



CARDIOPATIE CONGENITE IN ETÀ ADULTA

di **GAETANO THIENE**

Presidente ARCA ETS

Cardiologo e anatomo-patologo

Professore emerito di Anatomia patologica

Università di Padova

e **CRISTINA BASSO**

Vicepresidente ARCA ETS

Cardiologo e anatomo-patologo

Professore ordinario di Anatomia patologica

Università di Padova, Direttore UOC Patologia

cardiovascolare - Azienda Ospedaliera di

Padova, Responsabile Registro regionale

Patologia cardio-cerebro-vascolare - Regione

Veneto, Prorettrice con delega alle relazioni

internazionali - Università di Padova

Le cardiopatie congenite sono anomalie strutturali del cuore e dei grandi vasi, presenti alla nascita, con evidente o potenziale significato funzionale. Se operate con successo, sono compatibili con una vita longeva. Diversamente, possono rimanere occulte e manifestarsi con segni e sintomi lungo la storia naturale, fino all'età adulta.

Le cardiopatie congenite

raramente sono geneticamente determinate per alterazioni del DNA, codice della vita.

Danno segni di sé in età adulta, ad esempio, la coarctazione aortica (Figura 1), la trasposizione corretta delle grandi arterie (Figura 2), le anomalie di origine e decorso dalle arterie coronarie, il miocardio non compatto (Figura 3) e le valvulopatie quali l'aorta bicuspid (Figura

4). La valvola aortica bicuspid può essere familiare e complicarsi nel tempo con insufficienza o stenosi calcifica (Figura 5) e aortopatia, con dilatazione dell'aorta ascendente, a rischio di dissezione aortica, e causare morte improvvisa. Il 50% dei giovani con valvola aortica bicuspid mostrano all'eco una dilatazione dell'aorta ascendente, segno di aortopatia sottostante (Figura 6).

(continua a pagina 2)

Coartazione istmica dell'aorta



Figura 1

TGA FISIOLGICAMENTE CORRETTA
discordanza atrioventricolare e ventricolo arteriosa

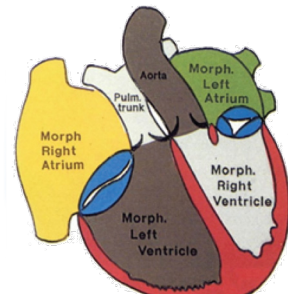


Figura 2

Miocardio: non compatto

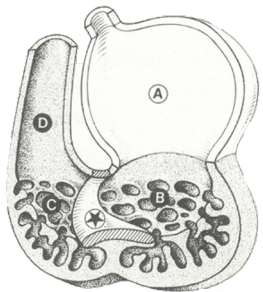


Figura 3

Valvola aortica bicuspid e distrofia calcifica

Comparsa di stenosi valvolare calcifica in età adulta

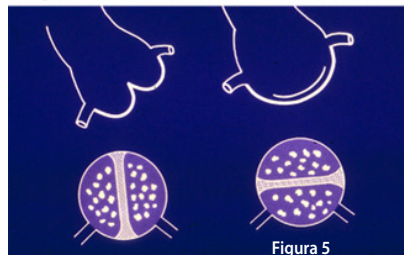


Figura 5

Valvola aortica bicuspid all'ecocardio



Figura 4



Figura 4

Valvola aortica bicuspid e aortopatia

Il vizio congenito valvolare si associa a dilatazione aneurismatica dell'aorta ascendente, dovuta a una progressiva degenerazione della parete aortica

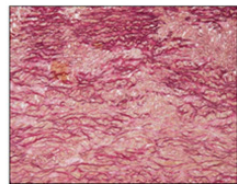
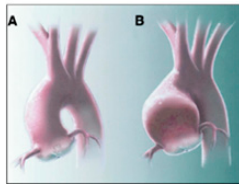


Figura 6

Preccitazione ventricolare da fascicolo accessorio di Kent (Sindrome di Wolff-Parkinson-White)

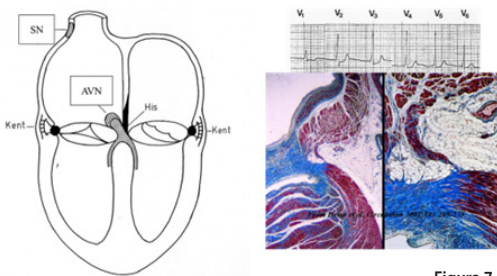


Figura 7

Sindrome di Wolff-Parkinson-White e morte improvvisa per fibrillazione atriale che degenera in fibrillazione ventricolare



