

# Linee guida Criteri di valutazione della capacità lavorativa, idoneità al lavoro specifico, attitudine ad attività fisica e sportiva ed assicurabilità nel cardiopatico congenito

a cura della Società Italiana di Cardiologia Pediatrica

Task Force

Fernando Maria Picchio (Coordinatore), Pier Luigi Colonna\*, Luciano Daliento\*\*, Salvatore Giannico\*\*\*, Antonio Pelliccia<sup>§</sup>, Benedetto Vergari<sup>§§</sup>, Gabriele Vignati<sup>§§§</sup>

*Cardiologia Pediatrica, Università degli Studi, Bologna, \*Cardiologia Pediatrica, Ospedale Cardiologico Lancisi, Ancona, \*\*Cattedra di Cardiologia, Università degli Studi, Padova, \*\*\*Cardiologia Pediatrica, Ospedale Bambino Gesù, Roma, §Istituto di Scienza dello Sport, Dipartimento di Medicina, CONI, Roma, §§Centro Medico-Legale Regionale INPS, Bologna, §§§Dipartimento Cardiologico "A. De Gasperis", Azienda Ospedaliera Niguarda Ca' Granda, Milano*

(Ital Heart J Suppl 2001; 2 (1): 46-77)

Ricevuto il 15 maggio 2000.

Per la corrispondenza:

Prof. Fernando Maria Picchio

Cattedra di Cardiologia  
Cardiologia Pediatrica  
Università degli Studi  
Policlinico S. Orsola-  
Malpighi  
Via Massarenti, 9  
40138 Bologna  
E-mail:  
fpicchio@med.unibo.it

## PREMESSA

In relazione ai moderni progressi nel campo della diagnosi e del trattamento, la sopravvivenza sino all'età adulta delle cardiopatie congenite anche assai complesse è dell'ordine dell'80%, nella maggior parte dei casi con una buona od ottima capacità fisica e intellettiva dei soggetti.

La correzione di una cardiopatia congenita non chiude necessariamente la storia cardiologica dei pazienti, che possono presentare nel corso della loro vita problematiche relative a residui o sequele, che influiscono sulla qualità di vita e al contempo impongono un programma di controlli periodici.

A questo proposito la Società Italiana di Cardiologia Pediatrica (SICP) ha doverosamente preso atto che in Italia, così come in altri paesi del mondo occidentale, non esiste alcuna regolamentazione relativa ai criteri di valutazione dell'abilità fisica e dell'abilità o capacità lavorativa dei giovani affetti da cardiopatia congenita con gli esiti degli specifici interventi cardiocirurgici.

La necessità di una revisione critica parte non solo dall'assenza attuale di parametri e criteri valutativi, ma anche dai notevoli progressi in campo cardiocirurgico che

hanno sensibilmente modificato i parametri clinici e i fattori prognostici dei cardiopatici congeniti.

Inoltre, dal punto di vista sociale, il problema si fa rilevante assistendo ad un crescente numero di soggetti giovani che si affacciano al mondo del lavoro. Per comprendere la dimensione del fenomeno si pensi che in Italia i cardiopatici congeniti adulti sono circa 70 000, di cui circa 50 000 in età compresa dai 18 ai 30 anni, ed ogni anno circa 3500 soggetti raggiungono la maggiore età.

La finalità del lavoro è quindi quella di regolamentare ed uniformare i criteri di valutazione della capacità lavorativa ed idoneità lavorativa in ambito assicurativo sociale ed assicurativo privato dei soggetti giovani affetti da cardiopatie congenite talora complesse e, valutando a distanza gli esiti di interventi chirurgici, identificare i principali parametri clinico-funzionali e la relativa "validità" fisica del singolo paziente.

Tale valutazione tiene conto delle potenzialità lavorative generiche ed attitudinali oltre che di specifici riferimenti a mansioni e conseguente idoneità, non trascurando al contempo la quota di usura e quindi proiettando la valutazione anche ad un

fine di “tutela” e protezione del cardiopatico ed in ultimo considerando anche le potenzialità di carattere fisico e sportivo, oltre all’assicurabilità di questi soggetti in ambito assicurativo privato.

Tale lavoro tenta di fornire un’aggiornata e puntuale valutazione della “validità fisica” e capacità lavorativa di questi soggetti, in modo da assicurare da un lato un proficuo ed idoneo impegno delle energie lavorative e, dall’altro, tutelare con opportune diversificazioni e classificazioni i soggetti stessi sia nella tipologia del lavoro potenzialmente e concretamente espletabile, sia nello svolgimento di attività fisico-ricreative, tarando il più possibile il “grado di normalità” ed il rischio per eventi tardivi.

## CAPACITÀ LAVORATIVA E INVALIDITÀ

La proiezione valutativa della capacità lavorativa in soggetti con cardiopatia congenita come per qualunque cittadino è effettuata in ambito assicurativo sociale e privato.

Per quanto riguarda il settore assicurativo sociale, nel nostro paese si fa riferimento ai tre ambiti principali di tutela rappresentati dal settore INPS, INAIL e degli Invalidi Civili.

Per quanto riguarda l’INAIL, esso non rientra nel nostro campo di interesse trattandosi di tutela degli infortuni sul lavoro e malattie professionali. Assumono invece prioritaria importanza i riferimenti sia nel settore della Previdenza Sociale (INPS) che a quello dell’Invalidità Civile dove, rispettivamente, si fa riferimento alla figura del lavoratore assicurato e del cittadino in ogni fascia di età.

In ambito INPS, alla luce della legislazione vigente rappresentata dalla legge 222 del 1984, la tutela previdenziale è tesa a riconoscere l’assegno di invalidità e/o la pensione di inabilità, nei casi in cui rispettivamente la capacità di lavoro (in occupazioni confacenti alle sue attitudini) sia ridotta in modo permanente a meno di un terzo, a causa di infermità o di difetto fisico o mentale, oppure risulti completamente annullata trovandosi l’assicurato nell’assoluta e permanente impossibilità di svolgere qualsiasi attività lavorativa.

Sempre ai sensi della legge 222 è prevista la concessione di un assegno per l’assistenza personale e continuativa agli inabili impossibilitati a deambulare senza l’aiuto permanente di un accompagnatore o che abbiano necessità di assistenza continua non essendo in grado di compiere gli atti quotidiani della vita.

In ambito previdenziale INPS per quanto attiene all’invalidità si fa quindi riferimento alla capacità di lavoro in occupazioni confacenti alle proprie attitudini, essendo la capacità di lavoro medesima costituita dall’idoneità psico-fisica ed il patrimonio bioattitudinale-professionale.

