

EDUCAZIONE CONTINUA
PER I PEDIATRI

2° Webinar dei gruppi
ACP della Regione Sicilia

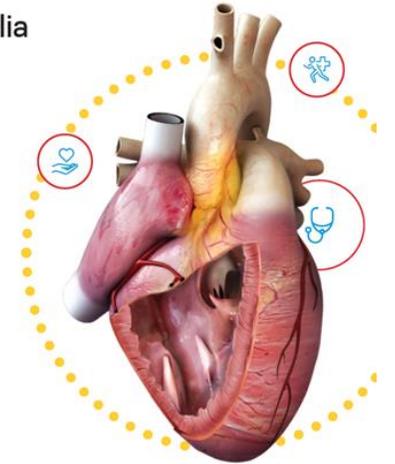
Clinica ed ECG dei Difetti Interatriali

- Francesco De Luca

Incontri Siciliani di aggiornamento in Cardiologia Pediatria 2020

Sabato 30 maggio 2020 ore 09.15

IL DIFETTO INTERATRIALE:
UNA PATOLOGIA DALLE MOLTE FACCE



- www.delucacardiologopediatra.com

Classificazione cardiopatie congenite



- Cardiopatie congenite con:
- iperafflusso polmonare
- ipoaflusso polmonare
- normale flusso polmonare

Cardiopatie con iperafflusso



**I difetti pre-
tricuspidi sono
difetti volume
dipendenti**

**I difetti post-
tricuspidi sono
difetti pressione
dipendenti**

Difetti pre-tricuspide

**Difetti
interatriali**

**Ritorni venosi
polmonari
anomali**

DIFETTO INTERATRIALE

Un modello di riferimento



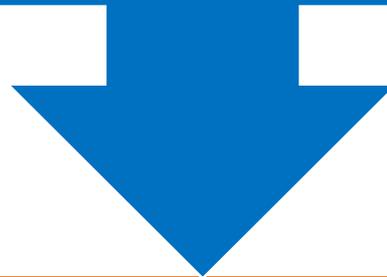
FISIOPATOLOGIA DEGLI SHUNT

Poiché la differenza di pressione tra i due atri è bassa, non vi è turbolenza generata dal flusso attraverso il DIA. **Quindi NON vi è soffio prodotto dallo shunt!**

L'entità dello shunt dipende dalla:

grandezza del difetto

compliance dei due ventricoli



Nel bambino piccolo, la compliance del ventricolo destro è bassa per cui lo shunt attraverso il DIA è minimo

FISIOPATOLOGIA DIA

- a. Con la crescita del bambino la compliance del ventricolo destro aumenta e così quindi lo shunt sinistro-destro
- b. Nel lungo periodo, lo shunt può invertirsi: il pz sviluppa una ipertensione polmonare

