

Indice generale

PREMESSA ALLO STUDIO DELLE CARDIOPATIE CONGENITE DELL'ADULTO

1. **Incidenza delle cardiopatie congenite e rilevanza in età adulta**3
2. **Sindromi genetiche e cardiopatie congenite**11
 - Sindrome di Down11
 - Sindrome di Noonan/Leopard16
 - Sindrome di Turner18
 - Sindrome di Marfan20
 - Sindrome di Williams23
 - Sindrome di Holt-Oram25
 - Sindrome di DiGeorge27

PARTE GENERALE

SHUNTS INTRA- ED EXTRA-CARDIACI

3. **Difetti del setto interatriale**41
 - Storia naturale in pazienti adulti44
 - Storia post-chirurgica in pazienti adulti60
4. **Difetti del setto interventricolare**69
 - Storia naturale in pazienti adulti72
 - Storia post-chirurgica in pazienti adulti81
5. **Difetti settali atrioventricolari**93
 - Storia naturale in pazienti adulti96
 - Storia post-chirurgica in pazienti adulti106
6. **Dotto arterioso pervio e finestra aorto-polmonare**115
 - Storia naturale in pazienti adulti117
 - Storia post-chirurgica in pazienti adulti122
 - Finestra aorto-polmonare**125
 - Storia naturale in pazienti adulti126
 - Storia post-chirurgica in pazienti adulti128

CARDIOPATIE CONGENITE CON OSTRUZIONE ALL'EFFLUSSO VENTRICOLARE

7. **Stenosi aortica congenita**135
 - Storia naturale in pazienti adulti141
 - Storia post-chirurgica in pazienti adulti153
8. **Coartazione aortica**165
 - Storia naturale in pazienti adulti168
 - Storia post-chirurgica in pazienti adulti176
9. **Stenosi polmonare**193
 - Storia naturale in pazienti adulti195
 - Storia post-chirurgica in pazienti adulti201

CARDIOPATIE CONGENITE COMPLESSE

10. **Cuore univentricolare**213
 - Storia naturale in pazienti adulti215
 - Storia post-chirurgica in pazienti adulti221
11. **Tetralogia di Fallot**237
 - Storia naturale in pazienti adulti240
 - Storia post-chirurgica in pazienti adulti245
12. **Aresia polmonare a setto intatto**266
 - Storia naturale in pazienti adulti270
 - Storia post-chirurgica in pazienti adulti273
13. **Trasposizione dei grossi vasi**289
 - Storia naturale in pazienti adulti292
 - Storia post-chirurgica in pazienti adulti296
14. **Trasposizione congenitamente corretta dei grossi vasi**317
 - Storia naturale in pazienti adulti319
 - Storia post-chirurgica in pazienti adulti332
15. **Truncus Arteriosus**341
 - Storia naturale in pazienti adulti344
 - Storia post-chirurgica in pazienti adulti348

ANOMALIE DELLE VALVOLE ATRIO-VENTRICOLARI

16. **Patologie congenite della valvola mitrale**357
 - Storia naturale in pazienti adulti361
 - Storia post-chirurgica in pazienti adulti372
17. **La malattia di Ebstein**381
 - Storia naturale in pazienti adulti383
 - Storia post-chirurgica in pazienti adulti395

CARDIOMIOPATIE E ANOMALIE CORONARICHE

18. **Cardiomiopatia ipertrofica**405
 - Storia naturale in pazienti adulti407
19. **Cardiomiopatia dilatativa**429
 - Storia naturale in pazienti adulti433
20. **Displasia/cardiomiopatia aritmogena del ventricolo destro**453
 - Storia naturale in pazienti adulti456
21. **Anomalie congenite delle arterie coronariche**479
 - Storia naturale in pazienti adulti486
 - Storia post-chirurgica in pazienti adulti496

