

## GESTIONE DEL PAZIENTE PEDIATRICO CON SUPPORTO CARDIOCIRCOLATORIO.

L'assistenza cardiocircolatoria meccanica in età pediatrica è stata gravata negli anni passati da alte mortalità e morbilità che hanno messo in dubbio la sua efficacia reale in termini di costo/beneficio.

Recentemente alcuni centri hanno riportato risultati incoraggianti che ripropongono queste metodiche come valide forme terapeutiche.

D'altra parte non si può negare che uno dei principali problemi collegati ad un programma di assistenza meccanica cardiocircolatoria è l'enorme carico di lavoro che viene a cadere sull'intera struttura clinica.

Questo è ancora più pesante quando, come nella maggior parte delle realtà italiane, non esiste un vero team dedicato al programma di assistenza ma tale attività va a sommarsi alle normali attività svolte dal centro.

Per ottimizzare e ridurre al minimo il carico di lavoro è quindi indispensabile:

- ✓ selezionare attentamente le indicazioni;
- ✓ selezionare le controindicazioni;
- ✓ selezionare le eventuali alternative al supporto meccanico per utilizzare il tipo di supporto più adeguato al singolo;
- ✓ selezionare paziente;
- ✓ semplificare al massimo il circuito;
- ✓ semplificare la sua preparazione e la sua manutenzione;
- ✓ uniformare le metodiche di monitoraggio del circuito e del paziente per prevenire o
- ✓ riconoscere tempestivamente le complicanze.

Innanzitutto bisogna capire “**cosa**” dobbiamo assistere, capire cioè quel'è l'organo da assistere:

- ✓ il ventricolo destro;
- ✓ il ventricolo sinistro;
- ✓ i polmoni o una delle varie associazioni..

Potremo allora optare per:

- ✓ assistenza mono ventricolare sinistra associata eventualmente a farmaci inotropi e a vasodilatatori polmonari (ossido nitrico) o sistemici (sodio nitroprussiato, alfa-bloccanti, inibitori della fosfodiesterasi) per migliorare la performance del ventricolo non assistito;
- ✓ assistenza mono ventricolare destra associata eventualmente a supporto farmacologico sopra descritto;
- ✓ assistenza bi ventricolare associata eventualmente a supporto farmacologico sopra descritto;
- ✓ assistenze ExtraCorporeal Membrane Oxygenation ECMO respiratorie (veno-venose o veno-arteriose) o cardiorespiratorie (veno-arteriose) associata eventualmente a supporto farmacologico sopra descritto.

Poi dovremo capire “**perchè**” dobbiamo assistere, capire cioè cosa ci aspettiamo di ottenere con l'assistenza.

Bisogna differenziare una situazione contingente:

- ✓ del paziente con insufficienza ventricolare destra o sinistra o biventricolare o cardiorespiratoria che è sicuramente temporanea e reversibile in tempi relativamente brevi **bridge to recovery**;
- ✓ del paziente affetto da una patologia irreversibile e/o progressiva e necessita quindi di una terapia sostitutiva **bridge e/o alternative transplant** in ambito pediatrico.

Purtroppo i sistemi di assistenza meccanica impiantabili permanenti non sono al momento disponibili per cui la scelta per assistenze di breve-medio termine si riduce ai sistemi:

- ✓ assistenza **device** a flusso continuo **CentriMag Levitronix** attualmente anche pediatrica;

- ✓ pompa centrifuga a flusso continuo **Jostra-Maquet**;
- ✓ pompa centrifuga a flusso pulsato **Medos Delta Stream DP1**.

Oppure a sistemi paracorporei pneumatici a flusso pulsato (ventricoli pneumatici) **Medos o Berlin Heart** per assistenze a medio-lungo termine.

Se la situazione richiede poi anche un supporto respiratorio ovviamente la scelta obbligata è quella di un'assistenza ECMO con i sistemi sopra citati:

- ✓ **CentriMag Levitronix**;
- ✓ **Jostra-Maquet**;
- ✓ **Medos Delta Stream DP1**.

In realtà spesso nel neonato e nel lattante di basso peso, specialmente in presenza di una compromissione biventricolare, si è propensi all'utilizzo dell'ECMO anche in assenza di deficit polmonari perché tecnicamente è più semplice da impiantare, ha minore ingombro mediastinico quando applicato per via transtoracica ma può essere addirittura applicato attraverso vasi extratoracici (carotide-giugulare o femoro-femorale). D'altra parte qualunque sistema di assistenza a breve-medio termine può essere sostituito successivamente con sistemi a medio-lungo termine se la situazione clinica o le indicazioni iniziali cambiano **bridge to bridge**.