Sempre ai sensi della legge 222 è previsto il riconoscimento del vizio preconstituito ai fini del diritto all’as-

segno di invalidità, nel caso che tali infermità preesistenti al rapporto assicurativo siano state suscettibili di aggravamento o che siano intervenute nuove patologie concorrenti.

Il lavoratore può quindi essere riconosciuto invalido o non invalido, inabile o non inabile.

Nel caso in cui poi sussistano i presupposti di necessità di assistenza continua il lavoratore riconosciuto inabile ha diritto anche all’“accompagnamento” (assegno mensile per l’assistenza personale continuativa).

Le fonti normative sono in primo luogo rappresentate dai principi costituzionali relativi in particolare alla necessità di tutelare i cittadini e lavoratori sotto il profilo assistenziale e previdenziale.

Nell’ambito dell’assistenza sociale spiccano le norme di tutela degli Invalidi Civili volte a riconoscere provvidenze economiche e non. Ai sensi della legge 118 del 1971 e successive modificazioni ed integrazioni si definisce Invalido Civile il cittadino che, affetto da minorazioni congenite o acquisite, abbia una riduzione permanente della capacità lavorativa non inferiore ad un terzo oppure, se < 18 anni o > 65 anni abbia difficoltà persistenti a svolgere i compiti e le funzioni proprie dell’età; il che significa, in altre parole, che per il cardiopatico congenito in età minorile, l’invalidità civile è riconosciuta solo se esistono ovvie limitazioni o impedimenti fisici o intellettivi nello svolgimento delle attività di relazione, di gioco e scolastiche proprie della fascia di età.

Per quanto riguarda la capacità lavorativa, si elencano sinteticamente e in ordine crescente le percentuali di invalidità più significative:

- percentuale di invalidità dallo 0 al 33%, soggetto non invalido civile;
- percentuale > 33%, qualifica di invalido civile con benefici per protesi ed ausili;
- percentuale del 46%, diritto al collocamento obbligatorio;
- percentuale > 50%, diritto al congedo straordinario per cure;
- percentuale del 67%, diritto all’esonero ticket;
- percentuale del 74%, diritto all’assegno ordinario di invalidità;
- percentuale del 100%, diritto alla pensione ordinaria di inabilità.

Qualora l’inabile abbia bisogno di assistenza continua (impossibilità deambulatoria e nel compiere gli atti quotidiani della vita) si riconosce l’indennità di accompagnamento.

Le percentuali di invalidità indicate nella tabella prevista dal D.M. del 5/2/92 in misura fissa o con individuazione di fascia possono essere ridotte o aumentate fino a 5 punti percentuali con riferimento alle occupazioni confacenti alle attitudini, all’eventuale specifica attività lavorativa svolta e alla formazione tecnico-professionale del medesimo.

Le competenti commissioni in sede ASL determinano in ogni caso le potenzialità lavorative del soggetto.

In questo documento, per ogni tipo o categoria di cardiopatia congenita considerata, vengono proposti e rappresentati in tabella criteri guida per il giudizio di invalidità civile e invalidità INPS, nonché per il tipo di mansioni generiche, in relazione alle condizioni cliniche funzionali del singolo paziente.

Per quanto attiene all'ambito assicurativo privato, la commissione si è limitata a fornire nelle tabelle medesime informazioni generiche sul rischio assicurativo, distinguendo, laddove utile, l'assicurazione Vita da quella Sanitaria.

#### ATTITUDINE ALL'ATTIVITÀ FISICA E SPORTIVA

Come premesso, questo documento prende in esame anche l'idoneità all'attività fisico-sportiva, in considerazione della grande diffusione della pratica sportiva in Italia ed anche per fornire un quadro più completo della capacità fisico-lavorativa del soggetto.

Nel testo si fa riferimento all'attività fisica ludico-addestrativa distinguendola dall'attività sportiva agonistica. Per idoneità all'attività sportiva agonistica si intende la possibilità di partecipare ad attività agonistiche ufficiali organizzate da Enti ed Istituzioni sportive che richiedono al candidato l'obbligo del certificato di idoneità all'attività agonistica specifica, rilasciato dallo specialista in Medicina dello Sport, secondo le raccomandazioni espresse nei Protocolli Cardiologici per il Giudizio di Idoneità allo Sport Agonistico (COCIS); tale tipo di attività riguarda solo marginalmente questo documento.

Per idoneità alla pratica ludico-addestrativa si intende la possibilità di partecipare ad attività fisico-sportive che non hanno carattere agonistico ufficiale e richiedono al candidato un certificato di idoneità generica, abitualmente rilasciato dal pediatra o medico di libera scelta. Nel presente documento abbiamo diviso le attività fisico-sportive di tipo ludico-addestra-

tivo in due categorie (Tab. I), a seconda dell'impegno cardiovascolare ad esse connesso. Nel gruppo definito A abbiamo incluso quelle attività la cui intensità di esercizio non è regolabile da parte del soggetto, ma dipende dall'andamento del gioco e dalle molteplici variabili ad esso connesse. Rientrano in questo gruppo il calcio, la pallavolo, la pallacanestro, lo sci alpino, ecc. Tali attività di cui è possibile solo controllare la durata e la frequenza settimanale, vanno riservate ai soggetti con situazione cardiovascolare definita nel presente documento come "ottimale" o "buona" e che non richiedono sorveglianza durante l'esercizio. Nel gruppo definito B abbiamo incluso invece quelle attività in cui è possibile il controllo dell'intensità dell'esercizio, oltre che della durata e della frequenza ed in cui si raccomanda la supervisione. Tali attività comprendono la riabilitazione motoria in palestra, il nuoto, il ciclismo in piano, molte delle attività fisiche scolastiche, ecc., che possono essere svolte anche da pazienti con una condizione cardiovascolare relativamente più compromessa.

Le indicazioni relative al giudizio di idoneità o non idoneità nelle diverse patologie cardiache riportate nel presente documento rappresentano necessariamente indicazioni di massima. Nella pratica clinica tali indicazioni dovranno essere adattate alle caratteristiche specifiche della patologia cardiaca nel singolo paziente.

