibile insorgenza di effetti sfavorevoli (tachicardia, aritmie, ischemia miocardica, ipokaliemia, tremori, ipertensione polmonare). E' necessario quindi monitorare la frequenza cardiaca, il ritmo, la pressione arteriosa, i segni clinici di aumento della portata (perfusione periferica, diuresi), l'ossimetria, la PVC, in maniera da adeguare i dosaggi in tempi ragionevolmente brevi.

Purtroppo ai vantaggi rapidamente apprezzabili si associano gravi effetti dannosi dati dal farmaco che favorisce l'apoptosi delle cellule miocardiche.

Tale meccanismo si verifica in maniera più incisiva nei soggetti con miocardiopatia postischemica che presentano un notevole aumento della mortalità a sei mesi quando trattati con dobutamina. Il fenomeno della tachifilassi è un altro aspetto sfavorevole.

Nonostante manchino studi randomizzati sufficientemente ampi, l'utilizzo di questo farmaco diviene a volte irrinunciabile e può rappresentare l'unico mezzo per mantenere in vita un paziente con scompenso refrattario, soprattutto in vista di un trapianto.

Recenti studi (Capomolla, Febo, Opasich e altri, "Chronic infusion of Dob. And Nitroprusside in pz with end stage heart failure awaiting heart transplantatio: safety and clinical outcome" Eur.J. of H.F., vol 3, 5: pgg 601-610) dimostrano che l'uso intermittente della D. associato all'infusione di nitroprussiato, può ridurre gli effetti dannosi del farmaco.

Il suo uso andrebbe limitato nel tempo e la sua gestione regolata in modo da poter continuare almeno la somministrazione di aceinibitori. L'uso contemporaneo dei betabloccanti teoricamente non trova indicazione visto che andrebbero ad antagonizzare l'effetto b.stimolante della dobutamina, tuttavia è dimostrato che la sospensione del bb. aumenta la mortalità e quindi un tentativo di mantenere un dosaggio minimo del farmaco andrebbe fatto con lo scopo di mantenere il contemporaneo controllo dell'attivazione neuroormonale oltre alla perfusione tissutale e alla normalizzazione delle pressioni di riempimento sfruttando la residua riserva contrattile del ventricolo sinistro.

Inizialmente sono solitamente sufficienti basse dosi del farmaco (2-5 microgrammi/Kg/min), non andrebbero comunque superati i 10 microgrammi/Kg/min. In presenza di segni avanzati di ipoperfusione renale e/o effetti collaterali alla Dobutamina e/o scarsa risposta a dosaggi medio-alti del farmaco, può risultare efficace la contemporanea somministrazione di Dopamina a basse dosi. Dopo aver raggiunto un soddisfacente equilibrio emodinamico si tenterà lo svezzamento dal farmaco embricando il trattamento convenzionale.

In seguito si valuterà il grado di stabilità ottenuto in follow-up ambulatoriale.

Il paziente con s.c. avanzato può considerarsi stabile fin quando vengano mantenuti i seguenti parametri:

- Classe funzionale NYHA < IV
- Bilancio idrico stabile, assenza di congestione viscerale
- Natriemia > 135
- Disfunzione renale assente o lieve-moderata ma stabile (creatinina < 2,5, azotemia < 100 mg/dl)
- Bilirubinemia < 1,2 mg/dl
- P.A. sistolica = o > 90 mmHg
- F.C. a riposo = o < 90 b.p.m.
- Assenza di aritmie ventricolari ed f.a. di recente insorgenza.

#### TRATTAMENTO A LUNGO TERMINE

Il successo ottenuto con la Dobutamina nel trattamento dell'urgenza, ha suggerito la possibilità di un suo uso più prolungato in alcune situazioni ed in particolare in quei pazienti che:

1. abbiano già presentato più fasi di refrattarietà (persistenza di sintomi a riposo nonostante terapia orale standard massimale) con necessità di ricoveri ripetuti,
2. nonostante terapia massimale manifestino deterioramento emodinamico, soprattutto se in presenza di disfunzione dei parenchimi e/o sviluppo di intolleranza agli ace-inibitori o necessità di progressivo incremento del diuretico,
3. siano candidati al trapianto cardiaco e presentino labile stabilità emodinamica o ipertensione polmonare responsiva al trattamento con dobutamina.

E' stata tentata la somministrazione a lungo termine di dobutamina in modo intermittente per evitare fenomeni di tolleranza al farmaco con somministrazione in ambiente ospedaliero in regime di Day Hospital programmato con frequenza e modalità personalizzate (frequenza "media" di somministrazione di 6-8 ore ogni 7-10 giorni, a dosi di 2-5 gamma/Kg/min) e, in alternativa, somministrazione domiciliare del farmaco mediante sistemi d'infusione portatili. Prima di intraprendere il trattamento viene documentata l'efficacia emodinamica del farmaco (aumento dell'indice cardiaco

= o > al 10% rispetto al basale) ed esclusi gli effetti collaterali maggiori (aritmici). Il trattamento va comunque aggiunto alla terapia standard dello scompenso

L'uso a lungo termine di Dobutamina va riservato a casi selezionati. Un'indicazione certa per esempio è il trattamento dello scompenso avanzato e scarsamente stabile in terapia standard massimale, in attesa di trapianto cardiaco: in questi casi il trattamento con inotropi non digitalici può essere di grande aiuto nel mantenere una buona perfusione d'organo evitando i danni renali ed epatici gravi che possono diventare controindicazioni al trapianto stesso. Non è da escludere l'uso di questo trattamento anche nei soggetti in cui, per qualunque motivo, si voglia prediligere il miglioramento della qualità di vita alla sua durata.

## **IL RUOLO DEL PACE-MAKER NELLO SCOMPENSO CARDIACO LA STIMOLAZIONE BIVENTRICOLARE**

**Dott. Franco Sisto, UO di Cardiologia - UTIC**

*AO Ospedale San Carlo Potenza*

**Dott. Giancarlo Calculli, UO di Cardiologia UTIC**

*Ospedale Madonna delle Grazie, ASL/4 Matera*

Lo scompenso cardiaco in Italia ha una incidenza dello 0,11 % (circa 66.000 pz/anno) e riconosce una mortalità in tutte le classi NYHA del 50% a 5 anni, che nella sola IV° classe NYHA sale al 50% ad 1 anno.

Dal 1979 al 1996 la mortalità per scompenso cardiaco è aumentata del 120% e causa di morte nel 40% dei casi è la morte improvvisa.

Circa 1/3 dei pazienti con scompenso cardiaco avanzato presenta un QRS largo (> 120 msec) che rappresenta un fattore di rischio importante. Nello Studio VEST (JACC 1999) il rischio relativo nei pazienti con QRS largo è 5 volte maggiore che nei pazienti con QRS stretto.

L'effetto di un difetto di conduzione interventricolare o di un blocco di branca (generalmente BBsx) è la desincronizzazione della contrazione ventricolare; attraverso la stimolazione simultanea dei due ventricoli (stimolazione biventricolare) si ripristina la sincronia della contrazione ventricolare.

Le conseguenze cliniche della desincronizzazione ventricolare sono rappresentate da:

- movimento paradossale del setto interventricolare,
- ridotto  $dp/dt$ ,
- ridotto tempo di riempimento ventricolare,
- incremento della durata del rigurgito mitralico.

Il miglioramento della contrattilità ventricolare con la stimolazione biventricolare si esprime con:

- riduzione della durata del QRS,
- miglioramento degli indici di contrattilità,
- riduzione del diametro telediastolico del ventricolo sinistro, miglioramento parietale del ventricolo sinistro,

cui consegue clinicamente una significativa riduzione della classe NYHA.

La stimolazione biventricolare permette, altresì, una ottimizzazione dell'intervallo A-V cui consegue una riduzione del rigurgito mitralico, un incremento del riempimento ventricolare ed un miglioramento del  $dp/dt$ .

La ritardata contrazione del ventricolo sinistro comporta una fusione delle onde E ed A al doppler mitralico (fig. 1). Con la sincronizzazione della contrazione ventricolare si ottiene una separazione dell'onda E dalla A (fig. 2) con miglioramento degli indici di riempimento ventricolare.

Le attuali indicazioni alla stimolazione biventricolare nello scompenso cardiaco sono:

- classe NYHA 3-4
- frazione di eiezione < 35%
- QRS durata > 120 msec.

La tecnica di impianto prevede un approccio transvenoso con stimolazione tricamerale (fig. 3):

- un catetere in seno coronario (vena laterale) per la stimolazione ventricolare sinistra,
- un catetere in ventricolo destro,
- un catetere in auricola destra.

Nel primo studio randomizzato e controllato dedicato, il MUSTIC (Multisite Stimulation in Cardiomyopathy) presentato al NASPE 2000 da Daubert, sono stati

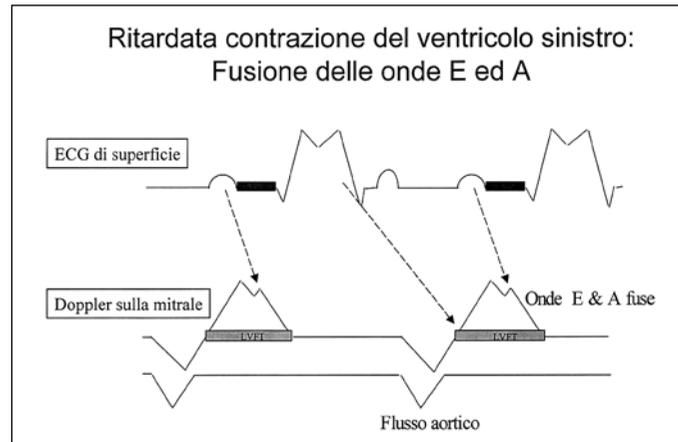


Figura 1

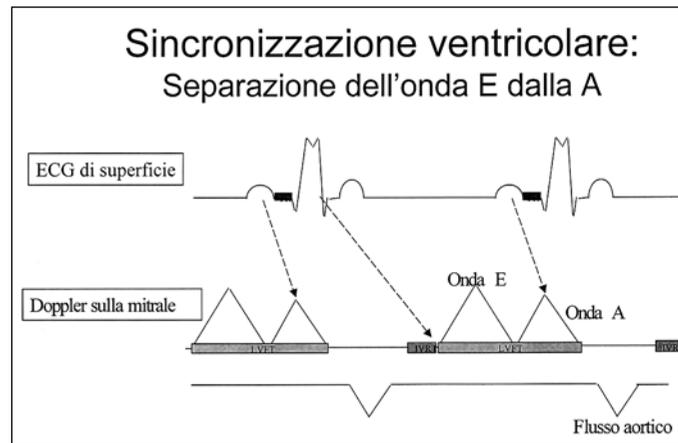


Figura 2

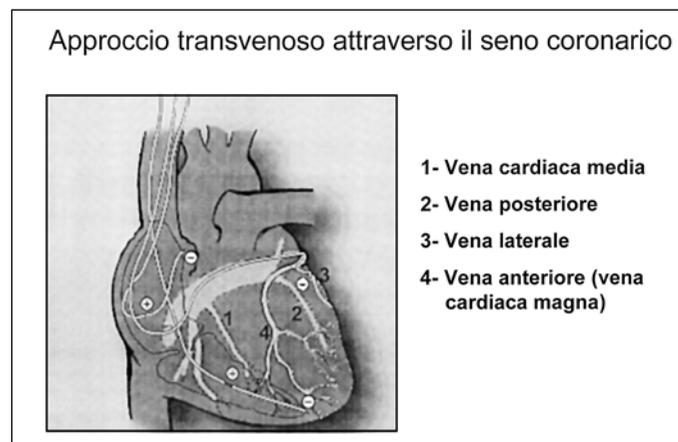


Figura 3

sottoposti a stimolazione biventricolare 58 pazienti affetti da scompenso cardiaco cronico in classe NYHA III, in ritmo sinusale, con frazione di eiezione < 35%, durata del QRS >150msec. La sincronizzazione della stimolazione ventricolare ha determinato un incremento significativo della tolleranza allo sforzo (test dei 6 minuti), una riduzione delle ospedalizzazioni, un miglioramento della qualità di vita ed una riduzione della mortalità del 5% a 6 mesi.

## CONCLUSIONI

La stimolazione biventricolare

- migliora la classe funzionale NYHA, la resistenza allo sforzo (test dei 6 minuti) e la qualità di vita in pazienti con scompenso avanzato e QRS largo;
- a tali benefici è associata una riduzione della necessità di cure ospedaliere;
- ha permesso di risparmiare risorse ad un follow-up di 1 anno.

Problemi ancora aperti sono rappresentati da

- risultati a lungo termine
- mortalità
- morte improvvisa (2 casi nella casistica di Daubert)
- identificazione dei pazienti responders e non responders.

## SCOMPENSO CARDIACO CRONICO PROGRAMMA DI RIABILITAZIONE

**Rocco Aldo Osanna**

*U.O. di Cardiologia Riabilitativa - Azienda Ospedaliera San Carlo - Potenza*

### LE DIMENSIONI DEL PROBLEMA

Lo scompenso cardiaco colpisce in Italia 3-20 persone su 1000 abitanti, una popolazione, quindi, di 600.000 persone circa. Il fenomeno cresce con una incidenza dello 0.1-0.2%, al ritmo, cioè, di 87.000 nuovi casi circa per anno. Se la prevalenza viene analizzata nella popolazione con oltre 65 anni si può osservare come lo scompenso cardiaco arrivi a colpire un anziano su dieci. E' facile immaginare come questi dati saranno destinati ad un notevole aumento in considerazione dell'incremento della vita media e del numero di soggetti sopravvissuti ad un evento coronarico acuto.

Questa patologia è oggi la prima per oneri socio-sanitari in Italia e la prima per giornate complessive di ospedalizzazione.

Ad un anno dalla diagnosi è necessario un ricovero ospedaliero nel 25% dei soggetti e nel 40% dei pazienti in classe NYHA IV. Dopo 12 mesi di follow-up la mortalità complessiva è del 15.5% (un paziente su sei, cioè, muore dopo un anno dalla diagnosi) e nelle classi più avanzate è del 37%.<sup>1</sup>

### UN NUOVO APPROCCIO INTEGRATO

Una vera e propria epidemia, quindi, che richiede oggi un nuovo approccio integrato, un programma di riabilitazione dedicato che abbiamo avviato presso la nostra U.O. e che vuole avere, tra le caratteristiche salienti, il superamento del tradizionale

---

1. Dati ANMCO 2000.

sistema di assistenza in cui diversi specialisti e il medico di famiglia, non in collegamento tra loro, senza, quindi, un comune linguaggio ed una cultura comuni, sono chiamati a fronteggiare solo le numerose instabilizzazioni dello scompenso cardiaco.

E' necessario, tuttavia, superare la anacronistica e riduttiva considerazione che immagina il processo riabilitativo come una fase di convalescenza o, nella migliore delle ipotesi, come un limitato periodo da dedicare ad un programma di esercizio fisico.

Oggi il riabilitatore è il "coordinatore" di una équipe che deve rivalutare globalmente la patologia scompenso, che deve effettuare una stratificazione prognostica, che deve ottimizzare la terapia, che deve educare il paziente ed i suoi familiari a conoscere e correggere i fattori di rischio, che deve effettuare interventi di tipo psico-comportamentale e psico-sociale, che deve motivare l'avvio di un nuovo stile di vita che comprende anche un regolare training fisico, che deve in fine garantire una migliore qualità della vita del paziente ed un minor numero di ricoveri.