Ma dovremo anche capire “**se e quando**” dobbiamo assistere, capire cioè se è troppo tardi o troppo presto per assistere quel paziente.

Questo è sicuramente il punto più difficile sia emotivamente che eticamente.

- ✓ Il paziente che non riesce ad essere svezzato dalla CEC può beneficiare di un prolungamento della CEC di assistenza in sala operatoria e/o di un aggiustamento della terapia farmacologia al fine di un recupero della funzione ventricolare o polmonare?
- ✓ Vi sono vizi cardiaci residui che possono essere corretti subito?
- ✓ E se anche la performance cardiaca viene ritenuta irrecuperabile e non ulteriormente correggibile, riteniamo che il paziente possa essere un candidato al trapianto?
- ✓ Esistono altre patologie congenite o acquisite (plurimalformazioni, ritardi intellettivi, sindromi cromosomiche e/o genetiche, emorragia o danni ischemici cerebrali, ecc.) talmente gravi che lo rendano inadatto al trapianto?
- ✓ Il piccolo paziente in attesa di trapianto, con miocardiopatia in labile compenso mediante infusione di farmaci ad alte dosi ma non ancora intubato, con diuresi conservata e una perfusione discreta, va assistito?
- ✓ Il labile compenso potrebbe restare tale per settimane o mesi ma in qualunque momento potrebbe avvenire l'episodio critico con conseguenze irreversibili che controindicherebbero il trapianto?
- ✓ d'altra parte le assistenze meccaniche prolungate nel piccolo paziente sono troppo frequentemente gravate da complicanze che potrebbero sortire lo stesso effetto, cioè renderlo non trapiantabile?
- ✓ E se invece il paziente giunto in Terapia Intensiva dalla sala operatoria mostra un deterioramento progressivo del quadro emodinamico con aumento dei lattati, riduzione della Saturazione di O<sub>2</sub> del Sangue Venoso Misto (SvO<sub>2</sub>) o più precisamente aumento dell'estrazione periferica di ossigeno (SaO<sub>2</sub>-SvO<sub>2</sub>), oligoanuria, acidosi etc. è preferibile essere aggressivi con un'assistenza meccanica precoce o intervenire con terapia farmacologica massimale associata ad ipotermia di superficie col rischio però che si inneschi un quadro di disfunzione multiorganica (MOF) che inficierà poi le probabilità di successo di un'assistenza meccanica instaurata troppo tardi?
- ✓ E di fronte ad un arresto cardiocircolatorio che non risponde alle classiche manovre rianimatorie come comportarsi?

- ✓ Di solito si può intervenire con una CEC d'assistenza provvisoria per stabilizzare il paziente e passare nel giro di qualche ora al tipo di assistenza più adeguata, oppure si può assistere direttamente con un circuito ECMO e decidere poi con relativa tranquillità se modificare il tipo di assistenza e come. Ma, entro quanto tempo dall'inizio dell'episodio? E come fare a valutare neurologicamente in acuto un paziente saturo di farmaci che alterano le risposte neurologiche?

In questo caso ci aiuta l'esperienza di vari gruppi che hanno dimostrato come i risultati in termini di sopravvivenza e di libertà da complicanze neurologiche in questo gruppo è identico a quello dei pazienti sottoposti ad assistenza cardiocircolatoria per altre cause ed anzi i risultati sono migliori se si instaura precocemente l'assistenza stessa.

Ma a questo punto bisogna scegliere “**come**” costruire il nostro circuito perché sia fruibile in maniera ottimale e sicura.

Ovviamente ed egoisticamente, ognuno vorrebbe sul proprio circuito tutte le monitorizzazioni e tutte le tecnologie possibili.

D'altra parte, vi è una quasi unanimità di consenso nell'affermazione che un buon circuito di assistenza è quello tecnicamente più semplice perché riducendo la lunghezza del circuito, il numero di raccordi e il numero di presidi tecnici (scambiatore di calore, ossigenatore, monitorizzazione di pressioni e flussi e quant'altro la tecnologia ci offre) si riducono i siti di insorgenza delle possibili complicanze legate al circuito stesso.

Allo stesso tempo più semplice è il circuito più rapido ne è l'assemblaggio.

Discorso a parte per l'emodiafiltrazione che ormai convenzionalmente viene gestita con un supporto meccanico a latere della procedura di assistenza cardiaca.

Ma, anche se tutto ciò sembra così ovvio, in realtà spesso le cose più semplici sono o sembrano quelle con cui si ha più esperienza ed è naturale che chi usa la pompa roller sosterrà sempre la superiorità della pompa roller sulla pompa centrifuga ed il contrario concetto attualmente ancora tutto da chiarire per una CEC convenzionale.