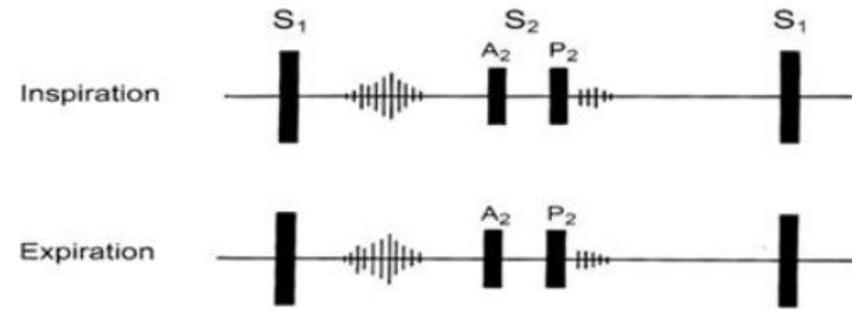


Tale condizione si instaura in diverse decadi

Dalla Clinica alla Diagnosi

• Clinica

- I bambini con DIA piccolo (< 5 mm) sono sempre asintomatici.
- I bambini con DIA grandi (> 10 mm) possono avere:
 - rallentata crescita nella prima infanzia
 - ridotta tolleranza allo sforzo, nella seconda e terza infanzia.
- Il passaggio di micro emboli dalla circolazione venosa attraverso il DIA (embolia paradossa), può causare, molto raramente, tromboembolie cerebrali.
- Le complicanze a lungo termine comprendono: ipertensione polmonare, disfunzione ventricolare e aritmie atriali (TSV e FA).
- Dopo i 40 anni l'aumento delle pressioni polmonari può portare, ad uno shunt bidirezionale con cianosi (s. di Eisenmenger).
- **L'auscultazione** rivela in genere un **soffio mesosistolico** da 2 a 3/6 (da stenosi relativa della valvola polmonare) e **un II tono ampiamente sdoppiato e fisso sul focolaio della polmonare**. Un ampio shunt sn-dx può produrre un soffio diastolico (dovuto all'aumento del flusso tricuspide), sul focolaio della tricuspide. Questi segni sono sempre assenti nel neonato!



• Diagnosi

- ECG e Radiografia del torace
 - Ecocardiografia (gold standard)
- 
- La diagnosi è suggerita dall'E.O. cardiaco, dall'ECG e dalla radiografia del torace e confermata dall'ecocardiografia.
 - Se è presente uno shunt significativo, l'ECG può mostrare deviazione dell'asse destra, ipertrofia ventricolare destra o ritardo di conduzione ventricolare destra (un pattern rSR' in V1 con una R' elevata).
 - La radiografia del torace mostra cardiomegalia con dilatazione dell'atrio destro e del ventricolo destro, un segmento dell'arteria polmonare principale prominente e un aumento dei segni vascolari polmonari.
 - Ai fini diagnostici, il cateterismo è raramente necessario, a meno che non sia pianificata la chiusura percutanea del difetto.

Follow Up

Predictors of Spontaneous Closure of Isolated Secundum Atrial Septal Defect in Children: A Longitudinal Study

PEDIATRICS Volume 118, October 2006

• Risultati

- Il presente studio, su un campione rappresentativo di bambini (n 200) con DIA isolati, dimostra un'alta frequenza (62%) di chiusura spontanea o di regressione a < 3 mm.
- **Esiste una stretta associazione tra diametro del DIA alla diagnosi e frequenza di chiusura spontanea.**
- Il 56% (n 45) dei difetti con un diametro alla diagnosi di 4-5 mm mostrava una chiusura spontanea e il 30% (n 24) una riduzione a < 3 mm.
- Nessun paziente con un diametro del difetto iniziale da 4 a 5 mm ha necessitato di chiusura del DIA.
- L'età media alla chiusura spontanea era 4,2 anni (2 - 5,8 anni).
- **Tra i pazienti con diametro del DIA alla diagnosi di > 10 mm, nessuno ha presentato una chiusura spontanea.**

• Conclusioni

- I nostri risultati confermano le attuali raccomandazioni sui tempi per la chiusura elettiva del DIA (chirurgica o percutanea) in bambini asintomatici che, quindi, **non dovrebbe essere eseguita prima dei 5 anni.**
- Con questo tipo di scelta, la chiusura elettiva non preclude la possibilità di chiusura spontanea del DIA.
- Sulla base di questi dati, è possibile fornire ai genitori corrette informazioni prognostiche sul futuro del loro bambino.
- I tempi ottimali per la chiusura elettiva nei bambini con difetti ampi, devono essere valutati caso per caso, in base alle condizioni cliniche ed emodinamiche.

- I DIA **piccoli** si chiudono spesso spontaneamente, ma non quelli più grandi (≥ 10 mm) che causano un sovraccarico atriale e ventricolare destro e, in storia naturale, ipertrofia ventricolare destra, ipertensione polmonare, ed aumentato rischio per aritmie sopraventricolari.
- I DIA da moderati a grandi vanno chiusi tra i 3 e i 5 aa.
- I DIA possono (di rado) essere la porta per il passaggio di emboli nella circolazione sistemica (emboli paradossi).
- L'auscultazione rivela un soffio mesosistolico da 2 a 3/6 e un II tono ampiamente sdoppiato e fisso; questi reperti possono essere assenti nei neonati.
- **Non è prevista profilassi per l'endocardite batterica, tranne per i primi 6 mesi dopo la chiusura del difetto.**