Figura 8

Vasculopatia polmonare ipertensiva: quadri angiografici e istologici

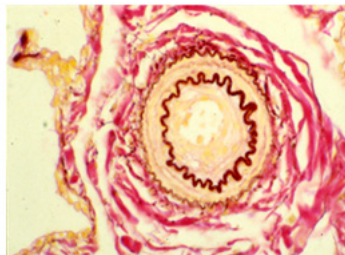
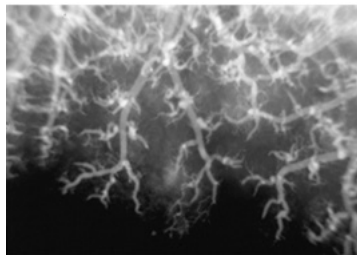


Figura 9

(continua da pagina 1)

Veniamo infine alla pre-eccitazione ventricolare, che può essere data da uno stimolo elettrico precoce dei ventricoli per l'esistenza di un fascicolo anormale (Sindrome di Wolff-Parkinson-White), (Figura 7) oppure da una ipoplasia del nodo atrioventricolare (av),

che non consente un sufficiente rallentamento della conduzione av (Sindrome di Lown-Ganong-Levine). Entrambi possono essere causa di fibrillazione ventricolare, per trasmissione 1:1 di fibrillazione atriale (500 onde elettriche al minuto) ai ventricoli. (Figura 8). In età

avanzata, infine, può comparire la così detta sindrome di Eisenmenger, ovvero una vasculopatia polmonare da iperafflusso polmonare per difetto settale e shunt iniziale sinistro-destro, con comparsa di cianosi per shunt invertito destro-sinistro. (Figura 9)

Il progresso nei trattamenti medici, interventistici e chirurgici delle cardiopatie congenite ha avuto un impatto straordinario sulla durata e sulla qualità di vita dei pazienti. Oggi, oltre il 97% dei cardiopatici congeniti raggiunge i 18 anni di età, e di questi, circa il 70% sopravvive fino ai 70 anni. Questa evoluzione ha portato alla rapida espansione di una comunità di adulti con cardiopatie congenite (ACHD), che ormai supera la popolazione pediatrica nella maggior parte dei Paesi sviluppati, con un rapporto stimato di circa 2:1. Nello stesso tempo è cambiato il profilo del cardiopatico congenito; oggi, infatti, questi pazienti possono spesso condurre una vita del tutto normale: sono donne e uomini che studiano, lavorano, si sposano, hanno figli e, in determinate condizioni, praticano sport anche a livello agonistico.

Il passaggio a una popolazione sempre più numerosa di pazienti adulti con cardiopatie congenite offre nuove sfide e opportunità per il cardiologo, che deve confrontarsi con una varietà di presentazioni cliniche. Queste includono precedenti interventi palliativi e le loro conseguenze, nuove sequele emerse anni o decenni dopo la correzione chirurgica infantile, difetti residui non trattati e cardiopatie congenite diagnosticate per la prima volta in età adulta.

In generale, il 60% delle cardiopatie congenite è



di **Daniela Mancuso**
MD, PhD

Incarico di Altissima Professionalità
"Cardiopatico Congenito Adulto"
affidente alla UOC Cardiologia 1
Dipartimento di
Scienze Cardio-Toraco-Vascolari
e Sanità pubblica
Azienda Ospedale Università Padova

Ruolo del cardiologo nella diagnosi e assistenza del cardiopatico congenito adulto

costituito da forme lievi, il 30% da forme moderate e il 10% da forme complesse. Sebbene la sopravvivenza sia migliorata per tutti i tipi di cardiopatie, l'incremento del numero di pazienti con forme complesse rappresenta una sfida significativa per il cardiologo dell'adulto. Di fronte a questa nuova popolazione in continua espansione, caratterizzata da esigenze specifiche e da una complessità crescente, in molti Paesi del mondo si è sentita la necessità di istituire dei Centri dedicati alla cura delle cardiopatie congenite dell'adulto, con l'idea che concentrare volume, e quindi esperienza, si traducesse in un miglioramento degli esiti. Di fatto, è stato osservato un significativo aumento della sopravvivenza dei pazienti seguiti nei centri specialistici, con un effetto "protettivo" che coinvolge l'intera popolazione di cardiopatici congeniti, ma che risulta particolarmente evidente nel sottogruppo di pazienti con forme più severe.

Accesso alle cure specialistiche

Nonostante le linee guida europee e nordamericane sottolineino l'importanza di creare Centri specializzati e programmi dedicati alla gestione di questi pazienti, solo il 22% in Europa riceve cure specialistiche ACHD e appena il 37% è consapevole della necessità di essere seguito da un cardiologo specialista ACHD in età adulta. Inoltre, circa il 26% dei pazienti viene perso al follow-up durante la

transizione dall'adolescenza all'età adulta, con un rischio significativo di sviluppare complicanze emodinamiche rilevanti e una probabilità tre volte superiore di richiedere un intervento urgente, chirurgico o transcateretere.