Il giudizio di idoneità alla pratica sportiva rappresenta il risultato di una valutazione critica ed equilibrata che deve tenere conto delle richieste del paziente di godere del piacere, nonché dei benefici fisici, psicologici e sociali connessi alla pratica dell'attività sportiva, ma deve anche considerare il possibile effetto di deterioramento sulla storia naturale della cardiopatia esercitato dalla pratica regolare della disciplina sportiva. Per tale motivo nel presente documento le indicazioni alla pratica sportiva rappresentano la ricerca di un giusto equilibrio tra i benefici immediati della

**Tabella I.** Attività ludico-addestrative.

Tipo A	Tipo B
Calcio, calcio a 5	Nuoto (in ambiente confortevole)
Pallacanestro	Ciclismo in piano
Ginnastica ritmica	Attività di palestra (stretching, esercizi con piccoli attrezzi, yoga)
Pallavolo	Attività fisica scolastica (attività di prevalente destrezza)
Tennis	Ippoterapia
Sci alpino	
Nuoto	
Equitazione	

Attività di tipo A: si riferiscono a corsi di addestramento (ad esempio, scuola calcio, minibasket, ecc.) e ad attività sportive spontanee. La durata raccomandabile è 30-60 min e la frequenza massima è trisettimanale. Si tratta di attività consigliabili a pazienti in condizioni ottimali o buone, a seguito di valutazione cardiovascolare individuale e con obbligo di controllo periodico.

Attività di tipo B: vanno condotte sotto la supervisione di personale (paramedico addestrato allo scopo) ad un'intensità massima pari al 70% della frequenza cardiaca massima teorica, per una durata di 20-30 min ed una frequenza di 3-5 volte/settimana. Tali attività sono consigliabili ai pazienti in condizioni buone o discrete, dopo una valutazione cardiovascolare individuale e con la raccomandazione di un controllo periodico.

**Tabella II.** Grado e tipo di impegno emodinamico e rischio di collisione legato ad alcune attività sportive di comune pratica fra i giovani.

Attività di destrezza prevalente (impegno cardiovascolare modesto)	Attività di potenza (incremento delle resistenze periferiche e della pressione arteriosa)	Attività a rischio di collisione (corporea o con il mezzo sportivo)
Automobilismo	Sollevamento pesi	Calcio, pallacanestro, hockey, rugby
Motociclismo	Bob	Equitazione
Equitazione	Lanci (disco, martello, giavellotto)	Sci alpino
Sport di tiro	Specialità di velocità	Automobilismo
Bocce e bowling	Alpinismo, free-climbing	Motociclismo
Golf	Windsurf, sci nautico	Ciclismo
Tennis da tavolo	Motocross	Squash

pratica sportiva ed il rischio a lungo termine di accelerato deterioramento della patologia in esame (Tab. II).

**Annotazioni di ordine metodologico.** Le varie cardiopatie sono state per praticità considerate sia singolarmente sia come gruppi affini dal punto di vista chirurgico o clinico-fisiopatologico.

Per ogni situazione sono fornite in modo sintetico:

- informazioni di base anatomico-chirurgiche e/o cliniche;
- criteri di valutazione delle condizioni cliniche a medio-lungo termine e dati di sopravvivenza;
- indagini clinico-strumentali utili per la valutazione clinica;
- criteri di valutazione dello stato del paziente stratificando quattro classi o condizioni (ottimale, buona, mediocre, scadente).

Nella stesura del testo, gli autori hanno tenuto conto degli obiettivi del lavoro e quindi della necessità di non utilizzare un linguaggio “ermetico” evitando eccessivi dettagli, essendo l’elaborato destinato a medici con diverse competenze specialistiche, non necessariamente aggiornati sulle malformazioni cardiache congenite ma chiamati a giudicare il grado di validità fisica e lavorativa dei pazienti.

Per la valutazione dello stato clinico, accanto alla classe funzionale NYHA, è stato utilizzato un indice di abilità (Tab. III) suggerito in letteratura, utile a stimare

**Tabella III.** Indice di abilità.

- 1: vita normale. Lavoro o scuola a tempo pieno. Gravidanza senza rischio.
- 2: abile al lavoro. Sintomi intermittenti che influenzano la qualità di vita. Gravidanza a rischio.
- 3: inabile al lavoro, con significativa limitazione all’attività fisica. Gravidanza ad alto rischio.
- 4: estrema limitazione della capacità funzionale. Scarsa autonomia. Vita limitata in casa.

nel cardiopatico congenito operato o meno, la capacità o abilità, piuttosto che l’incapacità, a compiere una determinata attività e a svolgere le funzioni personali e sociali della vita quotidiana.

**Criteri di stratificazione clinica e funzionale.** I criteri utilizzati per identificare quattro diverse condizioni clinico-funzionali, tengono conto del tipo di cardiopatia e/o del tipo di intervento eseguito.

1. Condizioni ottimali. Le condizioni ottimali si riferiscono a pazienti con le seguenti caratteristiche:

- paziente in I classe funzionale NYHA con indice di abilità 1;
- funzione ventricolare (sinistra e/o destra) nei limiti normali o soltanto lievemente modificata in seguito all’intervento (per il ventricolo destro può essere sufficiente una valutazione semiquantitativa);
- residui emodinamici postoperatori sono assenti o in taluni casi, di scarsa rilevanza;
- tolleranza allo sforzo e/o capacità funzionale (CF) > 80% degli standard di riferimento con consumo massimo di ossigeno ( $VO_2 \max$ )  $\geq 30$  ml/kg/min;
- assenza di aritmie spontanee o inducibili con lo sforzo.

Occorre tuttavia aggiungere che in pazienti con fisiopatologia univentricolare sottoposti ad interventi tipo Fontan, una condizione “ottimale” nel senso proprio della parola non è oggettivamente attendibile considerando le peculiarità anatomiche e chirurgiche della cardiopatia. Per questi pazienti sono state più realisticamente considerate condizioni buone-ottimali. La stessa valutazione è stata utilizzata anche nel classificare pazienti con malattia di Ebstein.

Infine non è stata considerata la possibilità di una condizione ottimale per le cardiopatie con cianosi cronica.

2. Condizioni buone:

- pazienti in I-II classe funzionale NYHA e indice di abilità 1;
- funzione ventricolare normale;
- residui emodinamici assenti o lievi;
- tolleranza allo sforzo e/o CF valutata fra il 70 e 80% degli standard di riferimento con  $VO_2 \max$  tra 25 e 30 ml/kg/min;

- non aritmie ripetitive spontanee e inducibili con lo sforzo in pazienti eventualmente in trattamento antiaritmico. Eventuale pacemaker ben funzionante.