## STRUTTURE

Una prima fase del programma ha inizio in regime di ricovero, in particolare per pazienti severamente malati e per effettuare uno screening per trapianto. Si cerca di garantire una sufficiente privacy e consentire l'accesso dei familiari in modo più libero di quanto oggi avvenga nei tradizionali reparti di degenza. I pazienti sono monitorizzabili. Uno stretto collegamento con i colleghi emodinamisti garantisce l'indispensabile cateterismo destro in caso di giudizio di trapiantabilità o in caso di monitoraggio dei parametri emodinamici. Per i pazienti meno critici il programma di riabilitazione è avviato in regime di Day Hospital e prosegue in ambulatorio.<sup>2</sup>

## I: STABILITA'

Il primo obiettivo della fase "ospedaliera" è quello di raggiungere condizioni ottimali di stabilità clinica; spesso, infatti, gli sforzi maggiori vengono concentrati sulla risoluzione dell'evento acuto, tralasciando questa delicata fase che richiede alcuni giorni di monitoraggio clinico-strumentale non sempre possibile in una realtà caratterizzata dalla costante necessità di ridurre le giornate di degenza. Senza una stabilità clinica è, purtroppo, impossibile procedere ad una completa valutazione funzionale e, quindi, ad una stratificazione prognostica. Risulterebbe impossibile, in sostanza, definire il

---

2. Eur Heart J 1992; 13 suppl. C: 42C-44C.

proseguimento del programma riabilitativo e terapeutico o la eventuale necessità di un inserimento in lista di trapianto.<sup>3</sup>

## II: VALUTAZIONE FUNZIONALE E STRATIFICAZIONE PROGNOSTICA

La risoluzione o il miglioramento del quadro sintomatologico non sempre si traducono in un sicuro miglioramento della sopravvivenza. Diventa di importanza fondamentale, allora, il poter identificare i pazienti a più alto rischio di deterioramento emodinamico e/o di morte.

La maggior parte dei nostri pazienti ha una cardiopatia ischemica alla base della disfunzione ventricolare sinistra. E' comunemente accettato, tuttavia, che l'eziologia dello scompenso costituisce, ad eccezione delle forme da causa rimovibile (alcool, infezioni ecc.), un debole indicatore prognostico; non vi è infatti una sostanziale differenza tra le forme non ischemiche e le cardiomiopatie post-ischemiche non in "attività" (*Cardiology Clinics*, 1994, 12:25-35).

E' probabile che le cardiopatie di *recente manifestazione* siano più suscettibili di miglioramento rispetto a quelle di maggiore durata (*J Am coll Cardiol*, 1994; 23(3): 553-559), ma è verosimile che un potente predittore di buona prognosi possa essere rappresentato dal miglioramento clinico dopo una prima valutazione per scompenso (*J Am coll Cardiol*, 1995; 25: 163-170).

Tra le prime valutazioni effettuate nel nostro programma riveste una particolare importanza lo screening del *rischio aritmico*. L'analisi multivariata di alcuni grossi trials ha evidenziato che i pazienti con aritmie ventricolari costituiscono il gruppo a maggior rischio di morte. Tuttavia, non esiste ancora un criterio certo per identificare i pazienti a rischio di morte improvvisa aritmica (*Circulation*, 1995;92:3593-3612); inoltre, nei soggetti selezionati sottoposti ad impianto di defibrillatore impiantabile non si ottiene una riduzione dell'incidenza di morte da scompenso.

La radiografia del torace riveste ancora oggi una notevole importanza nella valutazione funzionale di questi pazienti. Il rapporto cardio-toracico, parametro spesso trascurato nella pratica clinica, ha mostrato, infatti, capacità predittiva nell'analisi dei trials VHeFt I e II a differenza della frazione d'eiezione, spesso, più usata (*J Am coll Cardiol*, 1996; 27: 345-352).

Nella valutazione strumentale del paziente la FE, indipendentemente dalla metodica utilizzata, costituisce un "grossolano" indice dotato di predittività prognostica

---

3. G Ital Cardiol, 1999;29:1057-1091.

che, però, si perde nei pazienti con compromissione clinica severa dove ha mostrato maggiore potere discriminante la FE del ventricolo destro; una FE ridotta non correla, inoltre, con le manifestazioni cliniche dello scompenso; non è un indice sufficiente per l'inserimento dei pazienti in lista di trapianto; vi è una scarsa relazione fra capacità di esercizio ed FE calcolata a riposo (*Circulation*, 1987; 75(suppl. 2):IV/20-IV/27). Viene data grande importanza ai parametri eco-doppler del pattern di *flusso mitralico* diastolico e del *flusso venoso polmonare* che appaiono correlati con la pressione telediastolica ventricolare sinistra. In particolare, un pattern di flusso transmitralico di tipo restrittivo (Tempo di decelerazione dell'onda E < 125 msec) è risultato un predittore indipendente e identificherebbe i pazienti con disfunzione ventricolare sinistra a prognosi peggiore, siano essi sintomatici o asintomatici (*J Am coll Cardiol*, 1996; 2: 383-390).

Tutti i pazienti privi di controindicazioni vengono sottoposti a *Test Cardio-Respiratorio* su treadmill. Questo è il momento più importante nella valutazione funzionale, nella stratificazione prognostica e nella possibilità di porre indicazione a trapianto cardiaco. Un consumo di VO<sub>2</sub> max pari a 14 ml/kg/min, con soglia anaerobica raggiunta, discrimina i pazienti con una prognosi migliore da quelli a rischio di deterioramento clinico e/o morte, a parità di Classe NYHA, di Indice Cardiaco e di Frazione d'Eiezione. (*Circulation*, 83: 778-786, 1991) Una diminuzione del valore di VO<sub>2</sub> max precede il deterioramento clinico. (*Circulation*, 80: 1636-1641, 1989)

Non effettuiamo di routine il dosaggio dei *parametri neuroendocrini*. La difficoltà di raccolta e di dosaggio di questi parametri rende di limitata utilità nella pratica clinica quotidiana il monitoraggio di noradrenalina, dell'attività reninica, del peptide natriuretico, della endotelina, dell'NO, del TNF, e ne confina, a nostro avviso, al momento, il loro utilizzo alla ricerca. Sono disponibili alcuni dati interessanti in letteratura sulla utilità del dosaggio del BNP per la diagnosi ed il monitoraggio dei pazienti con scompenso. Tuttavia, è oggi chiaro che solo la terapia in grado di bloccare l'attivazione neuro-ormonale nello scompenso migliora la prognosi. L'indicatore di attivazione neuro-ormonale più semplice da dosare può essere considerato la sodiemia. Infatti, la sopravvivenza di pazienti con valori di sodiemia < 137 mEq/l è risultata significativamente inferiore rispetto ai pazienti con valori superiori (*Circulation*, 1986,73:257)

### III: VALUTAZIONE PSICOLOGICA

Questo è l'aspetto sicuramente più trascurato nelle tradizionali valutazioni dei pazienti con scompenso e nei pazienti cardiopatici in genere. La valutazione psicologica effettuata attraverso colloqui personali e, successivamente, di gruppo e con

i familiari e attraverso la somministrazione di specifici test è in grado di slatentizzare diversi atteggiamenti erronei dei pazienti verso la malattia come la scarsa aderenza allo schema terapeutico, il convincimento di essere entrati in una fase di invalidità irreversibile o, al contrario, la scarsa percezione del rischio globale; il colloquio ed i test sono anche in grado di diagnosticare le turbe del tono dell'umore spesso associate ai suddetti erronei comportamenti.

#### IV: EDUCAZIONE

Di importanza fondamentale sono gli incontri di gruppo con tutte le figure professionali coinvolte nel processo riabilitativo (medici, infermieri, fisioterapisti, dietisti, psicologi) al fine di fornire una adeguata educazione alla conoscenza degli aspetti basilari della patologia, alla eliminazione dei fattori di rischio, al corretto monitoraggio dei principali parametri clinici.

#### V: VALUTAZIONE ALIMENTARE

Uno stato di malnutrizione è presente in almeno il 50% dei pazienti. Una corretta valutazione nutrizionale e la elaborazione di uno schema dietetico personalizzato sono aspetti fondamentali di un moderno approccio al paziente con scompenso. Inoltre, il paziente riceve anche una educazione sui principi di una corretta alimentazione.

#### VI: TRAINING FISICO

L'aspetto clinico più rilevante dello scompenso cardiaco cronico è il decondizionamento fisico e la scarsa capacità lavorativa. I meccanismi che concorrono alla ridotta tolleranza allo sforzo sono molteplici e complessi e non del tutto noti. Disfunzione sisto-diastolica, alterazione degli scambi gassosi, ipertensione del piccolo circolo, fattori neuroendocrini, e fattori muscolari; su questi ultimi si è accentrata l'attenzione di numerosi ricercatori (*J Am Coll Cardiol*, 1996;28:1092-1102). Le anomalie periferiche appaiono potenzialmente reversibili e sensibili al training fisico. Il rationale del training fisico trova evidenza anche nella scarsa correlazione tra il grado di disfunzione emodinamica e capacità lavorativa e nell'importante coinvolgimento di alterazione del sistema nervoso autonomo.

Per quanto concerne le modalità applicative, nonostante la documentata efficacia del training fisico nello scompenso, non è ancora possibile elaborare linee guida conclusive a causa dello scarso numero di pazienti studiati, della non omogeneità dei

diversi trattamenti somministrati, della mancanza, a volte, di un gruppo di controllo. L'esecuzione del training fisico è suggerito in pazienti con scompenso sulla base delle numerose evidenze che indicano che gli effetti del training si esplicano principalmente a livello periferico, determinando un incremento della capacità lavorativa in assenza di conseguenze negative sulla funzione ventricolare. Gli effetti sul sistema neurovegetativo, la minor suscettibilità alle aritmie ventricolari e la possibilità di condizionare la progressione della malattia coronarica suggeriscono implicazioni prognostiche positive. *(in Riabilitazione nelle malattie cardiovascolari, UTET 1999)*

L'attività fisica effettuata dai nostri pazienti è di tipo aerobico, coinvolgente grossi gruppi muscolari per un periodo di tempo prolungato attraverso esercizi calistenici e sedute alla cyclette, al treadmill, o all'ergometro a braccia in caso di limitazioni funzionali degli arti inferiori. La frequenza delle sedute è compresa tra 3 e 6 volte la settimana. L'intensità dell'esercizio è compresa tra il 50 e il 90% della FC raggiunta al test cardio-respiratorio o tra il 40 e il 50% del consumo di ossigeno di picco.

Viene verificata l'accettabilità e la tolleranza da parte del paziente attraverso valutazioni cliniche e strumentali seriate. Il programma è individualizzato e attentamente monitorato e prevede un graduale incremento dei carichi di lavoro.

## VII: FOLLOW-UP

Il follow-up mirato consente di mantenere strettamente sotto controllo le condizioni cliniche del paziente con scompenso cardiaco cronico e di intervenire con adeguate correzioni del regime terapeutico in caso di iniziale instabilizzazione. E', quindi, il principale strumento per limitare drasticamente gli interventi episodici che spesso caratterizzano la storia naturale di questi pazienti, quasi tutti effettuati in Pronto Soccorso, continuati in Unità di Terapia intensiva con impiego di risorse umane e tecnologiche che potrebbero essere risparmiate e destinate a fronteggiare altre urgenze.

Siamo convinti che in questo programma assuma una particolare importanza il ruolo di un infermiere professionale addestrato e dedicato alla effettuazione di periodici colloqui telefonici strutturati in conformità a protocolli e linee guida al fine di monitorizzare iniziali variazioni delle condizioni cliniche e la corretta adesione allo schema terapeutico proposto. Tali colloqui, oltre ad esser particolarmente graditi dai pazienti che avvertono una maggiore "protezione", possono sostituire alcuni dei controlli ambulatoriali e contribuire alla riduzione del numero dei ricoveri.

## PROSPETTIVE FUTURE

Un aspetto decisamente rivoluzionario del follow-up dei pazienti con scompenso è la cosiddetta Home Care Rehabilitation che consente di raggiungere periodicamente pazienti particolarmente compromessi o terminali presso il proprio domicilio con mezzi dotati della possibilità di effettuare un elettrocardiogramma, un ecocardiogramma, un prelievo venoso, di applicare un registratore Holter, di effettuare terapia endovenosa anche con pompe di infusione.



## TRATTAMENTO CHIRURGICO DELLO SCOMPENSO CARDIACO

**Carmine Minale**

*Direttore Dipartimento Alta Specialità del Cuore  
AO, San Carlo, Potenza*

Lo scompenso cardiaco può essere trattato nella maggior parte dei casi, almeno temporaneamente, con la terapia medica conservativa. Tuttavia ci sono casi nei quali la ricompensazione della funzione cardiaca con terapia farmacologica non è più ragionevolmente prevedibile, per cui un intervento chirurgico in fase acuta o cronica diviene inevitabile. Nella nostra esperienza l'indicazione all'intervento per casi di scompenso acuto è circa il 3%, mentre per i casi cronici è di circa il 20% di tutti i pazienti operati in cardiocirurgia.

Anche se comunemente per scompenso cardiaco si intende il quadro cronico, molte di queste situazioni sono conseguenza di patologie acute, spesso anche trattate sia conservativamente che operativamente, ma che indipendentemente da ciò nel corso degli anni evolvono verso la fase terminale.

### SCOMPENSO ACUTO

Da un punto di vista schematico, abbiamo raggruppato i quadri clinici acuti in accordo con la loro patologia. Vengono esclusi vizi congeniti in età neonatale e pediatrica i quali richiedono una considerazione a parte per la loro particolarità.

- *Insufficienza cardiaca nel caso di stenosi/insufficienza valvole aortica*  
Un vizio valvolare aortico può essere tollerato per anni in assenza di sintomi. L'aspettativa di vita si riduce però drasticamente a 1-3 anni, in particolare nel caso

di stenosi valvolare, non appena compaiono sintomi come angina, sincope o insufficienza cardiaca. All'insorgenza di sintomi, ovvero nel caso di aumento progressivo dei diametri cardiaci, l'intervento chirurgico correttivo è indicato con urgenza. Mentre è quasi sempre possibile dominare con trattamento medico il primo episodio di scompenso cardiaco, nei casi nei quali non si nota una pronta ripresa, l'intervento chirurgico non deve essere differito ulteriormente. Secondo la nostra esperienza la mortalità perioperatoria in tali circostanze è almeno quattro volte superiore a quella di un intervento eseguito in elezione, in cui essa è dell'1% circa. Anche i risultati a distanza dipendono molto dallo stadio in cui i pazienti vengono operati. In caso di scompenso avanzato, la capacità di ripresa del cuore dopo l'intervento correttivo, in particolare nel caso di insufficienza valvolare, è molto modesta.

- *Endocardite batterica florida*

L'endocardite batterica florida può essere trattata prevalentemente con una terapia antibiotica adeguata. In caso di insuccesso e di ulteriore propagazione dell'infezione, bisogna tenere in conto una distruzione massiva dei tessuti valvolari. In particolare vengono interessate la valvola aortica, mitralica e tricuspide, quest'ultima specialmente nei pazienti dediti alle droghe. La mortalità di questa patologia è estremamente alta e può raggiungere anche il 90%. Il quadro dello scompenso cardiaco grave domina la scena. Meno frequentemente prevalgono la setticemia incontrollabile e le embolie settiche. In tutti questi casi, la sostituzione delle valvole interessate rappresenta l'unica possibilità di sopravvivenza per il paziente. Da un esame di un campione di 30 pazienti consecutivi operati presso di noi per endocardite batterica, in 17 casi dominava il quadro dello scompenso cardiaco intrattabile, in 9 casi la sepsi incontrollabile, in 4 casi entrambi i quadri. La mortalità perioperatoria era 13% (4 pazienti) ed era quindi da 4 a 10 volte maggiore di una sostituzione valvolare doppia o singola eseguita elettivamente. La maggior parte dei decessi era avvenuta per scompenso cardiaco irreversibile. La persistenza dell'infezione era stata bassa (3 di 26 paziente) e generalmente era stata eradicata con uno o al massimo due reinterventi.