È quindi essenziale implementare un programma di transizione efficace dal cardiologo pediatrico al cardiologo ACHD, per evitare l'interruzione delle cure e rafforzare la consapevolezza tra adolescenti e giovani adulti, dei quali solo il 78% è a conoscenza della necessità di un follow-up a vita. Un position paper della Società Europea di Cardiologia sottolinea proprio la necessità che a 18 anni i pazienti siano trasferiti al Centro per adulti e raccomanda che i casi con possibili indicazioni chirurgiche o interventistiche vengano discussi collegialmente da uno staff multidisciplinare.

Comorbidità dell'età adulta

L'aumentata aspettativa di vita di questi pazienti comporta un rischio maggiore di sviluppare malattie cardiovascolari acquisite e altre comorbidità tipiche dell'età adulta, come cardiopatia ischemica, diabete, ipertensione, dislipidemia, insufficienza cardiaca, aritmie, insufficienza renale e ictus; queste condizioni si sovrappongono alla cardiopatia preesistente, incrementando il rischio globale. Oltre il 50% dei pazienti adulti con cardiopatie congenite presenta almeno un episodio di fibrillazione atriale, insufficienza cardiaca, ictus,

diabete o infarto miocardico entro i 70 anni. Sebbene il rischio sia particolarmente elevato nelle cardiopatie congenite complesse, è comunque rilevante anche per le forme più lievi, come il difetto interatriale o inter-ventricolare.

Oltre all'aumento del rischio di malattie cardiovascolari acquisite, l'adulto con cardiopatia congenita presenta anche un rischio significativo di endocardite (circa 12 volte superiore rispetto ai controlli), e un lieve incremento del rischio di cancro. La complessità clinica di questi pazienti sottolinea la crescente necessità di cure specialistiche e, in questo contesto, il cardiologo ACHD riveste un ruolo cruciale nella diagnosi, gestione e assistenza a lungo termine.

Diagnosi e valutazione clinica

Per determinare la natura e la gravità della cardiopatia congenita, lo specialista ACHD dovrà eseguire una valutazione clinica approfondita che comprende l'analisi dettagliata della storia clinica del paziente, l'esecuzione di esami diagnostici e l'individuazione di eventuali complicanze.

Un'accurata anamnesi, ottenuta consultando registri medici, interventistici e chirurgici dei pazienti ACHD, risulta essenziale per comprendere i difetti anatomici sottostanti, i sintomi attuali e i reperti clinici. L'esame clinico riveste un ruolo cruciale e include un'attenta

valutazione di eventuali cambiamenti nei reperti auscultatori, nella pressione arteriosa o nell'emergere di segni di insufficienza cardiaca. L'elettrocardiogramma e la pulsossimetria vengono regolarmente eseguiti in combinazione con l'esame clinico, per monitorare il ritmo cardiaco e la saturazione di ossigeno. Il percorso diagnostico prevede anche l'uso di esami strumentali avanzati, come l'ecocardiografia, il test cardiopolmonare, l'ECG sec. Holter 24h, la risonanza magnetica cardiaca, la tomografia computerizzata, lo studio elettrofisiologico e il cateterismo cardiaco, al fine di ottenere informazioni precise sulla struttura e sulla funzione del cuore.

Assistenza a lungo termine

A causa della natura cronica delle cardiopatie congenite, è essenziale che il cardiologo elabori un piano di assistenza a lungo termine, personalizzato in base al tipo di cardiopatia e alle specifiche condizioni del paziente. Questo permette di monitorare l'eventuale progressione della malattia o l'insorgenza di nuove complicanze quali aritmie, scompenso cardiaco, disfunzioni valvolari e ipertensione polmonare. In tal modo, il cardiologo può intervenire tempestivamente con terapie farmacologiche per gestire non solo l'insufficienza cardiaca o le aritmie, ma anche le comorbidità come l'ipertensione arteriosa o il diabete, prestando particolare attenzione a

(continua a pagina 4)

(continua da pagina 3)

evitare interazioni farmacologiche o effetti collaterali derivanti da una politerapia complessa. Allo stesso tempo, il cardiologo può identificare i casi che richiedono interventi chirurgici o procedure percutanee, che dovranno essere valutati in una discussione collegiale.

Collaborazione multidisciplinare

Il lavoro in team multidisciplinare, che prevede la stretta collaborazione tra il cardiologo ACHD, i cardiocirurghi, i cardiologi interventisti, gli elettrofisiologi e gli anestesisti, è fortemente raccomandato dalle linee guida internazionali e diventa centrale nella gestione dei pazienti ACHD. La collaborazione multidisciplinare può coinvolgere anche altri specialisti, come patologi, nefrologi, epatologi, neurologi, ginecologi e medici dello sport, in caso di comorbidità o complicanze extracardiache. Questo approccio garantisce un'assistenza integrata e completa, migliorando significativamente la qualità delle cure e gli esiti clinici.

