- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.227.102.225 Sun, 28 Apr 2024, 15:59:07

APPENDICE 2

Cardiopatie congenite in età pediatrica ed adulta

Commissione "Cardiopatie Congenite in Età Pediatrica ed Adulta"

Coordinatori
Raffaele Calabrò[1] (Napoli), Giacomo Pongiglione[2] (Genova)

Componenti
Annalisa Angelini[3] (Padova), Luciano Arcari[4] (Roma), Umberto Berrettini[5] (Ancona), Alessandra Chinaglia[6] (Torino), Giuseppe Inama[7] (Crema), Giuseppe Nicotra[8] (Gorizia), Giuseppe Pacileo[9] (Napoli), Angelo Ramondo[10] (Padova)

[1]SIC, [2]SICP, [3]APCI, [4]ARCA, [5]SIC Sport, [6]ANMCO, [7]AIAC, [8]ANCE, [9]SIEC, [10]SICI-GISE

(G Ital Cardiol 2009; 10 (Suppl 3-6): 58S-59S)

La Cardiologia Pediatrica opera nella prevenzione, diagnosi e cura delle malattie cardiovascolari congenite e acquisite che hanno il loro esordio nell'età pediatrica e nell'adolescenza. Ha importanti collegamenti con la Cardiologia generale anche dal punto di vista operativo. L'incidenza delle cardiopatie malformative è dell'8-10% dei soggetti nati vivi, per cui in Italia il numero dei nuovi casi l'anno con cardiopatie congenite è di oltre 4500. La sopravvivenza in età adulta dei cardiopatici congeniti anche complessi ed operati è dell'80-90%, per cui si rende necessaria una regolare sorveglianza specialistica di circa 70 000 cosiddetti "congeniti adulti" (GUCH) tuttora viventi con conseguente indispensabile collaborazione tra il cardiologo generale e il cardiologo esperto in patologia congenita. Appare significativo che in questi ultimi anni il numero dei pazienti GUCH ha superato quello dei cardiopatici congeniti in età pediatrica.

Inoltre, i circa 25 000 bambini in Italia affetti da patologie cardiovascolari acquisite o su base genetica, con turbe del ritmo e della conduzione, malattie primitive infiammatorie del miocardio o delle strutture cardiache necessitano, oltre all'assistenza garantita dal pediatra di famiglia, dal pediatra convenzionato e dall'ostetrico, di riferimenti specialistici all'interno della rete cardiologica, rappresentati da uno o più cardiologi o pediatri dell'ospedale di riferimento, in possesso di competenze in grado di affrontare le problematiche cliniche e le eventuali emergenze cardiologiche, secondo l'organizzazione ed i protocolli previsti nell'Appendice 3.

Nel contesto territoriale o nell'ambito di più reti, può essere identificata una Unità Operativa Semplice o Complessa di Cardiologia Pediatrica in stretto contatto operativo con strutture e terapia intensiva neonatale e cardiologica che è fornita di una capacità clinica e diagnostica più avanzata e che opera su un bacino di utenza di 2-4 milioni di abitanti (i requisiti strutturali, organizzativi e tecnologici sono inseriti nelle Appendici specifiche).

Da parte del Comitato Cardiologico che gestisce la rete, va identificata una struttura ospedaliera autonoma di Cardiologia Pediatrica di riferimento (*Hub* di tutte le istanze e le strutture cardiologiche-pediatriche della rete), con annessa cardiochirurgia pediatrica. Questa struttura deve essere fornita di laboratorio di emodinamica e di elettrofisiologia (per la diagnostica morfo-funzionale invasiva ed il trattamento interventistico) ed operare mediamente su un bacino di utenza di 6-8 milioni di abitanti assicurando l'afflusso di circa 600-800 nuovi cardiopatici all'anno, di cui 200-300 da operare. Inoltre, in considerazione dei recenti progressi nel campo della genetica delle cardiopatie congenite, è auspicabile che essa sia dotata o collabori con genetisti ed un Centro di diagnostica molecolare. A questa struttura sono affidate anche alcune funzioni, riferite a casi di elevata complessità clinico-strumentale, relative alla diagnostica prenatale, alle cardiopatie congenite in età adulta ed alla cardiologia dello sport in età adolescenziale.

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 18.227.102.225 Sun, 28 Apr 2024, 15:59:07

Organizzazione strutturale

All'interno della rete l'assistenza in Cardiologia Pediatrica deve essere articolata come segue:

- Centro di terzo livello *(Hub)*: deve operare in stretto contatto con le UO di Cardiochirurgia Pediatrica, Terapia Intensiva Pediatrica e Neonatale, nonché con centri qualificati di attività complementare (servizio di anatomia patologica cardiovascolare, genetica medica, laboratorio di patologia molecolare). Inoltre, tali Unità operative devono essere provviste di letti per i ricoveri ordinari, di letti monitorizzati per le degenze semintensive e di letti day hospital.