- *Malattie degenerative del sistema cardiovascolare*

Diverse forme di degenerazioni, come quella mixomatosa delle valvole cardiache, complicate da rottura di parti dell'apparato valvolare vengono osservate più

comunemente nei pazienti dai 60 anni in su, sebbene non raramente possono essere riscontrate anche in soggetti più giovani, come nei Marfan o dopo infarto miocardico, ovvero per rottura di aneurismi dei seni di Valsalva. La rottura acuta di muscoli papillari, ovvero il prolasso acuto di una cuspidè valvolare, sia isolatamente come anche in associazione ad una dilatazione anulare conducono rapidamente ad un incremento notevole del *preload* del cuore e di conseguenza ad una distensione acuta del miocardio. In questi casi l'intervento è indicato con urgenza. Il rischio di letalità perioperatoria è del 7,5% circa nella nostra esperienza, quindi relativamente basso, soprattutto se l'indicazione all'intervento viene posta senza indugi.

- *Tumori cardiaci*

Tumori primitivi del cuore sono relativamente rari. In più della metà dei casi si tratta di mixomi. Questo tumore, pur essendo di natura benigna, può causare un decorso rapidamente fatale, allorché raggiungono dimensioni tali da impegnare e bloccare completamente l'ostio della valvola atrioventricolare, prevalentemente la mitrale. In tali casi domina il quadro di uno scompenso cardiaco acuto, praticamente intrattabile. L'indicazione all'intervento in questi casi, soprattutto in presenza di insufficienza cardiaca ingravescente, è assolutamente urgente. Per contro, i risultati immediati ed a distanza di tali operazioni sono eccellenti.

- *Disfunzioni e trombosi di protesi valvolari*

Trombosi e disfunzioni delle protesi valvolari hanno un decorso rapidissimo e causano uno scompenso cardiaco che conduce generalmente il paziente a morte. In letteratura viene riportato che ben pochi di questi pazienti raggiungono l'ospedale e più del 50% di essi decede ancor prima di un reintervento a causa dell'esteso danno miocardico. Pertanto non appena insorge il sospetto di una disfunzione protesica, il paziente deve essere rapidamente sottoposto ad un esame ecocardiografico di verifica ed indirizzato con estrema urgenza in un reparto cardiocirurgico per il reintervento.

- *Aneurismi ventricolari*

Un aneurisma della parete cardiaca si sviluppa nel 3,5% - 38% di tutti i casi dopo un infarto miocardico. La parete anteriore e l'apice cardiaco vengono preferiti, meno frequentemente è interessata anche la parete posteriore. Il 6% circa degli

aneurismi ventricolari può essere complicato da uno scompenso cardiaco non trattabile conservativamente. In un campione di 130 pazienti operati consecutivamente presso di noi, l'indicazione all'intervento era scompenso cardiaco isolato in 24 di essi. In questi casi fu eseguito solo un rimodellamento con una delle tecniche di ventricoloplastica comunemente in uso, Due pazienti morirono dopo l'intervento per insufficienza miocardica ed entrambi avevano preoperatoriamente una pressione telediastolica nel ventricolo sinistro di oltre 30 mmHg. Successivamente, in presenza di tale costellazione negativa di fattori abbiamo impiegato preventivamente l'assistenza meccanica del cuore in una delle forme di cui parleremo in seguito, ottenendo un netto miglioramento dei risultati, almeno immediati. In letteratura la letalità perioperatoria di pazienti dopo rimodellamento del ventricolo sinistro è mediamente del 6%-9% e può raggiungere picchi del 40% in caso di scompenso cardiaco in atto.

- *Rottura del setto interventricolare dopo infarto miocardico*

Questa evenienza causa generalmente uno scompenso acuto del cuore che quasi univocamente conduce il paziente in breve ad un esito infausto. La terapia di elezione è quella chirurgica, anche se un tentativo di cronicizzazione con il supporto della contropulsazione intraortica andrebbe fatto. Nel caso di scarsa risposta, il paziente deve essere operato senza indugi. Il punto di rottura del setto va chiuso con un patch dopo aver asportato la maggiorparte del tessuto infartuato. Quest'ultimo dettaglio è fondamentale per evitare deiscenze precoci del patch che inevitabilmente conducono ad un reintervento complicato. Nella nostra esperienza una buona percentuale di questi casi può essere operata per via transatriale destra, minimizzando il danno dei ventricoli già ampiamente compromessi. Di regola la mortalità perioperatoria è relativamente elevata. In grosse casistiche viene riportata una mortalità perioperatoria del 71% per pazienti in shock cardiogeno, 43% in caso di intervento dopo circa 2 settimane di trattamento conservativo infruttuoso, 23% in caso di intervento eseguito 2 giorni dopo trattamento conservativo. Si trattava di pazienti in shock cardiogeno nei quali l'intervento era stato eseguito in stadio acuto ovvero subacuto dopo un breve tempo di adeguata preparazione farmacologica e di supporto meccanico del cuore. L'ulteriore attesa comporta invece un alto rischio di compromissione irreversibile multiorganica.

- *Embolia polmonare massiva*

Le embolie polmonari massive causano un aumento improvviso dell'*afterload* ventricolare destro con conseguente dilatazione e diminuzione della contrattilità del ventricolo destro. Questa condizione viene ulteriormente aggravata dalla coesistente ipossia tanto che la maggiorparte dei pazienti muoiono entro un' ora dopo l'evento acuto a causa dello scompenso cardiaco acuto. Circa il 25% dei pazienti con embolia polmonare massiva possono essere rianimati con successo, ottenendo una frammentazione del grosso trombo mediante il massaggio cardiaco e consentendo al flusso ematico, almeno parzialmente, di attraversare i polmoni. Questi pazienti sopravvivono generalmente almeno 2 ore dopo l'inizio di sintomi e possono essere operati in emergenza. Il vecchio metodo chirurgico secondo la tecnica di Trendelenburg comportava una mortalità di quasi il 95% dei casi. Dopo l'introduzione della tecnica con la CEC ad opera di Scharp nel 1962, la prognosi di questi pazienti è migliorata drasticamente. I dati nella letteratura indicano una letalità perioperatoria che va dallo 0 al 93. Questa estrema variabilità non è casuale, ma frutto del procrastinamento dell'indicazione operatoria, anche a seguito di tecniche conservative, come tecniche interventzionistiche o lisi, che in caso di fallimento ritardano significativamente l'intervento chirurgico. In un campione di 14 pazienti operati consecutivamente da noi acutamente in stato di shock non c'è stato alcun decesso postoperatoriamente. Altri tre pazienti operati a distanza di alcuni giorni fino ad una settimana dopo tentativi conservativi sono deceduti per fallimento ventricolare destro dopo l'intervento. L'esatto inquadramento della gravità dell'embolia riveste un ruolo fondamentale dal punto di vista prognostico. Oggigiorno questi casi vengono trattati in sequenza dapprima in reparti di pronto soccorso, poi in radiologia o cardiologia medica, poi in cardiologia emodinamica ed infine in cardiocirurgia quando tutto il resto ha fallito. Per ottenere i migliori risultati bisogna inquadrare le embolie polmonari in:

1. massive con stato di shock grave e che devono finire al più presto possibile sul tavolo operatorio;
2. moderate, con compromissione emodinamica, senza shock, che possono essere trattate con lisi sistemica o selettiva
3. lievi, senza compromissione emodinamica, che possono essere trattate in un reparto di medicina con la sola terapia anticoagulante

Per accelerare i tempi nei casi più gravi ed in shock, dopo aver escluso un infarto miocardico ed aver introdotto un catetere di Swan-Ganz, i criteri fissati da

Greenfield, Sasahra e Limburg sono ancora validi per sospettare fondatamente una embolia polmonare massiva: pressione arteriosa sistemica < 90 mmHg, pressione sistolica in arteria polmonare tra 25 – 40 mmHg, pO2 arteriosa < 60 mmHg. Una diagnosi angiografica o scintigrafia può essere riservata nei casi in assenza di shock.

- *Miocarditi acute*

In Europa occidentale le miocarditi acute hanno generalmente una eziologia virale ed un decorso blando. La maggiorparte dei pazienti sono scarsamente sintomatici, e raramente insorgono forme fulminanti che possono causare morte, anche improvvisa. Sono proprio queste ultime forme che causano uno scompenso cardiaco acuto, difficilmente dominabile con la terapia medica, per cui è necessario ricorrere come unica possibilità all'assistenza meccanica del cuore sinistro, destro o biventricolare. Lo svezzamento del paziente dal cuore artificiale nel caso di supporto per miocardite fulminante è un evento abbastanza raro, tanto che vengono riportati sporadici casi coronati da successo in letteratura.

## SCOMPENSO CRONICO

La frequenza dello scompenso cardiaco cronico è stimata essere tra lo 0,4% ed il 2% della popolazione, dove circa il 50% dei casi muore entro 4 anni, e nei casi più gravi addirittura entro 1 anno. In una Regione come la Basilicata si considera che dai 2.000 ai 10.000 abitanti siano affetti dallo scompenso cardiaco cronico. Di qui l'importanza sociale di tale patologia che interessa prevalentemente gli anziani, ma non infrequentemente anche i giovani. L'aspetto sociale è di rilievo, in quanto trattandosi per lo più di soggetti anziani, è più difficile adottare misure terapeutiche risolutive, ma molto spesso possono essere trattati solo palliativamente e con soluzioni non a lungo termine definite "*a destinazione finale*".

Questa condizione, anche se in maniera meno drammatica, deriva dagli stessi substrati anatomico-patologici dello scompenso acuto. Infatti, ogni cardiopatia non curata o non corretta, ovvero non correggibile sfocia prima o poi nella così detta cardiomiopatia dilatativa e quindi nello scompenso cardiaco cronico per la progressiva distensione delle fibre del miocardio fino al punto in cui il compenso secondo il prin-

cipio di Starling non è più possibile. Questa fase terminale può essere curata per molto tempo grazie alla moderna terapia medica che influenza sia la riduzione del *pre-* che dell'*after-load* del cuore, come anche il rimodellamento naturale del miocardio, il bilancio idrico-salino, unitamente ad un utilizzo più efficiente delle risorse dell'organismo. Una volta esauriti i presidi terapeutici conservativi, nonché quelli interventistici, ove applicabili, atti a migliorare almeno la perfusione del miocardio, non resta che la terapia chirurgica delle cardiomiopatie dilatative.

- *Interventi conservativi*

In caso di eziologia ischemica, si può valutare la quota di miocardio vitale con uno dei metodi in uso e verificare se esiste spazio per una rivascolarizzazione chirurgica. Acquisizioni in merito mostrano che dopo rivascolarizzazione, il miocardio fino allora *ibernato* mostra un certo grado di ripresa.

Ma anche nelle cardiopatie dilatative primitive, si può tentare di correggere tutto ciò che in definitiva porta ad una dispersione delle ridotte riserve miocardiche, come ad es, insufficienza mitralica. In questi casi si tende ad ipercorreggere l'insufficienza valvolare con una delle tecniche di valvuloplastica, ovvero, in caso di impossibilità a sostituire la valvola con una protesi.

In casi particolari si può anche mirare ad un rimodellamento ventricolare sinistro, sia mediante tecniche di ventricoloplastica tipo Jatene, Fontan o Dor, sia riducendo proprio la massa ed il volume del cuore, anche di quello ancora funzionante, con interventi demolitivi quali ad es. quello di Battista. Sia le tecniche di ventricoloplastica che quelli più drastici riduttivi della massa miocardica, comportano generalmente un rischio operatorio e perioperatorio che varia dal 6% al 15% circa. Tuttavia i risultati a medio e lungo termine sono meno soddisfacenti in quanto oltre il 50% dei pazienti decede nei primi due anni.

Un altro tipo di trattamento conservativo era rappresentato dalla così detta Cardiomioplastica ideata da Carpentier e Chasques. L'intervento consisteva nella preparazione del muscolo grande dorsale sinistro lasciando intatte la sua vascolarizzazione attraverso l'arteria toraco-dorsale e la sua innervazione. Questo grosso *flap* muscolare veniva poi introdotto nell'emitorace sinistro attraverso una finestra superiore risultante dalla resezione di un segmento della seconda costa, ed infine adattato a modo di un corsetto intorno al cuore. Mediante uno speciale Pacemaker veniva stabilita una connessione tra il ventricolo destro e le terminazioni dell'innervazione del muscolo grande dorsale, in modo da stimolare il

muscolo in maniera sincrona con la sistole cardiaca. Attraverso il pacemaker era possibile stabilire all'inizio una stimolazione parziale del muscolo rispetto all'attività cardiaca, sia come intensità che come rapporto, ad esempio 1:4, in modo da effettuare un training del muscolo stesso. Infatti, essendo la muscolatura del grande dorsale di tipo striato, c'era bisogno di un periodo di adattamento per trasformare il suo metabolismo da anaerobico ad aerobico, come il miocardio, per poter lavorare sincronamente con il cuore in un rapporto 1:2 o addirittura 1:1.

Nonostante la genialità delle premesse, la fase clinica dello studio è stata ormai abbandonata a causa della scarsa uniformità dei risultati, tra l'altro anche modesti. Sebbene dal punto di vista funzionale i pazienti notassero un certo miglioramento, l'incremento della frazione di eiezione era al massimo del 15% dei valori preoperatori. Molto probabilmente l'effetto principale della Cardiomioplastica era quello di contenere l'ulteriore dilatazione del miocardio.

Sulla scorta di tali esperienze, oggi sono stati introdotti in commercio dei presidi costituiti da reti di materiale sintetico inestensibili che vengono poste intorno al cuore a modo di corsetto, cercando di effettuare una riduzione del volume dall'esterno di circa il 15%. I risultati di tale tecnica sembrano promettenti, sebbene la validità è limitata dal fatto che contestualmente in questi pazienti sono stati effettuate rivascolarizzazioni miocardiche e/o ricostruzioni/sostituzioni della valvola mitralica. L'intervento per la sola applicazione della rete a tutt'oggi non è considerato eticamente proponibile.

Tutti questi interventi sopra illustrati hanno pertanto un ruolo palliativo e servono in definitiva in fase terminale a posporre, almeno nei soggetti idonei, l'intervento di scelta che è il trapianto cardiaco.