Gestione della gravidanza

La gestione della gravidanza nelle donne nate con cardiopatia congenita è un esempio emblematico del ruolo cruciale del cardiologo ACHD e del team multidisciplinare. In questo contesto, infatti, cardiologi, genetisti, ostetrici, anestesisti e altri specialisti collaborano per fornire un adeguato counselling

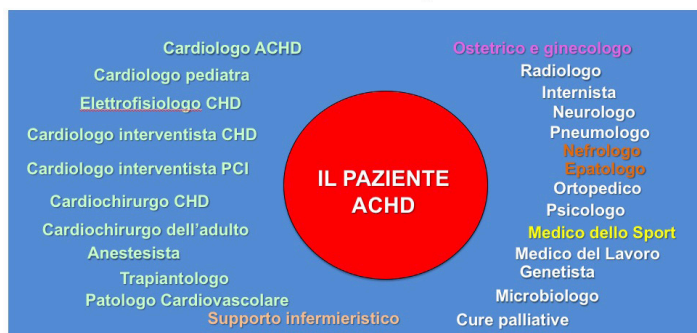
pre-gravidico, un'accurata stratificazione del rischio cardiovascolare materno e una pianificazione condivisa del follow-up, durante e dopo la gravidanza. Questo approccio include anche la definizione della modalità e del timing del parto, garantendo così una gestione sicura e personalizzata per la madre e il bambino.

Supporto psicosociale e qualità della vita

Un altro ruolo fondamentale del cardiologo ACHD, è la gestione dell'impatto psicosociale della cardiopatia congenita nell'età adulta. Il cardiologo collabora frequentemente con psicologi e altri professionisti per offrire un supporto completo, aiutando i pazienti a gestire lo stress e le preoccupazioni legate alla loro malattia cardiaca cronica e complessa. Inoltre, fornisce indicazioni su attività fisica, sport, lavoro e altre questioni che possono influire in modo significativo sulla qualità di vita dei pazienti.

In conclusione, la cardiopatia congenita è una condizione cronica che richiede assistenza per tutta la vita, oltre che adeguate strategie di pianificazione delle cure. In questo percorso il cardiologo ACHD assicura una gestione olistica e personalizzata del paziente adulto con cardiopatia congenita, con l'obiettivo di prevenire le complicanze e migliorare la qualità di vita, attraverso un'assistenza integrata, multidisciplinare e a lungo termine.

Team multidisciplinare



Il lavoro in team multidisciplinare, fortemente raccomandato dalle linee guida internazionali, è centrale nella gestione di pazienti ACHD.



di **ANNALISA ANGELINI** (a sin.)
MD, FESC
Professore ordinario, specialista in patologie cardiovascolari
Unità di patologia del trapianto cardiaco e della medicina rigenerativa
Dipartimento di scienze cardiache, toraciche, vascolari e Sanità Pubblica
Scuola di Medicina e Chirurgia-Università degli Studi di Padova

e **MARNY FEDRIGO** (a destra)
MD, PhD
Unità di Patologia Cardiovascolare e Anatomia Patologica - Azienda Ospedaliera di Padova
Dipartimento di scienze cardiache, toraciche, vascolari e Sanità Pubblica
Scuola di Medicina e Chirurgia-Università degli Studi di Padova

Trapianto di cuore nelle cardiopatie congenite dell'adulto: sfide e risultati

Le cardiopatie congenite (CHD) sono condizioni che accompagnano il paziente per tutta la vita e spesso richiedono una serie di interventi, dalle chirurgie in età infantile e pediatrica fino a trattamenti e monitoraggio continui in età adulta. I progressi nelle tecniche chirurgiche e interventistiche hanno aumentato l'aspettativa e la qualità di vita dei pazienti con CHD, ma la loro speranza di vita rimane inferiore rispetto alla popolazione generale. Il trapianto di cuore rappresenta un'opzione terapeutica essenziale per i pazienti adulti con CHD, specialmente quando sorgono complicazioni gravi o altre terapie si rivelano inefficaci.

CHD e tassi di sopravvivenza

Gli studi internazionali indicano che i pazienti con CHD lieve, come difetti in-

teratriali o interventricolari, hanno tassi di sopravvivenza comparabili alla popolazione generale. Tuttavia, la sopravvivenza diminuisce per i pazienti con CHD moderata e grave, come quelli con tetralogia di Fallot o anomalia di Ebstein. Queste condizioni portano spesso alla necessità di interventi complessi e a un rischio maggiore di mortalità nel tempo.

Profilo del paziente e interventi pre-trapianto

La maggior parte (fino al 90%) dei pazienti adulti con CHD che richiede un trapianto di cuore ha subito interventi chirurgici o procedure interventistiche precedenti, comprese procedure percutanee e ibride; questi interventi, come il posizionamento di occlusori, stent e valvole, spesso lasciano in sede devices che possono complicare ulteriormente le procedure chirurgiche suc-

cessive, incluso il trapianto di cuore. Attualmente, solo una piccola frazione di pazienti adulti con CHD raggiunge il trapianto senza precedenti interventi chirurgici.

