

## **PERCORSO 1 – PERCORSO ASSISTENZIALE AL TRAPIANTO ED ASSISTENZA MECCANICA AL CIRCOLO DEL PAZIENTE CARDIOPATICO PEDIATRICO ( $0 \leq \text{ETÀ} < 10$ ) E CARDIOPATICO DA 0-60 ANNI CONGENITO END STAGE E ADVANCED HEART FAILURE**

Responsabile del programma: Dott. Guido Oppido

### **ORGANIZZAZIONE DEL PERCORSO**

Da un punto di vista organizzativo, il “Percorso 1 – Percorso assistenziale al trapianto ed assistenza meccanica al circolo del paziente cardiopatico pediatrico ( $0 \leq \text{età} < 10$ ) e cardiopatico da 0-60 anni congenito end stage e advanced heart failure” è articolato in fasi specifiche.

#### **Fase 1: Fase pre-trapianto o pre-chirurgica dello scompenso cardiaco avanzato**

Nella “fase pre-trapianto” o “pre-chirurgica dello scompenso cardiaco avanzato” il paziente con cardiomiopatia dilatativa ( $0 \leq \text{età} < 10$ ) o cardiopatia 0-60 anni congenita valutato, da parte dei cardiologi afferenti alle UO di Cardiologia aziendali, “end stage” o “advanced heart failure”, viene assegnato al Percorso 1 ed è sottoposto ad una valutazione di eleggibilità al trapianto da parte del Team multidisciplinare di Percorso. Nello specifico verrà portata a termine la valutazione della presenza:

- delle caratteristiche cliniche e strumentali che consentono di porre l’indicazione al trapianto di cuore o impianto di assistenza meccanica o altra chirurgia dello scompenso cardiaco avanzato;
- di eventuali controindicazioni al trapianto di cuore, mediante l’esecuzione di screening diagnostici, laboratoristici e strumentali. Nello specifico le controindicazioni al trapianto sono:
  - Ipertensione del circolo polmonare non reversibile dopo adeguato test farmacologico
  - Vasculopatia periferica significativa;
  - Tumori maligni attivi, recenti, o ad elevato rischio di recidiva;
  - Obesità patologica (controindicazione assoluta se Indice di massa corporea  $>35$ , relativa  $>30$ );
  - Infezioni acute in atto;
  - Abuso di alcool, abitudine al fumo di sigaretta o uso di sostanze stupefacenti (incluso il metadone e cannabis);

– Disfunzione d'organo diverso dal cuore giudicata irreversibile e non eleggibile per un programma di trapianto combinato;

- di eventuali indicazioni a trattamenti chirurgici o interventistici alternativi che possano posticipare o rimuovere l'indicazione al trapianto di cuore o di impianto di assistenze meccaniche al circolo.

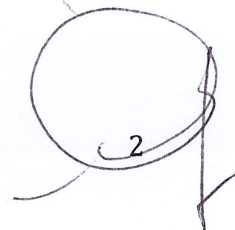
Tutte le decisioni sopra elencate saranno prese collegialmente e verbalizzate dopo attenta discussione, nel Tavolo Multidisciplinare di percorso, che avrà luogo ogni martedì pomeriggio dalle ore 14:30 presso la sala riunioni della UOC di Cardiocirurgia Pediatrica e delle Cardiopatie Congenite, a cui partecipano tutti i componenti del Team Multidisciplinare di percorso.

In presenza delle caratteristiche cliniche e strumentali, che consentono di porre l'indicazione al trapianto di cuore e dopo aver escluso eventuali controindicazioni, mediante l'esecuzione di screening diagnostici, laboratoristici e strumentali e in seguito alla decisione condivisa dal Team Multidisciplinare di Percorso, il paziente valutato eleggibile al trapianto, viene ufficialmente proposto per l'inserimento in lista al centro regionale trapianti con tutti i parametri necessari richiesti (peso, età, patologia, condizioni cliniche, gruppo ABO).