- *Trapianto cardiaco*

Attualmente il trapianto cardiaco viene eseguito in cardiopatie dilatative terminali ad eziologia idiopatica o ischemica, in proporzioni pressoché simili. L'età dei pazienti non rappresenta più un criterio di selezione, in quanto il trapianto può essere eseguito tanto nei lattanti come negli anziani. Tuttavia, data la carenza di organi a disposizione rispetto alla esuberante richiesta, si cerca di privilegiare i pazienti più giovani, ponendo arbitrariamente un limite tra i 60-65 anni, anche perché la terapia immunosoppressiva non viene tollerata molto bene dagli anziani. Il diabete mellito rappresenta una controindicazione relativa dato il basso dosaggio degli steroidi nella terapia immunosoppressiva attuale. L'insufficienza

renale va invece tenuta in conto in quanto il cardine della terapia immunosoppressiva, le ciclosporine, risultano essere sensibilmente nefrotossiche anche a dosi relativamente basse. Fondamentale per la buona riuscita di un trapianto è la “compliance” del paziente, intendendo con questa definizione la sua capacità a seguire un tipo di vita disciplinato e finalizzato alla conservazione dell’organo ricevuto. Quindi, individui dediti a droghe, intellettivamente molto limitati, indifferenti a norme igieniche, e/o asociali difficilmente potrebbero sopravvivere con un cuore trapiantato e pertanto non è consigliabile destinarli a tale tipo di trattamento. Anche le resistenze vascolari polmonari del paziente sono determinanti nel decidere per un trapianto. Nel caso in cui le resistenze vascolari polmonari (espresse come la differenza tra il valore della pressione polmonare media e il valore della pressione capillare polmonare media, il tutto diviso la gettata cardiaca), nonostante manovre come inalazione di ossigeno puro durante la misurazione delle stesse a mezzo cateterismo cardiaco, superino il valore di 5-6 unità Wood, il trapianto cardiaco ortotopico è controindicato. In questi casi viene in discussione solo un trapianto cuore-polmone ovvero un trapianto cardiaco eterotopico in parallelo al cuore del ricevente. Altre controindicazioni al trapianto sono infezioni acute o croniche, patologia neoplastica, malattia cerebrovascolare diffusa ed infarti polmonari recenti.

I risultati del trapianto cardiaco ortotopico sono buoni. La sopravvivenza media dei pazienti a 5 anni è 85% circa e declina solo moderatamente a 10 anni mantenendosi intorno a 65-70%. Le crisi di rigetto decrescono rapidamente da circa 3 episodi/paziente nei primi 3 mesi a 0,5/paziente tra il 4° e 12° mese e 0,3/paziente trascorso questo tempo. La qualità di vita di questi soggetti, pur essendo legati a frequenti controlli presso i centri di trapianto, è discreta, tanto che la maggior parte di essi ritorna alle proprie attività. I risultati del trapianto eterotopico sono invece deludenti con una sopravvivenza a 5 anni di solo 20% e pertanto questo tipo di intervento viene impiegato solo raramente.

- *Assistenza meccanica del cuore*

Per molti pazienti per i quali il trapianto non è consigliabile o eseguibile viene posto in discussione l’assistenza meccanica del cuore che va dall’impiego temporaneo fino a quello definitivo o, come viene definito in termini tecnici, “a destinazione finale”. Si tratta del supporto di uno o ambedue i ventricoli mediante uno dei presidi attualmente a disposizione, a seconda dei casi.

Per un uso di breve durata e nei casi meno gravi, la contropulsazione intraaortica (IABP) è una metodica poco invasiva, in quanto i cateteri con pallone intraaortico possono essere introdotti per via percutanea, e che da buoni risultati, soprattutto nei casi in cui la causa dello scompenso è rappresentata da una ipoperfusione del miocardio. Il suo uso è quindi preferito nei casi di insufficienza miocardica postoperatoria in pazienti sottoposti ad interventi di rivascolarizzazione miocardica sia chirurgica che interventistica. Meno efficace è la IABP in casi di scompenso cardiaco indipendente dallo stato delle coronarie, i quanto con la contropulsazione si rimaneggiano più le pressioni che i volumi. Nella esperienza comune un trattamento protratto mediamente oltre la terza giornata non sortisce ulteriori effetti. Bisogna inoltre tener conto dello stato delle arterie iliache e femorali, spesso compromesse in questo tipo di pazienti, dove l'impiego della IABP per tempi prolungati può causare complicazioni ischemiche serie che possono richiedere fino l'amputazione dell'arto. Pertanto, alla prima insorgenza di ipoperfusione periferica, ancor prima dell'insorgenza di sindromi compartimentali, la pompa intraaortica va rimossa tempestivamente e le arterie eventualmente revisionate. In caso di necessità il catetere intraaortico può essere introdotta per via anterograda attraverso l'aorta ascendente, specialmente in caso di sternotomia fresca.

Nei casi di scompenso cardiaco grave, shock cardiogeno, per un uso prolungato, sono indicati devices idonei al bypass (VAD) di uno o ambedue i ventricoli (LVAD & RVAD) di tipo paracorporeo o impiantabili, a seconda delle necessità, comunemente definiti come cuori artificiali.

I primi studi ed impieghi clinici sono dovuti a Michael De Bakey, Houston – Texas, che nel 1963 tenne in vita per quattro giorni un paziente con un cuore artificiale di sua concezione. Si trattava di una piccola scatoletta di materia plastica nella quale era presente all'interno una membrana che la separava in due metà non comunicanti. In una metà circolava sangue in modo unidirezionale grazie ad un sistema di valvole, nell'altra metà veniva pompata ed aspirata ritmicamente aria mediante un motore esterno. In tal modo la membrana che separava l'aria dal sangue produceva una sorta di pressione ed aspirazione sul sangue, trasformando la metà della scatoletta contenente quest'ultimo in un vero e proprio ventricolo artificiale. Il cuore artificiale era posizionato sulla superficie corporea del paziente, vicino al cuore ed aveva due grossi tubi dei quali uno serviva ad aspirare il sangue dalla cavità atriale sinistra, l'altro pompava il sangue direttamente nell'aorta in

modo da scavalcare e quindi scaricare del suo lavoro il ventricolo sinistro scompensato.

Il 21 aprile 1966 arriva dalla Baylor University in Houston, Texas la notizia che De Bakey ha impiantato un cuore artificiale perfezionato ma simile nel funzionamento a quello precedentemente illustrato in un paziente di 65 anni. Con questo intervento pionieristico De Bakey aveva dimostrato la possibilità di sostituire almeno parzialmente e teoricamente a tempo indeterminato la funzione di un ventricolo in fase di disfunzione incompatibile con la vita. Questo intervento apriva la strada a due grandi sviluppi della scienza medica del futuro. Il primo è la graduale miniaturizzazione dei meccanismi necessari al funzionamento del cuore artificiale; il secondo, certo più lontano nel tempo, è la costruzione di un cuore artificiale autonomo, in grado di sostituire le funzioni del cuore naturale.

Lo stato dell'arte indica attualmente quasi il raggiungimento degli obiettivi prefissati allora da De Bakey. C'è la possibilità di assistere temporaneamente o "definitivamente", attualmente per un tempo di circa 3 anni al massimo, la funzione di uno o due ventricoli. Questo può essere effettuato con pompe o cuori artificiali posti all'esterno dell'organismo, ovvero paracorporei, oppure impiantabili nell'organismo. Questi ultimi, generalmente come assistenza parziale del ventricolo sinistro, hanno raggiunto perfino dimensioni simili a quelle di un tappo di Champagne nella forma di miniturbine alimentate elettricamente dall'esterno per via cavo, così come nella visione di De Bakey. Per i casi trattati temporaneamente come "bridge" al trapianto, circa il 75% dei pazienti raggiunge il trapianto e di questi circa 80% sopravvive al trapianto, con una sopravvivenza totale mediamente del 65%. Nei pazienti, invece, nei quali viene effettuato un impianto del VAD primariamente come "*final destination*", la sopravvivenza totale è di circa 89%, considerando però che solo un numero esiguo di pazienti ha un impianto da più di 360 giorni. Questi risultati iniziali soddisfacenti possono essere raggiunti solo a condizione che l'impianto non venga eseguito in condizioni di shock o fallimento multiorganico (MOF). In questi ultimi casi le possibilità di successo sono molto più limitate, anche perché i problemi coagulativi diventano indominabili.

Ulteriori sviluppi hanno portato all'impiego di cuori artificiali impiantabili con batterie proprie, quindi esenti da fili che attraversano la cute del paziente. Gli accumulatori possono essere ricaricati dall'esterno, attraverso la cute per un feno-

meno di induzione elettrica grazie ad apposite antenne. Infine, ancora in una fase di precoce sperimentazione clinica è possibile asportare completamente il cuore del paziente, come nel trapianto, e di sostituirlo con un cuore artificiale bi-ventricolare completamente impiantabile, così come ideato da Jarwik presso la University dello Utha in Salt-Lake City. I risultati di quest'ultimo tipo di impianto non possono essere considerati ancora soddisfacenti per l'alto numero di complicanze trombo-emboliche, emorragiche ed infettive.

Il giorno in cui tutti questi problemi fossero risolti, unitamente al problema di una fonte di energia più duratura, tale da consentire una soddisfacente autonomia del paziente, allora si realizzerebbe anche il sogno di Michael De Baake e le malattie cardiache cesserebbero virtualmente di essere fatali.

Questo giorno non è molto lontano.

## LA PROGNOSE NELLO SCOMPENSO CONGESTIZIO

**Dott. Tommaso Scandiffio**

**Marilena De Francesco**

*UO di Cardiologia e UTIC, Ospedale Madonna delle Grazie, ASL/4 Matera*

Lo scompenso congestizio (SC) è una grave malattia invalidante a prognosi infu-  
sta caratterizzata da elevata mortalità soprattutto in pazienti in classe NYHA III e IV.

Resta piuttosto difficile identificare gli stratificatori prognostici nei soggetti a  
basso rischio. L'uso degli ACEInibitori e dei Betabloccanti ha ridotto in maniera signi-  
ficativa la mortalità. L'incremento di mortalità è avvenuto nonostante una riduzione  
dei decessi provocati dalla malattia coronarica.

Secondo i risultati dei trials clinici, la mortalità annua media nei pz affetti da  
forma moderata va dal 7 % al 13%. Il tasso di mortalità in pz della classe NYHA IV  
trattata con ACEInibitori oscilla dal 20 al 52% / anno. La mortalità nei trials di  
comunità sono del 17 % a un anno, il 20% a due anni e il 78% a 10 anni.

L'età avanzata sembra avere un forte impatto prognostico, pz compresi nella fascia  
di età fra 75 e 84 hanno una mortalità doppia rispetto al decennio precedente e molto  
inferiore dei pz con età superiore a 85 aa.

La riduzione attuale della mortalità riconosce diverse cause: il miglior dosaggio  
degli ACEI, l'introduzione dei betabloccanti (BB) nell'armamentario terapeutico, l'uso  
di ASA e Statine nei coronaropatici, il follow-up, utilizzo meno frequente dei Ca  
antagonisti della prima generazione e degli antiaritmici della prima generazione di  
Classe 1, l'impiego dell'ICD.

Oltre l'età uno dei predittori più attendibili di mortalità è la frazione d'eiezione  
(EF) del ventricolo sinistro. La EF è altamente predittiva a valori inferiori al 35%,  
comunque tale parametro ha un minor potere discriminante nei pz con SC avanzato  
(classe NYHA III/IV). I pz con ventricoli che hanno tessuto vitale hanno probabil-  
mente una prognosi migliore rispetto a quelli affetti da fibrosi estesa.

L'indice cardiotoracico sembra essere un marcatore prognostico sensibile. I volume telediastolici e telesistolici hanno mostrato scarso valore nella stratificazione prognostica.

La funzione diastolica con un pattern di riempimento mitralico di tipo restrittivo è un buon marcatore negativo all'analisi multivariata. La massa del ventricolo sinistro nel SOLVD si è dimostrato un predittore di morte o di ricovero per malattia cardiovascolare migliore della EF. La disfunzione sistolica e la dilatazione del ventricolo destro si associano a un incremento di rischio

Lo scompenso di origine ischemica ha una prognosi peggiore dello scompenso nonischemico. Nei pz in scompenso di origine ischemica è stata riportata una sopravvivenza a due anni del 31%. Lo scompenso che si verifica in corso di infarto miocardico acuto comporta un notevole aggravamento della prognosi con mortalità aumentata. Anche la comparsa di angina comporta un peggioramento della prognosi.

Per quanto riguarda il sesso le donne hanno una sopravvivenza maggiore, ma le donne diabetiche hanno un rischio maggiore nei confronti degli uomini diabetici.

Invece hanno mostrato scarso potere predittivo i seguenti parametri: la durata dei sintomi, l'alcol, il fumo, l'ipertensione, l'intervento di BPAOC, la sostituzione valvolare, l'obesità.

Circa un terzo dei pazienti affetti da S C va incontro a morte improvvisa, le aritmie ventricolari sono frequenti in pz scompensati. I pz con aritmie ventricolari sintomatiche (lipotimie, sincope) sono quelli a più alto rischio di morte improvvisa. Altri markers elettrici come la presenza di difetto di conduzione intraventricolare, fibrillazione e flutter atriale, la presenza di potenziali tardivi non si sono mostrati predittori di risultati.

Dagli studi ANMCO predittore di mortalità a un anno risultano essere: classe NYHA ( III e IV), precedenti ricoveri per scompenso, età, pressione arteriosa sistolica, tachicardia ventricolare, S3, frequenza cardiaca.

Mentre predittore di morbilità (ospedalizzazione) a un anno sono: ricoveri per scompenso durante l'anno precedente, classe NYHA (III e IV), eziologia ischemica, pressione sistolica, frequenza cardiaca, creatinina > 2.5 , EF < 30 %, sesso femminile.

In molti trials sono predittori indipendenti di mortalità: la f c elevata, ipotensione arteriosa a riposo e mancato incremento con lo sforzo, basso peso corporeo, S3. Una bassa pressione arteriosa sistolica e la diminuzione della differenziale hanno un effetto

negativo sulla prognosi anche perché rendono problematico l'uso degli ACEi e dei BB e spesso è presente insufficienza renale. E' di frequente osservazione che la riduzione dei valori pressori si osserva nelle fasi avanzate della SC quando i meccanismi di compenso non sono più adeguati.

L'iponatriemia è un importante predittore di mortalità, valori di Na <130 mEq/l comportano la mortalità a un anno del 70%. L'aumento dell'azotemia e della creatinemia peggiorano la prognosi.



## SCOMPENSO CARDIACO IN ETA' PEDIATRICA

**Ugo Vairo, Maria Vittoria Schiavo**

*Cardiologia Pediatrica, Pediatria - Azienda Ospedaliera San Carlo - Potenza*

**Carolina Ianniello**

*Terapia Intensiva Neonatale - Azienda Ospedaliera San Carlo - Potenza*

**Giuseppe Adurno**

*Terapia Intensiva Cardiochirurgica - Azienda Ospedaliera San Carlo - Potenza*

**Dott. Elena Bia**

*U O di Cardiologia - UTIC, Ospedale Madonna delle Grazie ASL/4 Matera*

Lo scompenso cardiaco è una sindrome clinica che riflette l'incapacità del sistema cardiovascolare a far fronte alle richieste metaboliche dell'organismo, comprese quelle necessarie per la crescita del neonato e del bambino.

Nel bambino, e, più in particolare nel neonato, la comparsa di scompenso cardiaco può rapidamente acquistare carattere di urgenza, rendendo ben presto critico lo stato del piccolo paziente, a causa di alcuni fattori fisiopatologici che differenziano il sistema cardiocircolatorio del neonato da quello di un soggetto adulto.

Il miocardio neonatale differisce:

- a) *sotto il profilo strutturale*, per un maggior contenuto in acqua ed un ridotto numero di sarcomeri. In particolare va ricordato che le fibrocellule miocardiche hanno un diametro più piccolo ed un numero di sarcomeri uguale a circa la metà del cuore adulto e, pertanto, sono in grado di generare una forza contrattile inferiore. Per tali differenze la compliance ventricolare del neonato è inferiore a quella dell'adulto e, fino a quando i ventricoli non avranno acquistato lo spessore e le dimensioni sufficienti, le conseguenze emodinamiche di un sovraccarico di pressione o di volume saranno molto più gravi;

- b) *sotto il profilo metabolico*, per l'incapacità di utilizzare ai fini energetici i grassi e l'acido lattico, per immaturità enzimatica;
- c) *per una innervazione simpatica incompleta ed immatura*. Nel neonato è presente una insufficiente maturazione anatomofunzionale delle vie di innervazione simpatica, per cui la noradrenalina non può giungere in quantità adeguata alla porzione terminale delle fibre post-gangliari e, quando si verifica la necessità, il sistema cardiocircolatorio viene stimolato in maniera abnorme ed eccessiva dalle sostanze adrenergiche fornite dai depositi surrenalici.