Sfide nella chirurgia del trapianto

Il trapianto nei pazienti adulti con CHD è particolarmente complesso. A causa dei numerosi interventi che questi pazienti subiscono durante l'infanzia e l'età adulta, inclusi interventi palliativi, esistono molteplici fattori che aumentano il rischio di mortalità intraoperatoria. Inoltre, le anomalie congenite e il rimodellamento anatomico dovuto agli interventi precedenti, complicano ulteriormente le procedure trapiantologiche, richiedendo approcci chirurgici specializzati e una gestione particolarmente accurata.

L'importanza del tempismo nel trapianto
Determinare il momento giusto per il trapianto di cuore nei pazienti con CHD è fondamentale: il trapianto deve essere effettuato prima che si verifichi un grave danno multi-organo, poiché un ritardo può compromettere i risultati e portare al fallimento del trapianto. Un trapianto di successo richiede il supporto di più apparati, inclusi cuore, polmoni, fegato e reni, e arrivare troppo tardi può portare a un esito negativo.

Centro Trapianti di Cuore di Padova e risultati nei pazienti con CHD

Il Centro Trapianti di Cuore di Padova, riconosciuto a livello internazionale, ha eseguito circa 1.150 trapianti dal 1985, con il 4,4% dei casi riguardanti pazienti con CHD. I risultati del Centro sono in linea con i dati internazionali,

mostrando che i pazienti adulti con CHD sottoposti a trapianto di cuore hanno tassi di sopravvivenza a lungo termine favorevoli. In particolare, i dati del Centro indicano che i pazienti con CHD non presentano un rischio aumentato di rigetto rispetto agli altri pazienti trapiantati. Inoltre, questi pazienti godono di un'elevata qualità di vita post-trapianto.

Conclusioni: il trapianto di cuore rimane una valida e spesso indispensabile opzione per i pazienti adulti con cardiopatie congenite. Sebbene queste chirurgie siano complesse, con rischi maggiori dovuti a interventi precedenti e varianti anatomiche, i risultati sono promettenti. La sopravvivenza a lungo termine e la qualità della vita nei pazienti con CHD trapiantati sono comparabili, se non superiori, a quelle degli altri pazienti

Totale trapianti 14/11/1985- 30/06/2024 N. 1149

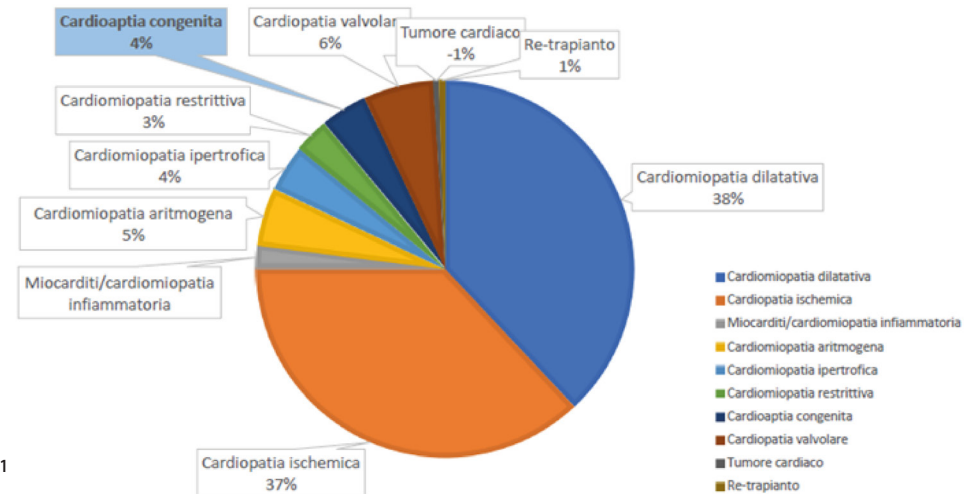
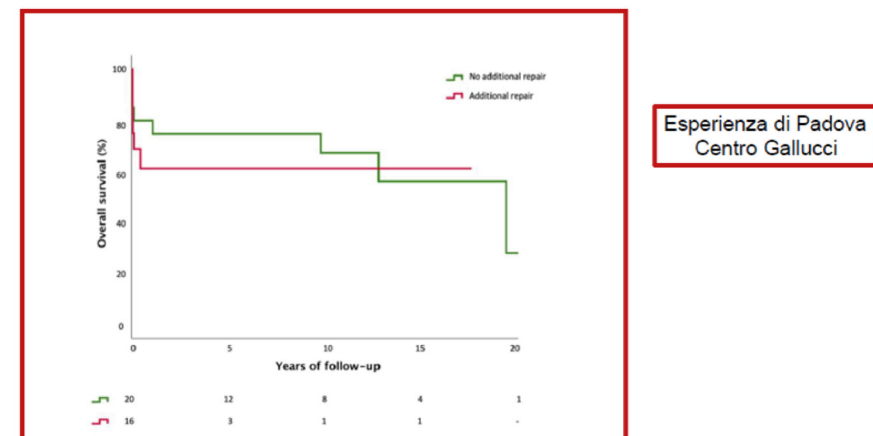