I criteri generali per la valutazione da parte del Team multidisciplinare di Percorso per l'inserimento in lista sono:

- Scompenso cardiaco avanzato, refrattario alle terapie farmacologiche ed interventistiche standard;
- Indicatori clinici e strumentali di ridotta prognosi a breve termine;
- Per i cardiopatici congeniti adulti nei casi con poche o assenti patologie associate, età inferiore ai 65 anni al momento della prima valutazione – 60 anni in caso di multiple comorbidità;
- Adeguata condizione psicologica del ricevente, e contesto di supporto sociale che permettano di potersi sottoporre ad un adeguato follow-up pre e post-operatorio.

Rientra in questa fase anche l'osservazione clinica del paziente inserito in lista d'attesa di trapianto, attuata secondo protocolli condivisi. Durante la fase d'attesa per il trapianto, possono intervenire complicanze cliniche responsabili dell'aggravamento, anche irreversibili, dello stato di salute del paziente, così come le condizioni cliniche possono migliorare in modo tale da non rendere più necessario, temporaneamente o definitivamente il trapianto di cuore.



Per tale motivo, durante la permanenza in lista d'attesa il paziente viene visitato dall'equipe afferente al Percorso 1 del programma ogni 4-8 settimane, ogni 6-8 mesi si ripete un cateterismo destro e gli esami laboratoristici di routine e ogni 12 mesi si ripete una prova da sforzo con consumo di ossigeno.

Pertanto, nel caso di eventuali controindicazioni al trapianto di cuore o nel caso di deterioramento delle condizioni cliniche del paziente durante il periodo di attesa al trapianto, può essere presa in considerazione l'impianto di assistenza meccanica intracorporea o extracorporea come soluzione di ponte o in alternativa al trapianto. In questi casi i pazienti vengono valutati per l'impianto di assistenze circolatorie interne o esterne, mono o biventricolari, ed eventualmente anche con ossigenatore (ECMO). Tali dispositivi vanno considerati come ponte ad un recupero della funzione ventricolare sinistra/biventricolare o come ponte al trapianto.

Per la sempre minore disponibilità di organi idonei, i tempi in lista di attesa si allungano significativamente e, pertanto, aumenta anche la probabilità di peggioramento delle condizioni cliniche del candidato al trapianto, nel corso della lista d'attesa, in modo tale da controindicare talvolta il trapianto e determinare l'uscita momentanea o permanente dalla lista d'attesa.

Per i pazienti più piccoli la periodicità dei controlli clinici e strumentali viene decisa in funzione del tipo di patologia e dell'età dei pazienti stessi.

Per episodi che possono compromettere la buona riuscita dell'intervento, in quanto modificano temporaneamente (ad esempio episodio infettivo) o definitivamente le condizioni cliniche dell'assistito (ossia il venir meno dei criteri di base per l'inserimento in lista o l'insorgenza di controindicazioni), l'iscrizione nella lista può essere sospesa in maniera temporanea o definitiva.

## **Fase 2: Fase del trapianto di cuore e della chirurgia dello scompenso cardiaco avanzato**

La fase prevede la gestione della chirurgia trapiantologica ed anche la gestione delle assistenze circolatorie meccaniche e delle altre procedure chirurgiche rivolte al paziente con scompenso cardiaco avanzato.

Nello specifico, in caso di trapianto di cuore, la "fase trapianto" inizia con la segnalazione di una possibile donazione e con la convocazione del paziente più idoneo tra quelli inseriti in lista. Passa poi attraverso l'atto operatorio espletato nella sala operatoria della UOC di Cardiochirurgia Pediatrica e delle Cardiopatie Congenite e si completa con il trattamento intensivo post-operatorio nella Terapia Intensiva pediatrica ad indirizzo cardiocirurgico.

Il trapianto dell'organo su ricevente è effettuato dai chirurghi reperibili della UOC di Cardiochirurgia Pediatrica e delle Cardiopatie Congenite come anche il prelievo dell'organo stesso.