### 3. Condizioni mediocri:

- pazienti in classe funzionale NYHA e indice di abilità 2-3;
- presenza di residui emodinamici significativi (shunt o gradienti, insufficienze valvolari, ipertensione polmonare, ecc.);
- riduzione della funzione con o senza dilatazione del ventricolo principalmente interessato dalla cardiopatia o di entrambi i ventricoli;
- tolleranza allo sforzo e/o CF pari al 60-70% degli standard di riferimento con  $VO_2$  max 20-25 ml/kg/min;
- presenza di aritmie con uno o più dei seguenti caratteri: ripetitive spontanee e inducibili con lo sforzo; parziale efficacia della terapia antiaritmica nei soggetti in trattamento; blocchi atrioventricolari di II grado stabili o episodici tipo Mobitz 2; disfunzione sinusale moderata, con pause < 3.5 s durante la veglia, non ripetitive e frequenza cardiaca minima > 30 b/min; eventuale pacemaker non ben funzionante.

In questa classe di pazienti, esiste il rischio di deterioramento clinico e in taluni casi di eventi improvvisi ("pazienti a rischio").

### 4. Condizioni scadenti:

- pazienti in III-IV classe funzionale NYHA e indice di abilità 3-4;
- con importanti sequele emodinamiche, marcata riduzione delle funzioni ventricolari scarsa o nulla tolleranza allo sforzo (CF < 60% dello standard e  $VO_2$  max < 20 ml/kg/min);
- aritmie severe, vale a dire: ripetitive spontanee; inducibili con lo sforzo, sostenute, in soggetti non in terapia o con terapia antiaritmica inefficace; presenza di defibrillatore impiantabile; blocco atrioventricolare di alto grado, disfunzione sinusale severa (pause > 3.5 s, frequenza cardiaca minima < 30 b/min); malfunzionamento di pacemaker.

## DIFETTO DEL SETTO INTERATRIALE

### Parte I. Informazioni di base

**Definizione.** È una cardiopatia non cianogena caratterizzata da una soluzione di continuità in una porzione del setto interatriale attraverso cui si realizza un passaggio di sangue (shunt) dall'atrio sinistro all'atrio destro con conseguente iperafflusso polmonare.

In base alla posizione anatomica i difetti interatriali (DIA) si possono distinguere in:

1. DIA ostium secundum in corrispondenza della fossa ovale, è la forma più frequente;
2. DIA ostium primum, sinonimo di difetti settali (canali) atrioventricolari parziali con valvole atrioventricolari separate;
3. DIA seno venoso, si trova vicino allo sbocco della

vena cava superiore o inferiore e si associa frequentemente al ritorno venoso anomalo di una o più vene polmonari.

**Correzione chirurgica.** Richiede l'applicazione di un patch di pericardio o di tessuto sintetico. I difetti tipo ostium secundum possono essere corretti anche con una sutura diretta per via percutanea o mediante l'applicazione tramite catetere di un dispositivo occludente.

La mortalità operatoria è < 1% ed il recupero anatomico-funzionale è completo se la correzione avviene nei primi anni di vita.

### Parte II. Risultati a medio-lungo termine

La sopravvivenza dopo intervento è sovrapponibile alla popolazione normale di corrispondente età e sesso per i pazienti operati in età prescolare e per i pazienti operati prima dei 40 anni e con una pressione sistolica polmonare < 40 mmHg.

In presenza di una pressione sistolica polmonare > 40 mmHg che non si normalizza dopo intervento, la sopravvivenza a distanza, pur rimanendo più alta rispetto ai non operati, è solo del 50% rispetto al gruppo di controllo.

La CF nei pazienti operati precocemente rimane nella norma e molti soggetti svolgono attività sportive anche a livello agonistico.

Sequele emodinamiche: le dimensioni delle cavità destre possono rimanere al di sopra della norma soprattutto nei soggetti operati più tardivamente o con residua ipertensione polmonare. In tali soggetti si può riscontrare una riduzione della CF.

Sequele aritmiche:

- nei soggetti con DIA tipo seno venoso cavale superiore possono manifestarsi a distanza anomalie della funzione sinusale come conseguenza della vicinanza dei punti di sutura del patch;
- meno del 10% dei pazienti operati in età prescolare ha presentato dopo 20 anni di follow-up aritmie sopraventricolari significative (tachicardia parossistica, flutter e fibrillazione atriale). Nel 50% dei pazienti operati dopo i 40 anni vi è un'elevata incidenza di fibrillazione atriale episodica o stabile;
- il blocco atrioventricolare è raro nel DIA ostium secundum.

### Parte III. Indagini raccomandate per la valutazione clinico-funzionale

- Esame clinico completo.
- ECG.
- Rx-torace.
- Eco-Doppler: valutazione delle dimensioni e funzione del ventricolo destro e sinistro; eventuali shunt resi-

dui; calcolo indiretto della pressione polmonare; insufficienze delle valvole atrioventricolari con o senza prolasso mitralico.

- Holter: ritmo, frequenza cardiaca, bradi o tachiaritmie.
- Prova da sforzo: comportamento frequenza cardiaca, risposta pressoria, aritmie, tolleranza allo sforzo e CF con VO<sub>2</sub> max.

Può essere utile per la valutazione: cateterismo cardiaco per il calcolo della pressione polmonare o di eventuali shunt.

#### Parte IV. Criteri di valutazione del paziente

##### Generali.

- Tipo di cardiopatia: semplice.
- Tipo di intervento: anatomico.
- Sequele: rare, aritmiche.
- Rischio di morte improvvisa: equivalente popolazione normale.
- Insufficienza cardiaca: soggetti operati dopo i 40 anni o con ipertensione polmonare.

##### Particolari.

###### Condizione ottimale.

- Paziente asintomatico: I classe funzionale NYHA; indice di abilità 1.
- Residui: assenti.
- Dimensioni ventricolo destro: normali.
- Funzione ventricolo destro: normale.
- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF > 80% degli standard di riferimento (VO<sub>2</sub> max > 30 ml/kg/min).
- Aritmie: assenti.

###### Condizione buona.

- Paziente asintomatico: I-II classe funzionale NYHA; indice di abilità 1.
- Residui: assenti.
- Dimensioni ventricolo destro: lievemente aumentate.
- Funzione ventricolo destro e sinistro: normale.
- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF 70-80% degli standard di riferimento (VO<sub>2</sub> max 25-30 ml/kg/min).
- Aritmie: probabili (extrasistolia atriale, tachiaritmie sopraventricolari parossistiche).