Figura 1

Figura 2



Courtesy by Dottor Nicola Pradegan

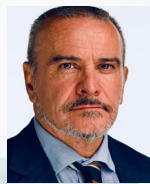
trapiantati di cuore. Questo rafforza il potenziale del trapianto di cuore, ideale per estendere significativamente la durata e migliorare la qualità della vita dei pazienti adulti con CHD.

Figura 1

Il Centro Trapianto di Cuore di Padova rappresenta un'eccellenza in campo internazionale e, dal primo trapianto eseguito dal prof. Gallucci nel lontano novembre del 1985, sono stati eseguiti circa 1.150 casi. Tra questi, i pazienti affetti da cardiopatie congenite rappresentano il 4,4% del totale

Figura 2

Nel grafico è riportata la sopravvivenza, la quale indica che, superato l'intervento chirurgico, la sopravvivenza a lungo termine è buona con una riduzione, indicata dalla linea rossa, nei casi più complessi che hanno richiesto al momento del trapianto un intervento chirurgico addizionale come sui vasi polmonari. Il cardiopatico congenito non va incontro a un maggior numero di rigetti nel corso del follow-up, permettendo una buona qualità di vita di questi pazienti



di **MASSIMO A. PADALINO**

Cardiologo pediatrico e delle cardiopatie congenite in età adulta
Direttore UOSD Chirurgia delle cardiopatie congenite e acquisite in età evolutiva
Policlinico Consorziale Universitario-Giovanni XXIII
Professore Associato in Chirurgia Cardiaca
Università degli Studi di Bari "Aldo Moro"

La correzione chirurgica assicura vita e longevità

Le cardiopatie congenite (CC) rappresentano la malformazione più frequente alla nascita. Fino a qualche decennio fa, solo una minoranza di pazienti con CC moderate e gravi raggiungeva l'età adulta. L'introduzione della circolazione extracorporea negli Anni '50 ha permesso di effettuare in questi pazienti riparazioni intracardiache su larga scala, con un conseguente significativo miglioramento della sopravvivenza a lungo termine. Sebbene le CC siano ancora la principale causa di mortalità dovuta a difetti congeniti, la sopravvivenza durante l'infanzia è diventata possibile per la maggior parte dei pazienti, anche per quelli con difetti cardiaci gravi, come la sindrome del cuore sinistro ipoplastico. L'innovazione continua nelle tecniche diagnostiche, che ha consentito diagnosi sempre più precise e precoci, il miglioramento dell'organizzazione delle cure e del monitoraggio clinico con tecniche di imaging avanzate e biomarcatori, insieme al sensibile miglioramento dei risultati della cardiocirurgia pediatrica - con una mortalità chirurgica che è scesa

al 2-3%, e delle tecniche interventistiche percutanee - le quali consentono anche procedure ibride volte all'ottimizzazione del risultato correttivo - e la ricerca clinica osservazionale - con studi multicentrici internazionali - negli ultimi decenni hanno cambiato radicalmente la prognosi del paziente con CC.

Di conseguenza, il numero di adulti (maggiori di 18 anni) con cardiopatie congenite (ACHD) è cresciuto notevolmente nel tempo, raggiungendo nel 2010 i due terzi della popolazione con CC. Molti pazienti con CC richiedono interventi cardiocirurgici ripetuti dopo la riparazione primaria nell'infanzia, per lesioni residue o per complicazioni impreviste, mentre altri pazienti con CC semplici non diagnosticate durante i primi anni di vita - come nel caso del difetto interatriale, o in alcuni casi nel contesto di CC con una fisiologia secondaria complessa - possono richiedere un trattamento chirurgico stadiato o più tardi nel corso della vita. Infatti, il decorso clinico degli ACHD può associarsi a diverse situazioni

patologiche durante la vita, quali lo scompenso cardiaco cronico e ingravescente, l'ipertensione polmonare, l'endocardite infettiva e le sue ripercussioni sulle valvole intracardiache, le aritmie - sia sopraventricolari che ventricolari - inclusa la morte improvvisa. Benché la maggior parte dei pazienti ACHD si avvalga più spesso di terapie mediche specifiche, una parte di essi necessiterà anche di un reintervento chirurgico, e taluni anche di un trapianto cardiaco.