I ventricoli pneumatici si sono dimostrati ottimi device sui pazienti adulti e giovani adolescenti ma in alcuni centri vengono denunciati problemi abbastanza rilevanti nei pochi casi in cui li vengono usati nei bambini più piccoli; altri centri però riferiscono ottimi risultati anche in questo sottogruppo di pazienti.

In conclusione, anche se esistono una grande varietà di sistemi di assistenza, ogni singolo centro deve scegliere delle proprie strategie standard con propri circuiti standard, possibilmente preassemblati, in modo da far fronte alle emergenze con la massima rapidità e sicurezza, proprio in quei casi in cui anche i minuti possono fare la differenza.

Cominciare un'assistenza cardiocircolatoria è relativamente semplice ma la “**gestione**” dell'insieme macchina-paziente è una problematica clinica estremamente complessa, rischiosa e spesso povera di gratificazioni.

Il problema è proprio quello di trovare il giusto equilibrio tra la prevenzione delle Complicanze Meccaniche (**coaguli e trombi, aria, malfunzione o rottura delle cannule, dei tubi, delle pompe o dell'ossigenatore, ecc.**) e la prevenzione delle Complicanze Biologiche (**emorragiche, emolitiche, neurologiche, cardiopolmonari, renali, metaboliche, infettive, ecc**) che interagiscono tra di loro talvolta potenziandosi reciprocamente.

Premessa importante: prima di parlare del seguente capitolo in tutti i casi in cui vengono utilizzate le sopra citate procedure, sarebbe indispensabile utilizzare un **Thromboelastometry** già prima di decidere **cosa e come fare**.

**Coagulazione:** la presenza di coaguli nei circuiti è una delle complicanze più frequenti.

Vi sono punti del circuito che sono più a rischio per la formazione di trombi e sono generalmente quelli ove il flusso è più stagnante o più turbolento (vescichette, circuiti di by-pass, connettori, rubinetti, campane delle pompe centrifughe, ossigenatori, le protesi valvolari dei ventricoli pneumatici).

La formazione di trombi può restare silente e risultare in tromboembolie croniche asintomatiche che contribuiscono allo sviluppo di quadri terminali caratterizzati da scompenso multiorganico; in alternativa si osservano quadri embolici maggiori con danno organico, malfunzionamento dell'ossigenatore o di parti del circuito e produzione di emolisi e/o

coagulopatia da consumo.

La prevenzione delle trombosi è ottenuta generalmente da un'infusione endovenosa continua di Eparina sodica con un controllo costante e regolare dell'ACT i cui valori vanno adattati al tipo di assistenza e al quadro clinico del paziente.

Essenziale anche la monitorizzazione dei livelli di AntiTrombina III, fibrinogeno, dei suoi fattori di degradazione e della conta piastrinica.

In caso di somministrazione di ATIII i nuovi protocolli prevedono che qualunque sia il dosaggio, 500UI e/o 1000UI, venga infuso in un lasso di tempo di 6 (sei) ore.

L'utilizzo di circuiti pretrattati in genere non trova consenso unanime, anche se nessun riscontro scientifico mette in rilievo le complicanze trombotiche.

La sostituzione dell'ossigenatore o dell'intero circuito e la somministrazione di alte dosi di AT III, plasma fresco e concentrati piastrinici dovranno essere presi in considerazione in presenza di complicanze trombotiche.

D'altra parte la prevenzione delle trombosi si scontra con la necessità di prevenire le complicanze emorragiche.

L'attivazione della cascata infiammatoria scatenata dal circuito di assistenza porta all'attivazione della cascata coagulativa con coagulopatia da consumo e piastrinopenia che, sommandosi alla terapia eparinica cronica, porta facile sanguinamento nei siti chirurgici (siti di inserzione delle cannule, ferite chirurgiche recenti, etc), nelle sedi di traumi e decubiti (tipiche le emorragie dalle vie aeree) ma anche emorragie organiche "spontanee" (cerebrali, gastrointestinali, polmonari).

Tali sanguinamenti possono essere favoriti dall'ipertensione arteriosa che va quindi attentamente controllata, così come l'utilizzazione di gastroprotettori può aiutare a limitare l'incidenza di emorragie gastriche.

I siti di cannulazione extratoracici, specie se percutanei, quando possibile risultano essere una buona misura preventiva anche in previsione dello svezzamento e rimozione del supporto se l'assistenza si prolunga per molto tempo. Infatti la creazione di aderenze all'interno del torace, associata alla situazione emocaogulativa che si crea in questi pazienti, può essere causa di importanti sanguinamenti al momento della rimozione delle cannule, complicanza che, in pazienti così al limite, può essere mal tollerata o anche letale.