###### Condizione mediocre (paziente a rischio).

- Paziente paucisintomatico: II classe funzionale NYHA; indice di abilità 2-3.
- Residui: ipertensione polmonare lieve, insufficienza tricuspide, shunt residuo.
- Dimensioni ventricolo destro: dilatazione moderata.
- Funzione ventricolo destro: ridotta.
- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF 60-70% degli standard di riferimento (VO<sub>2</sub> max 20-25 ml/kg/min).
- Aritmie: frequenti (malattia del nodo del seno, tachiaritmie sopraventricolari parossistiche, fibrillazione atriale parossistica o cronica).

###### Condizione scadente.

- Sintomi: III-IV classe funzionale NYHA; indice di abilità 3-4.
- Residui: ipertensione polmonare, insufficienza valvolare tricuspide.
- Dimensioni ventricolo destro: aumentate.
- Funzione ventricolo destro: ridotta.
- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF < 60% (VO<sub>2</sub> max < 20 ml/kg/min).
- Aritmie: fibrillazione atriale stabile o flutter recidivante nonostante trattamento antiaritmico.

Per il giudizio di capacità lavorativa e idoneità e assicurabilità vedi tabella IV.

Tabella IV. Difetti del setto interatriale.

Condizione	Invalidità civile	Capacità lavorativa attitudinale (invalidità INPS)	Idoneità al lavoro specifico	Attività fisica e sportiva	Assicurabilità (assicurazione privata)
Ottimale*	Non invalido Riduzione capacità lavorativa < 33%	Non invalido	Mansioni anche gravose	Agonistica**	Vita: sì Sanitaria: sì
Buona*	Non invalido Riduzione capacità lavorativa < 33%	Non invalido	Mansioni medie	Agonistica*** (Tab. II)	Vita: sì Sanitaria: sì
Mediocre	Invalido Riduzione capacità lavorativa 46-74%	Invalido in caso di attività gravose	Mansioni leggere	Nessuna	Con alto rischio
Scadente	Invalido 74% Inabile 100%	Invalido Inabile	Nessuna	Nessuna	Non assicurabile

\* criteri applicabili anche in pazienti in storia naturale (non operati); \*\* ad esclusione dell'attività in ambiente subacqueo per difetti interatriali non operati; \*\*\* in casi selezionati.

## DIFETTO DEL SETTO INTERVENTRICOLARE

### Parte I. Informazioni di base

**Definizione.** È una cardiopatia generalmente non cianogena caratterizzata da una soluzione di continuo in una porzione del setto interventricolare attraverso cui si realizza un passaggio di sangue dal ventricolo sinistro al ventricolo destro con conseguente iperafflusso polmonare e tendenza all'instaurarsi di ipertensione polmonare.

Può essere isolato o associato ad altre cardiopatie anche complesse. Talora coesistono difetti multipli.

I piccoli difetti del setto muscolare non creano problemi emodinamici e tendono a chiudersi spontaneamente (75-80%) nei primi anni di vita.

**Correzione chirurgica.** È indicata in età neonatale nei difetti ampi o con aumento della pressione polmonare o con segni di scompenso cardiocircolatorio. È consigliata la chiusura del difetto anche quando vi sia ingrandimento delle sezioni cardiache, ritardo dell'accrescimento corporeo o comparsa di insufficienza aortica da prollasso di una cuspid.

La chiusura dei difetti viene eseguita con patch di materiale sintetico di norma per via transatriale destra o più raramente per via ventricolotomica destra: questa costituisce la via preferenziale nei casi di difetti multipli o muscolari apicali.

La mortalità chirurgica considerando la chiusura di tutti i tipi di difetti interventricolari è attualmente < 2% e il recupero anatomico-funzionale è completo se si ha la totale interruzione dello shunt e la normalizzazione della pressione polmonare.

In alcuni casi di difetto muscolare può essere indicata la chiusura mediante applicazione di ombrellino per via percutanea.

### Parte II. Risultati a medio-lungo termine

La sopravvivenza a distanza dei soggetti operati nei primi anni di vita in assenza di shunt e/o ipertensione polmonare residua è molto buona essendo sovrapponibile a quella dei soggetti normali e superando il 98% a 10 anni.

La qualità della vita è buona in oltre il 90% dei casi ed alcuni soggetti selezionati senza sequele emodinamiche significative possono svolgere attività sportiva anche agonistica.

Sequele emodinamiche:

- shunt residuo in circa il 5% dei casi, ma significativo in < 2%;
- persistenza di ipertensione polmonare;
- presenza di insufficienza aortica da prollasso di una cuspid nel 4-6% dei casi;
- disfunzione ventricolare destra o sinistra soprattutto nei soggetti operati mediante ventricolotomia destra o

sinistra o con l'applicazione di ampi patch che riducono la cinetica settale;

- raramente si può osservare il progressivo sviluppo nel tempo di una stenosi infundibolare polmonare o di una membrana fibrosa sottovalvolare aortica.

Sequele aritmiche: aritmie sopraventricolari sono presenti in circa il 10% degli operati ma solo nel 3% si tratta di tachiaritmie, mentre nella maggior parte sono extrasistoli.

Le aritmie ventricolari, legate alla presenza del patch e all'eventuale ventricolotomia, hanno una maggiore incidenza, che varia dal 7 al 29% a seconda delle casistiche (in media 12%) ma le aritmie complesse (classe 3-4 di Lown) costituiscono la percentuale minore (3-5%).

Il blocco atrioventricolare post-chirurgico è raro (1-2%) soprattutto nelle casistiche più recenti.

### Parte III. Indagini raccomandate per la valutazione clinico-funzionale

- Esame clinico completo.
- ECG: valutazione del ritmo e di disturbi della conduzione.
- Rx-torace.
- Eco-Doppler: valutazione delle dimensioni e funzione del ventricolo destro e sinistro; eventuali shunt residui; calcolo indiretto della pressione polmonare; insufficienze valvolari.
- Holter: ritmo, frequenza cardiaca, bradi-tachicardia.
- Prova da sforzo: comportamento frequenza cardiaca, risposta pressoria, aritmie, tolleranza allo sforzo e CF con VO<sub>2</sub> max.

Possono essere utili per la valutazione: cateterismo cardiaco per il calcolo della pressione polmonare e/o di shunt residuo.

### Parte IV. Criteri di valutazione del paziente

#### Generali.

- Tipo di cardiopatia: semplice.
- Tipo di intervento: anatomico.
- Sequele: rare, aritmiche o emodinamiche.
- Rischio di morte improvvisa: basso (< 1%).
- Insufficienza cardiaca: soggetti con difetto interventricolare residuo, insufficienza aortica o con ipertensione polmonare.
- Qualità della vita: buona/ottima in oltre il 95% dei casi.
- Reinterventi: 2-5%.