Un recente studio volto a valutare la frequenza, il tipo e gli esiti della chirurgia cardiaca negli ACHD, ha evidenziato come, in un'ampia popolazione di 20.602 pazienti adulti (maggiori di 18 anni) con una diagnosi di CC, sottoposti a intervento di cardiocirurgia in 20 anni (1997-2017), il carico chirurgico complessivo (come frequenza assoluta delle procedure chirurgiche per anno) sia aumentato costantemente durante il periodo di studio. I gruppi di procedure più comuni includevano la riparazione di difetti settali (n = 5740, 28%), la riparazione di lesioni del

cuore destro (n = 5542, 27%) e la riparazione di lesioni del cuore sinistro (n = 4566, 22%). Come anticipato, quasi un terzo delle procedure erano re-interventi (n = 5509, 27%). Tuttavia, la mortalità intra-ospedaliera complessiva è rimasta a valori molto contenuti (3%) ed è rimasta stabile nel tempo, indicando che, anche se necessario, il reintervento chirurgico non è più un evento avverso ad alto rischio. Inoltre, si nota una relazione inversa tra la mortalità e il numero di pazienti operati in ciascun centro ($p < 0,0001$), indicando, come è noto e intuitivo, che l'expertise e il volume chirurgico possano certamente migliorare i risultati.

A ciò si aggiunga il fatto che, alla luce del costante miglioramento della sopravvivenza chirurgica e dell'aumento della longevità dei pazienti con CC, oggi una maggiore attenzione è focalizzata sulla qualità della vita e sugli esiti funzionali. Con questo sviluppo da una malattia infantile a una condizione cronica dell'età adulta, è fondamentale affrontare le potenziali complicazioni non cardiache, per migliorare

l'esito a lungo termine e la qualità della vita.

In particolare, i deficit neuro-evolutivi rappresentano le più significative sequele non cardiache di lunga durata nei pazienti con CC gravi, in cui si possono manifestare in circa il 30-60% dei bambini, coinvolgendo tutti i domini dello sviluppo, spesso contemporaneamente, e sono associati a un rischio aumentato di problemi comportamentali ed emotivi. Questi problemi influenzano significativamente il rendimento scolastico, richiedono supporto educativo e terapeutico, e possono comportare oneri psicologici individuali e finanziari a livello sociale per tutta la vita. Per tale motivo, il Cardiac Neurodevelopmental Outcome Collaborative ha indicato un bisogno urgente di sviluppare interventi neurocognitivi per i bambini con CC gravi. In particolare, viene raccomandato di condurre interventi psicosociali e neurocognitivi basati su evidenze empiriche, adattandoli alle necessità specifiche dei bambini con cardiopatie congenite, concentrandosi in particolare sulle Funzioni Esecutive (EF). Un approccio per rafforzare le EF consiste nel focalizzarsi su specifiche abilità cognitive necessarie per comportamenti orientati agli obiettivi, generalmente tramite l'uso di programmi di formazione adattiva su computer che prevedono compiti semplici da praticare per ore e settimane. Alcuni programmi di formazione su computer, principalmente utilizzati nei bambini con disturbo da deficit di attenzione e iperattività, hanno mostrato miglioramenti nei compiti praticati, ma con pochi o nessun trasferimento a compiti dissimili o a comportamenti reali ("trasferimento lontano"). Una maggiore attenzione deve oggi essere dedicata alla diagnosi tempestiva di questi disturbi, spesso poco evidenti nell'infanzia o minimizzati dai genitori, ma che si

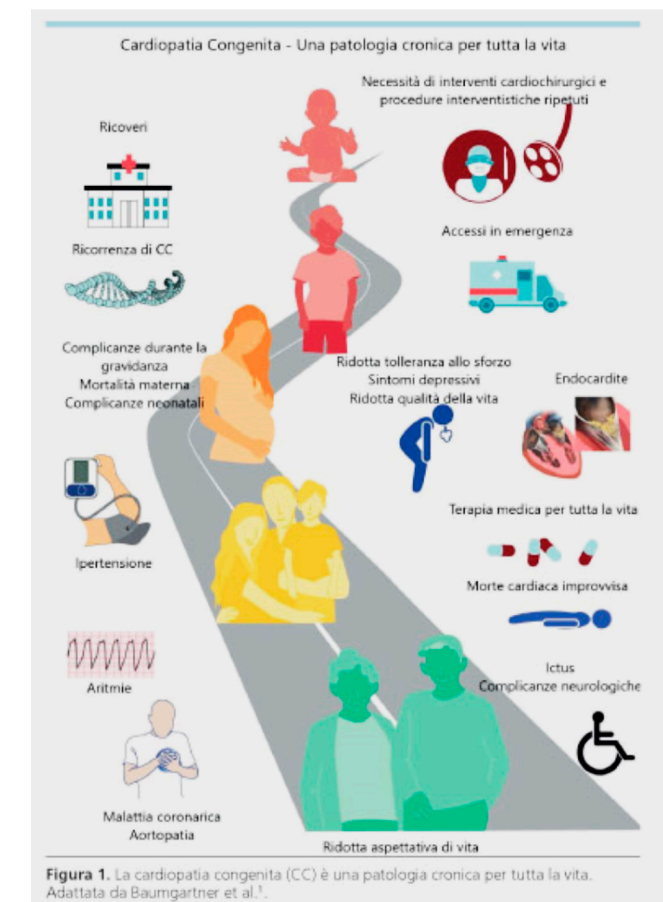
manifestano come disabilità sociale in età adolescenziale. Una diagnosi precoce e un trattamento psicosociale e comportamentale tempestivi possono normalizzare gli aspetti neurocognitivi e la qualità di vita sociale di questi pazienti.