Lo scompenso cardiaco del neonato è sempre congestizio in quanto la compliance dei ventricoli è simile e lo stato di riempimento di un ventricolo condiziona la compliance dell'altro con conseguenti ripercussioni bicircolatorie.

Dal punto di vista clinico le alterazioni fisiopatologiche che possono produrre insufficienza cardiaca sono:

1. *aumento del precarico* (in una o entrambe le sezioni cardiache con sovraccarico di volume per insufficienza volumetrica e/o contrattile della pompa cardiaca con sovraccarico relativo di volume);
2. *aumento del postcarico* (per aumento delle resistenze al flusso sanguigno in uno o entrambi i circuiti polmonare e/o sistemico con sovraccarico di pressione. Ne sono esempio i neonati portatori di coartazione aortica in cui la manifestazione clinica dell'ostruzione all'efflusso ventricolare sinistro è la congestione venosa sistemica).
3. *associazione di entrambi*
4. *affezioni primarie del miocardio*
5. *disordini del ritmo cardiaco*

L'epoca di comparsa dello scompenso cardiaco rappresenta una guida utile per arrivare ad una corretta diagnosi di malattia.

Dal periodo perinatale all'infanzia, i difetti strutturali sono la causa principale di scompenso cardiaco; in epoche successive lo sono i difetti congeniti, le patologie intrinseche del miocardio e le disfunzioni ventricolari conseguenti ad interventi chirurgici palliativi o correttivi.

Un'alta incidenza di scompenso cardiaco si ha entro il primo anno di vita (circa il 40% nel primo mese, 30% tra il 2°-3° mese, 15% tra il 4°-6° mese, 10% nel sesto

mese). In epoche successive l'incidenza si riduce drasticamente, stabilizzandosi intorno al 3% tra i 2-12 anni.

Nelle tabelle successive sono indicate le cause di scompenso cardiaco nelle varie epoche di vita, compresa quella fetale.

**Tabella I** *Cause di scompenso in utero*

---

Anemia

Emolisi secondaria ad incompatibilità materno/fetale nel sistema RH  
Trasfusione feto/materna  
Anemia ipoplastica

Aritmie

Tachicardia sopraventricolare  
Flutter atriale  
Fibrillazione atriale  
Tachicardia ventricolare  
Blocco atrio-ventricolare completo

Sovraccarico di volume

Insufficienza della valvola atrioventricolare nel Canale Atrioventricolare (CAV)  
Insufficienza tricuspide nella malattia di Ebstein  
Grossa fistola arterovenosa  
Grave insufficienza delle valvole semilunari

Chiusura precoce del forame ovale

Miocarditi

---

**Tabella II** *Cause di scompenso nel neonato*

---

Disfunzione miocardia	
	Asfissia
	Sepsi
	Ipoglicemia
	Miocarditi
Sovraccarico di pressione	
	Stenosi aortica
	Coartazione aortica
	Cuore sinistro ipoplasico
Sovraccarico di volume	
	Presenza di shunt a livello delle grandi arterie:
	dotto arterioso pervio
	tronco arterioso comune
	finestra aorto-polmonare
	Presenza di shunt a livello dei ventricoli:
	difetto interventricolare
	ventricolo unico senza stenosi polmonare
	canale atrioventricolare
	Fistola arterovenosa
Tachiaritmie	
	Tachicardia sopraventricolare
	Flutter atriale
	Fibrillazione atriale
Bradiaritmie	
Blocco atrioventricolare completo	

---

**Tabella III** *Cause di scompenso nell'infante*

---

Sovraccarico di volume

Presenza di shunt a livello delle grandi arterie:

dotto arterioso pervio

tronco arterioso

finestra aorto-polmonare

Presenza di shunt a livello dei ventricoli:

difetto interventricolare isolato

difetto interventricolare in trasposizione

difetto interventricolare in atresia della tricuspide

ventricolo unico

Presenza di shunt a livello atriale:

ritorno venoso polmonare anomalo totale

Alterazioni del muscolo cardiaco

Fibroelastosi endocardica

Patologia da accumulo di glicogeno (malattia di Pompe)

Miocarditi, virali, Kawasaki

Insufficienza cardiaca secondaria a:

Patologia renale

Ipertensione

Ipotiroidismo

Sepsi

---

**Tabella IV** Cause di scompenso nel bambino

---

Cardiopatie congenite sottoposte a palliazione o correzione chirurgica  
Insufficienza delle valvole atrioventricolari  
Malattia reumatica  
Miocarditi  
Endocardite batterica  
Ipertensione arteriosa secondaria a glomerulonefrite  
Tireotossicosi  
Cardiomiopatia da adriamicina  
Anemia a cellule falciformi  
Cuore polmonare secondario a fibrosi cistica

---

#### MANIFESTAZIONI CLINICHE

*Lo scompenso cardiaco nel feto* si manifesta, nella sua forma più comune, con un quadro congestizio-dilatativo caratterizzato da cavità cardiache dilatate, scarsa contrattilità ventricolare, insufficienza delle valvole atrio-ventricolari e frequente associazione con idrope fetale (versamento pleuro-pericardico, ascite ed ispessimento della cute)

Le anemie gravi (isoimmunizzazione Rh, talassemia alfa, deficit di G6PD, emofilia A) determinano una insufficienza cardiaca ad alta gittata, in cui la frequenza cardiaca o la gittata (o entrambe) aumentano nel tentativo di soddisfare il fabbisogno periferico di ossigeno. Ne deriva un aumento sproporzionato del lavoro e del consumo di ossigeno rispetto alle capacità funzionali miocardiche. L'ischemia che ne consegue induce riduzione della funzione e della contrattilità cardiaca che culmina nella dilatazione cavitaria.

In presenza di un imponente shunt artero-venoso (fistole artero-venose, emangiendoteliomi del fegato, teratoma sacro-coccigeo ed intra-cranico, malformazione della vena di Galeno, trasfusione gemello-gemello) può instaurarsi scompenso cardiaco ad alta gittata. L'aumentato ritorno venoso provoca incremento della gittata cardiaca che, con il meccanismo già descritto, induce incremento del lavoro cardiaco e del consumo di ossigeno.

Le infezioni fetali, responsabili di un danno miocardico diretto, possono indurre insufficienza cardiaca. Virus Cocksackie, toxoplasma, virus della rosolia, CMV, Herpes Simplex (agenti del gruppo TORCH) e Parvovirus sono i microrganismi in genere responsabili di questi quadri.

La chiusura precoce del forame ovale può indurre, in alcune cardiopatie complesse, ad esempio nell'atresia della tricuspide, idrope fetale.

*Nel neonato*, nelle forme particolarmente gravi di scompenso cardiaco, è presente arresto della crescita ponderale e notevole difficoltà all'alimentazione. Il pasto viene assunto con lentezza, spesso la poppata non è vigorosa e viene interrotta per la comparsa di tachipnea e a volte di dispnea (che quando presente è in genere espressione di una importante patologia cardiaca e/o polmonare). E' frequente osservare aumento della sudorazione e cute particolarmente fredda, conseguenza della immaturità del sistema simpatico. L'aumentata funzionalità delle ghiandole sudoripare è anche un meccanismo che il bambino utilizza per difendersi dall'esagerata ritenzione di acqua e di sodio, mentre è raro il riscontro di edemi periferici. Questi ultimi, se presenti, generalmente si localizzano al volto e comunque il loro riscontro dovrebbe indurre ad escludere una eventuale patologia renale ed una ipoalbuminemia.

L'esame obiettivo cardiaco presenterà tachicardia sinusale (che deve essere prolungata nel tempo e con frequenza cardiaca  $> 150$  b/m) e ritmo di galoppo, polsi periferici ridotti di intensità, specie nelle forme con deficit di contrattilità miocardica o con gravi ostruzioni al circolo sistemico o con dotto dipendenza sistemica.

Il quadro clinico respiratorio si manifesta con tachipnea (frequenza respiratoria  $> 50$  al min.) e dispnea, caratterizzate tipicamente da rientramenti intercostali e parasternali ed alitamento delle pinne nasali. Nelle forme più gravi è presente un reperto ascoltorio di tipo asmatiforme da edema interstiziale, mentre in questa epoca di vita è eccezionale il riscontro di un reperto umido da edema alveolare (il quadro dell'edema polmonare franco è eccezionale e comunque limitato ai casi con grave ipertensione polmonare, come ad esempio il cuore sinistro ipoplasico ed il ritorno venoso polmonare anomalo totale ostruito).

Sono frequenti, inoltre, in questi pazienti, le infezioni ricorrenti delle vie aeree, urinarie ed intestinali.

Questi dati devono essere sempre attentamente esaminati, in quanto una loro superficiale valutazione potrebbe indurre ad una diagnosi non corretta. Ad esempio una fisiologica epatomegalia è comunemente presente nel neonato sano e in soggetti

con sindrome di Down. Si considera vera epatomegalia un fegato che debordi almeno 2-3 cm dall'arcata costale sulla linea che congiunge il capezzolo destro all'ombelico. Questo esempio serve a sottolineare l'importanza di valutare i sintomi nel loro insieme senza isolarli dal contesto clinico in cui si trovano.

Nel neonato la presenza dei fattori clinici sopra indicati facilita un rapido instaurarsi di alterazioni metaboliche a "cascata" che a loro volta rendono più grave e critica la situazione. Tra questi vanno segnalati, soprattutto, l'ipoglicemia, l'ipocalcemia, l'iperpotassiemia, e le alterazioni dell'equilibrio acido-base (EAB). E' proprio quest'ultimo esame che può maggiormente orientarci sulla gravità del quadro clinico, considerando valori critici: BE < - 6; pO<sub>2</sub> < 25 mmHg e pCO<sub>2</sub> > 60 mmHg. I più frequenti quadri gas analitici dei neonati critici e le situazioni fisiopatologiche delle cardiopatie congenite (c.c.) che li possono determinare sono schematizzati nella Tabella V.

**Tabella V** *Segni clinici dello scompenso cardiaco neonatale*

---

Quadro clinico generale

- ridotta crescita ponderale
- difficoltà all'alimentazione
- cute fredda
- sudorazione abbondante
- epatomegalia
- raramente edemi periferici

Quadro cardiovascolare

- tachicardia
- ritmo di galoppo
- polsi periferici deboli (deficit contrattile o gravi ostruzioni sistemiche)
- polsi periferici celeri (ampio shunt aorto-polmonare)

Quadro respiratorio

- tachipnea (> 50/m')
  - dispnea (rientramenti intercostali e parasternali; agitazione pinne nasali)
  - reperto asmatiforme (edema interstiziale)
  - reperto umido ( edema alveolare)
  - frequenti broncopneumopatie acute
-

**Tabella VI** *Equilibrio acido-base nelle diverse situazioni fisiopatologiche delle c.c.*

---

<i>Acidosi metabolica</i>	pO <sub>2</sub> normale	- c.c. con	→ flusso polmonare aumentato
	pO <sub>2</sub> ridotta	- c.c. con	→ flusso polmonare ridotto → circolazione in parallelo → dotto-dipendenza (sistemica o polmonare)
<i>Acidosi respiratoria</i>	pO <sub>2</sub> normale	- c.c. con	→ iperafflusso polmonare e complicanze respiratorie
	pO <sub>2</sub> ridotta	- c.c. con	→ iperafflusso polmonare e complicanze respiratorie più ostruzione sistemica

---

Le altre indagini strumentali ECG, Rx, Ecocardiogramma, ed eventualmente l'esame emodinamico sono poi i supporti necessari per giungere ad una diagnosi eziologica della situazione presentata e, solo sulla loro base, sarà possibile orientare la decisione terapeutica sia essa medica, emodinamica interventistica o chirurgica.

#### QUADRI CLINICI

Le principali cause che possono determinare situazioni cliniche di emergenza in cardiologia pediatrica ed in particolar modo in età neonatale sono essenzialmente quattro:

- la persistenza della circolazione fetale;*
- l'ischemia miocardica transitoria;*
- le aritmie;*
- le cardiopatie congenite.*

Queste ultime rappresentano senz'altro la causa principale in circa l'80% dei casi.

## PERSISTENZA DELLA CIRCOLAZIONE FETALE

La persistenza della circolazione fetale (PCF) (1: 1500 nati) è caratterizzata da ipertensione arteriosa polmonare, presente anche nei giorni e nelle settimane successive alla nascita, con mancata chiusura del dotto arterioso e del forame ovale attraverso i quali persiste shunt dx-sn.

I neonati presentano tachipnea e cianosi con maggior desaturazione in O<sub>2</sub> del sangue arterioso alle gambe rispetto agli arti superiori. All'ascoltazione si rileva soffio sistolico da insufficienza tricuspide con accentuazione della componente polmonare del secondo tono alle basi. L'elettrocardiogramma mostra segni di sovraccarico ventricolare destro.

L'esame ecocardiografico bidimensionale è determinante per la diagnosi dei casi dubbi. Si osserva una normale anatomia intracardiaca con dilatazione dell'arteria polmonare ed un ingrandimento più o meno marcato delle sezioni destre del cuore. È agevole, in genere, la visualizzazione del dotto arterioso. Al Doppler e color Doppler si rilevano i segni dell'ipertensione polmonare, la presenza di shunt a livello atriale ed è possibile definire il grado di insufficienza tricuspide.

La prognosi è, in genere, favorevole e, in un tempo più o meno breve, le pressioni nel circolo polmonare si normalizzano con miglioramento del quadro clinico. I provvedimenti terapeutici consistono, per prima cosa, nella correzione dell'acidosi, dell'ipoglicemia, dell'ipocalcemia e nella normalizzazione dell'ematocrito. Seguono l'ossigenoterapia e la ventilazione assistita, quando si accompagna una patologia polmonare importante con insufficienza respiratoria.

L'uso della digitale e dei diuretici è indicato solo in presenza di insufficienza cardiaca. Nelle forme più gravi e resistenti, l'uso della tolazolina per infusione è stato di grande beneficio (0,5-1 mg/Kg/dose ev; mantenimento 0,2 -1 mg/Kg/ora ev). L'inalazione di ossido nitrico (NO) è molto utile nel ridurre la pressione in arteria polmonare come pure l'ECMO (extracorporeal membrane oxygenation) è efficace in selezionati pazienti con severa PCF. Nelle forme più gravi, la mortalità può raggiungere anche il 25 - 35%.

## ISCHEMIA MIOCARDICA TRANSITORIA NEONATALE

L'ischemia miocardica transitoria neonatale può presentarsi con relativa frequenza nei neonati con distress respiratorio, ipossia ed ipoglicemia. La chiusura precoce del

dotto arterioso e del forame ovale, ma soprattutto l'asfissia e l'ipoglicemia, possono essere le principali cause delle manifestazioni cliniche.

Si manifesta a poche ore di vita con un quadro di distress respiratorio, cianosi e segni di insufficienza cardiaca. Nella metà circa dei casi è possibile riscontrare un soffio da insufficienza tricuspide o mitralica da disfunzione ischemica dei muscoli papillari.