#### Particolari.

*Condizione ottimale.*

- Paziente asintomatico: I classe funzionale NYHA; indice di abilità 1.
- Residui: assenti.
- Dimensioni ventricolo destro e sinistro: normali.

- Funzione ventricolo destro e sinistro: normale.
- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF > 80% degli standard di riferimento ( $VO_2 \max \geq 30 \text{ ml/kg/min}$ ).
- Aritmie: assenti.

*Condizione buona.*

- Paziente asintomatico: I-II classe funzionale NYHA; indice di abilità 1.
- Residui: insufficienza aortica lieve; shunt residuo lieve.
- Dimensioni ventricolo destro e sinistro: lievemente aumentate.
- Funzione ventricolo destro e sinistro: normale.
- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF 70-80% degli standard di riferimento ( $VO_2 \max 25-30 \text{ ml/kg/min}$ ).
- Aritmie: possibili extrasistoli sopraventricolari e/o ventricolari non ripetitive; possibile pacemaker.

*Condizione mediocre.*

- Paziente paucisintomatico: II classe funzionale NYHA; indice di abilità 2.
- Residui: ipertensione polmonare lieve; insufficienza aortica moderata; shunt residuo moderato.
- Dimensioni ventricolo destro e sinistro: moderatamente aumentate.
- Funzione ventricolo destro o sinistro: ridotta.
- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF 60-70% degli standard di riferimento ( $VO_2 \max 20-25 \text{ ml/kg/min}$ ).
- Aritmie: presenti (tachiaritmie sopraventricolari parossistiche, aritmie ventricolari ripetitive).

*Condizione scadente (paziente a rischio); situazione rara in clinica.*

- Paziente sintomatico: dispnea per piccoli sforzi; scompenso; cianosi II-III classe funzionale NYHA; indice di abilità 3-4.
- Residui: ipertensione polmonare; insufficienza aorti-

ca; difetto interventricolare residuo; ostruzione efflusso destro o sinistro importanti.

- Dimensioni ventricolo destro e sinistro: molto aumentate.
- Funzione ventricolo destro o sinistro: ridotta.
- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF < 60% degli standard di riferimento ( $VO_2 \max < 20 \text{ ml/kg/min}$ ).
- Aritmie: frequenti (tachiaritmie sopraventricolari parossistiche, fibrillazione atriale cronica, aritmie ventricolari ripetitive sostenute).

Per il giudizio di capacità lavorativa e idoneità e assicurabilità vedi tabella V.

**DIFETTI DEL SETTO (CANALE) ATRIOVENTRICOLARE**

**Parte I. Informazioni di base**

**Definizione.** I difetti del setto atrioventricolare sono dovuti ad un mancato sviluppo della porzione cardiaca che deriva dai cuscinetti endocardici e che interessa la parte inferiore del setto interatriale, la porzione posteriore del setto interventricolare e le valvole atrioventricolari. Essi comprendono uno spettro di malformazioni che vanno dalle forme parziali (DIA tipo ostium primum, canale atrioventricolare parziale) alle forme complete (canale atrioventricolare completo) in cui vi è una valvola atrioventricolare comune associata ad un difetto sia del setto interatriale che interventricolare.

L'ampia comunicazione tra le camere cardiache determina uno shunt sinistro-destro con iperafflusso polmonare e, nelle forme complete, una rapida evoluzione verso l'ipertensione polmonare. A tal punto si può avere un'inversione dello shunt che diventa destro-sinistro con comparsa di cianosi sistemica. La valvola atrioventricolare comune è spesso insufficiente.

**Tabella V.** Difetti del setto interventricolare.

Condizione	Invalidità civile	Capacità lavorativa attitudinale (invalidità INPS)	Idoneità al lavoro specifico	Attività fisica e sportiva	Assicurabilità (assicurazione privata)
Ottimale	Non invalido Riduzione capacità lavorativa < 33%	Non invalido	Mansioni anche gravose	Anche agonistica	Vita: sì Sanitaria: sì
Buona	Non invalido Riduzione capacità lavorativa < 33%	Non invalido	Mansioni medie	Ludico-addestrativa* Tipo A (Tab. I)	Vita: sì Sanitaria: sì
Mediocre	Invalido Riduzione capacità lavorativa 46-74%	Invalido per attività parti- colarmente gravose	Mansioni leggere	Nessuna	Con alto rischio
Scadente	Invalido 74% Inabile 100%	Invalido Inabile	Nessuna	Nessuna	Non assicurabile

\* in casi selezionati.

I difetti del setto atrioventricolare sono talora associati ad altre cardiopatie (35%) come la tetralogia di Fallot o possono far parte di sindromi cromosomiche (frequente è l'associazione con la trisomia 21) o extra-cardiache come gli isomerismi visceri-atriali (sindrome asplenica o polisplenica).

**Correzione chirurgica.** Deve essere eseguita precocemente nelle forme complete per il rapido instaurarsi di ipertensione polmonare e di sintomi di scompenso cardiocircolatorio.

Il bendaggio dell'arteria polmonare viene oggi eseguito solo nei rari casi in cui vi è l'ipoplasia di una camera ventricolare (canale "sbilanciato"). In tutti gli altri casi viene eseguita una correzione radicale mediante l'applicazione per via transatriale di un patch sul difetto interventricolare e sul DIA (patch unico o doppio patch) e la ricostruzione di due valvole atrioventricolari distinte e separate.

La mortalità operatoria è per le forme parziali < 3%, mentre nelle forme complete varia dal 3 al 10% e dipende dall'anatomia della valvola e dalle resistenze polmonari.

Se la correzione è stata precoce e l'interruzione dello shunt completa, si ha la normalizzazione nel tempo della pressione polmonare.

## Parte II. Risultati a medio-lungo termine

La sopravvivenza a distanza dei soggetti operati delle forme parziali è molto buona essendo sovrapponibile agli operati per DIA nell'85-90% dei casi in cui non si sviluppa una progressiva insufficienza della valvola atrioventricolare sinistra.

Negli operati di forme complete la sopravvivenza e la qualità della vita possono dipendere dalla coesistenza della sindrome di Down, ma è ad ogni modo > 90% a 10 anni.