  Requisiti minimi sono per i Centri *Hub*:

- presidi diagnostici per la valutazione morfo-funzionale non invasiva (elettrocardiografo, eco-Doppler, Holter 24h, saturimetro, apparecchiature per stress test)
- laboratorio di emodinamica per la diagnostica ed il trattamento interventistico
- laboratorio di elettrofisiologia endocavitaria ed interventistica
- servizio di ecocardiografia fetale
- consulenza per l'idoneità sportiva
- ambulatori per le consulenze esterne ed il follow-up dei pazienti operati.

Inoltre, tali Centri *Hub* di Cardiologia Pediatrica devono essere affiancati da un Centro di Alta Specializzazione per la cura dei pazienti con cardiopatie congenite divenuti ormai adulti sul modello delle GUCH Unit anglosassoni. Tali Centri devono avere letti di degenza ordinari dedicati, letti di semi-intensiva, posti di day hospital e spazi per l'attività ambulatoriale esterna.

Il cardiologo delle GUCH deve avere una particolare conoscenza dell'anatomia, fisiopatologia ed elettrofisiologia delle cardiopatie congenite nonché della loro storia naturale e post-chirurgica.

Ai fini organizzativi, in attesa che a ciascun centro *Hub* di Cardiologia Pediatrica si affianchi un Centro GUCH, caratterizzato da una propria autonomia assistenziale, è ipotizzabile l'identificazione di un Centro Regionale, esperto in tali problematiche, cui le altre UO di Cardiologia possono accedere ad esempio mediante la creazione di un numero verde.

È auspicabile che i Centri di riferimento a tecnologia avanzata possano essere uniformemente distribuiti sul territorio nazionale: 3 al Nord, 2 al Centro e 3-4 per l'Italia Meridionale ed Insulare (in rapporto ai dati epidemiologici delle realtà insulari).

Accanto ad un Centro avanzato *(Hub)* è necessaria l'attivazione sul territorio sia di centri periferici di primo livello *(Spoke)* che di servizi ambulatoriali di Cardiologia Pediatrica, in grado di assicurare l'espletamento di prima diagnosi e screening delle cardiopatie congenite. Tali Centri devono essere dotati di attrezzature di diagnostica non invasiva (elettrocardiografo, eco-Doppler, Holter 24h, saturimetro, apparecchiature per stress test) nonché di mezzi adeguati per il trasporto in assistenza delle emergenze neonatali e pediatriche in altri ospedali *(Hub)*.

Requisiti per garantire l'eccellenza delle prestazioni in Cardiologia e Cardiochirurgia Pediatrica

Per un'approfondita disamina dei requisiti per garantire l'eccellenza delle prestazioni specialistiche nel settore della Cardiologia e Cardiochirurgia con specifico riferimento al trattamento delle cardiopatie congenite in età pediatrica ed evolutiva e, successivamente, anche in età adulta, si rimanda al Manuale per l'Accreditamento di Eccellenza, frutto del Progetto Baby Heart. Tale progetto, nato alla fine dell'anno 2005, sotto l'egida della Società Italiana di Cardiologia Pediatrica e della Sezione di Cardiochirurgia Pediatrica e dell'Età Evolutiva della Società Italiana di Chirurgia Cardiaca è stato realizzato in un apposito Gruppo di Studio, composto da cardiologi, cardiochirurghi e cardioanestesisti iscritti alle due Società ed appartenenti a Centri che svolgono specificamente attività di Cardiologia e Cardiochirurgia Pediatrica con settori dedicati al trattamento del cardiopatico congenito adulto.

Tali requisiti sono formalizzati nel Manuale per l'Accreditamento di Eccellenza in termini di: caratteristiche strutturali e organizzative, volumi di attività, prestazioni con indicazione delle caratteristiche di qualità che le connotano, principali percorsi terapeutici e indici di risultato da conseguire nel trattamento diagnostico e terapeutico cardiologico e cardiochirurgico, profili professionali necessari e relativi percorsi formativi, indicatori per la verifica di tali caratteristiche e dei relativi standard di riferimento.

Bibliografia

- Progetto Baby Heart. Manuale per l'accreditamento di eccellenza per la qualità in cardiologia e cardiochirurgia pediatrica. Milano: CIS Editore, 2008.