Le anomalie elettrocardiografiche comprendono sottoslivellamento del tratto ST ed inversione dell'onda T, basso voltaggio dei complessi QRS e presenza di onde Q di necrosi. Si osserva aumento degli enzimi sierici. La radiografia del torace mostra cardiomegalia con congestione venosa polmonare di grado variabile. L'ecocardiogramma permette di escludere una malformazione congenita, evidenziando, invece, ipocinesia marcata del miocardio ventricolare sinistro.

I casi in cui si associano segni clinici ed anomalie elettrocardiografiche, presentano senz'altro una prognosi peggiore (mortalità intorno al 30%). Al contrario, quando le manifestazioni sono unicamente elettriche, la prognosi è più favorevole ed il quadro clinico migliora entro i primi 7-10 giorni.

Il trattamento consiste nel migliorare l'apporto di ossigeno, nel correggere l'acidosi e l'ipoglicemia. Nelle forme con insufficienza cardiaca grave è utile ricorrere all'impiego della ventilazione assistita. Devono essere usati i diuretici ed i vasodilatatori, mentre va evitato l'uso della digitale in quanto può scatenare pericolose aritmie.

## ARITMIE

Il cuore del neonato presenta una particolare vulnerabilità all'insorgenza di aritmie. Ciò dipende in massima parte dalla immaturità del sistema simpatico, già precedentemente segnalata, e dalla possibile incompleta maturazione delle strutture deputate alla formazione ed alla diffusione dello stimolo elettrico.

Giocano un ruolo importante, nel determinismo della instabilità elettrica, le situazioni ipossiche, disioniche, (iper-ipopotassiemia, ipocalcemia) e dismetaboliche (ipoglicemia, acidosi) che abbiamo visto così frequenti in questa epoca di vita.

E' importante ancora una volta sottolineare che, a causa delle differenze morfofunzionali del miocardio del neonato rispetto a quello di un soggetto adulto, le aritmie in età neonatale possono portare più facilmente e molto rapidamente (24-36 ore) a situazioni cliniche di emergenza.

Sincope o scompenso cardiaco grave, fino a shock cardiogeno, possono essere determinati da aritmie ipocinetiche, quali il blocco A-V di III grado congenito (BAV) e la disfunzione del nodo seno-atriale (DNSA). Più frequenti cause di scompenso cardiaco sono le aritmie ipercinetiche, soprattutto la tachicardia sopraventricolare reciproca (TSVR). Più raramente si osservano la tachicardia atriale automatica (TAA), il flutter atriale, la fibrillazione atriale, e la tachicardia ventricolare.

**Tab. VII** *Aritmie che più frequentemente determinano sintomi*

- 
- Tachicardia sopraventricolare (QRS stretto)
  - Tachicardia-flutter ventricolare (QRS largo)
  - Fibrillazione ventricolare (QRS non riconoscibile)
  - Blocchi atrio-ventricolari (QRS stretto; FC < 50 o < 70 se in presenza di cardiopatia congenita).
- 

**Tab. VIII** *Indicazioni al trattamento acuto delle aritmie cardiache*

- 
- Segni clinici di riduzione della portata cardiaca e/o di scompenso cardiocircolatorio
  - Frequenza cardiaca < 50 o > 180 b/m in pazienti con cuore anatomicamente normale
  - Frequenza cardiaca < 70 o > 150 b/m in pazienti con cardiopatia congenita
  - Aritmia di lunga durata (> 24 h)
- 

Un corretto approccio al paziente aritmico, che necessita di trattamento acuto, prevede sempre: la raccolta dell'anamnesi (quando è iniziata l'aritmia?), la monitoraggio dell'ECG, l'esame clinico (valutazione della perfusione sistemica), l'incannulazione di una vena periferica, la determinazione di gas-analisi arteriosa ed elettroliti, la Rx del torace, l'ECG a 12 derivazioni e l'esclusione di una cardiopatia strutturale.

La TSVR è tra le più comuni aritmie nei bambini senza cardiopatia. Il substrato anatomico ed elettrofisiologico consiste nella dissociazione funzionale del nodo A-V in due vie, capaci di formare un circuito di rientro.

Le caratteristiche elettrocardiografiche consistono: a) QRS stretto; b) frequenza 220-300 b/m; c) P non sempre identificabile; d) è innescata da un'extrasistole; e) risponde alle manovre vagali.

Il trattamento è strettamente dipendente dal quadro clinico. Se è presente scompenso cardiaco o shock cardiogeno la terapia d'elezione è, in ordine di scelta, l'adenosintrifosfato (ATP) e la cardioversione elettrica.

L'ATP deve essere somministrato in bolo molto rapido alle dosi di 0,1-1 mg/Kg. Alla ripresa del ritmo sinusale, in particolar modo se sono state utilizzate alte dosi di farmaco, si può avere bradicardia che in genere regredisce in pochissimo tempo.

La cardioversione elettrica verrà eseguita se l'ATP si dimostra inefficace oppure se il farmaco non è disponibile. Le dosi di energia da impiegare sono di 2-6 watt/sec/Kg oppure 10 watt/sec/anno di età. Si consiglia di utilizzare placche pediatriche, di effettuare una cardioversione sincronizzata e di non superare le dosi consigliate. Con paziente in incubatrice o isola intensiva, prima di erogare la scarica, bisogna ricordarsi di sospendere l'erogazione di ossigeno e di disconnettere dalla rete le prese sia dell'incubatrice che delle pompe di infusione.

Se la TSVR è ben tollerata clinicamente, possono essere utilizzate altre strategie terapeutiche: a) manovre vagali: diving reflex < 1 a ; massaggio del seno carotideo, induzione del vomito, manovra di Valsalva > 3 a.

Il diving reflex si esegue applicando del ghiaccio sul volto del bambino (ad esempio utilizzando un guanto chirurgico come contenitore) per non più di 15 secondi per volta.

Le altre manovre vagali sono in genere inefficaci prima dei 3 anni.

Se il diving reflex è inefficace si può utilizzare l'ATP, la cui percentuale di successo è prossima al 100%. Se l'ATP non è disponibile ed il bambino ha più di 1 anno di età, può essere utilizzato il Verapamil alla dose di 0,1 mg/Kg ev (sono descritti casi di dissociazione elettromeccanica sotto l'anno) oppure il Propafenone alle dosi di 0,5-2 mg/Kg in bolo ev in 1-2 minuti. In genere il Propafenone, somministrato in acuto, consente una risoluzione dell'aritmia in quasi il 90% dei casi.

Le TSVR una volte interrotte possono recidivare anche dopo pochi minuti o qualche ora. Questa evenienza è particolarmente frequente nel neonato. E'opportuno, pertanto, instaurare una profilassi antiaritmica immediatamente dopo il ripristino del

ritmo sinusale. Ciò può essere attuato utilizzando l'amiodarone ev alla dose di 10 mg/Kg/die se è associato scompenso cardiaco, in tutti gli altri casi invece è preferibile usare il Propafenone per os alla dose di 10-15 mg/Kg/die. Sotto il mese di vita è preferibile associare ai due farmaci (Amiodarone o Propafenone) la digitale, al fine di rafforzare l'azione sul nodo AV, purchè non sia stata documentata una pre-eccitazione con TSV e/o FA antidromiche.

La TAA nasce dagli atri in un punto diverso dal nodo seno striale o dalla giunzione atrioventricolare. Il meccanismo elettrofisiologico consiste nell'esaltato automatismo di un focus ectopico.

Le caratteristiche elettrocardiografiche consistono in: a) onde P con morfologia e polarità differente rispetto alla P sinusale; b) QRS stretto; c) frequenza cardiaca tra 200 e 280 b/m; d) non risponde alle manovre vagali.

E' di difficile trattamento. Non risponde alla cardioversione. La terapia deve mirare a ridurre la frequenza cardiaca riportando i valori di frequenza in un range di tollerabilità emodinamica (< 150 b/m). La digitale sebbene inefficace nel ripristinare il ritmo sinusale è utile nel ridurre la frequenza ventricolare incrementando il grado di blocco A-V. Essa viene associata ad Amiodarone o Propafenone che dal canto loro agirebbero riducendo l'automatismo del focus ectopico. In caso di scompenso cardiaco l'associazione è Digitale ev + Amiodarone ev; Propafenone ev + Digitale ev se le condizioni emodinamiche sono discrete.

Le dosi della Digitale (Lanoxin) sono: a) carico 20-30 gamma/Kg/die nel prematuro, 30-50 gamma/Kg/die nel neonato, e 50-70 gamma/Kg/die nel bambino, in 3 somministrazioni (iniziare con il 50% della dose prevista seguita da due dosi del 25% ciascuna a distanza di 12 ore una dall'altra). La dose di mantenimento è di 10-25 gamma/Kg/die in unica somministrazione (si può dare la preferenza allo sciroppo pediatrico in quanto più facile da dosare).

Il Flutter Atriale è spesso espressione di una cardiopatia. Complica il decorso post-operatorio cardiocirurgico (soprattutto chirurgia sugli atri). E' descritto nella fibroelastosi endocardica e nelle cardiomiopatie ipertrofiche.

Le caratteristiche elettrocardiografiche principali sono: a) onde F con frequenza compresa tra 300 e 480 b/m; b) frequenza ventricolare dipendente dal grado di blocco A-V; c) conduzione ventricolare generalmente regolare.

Il trattamento è sia farmacologico che elettrico.

In pazienti sintomatici o nei casi di conduzione A-V 1:1 la terapia di scelta è la cardioversione elettrica. Per ripristinare il ritmo sinusale non sono necessari alti livelli di energia, generalmente 1-2 watt/sec/Kg.

Se il bambino è in buone condizioni generali può essere utilizzata l'associazione Amiodarone ev + Digitale ev.

E' sconsigliato l'uso della Flecainide e comunque dei farmaci della classe 1C in quanto avrebbero un effetto sincronizzante l'aritmia con conseguente aumento della frequenza cardiaca.

La Fibrillazione Atriale è rara nel bambino. Non è sempre associata a cardiopatia. Nei bambini cardiopatici è descritta nell'anomalia di Ebstein, nella cardiomiopatia ipertrofica e nella fibroelastosi endocardica. E' complicanza precoce e tardiva dopo interventi cardiocirurgici.

Le caratteristiche elettrocardiografiche sono: a) attività striale rappresentata da onde caotiche (onde f) di varia ampiezza, morfologia e durata. La frequenza degli atri varia da 400 a 700 b/m; b) l'attività ventricolare è generalmente aritmica (quando ritmica è probabile la coesistenza di un BAV completo; c) la frequenza ventricolare è funzione del grado di blocco A-V.

La fibrillazione atriale di recente insorgenza deve essere trattata farmacologicamente o con la cardioversione elettrica. I farmaci consigliati sono: Propafenone, Amiodarone e Flecainide. La scelta tra la terapia endovenosa (ev) ed orale, dipende essenzialmente dalle condizioni cliniche e dai valori di frequenza ventricolare. Tuttavia la terapia endovena ha il vantaggio di avere un'azione più rapida e di essere meglio tollerata.

La Tachicardia Ventricolare sostenuta è una aritmia rara nel bambino. Complica, in genere, cardiopatie congenite operate con ventricolotomia, tumori cardiaci (causa più frequente nel primo anno di vita), cardiomiopatie e miocarditi, sindrome del QT lungo, patologie con squilibrio idro-elettrolitico, sindrome adreno-genitale, malattie del sistema nervoso centrale.

Le caratteristiche elettrocardiografiche sono: a) sequenza ritmica di QRS larghi (> 0,09 sec), con frequenza fra 150 e 250 b/min; b) brusca insorgenza e risoluzione; c) generalmente dissociazione A-V; d) possibilità di battiti di cattura.

Se cattiva tolleranza emodinamica, il trattamento di scelta è la cardioversione elettrica. Contemporaneamente è necessario somministrare un bolo di lidocaina (0,5-1 mg/Kg) seguito dall'infusione continua (0.02-0.05 mg/Kg/min). La pronta correzione dell'acidosi e dell'ipossia aumentano notevolmente le possibilità di successo.

Nelle TV secondarie a tumore, la terapia di prima scelta è rappresentata dall'Amiodarone, eventualmente associato al Propafenone.

Le tachicardie ventricolari da QT lungo congenito vanno trattate con Propranololo ev (Inderal) alla dose di 0.1 mg/Kg in bolo lento. E' mandatorio attuare la profilassi delle recidive, somministrando in cronico Propranololo per os.

L'incidenza del blocco atrio-ventricolare (BAV) completo congenito è di 1 a 20.000 nati vivi, mentre varia dal 4% al 9% nei bambini con cardiopatia congenita. Le cardiopatie che con più frequenza presentano un BAV sono quelle con inversione ventricolare come nella trasposizione corretta delle grandi arterie o il cuore ventricolare. I BAV complicano transitoriamente o permanentemente gli interventi di cardiocirurgia.

Le caratteristiche elettrocardiografiche sono: a) completa dissociazione tra l'attività striale e l'attività ventricolare con frequenza ventricolare inferiore a quella striale; b) il QRS può essere stretto rivelando che il pace maker ventricolare è prossimale, o largo rivelando l'origine distale.

Il BAV completo congenito in assenza di cardiopatia è generalmente ben tollerato soprattutto in età neonatale; anche se a volte la bassa frequenza può determinare lo scompenso cardiaco anche in un cuore strutturalmente sano. I bambini con cardiopatia congenita e BAV possono manifestare i sintomi dello scompenso cardiaco collegati alla bassa frequenza ventricolare ed alla cardiopatia. I bambini con BAV completo post-chirurgico sono spesso sintomatici presentando sincope ed hanno un alto rischio di morte improvvisa. La necessità di terapia dipende dalla frequenza ventricolare e dalla presenza di sintomi ( FC ventricolare < 50 b/min e FC atriale > 150-160/min; scompenso cardiaco). I BAV completi in bambini senza cardiopatia non necessitano di terapia finchè asintomatici. I bambini in cui il BAV completo complica una cardiopatia congenita necessitano spesso dell'impianto di pace-maker per controllare lo scompenso cardiaco dovuto alla bradicardia. Nei BAV completi post-chirurgici vi è sempre indicazione all'impianto di pace-maker. L'atropina (0.01-0.02 mg/Kg) o l'isoprenalina (0.01-0.5 mcg/Kg/min) sono farmaci utilizzati per aumentare la frequenza ventricolare in attesa dell'impianto del PMK. La stimolazione provvisoria può essere attuata introducendo il catetere stimolatore attraverso la vena ombelicale o la vena femorale. Lo scopo è di stabilizzare il paziente in modo da rendere più agevole l'impianto successivo dello stimolatore definitivo epicardio.

E' preferibile, comunque, non prolungare la permanenza in ventricolo dell'elettrocatetere provvisorio per più di 72 ore per il rischio di perforazione.

## ARITMIE FETALI

La variabilità normale del battito cardiaco fetale (BCF) è nel range di 110-180 b/min. Durante il 2° trimestre di gravidanza sono frequenti brevi rallentamenti spontanei della frequenza cardiaca, sotto i 100 battiti al minuto, con rapida ripresa; nel 3° trimestre possono presentarsi fugaci accelerazioni fino a 180-190 b/min. Tali reperti sono varianti normali, correlati ad immaturità del sistema di conduzione.

Vanno indagate a fondo tutte le anomalie del BCF:

- bradicardia < 100 b/min sostenuta per più di qualche minuto;
- tachicardia > 200 b/min
- extrasistolia frequente (> 1 su 10).

In presenza di aritmie significative bisogna sempre escludere eventuali anomalie cardiache e la presenza di scompenso cardiaco fetale.

In linea generale, le aritmie ipercinetiche possono raramente essere associate a cardiopatie strutturali, al contrario quelle ipocinetiche si associano spesso a cardiopatie complesse.