PROBLEMATICHE SPECIFICHE

- 22. Ipertensione polmonare e sindrome di Eisenmenger** 507
 Meccanismi fisiopatologici e molecolari della malattia vascolare polmonare 508
 Cause determinanti la reazione di Eisenmenger 511
 Diagnostica clinica 512
 Diagnostica strumentale 513
 Complicanze dell'ipertensione polmonare 523
 Terapia 525
 Approccio non farmacologico 527
 Sopravvivenza e qualità di vita 528
- 23. Problematiche aritmiche** 537
 Fenomeni bradiaritmici 537
 Fenomeni tachiaritmici: tachicardie "incisionali" 541
 Fenomeni tachiaritmici legati a stretch atriale e ventricolare 545
 Incidenza dei fenomeni tachiaritmici 545
 Terapia farmacologica 547
 Ablazione trans-catetere con sistemi di mappaggio tridimensionale 547
 Chirurgia delle aritmie 554
 Morte improvvisa aritmica 555
 Il defibrillatore automatico: indicazioni e limiti tecnici all'impianto 557
- 24. Problematiche connesse con la cianosi** 564
 Problemi ematologici 566
 Carenze marziali 567
 Il salasso (la flebotomia) 568
 Anomalie dell'emostasi e complicanze trombotiche 568
 Complicanze cerebrovascolari della cianosi 570
 Metabolismo degli urati, funzione renale e bilirubina 570
 Disfunzione endoteliale e circolazione coronarica nelle cardiopatie cianogene 571
 Neo-angiogenesi e formazioni di vasi collaterali 572
 Anomalie della pelle ed anomalie ossee 573
 Fisiologia dell'esercizio fisico nei pazienti cianotici 573
 Assistenza clinica ai pazienti cianotici 574
 Gravidanza 575
- 25. Endocardite infettiva** 581
 Epidemiologia 581
 Microbiologia 582
 Mortalità 582
 Endocardite infettiva in cardiopatici congeniti adulti 582
 Fonti ponteziali di batteriemia 582
 Manifestazioni cliniche 585
 Diagnosi 585
- Approccio al paziente con apparente emocoltura negativa 588
 Eventi embolici 588
 Estensione perianulare dell'infezione 589
 Scompensazione congestizia 590
 Trattamento 590
 Recidive 592
 Profilassi 592
- 26. Funzione respiratoria** 599
 Tests funzionali respiratori 599
 Tests di capacità funzionale durante esercizio 606
 Valutazione della funzione polmonare in relazione al rischio preoperatorio 610
- 27. Capacità funzionale e scompenso cardiaco** 615
 Valutazione della capacità di esercizio in cardiopatici congeniti adulti 615
 Sintomi di intolleranza all'esercizio fisico 618
 Meccanismi di intolleranza all'esercizio fisico 619
 Altre condizioni che possono alterare la funzione cardiaca 621
 Sindrome di Eisenmenger e fisiologia univentricolare: l'impatto della cianosi e dell'ipertensione polmonare sulla capacità di esercizio 622
 Altre cause di intolleranza all'esercizio 623
 Manifestazioni sistemiche comuni allo scompenso cardiaco acquisito ed allo scompenso in cardiopatici congeniti 623
 Opzioni terapeutiche 625
 Riabilitazione fisica e raccomandazioni per lo svolgimento dell'esercizio 627
 Prospettive future 627
- 28. Disordini ematologici: trombosi ed emorragie** 635
 Aumento della massa eritrocitaria e deficit di ferro 635
 Alterato metabolismo dell'ossido nitrico 638
 Anomala cinetica della bilirubina 638
 Alterazioni della funzionalità piastrinica e presenza di megacariociti 638
 Diatesi emorragica 639
 Trombosi prossimale delle arterie polmonari dilatate 641
 Problemi tromboembolici dopo intervento di Fontan 641
- 29. Gravidanza ed outcome materno-fetale** 645
 Adattamenti fisiologici cardiovascolari e respiratori nella donna sana 645
 Reperti clinici in gravidanza 646
 Gravidanza in donne con cardiopatie congenite 647
 Il rischio emodinamico 648
 Il rischio aritmico 650
 Rischi aggiuntivi non secondari agli adattamenti cardiovascolari allo stato gravidico 650