Sequele emodinamiche:

- shunt residuo nel 10% dei pazienti, ma significativo in < 3%;
- insufficienza della valvola atrioventricolare sinistra presente in forma lieve-moderata nella quasi totalità dei casi ma può aggravarsi nel tempo e richiedere un reintervento di plastica o di sostituzione valvolare nel 15-20% dei casi;
- persistenza di ipertensione polmonare soprattutto nei soggetti con sindrome di Down operati dopo i primi 6 mesi di vita;
- ostruzione all'efflusso ventricolare sinistro.

Sequele aritmiche:

- aritmie sopraventricolari nel 15-20% dei casi con tachiaritmie come flutter o fibrillazione atriale, che nel 5% dei casi si possono sviluppare a distanza di tempo;
- aritmie ventricolari nel 30% dei casi con un 15% di forme complesse. La morte improvvisa è rara in questi pazienti;

- blocco atrioventricolare completo che si sviluppa nel 20% dei pazienti anche a distanza di tempo per la particolare disposizione del tessuto di conduzione.

## Parte III. Indagini raccomandate per la valutazione clinico-funzionale

- Esame clinico completo.
- ECG.
- Rx-torace.
- Eco-Doppler: valutazione delle dimensioni e funzione del ventricolo destro e sinistro, della morfologia e funzione delle valvole atrioventricolari, di eventuali shunt residui, permette il calcolo indiretto della pressione polmonare.
- Holter: ritmo, frequenza cardiaca, aritmie ipo-iperipercinetiche.
- Prova da sforzo: comportamento frequenza cardiaca, risposta pressoria, aritmie, tolleranza allo sforzo e/o CF con VO<sub>2</sub> max.

Può essere utile cateterismo cardiaco per il calcolo della pressione e delle resistenze polmonari e di eventuali shunt e/o insufficienze valvolari.

## Parte IV. Criteri di valutazione del paziente

### Generali.

- Tipo di cardiopatia: complessa.
- Tipo di intervento: anatomico.
- Sequele: frequenti, aritmiche o emodinamiche.
- Rischio di morte improvvisa: basso (< 2%).
- Insufficienza cardiaca: soggetti con difetto interventricolare residuo, insufficienza valvolare atrioventricolare sinistra con ipertensione polmonare.
- Qualità della vita: buona in oltre l'85% dei casi.
- Reinterventi: 15-25%.

### Particolari.

*Condizione ottimale.*

- Paziente asintomatico: I classe funzionale NYHA; indice di abilità 1.
- Residui: assenti o minima insufficienza delle valvole atrioventricolari.
- Dimensioni ventricolo destro e sinistro: normali.
- Funzione ventricolo destro e sinistro: normale.
- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF > 80% degli standard di riferimento (VO<sub>2</sub> max ≥ 30 ml/kg/min).
- Aritmie: assenti.

*Condizione buona.*

- Paziente asintomatico: I-II classe funzionale NYHA; indice di abilità 1.
- Residui: lievi shunt residui; lievi insufficienze valvolari atrioventricolari.
- Dimensioni ventricolo destro e sinistro: lievemente aumentate.

- Funzione ventricolo sinistro: normale.
- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF 70-80% degli standard di riferimento ( $VO_2$  max 25-30 ml/kg/min).
- Aritmie: possibili (extrasistolia sopraventricolare e/o ventricolare non ripetitiva).

*Condizione mediocre.*

- Paziente paucisintomatico: II classe funzionale NYHA; indice di abilità 2.
- Residui: ipertensione polmonare (pressione sistolica < 50 mmHg), insufficienza mitralica moderata; shunt residuo moderato; ostruzione all'efflusso ventricolare sinistro.
- Dimensioni ventricolo destro e sinistro: significativamente aumentate.
- Funzione ventricolo destro o sinistro: ridotta.
- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF 60-70% degli standard di riferimento ( $VO_2$  max 20-25 ml/kg/min).
- Aritmie: presenti (tachiaritmie sopraventricolari parossistiche, aritmie ventricolari ripetitive, blocco trifascicolare).

*Condizione scadente.*

- Paziente sintomatico: III-IV classe funzionale NYHA; cianosi; indice di abilità 3-4.
- Residui: ipertensione polmonare (pressione sistolica > 50 mmHg); insufficienza mitralica; difetto interventricolare residuo; ostruzione efflusso destro o sinistro importante.
- Dimensioni ventricolo destro e sinistro: molto aumentate.
- Funzione ventricolo destro o sinistro: ridotta.
- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF < 60% degli standard di riferimento ( $VO_2$  max < 20 ml/kg/min).

- Aritmie: frequenti (tachiaritmie sopraventricolari parossistiche, fibrillazione atriale cronica, aritmie ventricolari ripetitive sostenute, presenza di pacemaker).

Per il giudizio di capacità lavorativa e idoneità e assicurabilità vedi tabella VI.

**MALATTIA DI EBSTEIN**

**Parte I. Informazioni di base**

**Definizione.** È una rara cardiopatia che comprende un ampio spettro di forme anatomiche con differente quadro fisiopatologico, clinico e prognostico. Reperti patognomonicamente della malattia di Ebstein sono la displasia dei lembi della valvola tricuspide accompagnata da gradi variabili di dislocazione del lembo settale e/o posteriore nella cavità ventricolare. L'entità di questi due fenomeni condiziona lo stato funzionale della valvola tricuspide, l'entità dell'atrializzazione del ventricolo destro e le dimensioni della porzione residua del ventricolo che svolge un'effettiva funzione di pompa. Nel 50% dei casi è presente uno shunt destro-sinistro a livello atriale per la presenza di un forame ovale pervio o di un vero DIA, con differenti gradi di cianosi. Il lembo anteriore è sempre displasico e può attaccarsi con corde tozze e corte alla parete dell'infundibolo, determinando un'ostruzione dell'efflusso. Nel 25% dei casi sono presenti vie accessorie atrioventricolari (Wolff-Parkinson-White) manifeste o occulte. Non infrequente soprattutto negli adulti una compromissione del ventricolo sinistro.