Il trattamento delle TSV fetali consiste nel somministrare alla madre farmaci antiaritmici. Per poter ottenere dei buoni livelli plasmatici nel feto, i vari farmaci devono essere somministrati a dosi elevate. Gli schemi terapeutici più noti sono: a) Diossina 1 mg/die ev (mantenimento: 0.5-0.75 mg/die per os per 2-5 giorni); b) Diossina 0.5 mg/die + Verapamil 320 mg/die per 5 giorni; c) Diossina 0.5 mg/die + Flecainide 200-300 mg/die per 5-7 giorni.

La terapia deve essere intrapresa in regime di ricovero. Vanno scrupolosamente controllati i livelli di digossinemia. Sono necessari controlli ecocardiografici giornalieri per monitorare l'efficacia del trattamento. In caso di inefficacia terapeutica ed in presenza del rischio grave di scompenso cardiaco fetale (idrope), si dovrà indurre il parto se l'età gestazionale lo consente. La somministrazione diretta degli antiaritmici al feto, via vaso ombelicale, è molto rischiosa.

L'Amiodarone non è un farmaco ideale per il trattamento delle aritmie fetali in quanto diffonde poco attraverso la placenta e non è scevro da effetti collaterali duraturi nel feto.

## CARDIOPATIE CONGENITE

Per meglio inquadrare le condizioni che, nelle diverse cardiopatie congenite, possono determinare situazioni di emergenza clinica, è preferibile presentarle secondo gruppi omogenei dal punto di vista anatomofunzionale, perchè suscettibili di provvedimenti terapeutici analoghi.

Distinguiamo cardiopatie congenite con:

- *le due circolazioni in parallelo*
- *una circolazione dotto-dipendente*
- *grave ostruzione ad una circolazione*
- *ampia comunicazione tra le due circolazioni.*

Nei singoli gruppi, verranno descritte le malformazioni che, più frequentemente, possono rendere critico lo stato clinico del piccolo cardiopatico, sottolineando, soprattutto, gli aspetti terapeutici di urgenza ai quali è necessario ricorrere.

### *Cardiopatie con le due circolazioni in parallelo*

Si intende per “circolazioni in parallelo” quella condizione in cui il sangue venoso sistemico si dirige impropriamente in aorta, mentre il sangue ossigenato, proveniente dalle vene polmonari e dall'atrio sinistro, ritorna al circolo polmonare. Esempio classico è la *trasposizione delle grandi arterie (TGA)*, in cui l'aorta origina dal ventricolo destro, mentre dal ventricolo sinistro origina l'arteria polmonare. Tale patologia sarebbe incompatibile con la vita, e la sopravvivenza è assicurata, dopo la nascita, solo dalla pervietà del forame ovale e dal dotto arterioso, che consentono un certo mescolamento tra le due circolazioni. Tuttavia la comunicazione interatriale è spesso restrittiva ed il dotto arterioso tende a chiudersi rapidamente, per cui i piccoli pazienti, già polipnoici e cianotici, diventano ben presto gravemente ipossiemicici ed acidotici. In questi casi la somministrazione di prostaglandine (PGE 1) per via venosa alla dose di 0,05

nanogrammi/Kg al minuto facilita la ricanalizzazione del dotto arterioso. E' necessario, inoltre, provvedere con urgenza ad ampliare il difetto interatriale onde permettere un maggior mixing tra le due circolazioni. Ciò viene realizzato effettuando una atriosettostomia con catetere a palloncino secondo Rashkind. Nei neonati gravemente compromessi, è possibile eseguire l'atriosettostomia, in Terapia Intensiva, sotto guida ecocardiografica. Ottenuta la stabilizzazione del paziente, è imperativo eseguire al più presto (al massimo entro la seconda settimana di vita) l'intervento chirurgico riparativo. L'"Arterial Switch Operation" (ASO) nei neonati con TGA a setto intatto è diventato l'intervento di scelta in tutti i centri di cardiocirurgia pediatrica. L'atriosettostomia con catetere a palloncino può anche essere evitata in caso di stabilità del paziente e comunque quando l'intervento di ASO può essere realizzato in tempi molto brevi.

*La trasposizione delle grandi arterie con difetto interventricolare (TGA+DIV) raramente costituisce urgenza cardiologica neonatale.*

I pazienti con *trasposizione delle grandi arterie e grave ostruzione polmonare (TGA+DIV+SP/AP)* possono costituire urgenza cardiologica neonatale in quanto l'ipoaflusso polmonare e la dotto-dipendenza di questo circolo sono i dominanti del quadro fisiopatologico e clinico. Il loro inquadramento e trattamento è in genere analogo a quello dei pazienti con altre dotto-dipendenze polmonari.

*La trasposizione delle grandi arterie con difetto interventricolare e coartazione aortica (TGA+DIV+CoAo)* rappresenta una delle più drammatiche urgenze cardiologiche neonatali. In questi pazienti l'associazione di circolazioni in parallelo e di sovraccarico di volume e di pressione del cuore risulta rapidamente mortale. Il quadro clinico di questi neonati rispetta le condizioni che si realizzano nelle ostruzioni sistemiche. I neonati si presentano con scompenso cardiaco grave e precoce, con lieve cianosi ed acidosi.

La terapia chirurgica delle forme con anatomia favorevole mira ad eliminare l'ostruzione sistemica, e se possibile, a riconvertire i circoli in parallelo a circoli in serie. In caso di anatomia non usuale la terapia chirurgica va personalizzata caso per caso.

#### *Grave ostruzione ad una circolazione*

A questo gruppo di patologie appartengono quelle condizioni che, anche se non dotto-dipendenti, si presentano comunque come urgenze neonatali in quanto una delle due circolazioni è gravemente ostruita.

Un esempio è dato dalla *coartazione istmica dell'aorta* che può presentarsi isolata o anche associata a difetto interventricolare; nei casi assimilabili all'interruzione di arco aortico è associata a dotto-dipendenza dell'aorta discendente.

I neonati diventano sintomatici, di solito, dopo la prima settimana di vita. Si presentano inappetenti, tachipnoici, tachicardici, epatomegalici e con fontanella tesa. I polsi periferici degli arti inferiori sono generalmente iposfigmici rispetto ai superiori. L'esame ecocardiografico (quasi sempre in grado di dimostrare la morfologia dell'arco aortico, dell'istmo e di evidenziare le malformazioni intracardiache associate) è indicazione sufficiente per il trattamento chirurgico che prevede sempre la risoluzione dell'ostruzione sistemica. Non da tutti è condivisa la politica di alcuni centri di approcciare la coartazione aortica neonatale (senza ipoplasia dell'arco) con la metodica dell'angioplastica. Nell'associazione con difetto interventricolare, specialmente di quello muscolare ed apicale, alla decoartazione in genere fa seguito il controllo del flusso polmonare mediante bendaggio dell'arteria polmonare o, se le condizioni anatomiche lo consentono, la correzione dei difetti intracardiaci.

#### *Cardiopatie con una circolazione dotto-dipendente*

Per cardiopatie dotto-dipendenti intendiamo le malformazioni nelle quali una delle due circolazioni, polmonare o sistemica, si realizza esclusivamente attraverso il dotto arterioso che riperfonde i rami polmonari o l'aorta, a causa di una grave ostruzione anterograda del circolo corrispondente.

Vanno distinte cardiopatie con dotto-dipendenza polmonare (atresia polmonare con setto interventricolare integro, stenosi polmonare critica, varianti di atresia polmonare con difetto interventricolare, varianti di atresia della tricuspide, cuore univentricolare con atresia o stenosi polmonare, trasposizione delle grandi arterie con difetto interventricolare e atresia o stenosi polmonare, isomerismo destro con atresia polmonare e connessione venosa polmonare anomala totale ostruita) e cardiopatie con dotto-dipendenza sistemica (sindrome del cuore sinistro ipoplasico, interruzione dell'arco aortico, stenosi aortica critica, coartazione aortica).

La tendenza alla chiusura precoce del dotto arterioso può determinare un rapido peggioramento delle condizioni cliniche del neonato che presenta ipossia ed acidosi severa. Nelle dotto-dipendenze sistemiche, per la grave riduzione di flusso nel circolo arterioso periferico, si realizza insufficienza renale e quindi anuria.

E' indispensabile la somministrazione di prostaglandine (PGE1). In genere si osserva un significativo miglioramento del quadro clinico dopo 15' – 20' dall'inizio dell'infusione e, solo in pochi pazienti, si evidenziano complicanze quali la febbre, tremori o convulsioni, apnee, diarrea, rash cutanei.

L'atresia polmonare con setto interventricolare intatto ed il cuore sinistro ipoplasico, rappresentano, rispettivamente, esempi estremi di dotto-dipendenza polmonare e dotto-dipendenza sistemica.

*I neonati con atresia polmonare e setto interventricolare intatto* si presentano intensamente cianotici con polsi periferici normali, con cuore piccolo (ad eccezione dei casi con grave insufficienza della tricuspide) e con ipoafflusso polmonare alla Rx del torace. L'elettrocardiogramma dimostra ingrandimento atriale destro e potenziali del ventricolo destro scarsamente rappresentati. L'ecocardiogramma è sempre diagnostico e sufficiente a dare il via alla terapia prostaglandinica, chirurgica o interventistica. Il trattamento dell'atresia polmonare a setto intatto è particolarmente articolato e dipende dal grado di sviluppo del ventricolo destro.

*La stenosi polmonare critica* mostra aspetti clinici e fisiopatologici sovrapponibili all'atresia polmonare a setto intatto. In presenza di condizioni anatomiche favorevoli (soprattutto ventricolo destro ben rappresentato), la valvuloplastica polmonare può essere, da sola, risolutiva.

Le altre forme di dotto-dipendenza polmonare, pur presentando problemi anatomici e fisiopatologici difforni da quelli dell'atresia polmonare a setto intatto, in virtù dell'ipoafflusso polmonare, quale dominante fisiopatologico, vanno trattate, nella fase di urgenza cardiologia, con la politica delle prostaglandine e delle palliazioni chirurgiche.

*Nella sindrome del cuore sinistro ipoplasico* i neonati, già nei primi giorni di vita, si presentano con irritabilità, pallore, cianosi intensa, tachicardia e tachipnea, epatomegalia e fontanella tesa. I polsi femorali non sono apprezzabili. L'emogasanalisi arteriosa rivelerà acidosi, ipercapnia e modica ipossia. La Rx del torace mostrerà cardiomegalia e stasi polmonare. L'elettrocardiogramma evidenzierà ipertrofia ventricolare destra e potenziali del ventricolo sinistro poco rappresentati. L'ecocardiografia bidimensionale sarà diagnostica e sufficiente.

Considerati i non forti entusiasmi verso le terapie chirurgiche attuali (palliazione secondo Nowood, trapianto), la progressione nell'iter terapeutico per tale malattia dipenderà dal consapevole assenso dei genitori, informati sulla storia naturale della

malattia e sulla storia attuale della chirurgia. Alla stabilizzazione del neonato (mantenimento della dottodipendenza e riequilibrio metabolico) segue la palliazione con applicazione dei principi di Norwood (ripristino di flusso sistemico non ostruito, controllo dell'iperafflusso polmonare, decompressione atriale sinistra). La correzione ortoterminale va attuata in tempi successivi.

*La stenosi aortica critica* è tra le più precoci a presentarsi come urgenza cardiologica neonatale. La clinica è sovrapponibile a quella della sindrome del cuore sinistro ipoplasico, di cui è una forma funzionale.

I neonati si presentano in grave scompenso, pallidi e senza polso. Sono acidi, ipercapnici ed ipossici. La Rx del torace mostra una grave stasi polmonare. L'elettrocardiogramma, accanto a segni di sovraccarico ventricolare destro, mostra, a volte, segni di ipertrofia ventricolare sinistra. L'ecocardiogramma, a differenza del cuore sinistro ipoplasico, mostra la cavità ventricolare sinistra di volume adeguato o aumentato, ipocinetico, ed ostruzione circoscritta alla valvola aortica. La diagnosi ecocardiografica è indicazione sufficiente e perentoria al trattamento di decompressione ventricolare. La metodica di prima scelta è la valvuloplastica aortica.

#### *Cardiopatie con comunicazione tra i due circoli*

Tra le cardiopatie con ampio shunt sistemico polmonare che possono determinare situazioni critiche nei primi giorni di vita annoveriamo: *il dotto arterioso pervio (DAP) del neonato prematuro ed il ritorno venoso polmonare anomalo totale ostruito (RVPAT)*.

Il DAP a causa delle basse resistenze presenti nel circolo polmonare dei nati pretermine e della ridotta compliance del ventricolo sinistro, induce rapidamente scompenso cardiaco da iperafflusso polmonare e sovraccarico diastolico delle cavità cardiache sinistre. Il neonato è tachipnoico, tachicardico, cardiomegalico, ha polsi celeri e scoccanti, esibisce in sede sottoclaveare sinistra un soffio in genere solo sistolico. Tale quadro che, talvolta, si accompagna a sindrome da stress respiratorio è spesso refrattario alla terapia medica e necessita di una improcrastinabile chiusura del dotto arterioso.

E' da tempo noto l'uso dell'indometacina nei prematuri con dotto arterioso pervio. L'indometacina inibendo la sintesi delle prostaglandine endogene, favorirebbe la

chiusura del dotto arterioso. Il trattamento prevede una dose iniziale di 0.2 mg/Kg con attento monitoraggio della funzione renale. Se inefficace, si somministrano al massimo altre due dosi di farmaco (sempre 0.2 mg/Kg) distanziate di 24 ore una dall'altra.

Da alcuni anni, il farmaco più usato per il trattamento medico del dotto arterioso è l'Ibuprofene. Antinfiammatorio non steroideo, blocca non selettivamente l'attività della ciclossigenasi inibendo la sintesi delle prostaglandine (in particolare delle PGE<sub>2</sub>). Come l'indometacina, determinando vasocostrizione, riduce i flussi ematici renali, gastrointestinale e cerebrale. Tali effetti sembrano essere, in questo caso, meno marcati. Il protocollo dell'ibuprofene prevede una dose iniziale (entro le prime 12 ore di vita) di 10 mg/Kg ev (iniettata lentamente), una seconda dose (dopo 24 ore dalla prima) di 5 mg/Kg ev ed una terza dose (dopo 48 ore dalla prima) di 5 mg/Kg ev. Dopo 24 ore dall'ultima somministrazione, dopo valutazione con eco Doppler, se persiste la pervietà del dotto viene somministrata l'ultima dose di farmaco (10 mg/Kg ev). Se non si ottiene il risultato sperato il passo successivo è la legatura chirurgica del dotto arterioso che può essere realizzata dal cardiocirurgo anche in Terapia Intensiva Neonatale.

Anche il RVPAT può presentare una situazione clinica grave ed a rapida evoluzione, specie quando si accompagna ad ostruzione lungo il suo percorso. Il sovraccarico delle cavità cardiache destre e del circolo polmonare che si determina in questa patologia dipende particolarmente dalla restrittività del forame ovale e dalla tendenza alla chiusura del dotto arterioso. Costituisce urgenza cardiologica neonatale non tanto la forma sopracardiaca di RVPAT, quanto quella intracardiaca ed infradiaframmatica che, per anatomia delle vene polmonari, o, per il decorso del collettore venoso, è spesso anatomicamente o potenzialmente ostruito, talora in equilibrio precario con un flusso polmonare dotto-dipendente.

I neonati sono lievemente cianotici, occasionalmente tachipnoici, tachicardici, con polsi periferici piccoli ma uniformi, epatomegalici con fontanella tesa.

La Rx del torace mostra stasi ed iperafflusso polmonare.