Punti chiave



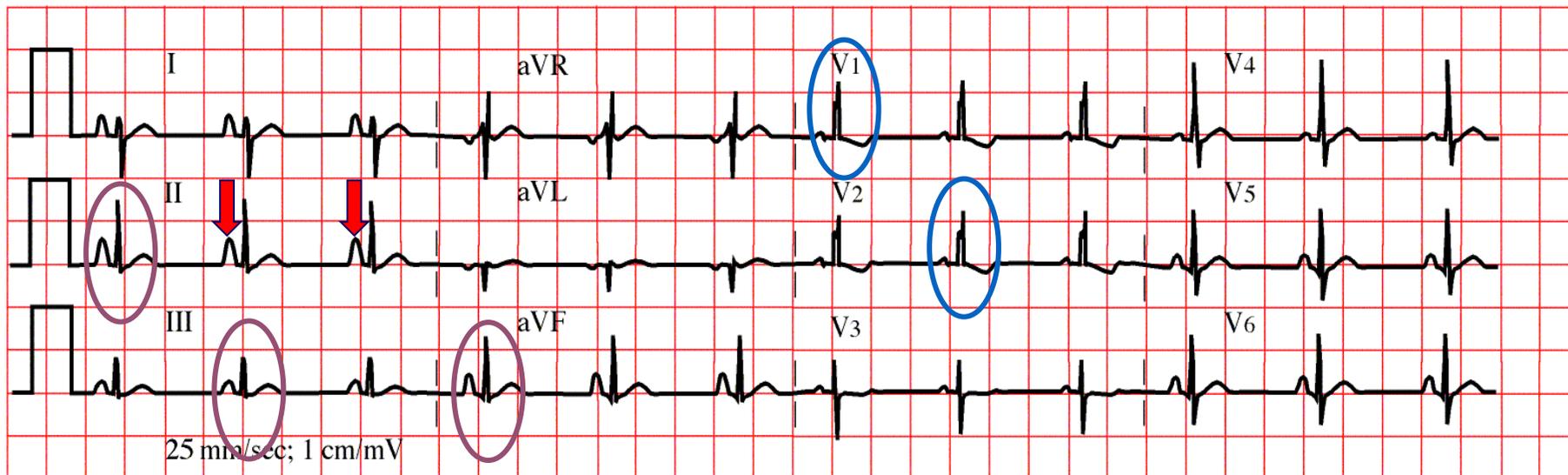
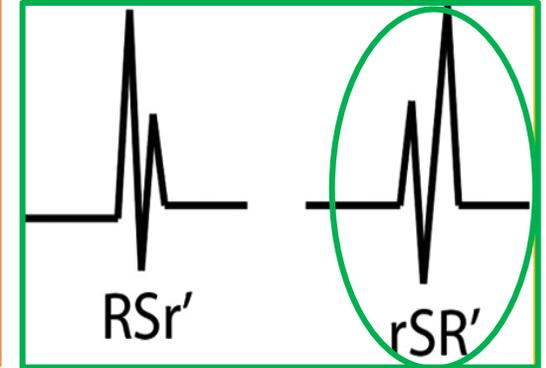


Un breve cenno all'ECG nel DIA...



DIA Ostium Secundum: ecg

- Dilatazione atrio destro: onda P alta più di 2-3 mm
- Prolungamento dell'intervallo PR (spesso)
- Asse elettrico del QRS deviato a dx: +95°/+135°
- Ipertrofia ventricolare destra con sovraccarico di volume:
 nelle derivazioni destre **pattern rsR'**



Caso Clinico

Carla, 21 anni, senza precedente storia cardiaca giunge in PS per palpitazioni. All'ECG TPSV. Vengono somministrati 6 mg di adenosina ev con pronta conversione a ritmo sinusale.

Trenta minuti dopo la scomparsa della aritmia, viene registrato questo ECG



Tachicardia sinusale con Fc di 130 bpm, asse QRS 100°, BBdx incompleto, frammentazione del QRS in D3 e aVF (*crochetage pattern*)

La deviazione destra e la frammentazione del complesso QRS nelle derivazioni inferiori, nel nostro caso, erano suggestivi per DIA. Ulteriore rilievo suggestivo sono: un rSR' in V1 ed un PR lungo.