Il parto nelle donne con cardiopatia congenita	652		
Procedure percutanee durante la gravidanza	652		
La ricorrenza delle cardiopatie congenite	652		
30. Chirurgia extracardiaca	659		
Valutazione del rischio globale	660		
Valutazione clinica del cardiopatico congenito adulto	661		
Fattori di rischio specifici nei cardiopatici congeniti adulti	661		
Chirurgia extracardiaca e cardiopatie congenite native	662		
Chirurgia extracardiaca e cardiopatie congenite operate	663		
Condizioni di particolare rischio	664		
Valutazione perioperatoria della terapia farmacologica	666		
Profilassi antibiotica dell'endocardite batterica	667		
L'anestesia nei cardiopatici congeniti adulti sottoposti a chirurgia extracardiaca	668		
Il trattamento e l'emodinamica intraoperatoria del cardiopatico congenito	670		
Periodo postoperatorio e complicanze cardiache	671		
31. Cardiopatico congenito "end-stage"	675		
Scompenso cardiaco "end-stage"	675		
Infusione di inotropi	676		
Resincronizzazione cardiaca (CRT)	678		
Sistemi di assistenza ventricolare	679		
Trapianto cardiaco	681		
Trapianto cuore-polmone	687		
Cure palliative e sistemi di assistenza domiciliare	687		
32. Cardiopatie congenite e morte improvvisa giovanile	693		
Definizione di morte improvvisa	693		
Inquadramento fisiopatologico della morte improvvisa	693		
Patologie cardiovascolari a rischio di morte improvvisa	693		
Cardiopatie congenite a rischio di morte improvvisa	694		
Patologia aortica	694		
Patologia coronarica	696		
Malattie del miocardio	698		
Patologia del tessuto di conduzione	699		
Vizi valvolari	700		
Cardiopatie congenite operate	701		
33. Idoneità fisica-sportiva e lavorativa	705		
Adattamenti cardiovascolari all'esercizio fisico	706		
Concessione dell'idoneità sportiva	708		
Idoneità all'attività ludico-addestrativa	709		
Idoneità all'attività sportiva agonistica	711		
Capacità lavorativa ed invalidità	712		
34. Aspetti etici e sociali	717		
Assistenza al paziente cardiopatico congenito: atto sanitario integrato	717		
Caratteristiche dell'atto integrato	717		
Integrazione professionale e riduzionismo scientifico	718		
Lavoro in équipe ed istinti animali	719		
Gestione integrata del paziente e teoria sistemica dell'errore	720		
Informazione del paziente: trasmissione della diagnosi	721		
Informazione del paziente: consenso informato	724		
Diagnosi prenatale	725		
"Normalità" e qualità della vita	725		
Interdipendenza: fatto dell'umano	726		
35. Disordini psicologici e funzione cognitiva	730		
Aspetti psico-affettivi: la fase prenatale	732		
La nascita e i primi anni di vita	732		
L'infanzia	733		
L'adolescenza e l'età adulta	734		
Alterazioni cognitive	734		
Qualità di vita	737		
36. Problematiche sanitarie ed organizzative 743			
Rilevanza del problema e composizione della popolazione "GUCH"	743		
Specificità della popolazione congenita adulta	744		
Specificità del personale sanitario richiesto	745		
Passaggio dall'assistenza pediatrica a quella adulta	746		
"Istruzione" del paziente	747		
Necessità di servizi territoriali integrati	747		
Costi dell'assistenza	748		
Codifica degli standard minimi delle "GUCH unit" in Italia	749		
Prospettive future	750		
Indice analitico	755		