Le emogasanalisi arteriose e venose centrali sono uguali.

Il cateterismo cardiaco resta di indispensabile ausilio solo quando la visualizzazione ecocardiografica delle vene polmonari non è completa.

La tappa successiva è la correzione chirurgica.

## TERAPIA MEDICA

Per la terapia dello scompenso cardiaco sono disponibili numerosi farmaci con meccanismi di azione differenti:

- farmaci che aumentano la contrattilità miocardica (inotropi). Tra questi la digitale rappresenta il preparato più largamente usato ed in particolare la *Digossina* (Lanoxin). Il meccanismo d'azione è in relazione con l'aumento del calcio all'interno della cellula che si fissa alla proteina contrattile e di conseguenza aumenta l'inotropismo.

I dosaggi della Digossina sono riportati in tabella IX.

Nei prematuri a causa di una bassa escrezione renale di digossina, la dose del farmaco deve essere ridotta. Rispettando i dosaggi consigliati, difficilmente si incorre in episodi di intossicazione digitalica. Questa è favorita dal contemporaneo impiego di diuretici che contribuiscono alla perdita di ioni potassio. I primi segni di tossicità sono rappresentati da vomito e comparsa di aritmie sia ventricolari che sopraventricolari. Le modifiche elettrocardiografiche (allungamento della conduzione A-V, modificazioni del tratto ST e dell'onda T, accorciamento dell'intervallo QT) non sempre vanno interpretate come segni certi di tossicità. Anche la determinazione della digossinemia non sempre è dirimente, in quanto spesso valori francamente elevati non presentano un corrispettivo clinico e viceversa. In caso di intossicazione digitalica, il primo provvedimento è la sospensione del farmaco e la somministrazione di potassio ev. In caso di aritmie ventricolari minacciose, la Difenilidantoina rappresenta il farmaco di prima scelta.

Nei casi di grave scompenso cardiaco possono essere impiegati farmaci con effetto beta-stimolante. E' il caso di Isoproterenolo, Dopamina, Dobutamina.

L'*Isoproterenolo* accanto ad un marcato effetto inotropo e cronotropo associa una importante azione vasodilatatrice dei distretti cutanei. Limitano il suo impiego l'insorgenza di aritmie ventricolari e l'eccessiva tachicardizzazione.

La *Dopamina* presenta un minor effetto cronotropo ed una più spiccata vasodilatazione del distretto renale. Tale farmaco, tuttavia, per dosaggi superiori ai 10 gamma/Kg/min inizia ad avere una azione vasoconstrictrice.

In questo gruppo di farmaci possiamo far rientrare anche gli *inodilatatori* (amrinone, enoximone [Perfan]). Il loro meccanismo d'azione si riconduce alla inibizione delle fosfodiesterasi, enzimi preposti alla degradazione dell'AMPc. Con l'aumento della disponibilità dell'AMPc migliora la contrattilità miocardica.

- farmaci che riducono il precarico. Sono rappresentati dai diuretici e dai *venodilatatori*.

Tra i diuretici i più usati sono quelli dell'ansa ed in particolare la *Furosemide*. L'uso dell'acido etacrinico è riservato soprattutto ai casi che non rispondono alla terapia con furosemide a dosi piene.

Gli *spironolattoni* vengono impiegati, di solito, con altri diuretici (tiazidici o dell'ansa) allo scopo sia di potenziarne l'azione ma soprattutto per ridurre le perdite di potassio.

I venodilatatori sono rappresentati dalla *nitroglicerina* ed altri nitrati. Questi farmaci aumentano la capacità del letto vascolare, riducono la pressione di riempimento e quindi il grado di congestione venosa. Essi, pertanto, risultano utili nei casi in cui si ha una elevata pressione venosa centrale; al contrario saranno controindicati quando questa è normale o bassa.

- farmaci che riducono il postcarico. Producono aumento della gittata cardiaca riducendo le resistenze periferiche. Essi sono rappresentati dai vasodilatatori arteriosi (*Idralazina e Captopril*) e dai vasodilatatori cosiddetti misti (*Prazosina e Nitroprussiato*). Il nitroprussiato di sodio è particolarmente usato nei casi di sindrome da bassa portata. Il suo impiego è subordinato ad un attento controllo della pressione arteriosa e venosa. Particolare attenzione deve essere posta alla intossicazione da tiocianati (metabolici del nitroprussiato) che può manifestarsi in pazienti con basso flusso renale. In pazienti molto compromessi, l'associazione di nitroprussiato con dopamina, soprattutto nell'immediato decorso post-operatorio, si è dimostrato particolarmente vantaggioso.

Accanto ai principali presidi terapeutici appena citati, bisogna ricordarne altri, ugualmente importanti, rappresentati dalle *misure di ordine generale*.

Queste prevedono: la correzione dell'anemia, di eventuali squilibri metabolici e dell'ipotermia. E' necessario, inoltre, mantenere il paziente sedato e soprattutto garantire un apporto calorico adeguato.

In condizioni particolarmente critiche (ad esempio in caso di edema polmonare franco) si rende necessaria l'assistenza ventilatoria al fine di aumentare la saturazione di ossigeno, contrastare il passaggio di liquidi intra-alveolare, ridurre il precarico del ventricolo sinistro, ridurre il lavoro respiratorio e di conseguenza quello cardiaco.

**Tab. IX** *Dosaggio dei principali farmaci utilizzati nello scompenso cardiaco*

<i>Farmaco</i>	<i>Dose di carico</i>		<i>Mantenimento</i>	
Digossina (Lanoxin)	ev (gamma/Kg/die)	os	ev (gamma/Kg/X 2/die)	os
- prematuri sotto 1,5 Kg	20	30	2	3
- prematuri di 1,5-2,5 Kg	30	40	3	4
- neonati a termine fino a due anni	35	50	3	5
- oltre due anni	40	50	4	4
DIURETICI:	ev		os	
Furosemide (Lasix)	0,5-1 mg/Kg/dose due o tre volte al dì		0,5-3 mg/Kg/dose due o tre volte al dì	
Acido etacrinico (Edecrin)	0,5-1 mg/Kg/dose		25 mg/mq S.C.(se necessario può essere aumentata)	
Spironolattone (Aldactone)			1-3 mg/Kg/dose ogni 12 h	
Clorotiazide (Diuril)			10-30 mg/Kg/dose ogni 12h	
Idroclorotiazide (Igroton)			1-3 mg/Kg/dose ogni 12 h	
VASODILATATORI:				
Nitroglicerina	0,5-2.0 $\gamma$ /Kg/min (max 6.0 $\gamma$ /Kg/min)			
Nitroprussiato (Nipride)	0,5-8 $\gamma$ /Kg/min			
Idralazina (Apresoline,Nepresol)	1-2 $\gamma$ /Kh/min - 0,1-1mg/Kg/dose ogni 6 h		0,5-1 mg/Kg/dose ogni 8 h	
Captopril (Capoten):				
- sotto il 1° mese			0,1-0,5 mg/Kg/dose ogni 6 h	
- da 1 mese ad 1 anno			0,5-2 mg/Kg/dose ogni 6 ore	
- dopo 1 anno			0,5-1 mg/Kg/dose ogni 8 ore	
Prazosina (Minipress)			25 $\gamma$ /Kg/dose/in 4 dosi iniziare con 5 $\gamma$ /Kg	
CATECOLAMINE:				
Adrenalina	0,01-0,5 mcg/Kg/min			
Isoproterenolo (Isuprel)	0,01-0,5 mcg/Kg/min			
Dopamina (Revivan)	2-10 mcg/Kg/min (2 mcg/Kg/min = dose renale; 2-15 mcg/Kg/min = dose inotropa; > 2-15 mcg/Kg/min = pressoria)			
Dobutamina (Dobutrex)	2-20 mcg/Kg/min			
INODILATATORI				
Amrinone /Enoximone (Perfan)	5-10 mcg/Kg/min			

## BIBLIOGRAFIA

- 1) Talner NS. Heart Failure. In Adams FH, Emmanouilides GC, Moss' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents 4 th ed. Baltimore, Williams & Wilkins, 1989, 660-675.
- 2) Rudolph AM. Congenital disease of the heart. Clinical-Physiologic considerations in diagnosis and management. Year Book Medical Publishers. 1974.
- 3) Calabrò R, Caso P, Vairo U, Vosa C, Musto B, Marsico L, Violini R, de Leva F. Le urgenze in cardiologia pediatrica. Da "Cardiological Intensive Care". Editor: Giorgio Caturelli. Librex Milano. 1988:313-322.
- 4) Artman M, Graham TP. Congestive heart failure in infancy: recognition and management. Am Heart J, 1982;103: 1040-1055.
- 5) Rowe RD, Freedom RM, Mehrizi A. Heart failure in the newborn. In The Neonate with Congenital Heart Disease, Saunders Company, 1981; 150-165.
- 6) Freed MD. Congestive heart failure. In Nadas' Pediatric Cardiology. Hanley & Belfus, Inc/Philadelphia. Mosby-Year Book.1992; 63-72.
- 7) Antunez Jimenez ML, Bano Rodrigo A, Quero Jimenez M. Insuficiencia cardiaca. In Sanchez PA, Cardiologia Pediatrica; clinica y cirurgia; Salvat 1986;1103-1114.
- 8) Park MK. Congestive heart failure. In Pediatric Cardiology for Practitioners 3/e, Mosby, 1995; 401-411.
- 9) Dupui C, Kachaner J, Quero Jimenez M, Pernot C, Rey C. Insuffisance cardiaque d'origine extracardiaque. In Cardiologie Pédiatrique. Flammarion Médecine-Sciences, Paris 1981 ;580-583.
- 10) Fancini P, Vignati G, Negrini M. Lo scompenso cardiaco nel neonato e nel latitante. Aspetti clinici relativi all'età e principi di terapia. In attualità in cardiologia pediatrica. ANCE 1983; 51-63.

- 11) Gillette PC, Garson A. Pediatric Cardiac Dysrhythmias. Grune & Stratton 1981.
- 12) Guia Torrent JM, Rodriguez Caamano J, Alcaraz Quinonero M, Castello Diaz L. Urgencias cardiologicas en pediatria. In *Cardiologia Pediatrica*. J. Ardura Fernandez. Ediciones CEA, 1987.
- 13) Huhra JC, Weil-Chalker S, Fagotto LT. Fetal congestive heart failure. In *Textbook of Fetal Cardiology*; Edited by Allan L, Hornberger LK, Sharland G. Greenwich Medical Media, 2000, 565-575.
- 14) Simpson J, Rosenthal E. Fetal arrhythmias and fetal heart block. In *Textbook of Fetal Cardiology*; Edited by Allan L, Hornberger LK, Sharland G. Greenwich Medical Media, 2000, 423-451.
- 15) Castaneda AR, Jonas RA, Mayer JE, Hanley FL. *Cardiac Surgery of the Neonate and Infant*. W.B. Saunders Company 1994.
- 16) Syamasundar Rao P. *Transcatheter Therapy in Pediatric Cardiology*. Wiley-Liss 1993.
- 17) Vignati G. *Trattamento delle urgenze aritmiche dell'età pediatrica*. Collana "Manuali di Aritmologia". Signum Edizioni-Bollate (MI), 1993.
- 18) Friedman WF, George BL. Treatment of congestive heart failure by altering loading conditions of the heart. *J Pediatr*; 1985,106: 697-706.
- 19) Schneeweiss A. *Drug therapy in infants and children with cardiovascular disease*. Lea & Febiger – Philadelphia 1986.

## RINGRAZIAMENTI

*A termine di questo lavoro un particolare ringraziamento va ai Colleghi di MMG dell'alta collina materana, con i quali abbiamo iniziato questo percorso. Senza di loro difficilmente queste linee guida avrebbero vista la luce. Insieme abbiamo constatato che è possibile e vantaggioso per tutti collaborare, tutto questo ha rinnovato un clima di fiducia e stima reciproca. Ai numerosi incontri con i colleghi dell'alta collina materana, tutti avviati dall'entusiasmo del dott. Paolo Calciano, sono seguiti altri incontri con i Colleghi di Matera, Bernalda, Pisticci, Montescaglioso e della fascia ionica.*

*Un particolare grazie va al dott. Domenico Mecca decano della Cardiologia lucana e sempre sollecito a dare il suo prezioso aiuto, alla dottoressa Lucia Palumbo, delegato regionale ANMCO, coordinatrice infaticabile delle Cardiologie lucane e al dott. Bartolomeo Silvestri, che ha condiviso questo percorso.*

*Credo di interpretare i sentimenti di profonda gratitudine da parte di tutti noi verso il prof. Mihai Gheorghide per il prezioso ed insostituibile contributo nella revisione critica del testo. Un grazie al dottor Francesco Borrello collaboratore del prof. Gheorghide.*

*Mi sembra doveroso citare i nomi dei Colleghi che hanno partecipato alle riunioni preparatorie, se mi è sfuggito il nome di qualche collega, chiedo venia.*

*Autera Mauro, Bisaccia Giuseppe, Calciano Paolo, Campanaro Michele, Caruso Francesco, Capezzeri Francesco, Capezzeri Giacomo, Clementelli Gregorio, D'Amico Maria Teresa, De Simmeo Giuseppina, Di Lillo Nicola, Di Lillo Vito, Dinnella Antonio, Divincenzo Antonio, Donadio Giovanni, Dubla Tommaso, Esposito Nicola, Falotico Nicola, Ferrara Francesco Nino, Gallipoli Antonio, Giannotta Pietro, Grieco Angelo, Mazzone Angela, Mazzone Rocco, Martoccia Rocco, Panico Raffaella, Petrocelli Tullio, Rizzo Laura, Romano Tommaso, Rondinone Bruna, Salomone Antonio, Santoro Angelina, Sarandria Antonio, Schirosa Giuseppe, Scialpi Vincenzo, Tataranno Raffaele, Tataranno Raffaele, Toscano Luciano, Truncellito Rocco, Vinciguerra Rosanna, Vitti Maria Antonietta.*

*Tommaso Scandiffo*



## INDICE

Presentazione .....	pag.	3
Prefazione .....	»	5
Introduzione .....	»	9
Linee Guida Regionali per la Gestione dello Scompenso Cardiaco .....	»	13
Area Scompenso: la Rete Regionale .....	»	31
Il Ruolo del Medico di Medicina Generale (MMG) nella Gestione dello Scompenso Cardiaco .....	»	41
Il Ruolo dell'Infermiere nella Gestione dello Scompenso Cardiaco Cronico (SCC) .....	»	45
Linee Guida per la Valutazione e il Trattamento dello Scompenso Congestivo JACC 2001, 38, 2101-13 .....	»	57
Fisiopatologia dello Scompenso .....	»	67
Fattori Neuroumorali nello Scompenso .....	»	71
Instabilizzazione dello Scompenso Congestivo .....	»	85
Lo Scompenso Cardiaco nell'Anziano .....	»	89
La Medicina Nucleare nello Scompenso Cardiaco .....	»	95
I Farmaci utilizzati nello Scompenso .....	»	103
L'uso della Dobutamina nello Scompenso Cardiaco Avanzato .....	»	113
Il ruolo del Pace-Maker nello Scompenso Cardiaco. La Stimolazione Biventricolare .....	»	117
Scompenso Cardiaco Cronico. Programma di Riabilitazione .....	»	121
Trattamento Chirurgico dello Scompenso Cardiaco .....	»	129
La Prognosi nello Scompenso Congestivo .....	»	141
Scompenso Cardiaco in Età Pediatrica .....	»	145
Ringraziamenti .....	»	173

*Finito di stampare presso  
Tipolitografia Olita - Potenza  
nel mese di aprile 2003*