La gestione anestesiologicala intraoperatoria e quella rianimatoria dell'immediato post-operatorio sono di responsabilità degli anestesisti di percorso di concerto con i cardiocirurghi reperibili della UOC di Cardiocirurgia Pediatrica e delle Cardiopatie Congenite.

### **Fase 3: Fase "Post-trapianto" o "post-chirurgica"**

La fase "post - trapianto" o "post-chirurgica" inizia con il trasferimento del paziente dal reparto di Terapia intensiva al reparto degenze della UOC di Cardiocirurgia Pediatrica e delle Cardiopatie Congenite, dove viene accolto in camere di degenza singole dedicate, a bassa carica microbica e proseguono con le procedure comprese nel follow-up a lungo termine in carico al day-hospital del reparto stesso.

Il periodo post-dimissione comprende un follow-up clinico, laboratoristico e strumentale che si prolunga per tutta la vita del paziente ed è effettuato nell'ambulatorio della Cardiocirurgia e Cardiologia Pediatrica in regime di day-hospital, ad opera di un team multidisciplinare composto da Cardiocirurghi e Cardiologi, avvalendosi all'occorrenza anche delle collaborazioni di infettivologi, immunologi e pediatri.

La fase prevede:

- visite cardiologiche-cardiocirurgiche periodiche (nel corso del primo anno) con questa frequenza:

| PERIODO            | CONTROLLI                                                       |
|--------------------|-----------------------------------------------------------------|
| I mese             | 1-2 volte alla settimana eseguendo settimanalmente una biopsia  |
| II mese e III mese | 1 volta alla settimana eseguendo una biopsia ogni due settimane |
| dal III al VI mese | ogni 15 gg eseguendo una biopsia al mese                        |
| dal VI al XII mese | 1 volta ogni 2 mesi eseguendo una biopsia                       |

- controllo degli esami ematochimici e microbiologici per aggiustamento della terapia immunosoppressiva e monitoraggio di eventuali infezioni assistenza al paziente in caso di rigetto;
- esecuzione periodica (a 1 mese, 1 anno, 5 anni, 10 anni) di esami emodinamici (coronarografia) finalizzati al monitoraggio di rigetto cronico nel paziente trapiantato;
- monitoraggio delle complicanze ed assistenza interdisciplinare nel caso fosse necessario trattare complicanze correlate alla terapia immunosoppressiva;

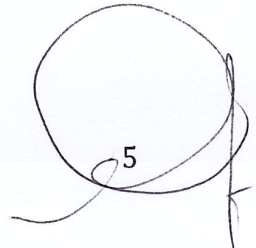
- coordinamento con la fase pre-chirurgica per l'eventuale immissione in lista di attesa per trapianto dei pazienti con assistenza meccanica;
- aggiornamento registro obbligatorio del Centro Nazionale trapianti e della Società Internazionale.

Nei pazienti in età infantile la frequenza delle biopsie miocardiche è minore per la maggiore difficoltà tecnica di esecuzione dell'esame che va eseguito in anestesia generale (in regime di ricovero), nell'adolescente e nell'adulto invece si effettua in anestesia locale (in regime di day-hospital).

Sia per i pazienti congeniti adulti che per quelli pediatrici, la biopsia viene eseguita nelle sale di emodinamica della cardiologia pediatrica dall'emodinamista/cardiochirurgo/anestesista, in stretta collaborazione. La diagnostica biptica relativa al monitoraggio del rigetto cellulare ed anticorpo-mediato e di altre patologie viene effettuata dal medico anatomo-patologo con competenze in patologia cardiovascolare presso l'Unità Operativa di Anatomia ed Istologia Patologica, secondo i più aggiornati protocolli diagnostici e le raccomandazioni della Società Internazionale per il Trapianto di Cuore e Polmone.



Azienda Ospedaliera dei Colli  
OSPEDALE MONALDI  
U.O.C. CARDIOCHIRURGIA PEDIATRICA  
Direttore: *Dott. Guido Oppido*



5