Commento



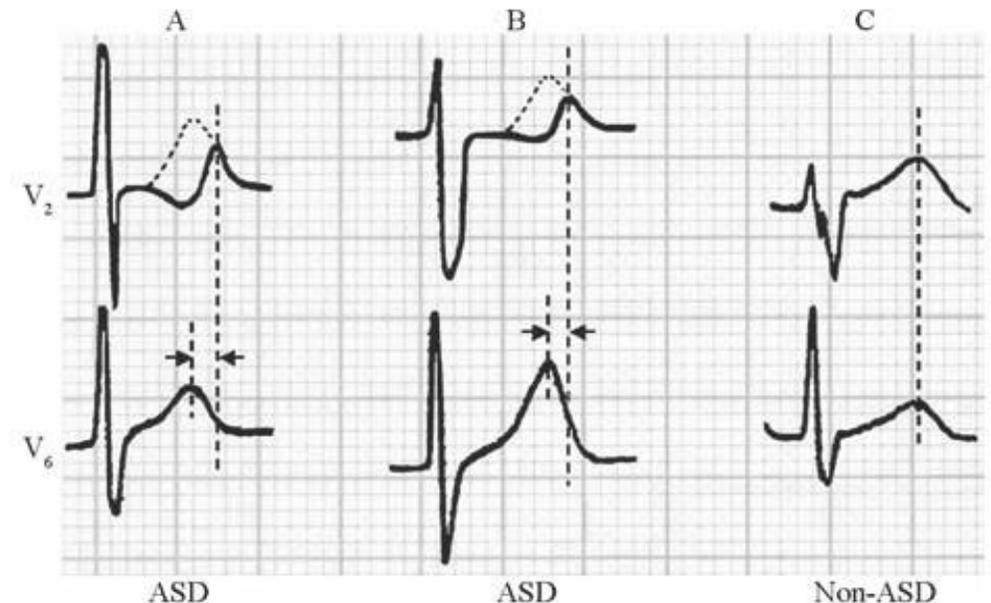
- La presenza di un *Notching* sulla parte ascendente o allo zenit dell'onda R nelle derivazioni inferiori, nota come ***crochetage pattern***, si trova in almeno 1 derivazione inferiore nel 73% di pazienti con DIA. Il numero di derivazioni inferiori che evidenziano questo pattern è correlato con la sensibilità diagnostica di DIA che sale dal 73%, se presente in una sola derivazione, al 100% se presente in tutte e 3 le derivazioni inferiori.
- **E' stata dimostrata, inoltre, una correlazione positiva tra severità della shunt sn-dx e numero di derivazioni interessate.**

Circulation 2016

Defective T wave (DTW) combined with incomplete right bundle branch block: a new electrocardiographic index for diagnosing atrial septal defect

Chinese Medical Journal 2012;125(6):1057-1062

- Questo studio, condotto su 132 pz consecutivi > 2 anni ed altrettanti controlli, ha dimostrato che **la presenza di entrambi i segni (DTW e BBdx incompleto)** è una caratteristica diagnostica specifica nell'ECG del DIA, **con specificità e valore predittivo positivo del 100%**.
- Il DTW sarebbe causato da una alterazione della ripolarizzazione prodotta dal sovraccarico di volume del ventricolo destro, tipico del DIA.
- **Questo semplice dato può aiutare nell'identificare i pazienti con DIA, con una ricaduta clinica evidente.**



Electrical remodeling after percutaneous atrial septal defect closure in pediatric (*n* 69 *µe* 6 *aa*) and adult patients (*n* 75 *µe* 40 *aa*)

International Journal of Cardiology 285 (2019) 32–39

Ad una chiusura efficace è immediatamente seguita, in entrambi i gruppi di pazienti, una significativa riduzione all'ECG di:

- **frequenza cardiaca**
- **ampiezza dell'onda P**
- **durata del tratto PQ**
- **durata del QRS**
- **intervallo QTc.**

Le modifiche si sono manifestate subito dopo la chiusura del DIA, ad eccezione di **durata del QRS e accorciamento dell'intervallo QTc**, che si sono evidenziate più tardi.

Sinossi ECG DIA OS

Ritmo: sinusale “atteggiamento tachicardico”; aumentato rischio di FA con l’età

Intervallo PR: allungato. Blocco AV 1° grado nel 6-19%

Asse QRS: deviazione assiale destra

Morfologia QRS: rSr’ or **rsR’** nelle precordiali destre

Ingrandimento atriale destro: 35% dei casi

Ipertrofia ventricolare: rara

Segni peculiari: "Crochetage" pattern e “Defective T” + BBDx incompleto