Un'ulteriore indicazione terapeutica che di recente è molto cambiata è quella dell'attività fisica ricreativa. Al giorno d'oggi, in genere

di esercizio sembra essere un importante predittore della salute e della sopravvivenza, sono stati fatti grandi sforzi per determinare i benefici dei programmi di esercizio in questi pazienti. Già nel 2005, Opocher et al hanno dimostrato che i pazienti con cuore univentricolare sottoposti a intervento di Fontan possono svolgere in sicurezza l'allenamento fisico, con un miglioramento della capacità aerobica, sug-

CC, l'attività fisica regolare e l'esercizio contribuiscono all'adozione di uno stile di vita sano, che potrebbe essere utile per prevenire malattie cardiache acquisite in età avanzata; inoltre, può migliorare le prestazioni motorie, emotive, sociali e intellettuali. L'introduzione alla partecipazione sportiva ha migliorato la qualità della vita e ha sottolineato la necessità di una corretta educazione alla salute del paziente ACHD.

Concludendo, negli ultimi 50 anni, il panorama degli ACHD è cambiato radicalmente. La popolazione è cresciuta grazie ai notevoli progressi nella diagnostica, negli interventi percutanei, nella chirurgia e nell'assistenza. I tassi di mortalità chirurgica stanno diminuendo e l'aspettativa di vita continuerà ad aumentare in futuro. Il rovescio della medaglia di questi trionfi è l'aumento delle complicazioni tardive che richiedono reinterventi, interventi percutanei e l'impianto di dispositivi, per ridurre la morbidità e mortalità tardive. Inoltre, data la maggiore longevità, vi è maggiore attenzione a migliorare e ottimizzare la qualità della vita di questi pazienti. I miglioramenti nella ricerca clinica, inclusi studi clinici, studi interventistici e grandi registri, hanno cambiato la nostra modalità di assistenza, rendendola più supportata da evidenze scientifiche e più continuativa e regolare, allo scopo di prevenire le complicanze, se possibile, o trattarle tempestivamente. La qualità della vita è certamente migliorata rispetto al passato, ed è ancora migliorabile. Il panorama degli adulti con CHD è un processo in continua evoluzione che richiede sforzi globali da parte di tutti gli operatori sanitari per garantire cure ottimali a questa vasta e crescente popolazione di pazienti cronici, allo scopo di normalizzare quanto possibile la loro qualità di vita.



è raccomandato di svolgere esercizio fisico 3-5 volte a settimana a tutta la popolazione adulta, e ancora di più a bambini e adolescenti. Nonostante ciò, i pazienti con CC sono stati spesso limitati eccessivamente da medici, genitori e insegnanti, a causa di percezioni errate sui rischi e benefici dell'attività fisica. Ancora oggi, molti pazienti con CC presentano una capacità di esercizio ridotta e un livello di attività fisica inferiore alla norma. Dal momento che la capacità

gerendo che l'allenamento aerobico potrebbe essere utile nella gestione a lungo termine di questi pazienti per ottimizzare la loro forma cardiovascolare e favorire uno stile di vita più attivo. Più di recente, uno studio randomizzato su pazienti con un ventricolo destro sistemico, ha dimostrato come l'allenamento fisico costante e misurato possa determinare un miglioramento della capacità di esercizio senza eventi avversi. Oltre ai benefici specifici per le

Certe partite
si possono
vincere

solo
insieme



SOSTIENI A.R.C.A.
ETS

nella lotta contro

la morte improvvisa giovanile

Destinando ad ARCA ETS il 5 x mille in sede di dichiarazione dei redditi:

il codice fiscale dell'associazione è **02533500282**

Facendo una donazione con le seguenti coordinate:

A.R.C.A. Associazione Ricerche Cardiopatie Aritmiche ETS - Via A. Gabelli, 86 - 35121 Padova

Intesa San Paolo Spa - Filiale di Milano - Piazza Paolo Ferrari, 10 - 20121 Milano

IBAN: IT28 A030 6909 6061 0000 0010 022

BIC: BCITITMM