Vi sono forme che si manifestano con lo scompenso cardiaco già in epoca fetale, e forme che sono ben sopportate fino all'età avanzata. I sintomi più comuni nei soggetti adulti sono la ridotta tolleranza allo sforzo ed il cardiopalmo, usualmente per fibrillazione atriale. La

**Tabella VI.** Difetti del setto (canale) atrioventricolare.

Condizione	Invalidità civile	Capacità lavorativa attitudinale (invalidità INPS)	Idoneità al lavoro specifico	Attività fisica e sportiva	Assicurabilità (assicurazione privata)
Ottimale	Non invalido Riduzione capacità lavorativa < 33%	Non invalido	Mansioni anche gravose	Agonistica* (solo sport di destrezza, Tab. II)	Vita: sì Sanitaria: sì
Buona	Non invalido Riduzione capacità lavorativa < 33%	Non invalido	Mansioni medie	Ludico-addestrativa* Tipo A o Tipo B (Tab. I)	Vita: sì Sanitaria: sì
Mediocre	Invalido Riduzione capacità lavorativa 46-74%	Invalido per attività gravose	Mansioni lievi	Nessuna	Con alto rischio
Scadente	Invalido 74% Inabile 100%	Invalido Inabile	Nessuna	Nessuna	Non assicurabile

\* in casi selezionati.

comparsa di blocco atrioventricolare è rara, mentre relativamente elevato è il rischio di embolia paradossa. Lo scompenso cardiaco è presente nell'età neonatale nelle forme con severa insufficienza della valvola tricuspide e nell'età adulta come evoluzione di un sovraccarico cronico precipitato dall'instaurarsi di una tachiaritmia. La morte improvvisa può sopraggiungere ad ogni età.

**Correzione chirurgica.** La correzione chirurgica mediante valvulo-anuloplastica o sostituzione della valvola tricuspide con protesi associata a *plicatio* della parte atrializzata del ventricolo destro si rende necessaria per la comparsa di sintomi (progressivo deterioramento della tolleranza allo sforzo, aumento della cardiomegalia, peggioramento della cianosi). Quando il lembo anteriore è abbastanza mobile, perché non fissato alla parete da corde muscolarizzate, la ricostruzione (plastica) della valvola è potenzialmente più agevole e deve essere preferita alla sostituzione con protesi. In presenza di una via accessoria atrioventricolare, essa deve essere mappata ed eventualmente interrotta al momento dell'intervento o mediante ablazione con catetere a radiofrequenza prima della chirurgia stessa. In presenza di una fisiopatologia univentricolare, per inadeguatezza del ventricolo destro, una connessione cavo-polmonare può rappresentare un'alternativa chirurgica.

## Parte II. Risultati a medio-lungo termine

La sopravvivenza naturale dipende dalla severità anatomica e clinica della malattia di Ebstein.

I soggetti sopravvissuti all'età infantile presentano una mortalità cumulativa nell'arco dell'età giovanile del 15% e sono noti casi di sopravvivenza naturale oltre la quinta decade.

La sopravvivenza post-chirurgica a medio termine è del 25% con un'incidenza del 3-5% di reinterventi a distanza per degenerazione di bioprotesi o trombosi di valvola meccanica. Non è trascurabile nei pazienti operati la possibilità di comparsa tardiva di blocco atrioventricolare completo.

## Parte III. Indagini raccomandate per la valutazione clinico-funzionale

- Esame clinico completo: definizione dello stato di scompenso emodinamico e del grado di cianosi.
- ECG: con particolare riferimento all'identificazione di eventuali vie accessorie (Wolff-Parkinson-White).
- Rx-torace: valutazione del rapporto cardiotoracico (< 0.65 o  $\geq$  0.65)
- Eco-Doppler: valutazione morfo-funzionale delle cavità destre, della valvola tricuspide e di eventuale interessamento del ventricolo sinistro; valutazione della presenza ed entità di una comunicazione settale interatriale; identificazione di anomalie associate.

Possono essere utili: esame ossimetrico, esame ECG dinamico, prova da sforzo, esame elettrofisiologico.

## Parte IV. Criteri di valutazione del paziente

### Generali.

- Tipo di cardiopatia: complessa.
- Tipo di intervento: anatomico (talora palliativo).
- Sequele: insufficienza valvolare residua, aritmie, disfunzione ventricolare destra.
- Rischio di morte improvvisa: è possibile nel 20% dei casi (principale fattore predittivo di rischio: cardiomegalia con rapporto toracico  $\geq$  0.65).
- Qualità della vita: può essere buona (I-II classe funzionale NYHA) anche senza intervento chirurgico. Incidenza di tachicardia parossistica sopraventricolare nel 20% dei casi. Buona, dopo l'intervento, nei pazienti in I-II classe (10% rischio di morte improvvisa post-operatoria a 2-3 anni).
- Reinterventi: incidenza del 3-5% nei casi di sostituzione della valvola tricuspide.

### Particolari.

*Condizione ottimale e/o buona.*

- Paziente asintomatico: I classe funzionale NYHA; indice di abilità 1; non cianosi a riposo; assenza di cardiopalmo.
- Funzione ventricolo destro: buono sviluppo e funzionalità della porzione ventricolare eiettiva.
- Funzione ventricolo sinistro: normale.
- Valvola tricuspide: insufficienza lieve-moderata.
- Aritmie: non aritmie spontanee.
- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF > 70-80% degli standard di riferimento ( $VO_2$  max 25-30 ml/kg/min).
- Anomalie associate: assenti; pervietà del forame ovale.

*Condizione mediocre.*

- Paziente paucisintomatico: a riposo II classe funzionale NYHA; indice di abilità 2; subcianosi o cianosi a riposo.
- Funzione ventricolo destro: moderata atrializzazione del ventricolo destro.
- Funzione ventricolo sinistro: segni di interessamento (disfunzione) del ventricolo sinistro.
- Valvola tricuspide: insufficienza di grado medio-severo.
- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF 60-70% degli standard di riferimento ( $VO_2$  max 20-25 ml/kg/min).
- Aritmie: episodi di tachicardia sopraventricolare o di fibrillazione atriale parossistica.
- Anomalie associate: DIA; ostacolo all'efflusso destro; vie accessorie atrioventricolari (Wolff-Parkinson-White).

*Condizione scadente.*

- Paziente sintomatico: III-IV classe funzionale NYHA; indice di abilità 3-4; cianosi marcata.
- Funzione ventricolo destro: severa dilatazione e riduzione della dinamica.
- Funzione ventricolo sinistro: disfunzione della dinamica regionale.
- Valvola tricuspide: insufficienza di grado severo con atrio destro assai dilatato (Rx: rapporto cardiotoracico  $\geq 0.65$ ).
- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF  $< 60\%$  degli standard di riferimento ( $VO_2 \text{ max} < 20 \text{ ml/kg/min}$ ).
- Aritmie: fibrillazione atriale cronica; aritmie ventricolari ripetitive (rischio elevato di morte improvvisa).
- Anomalie associate: DIA; stenosi all'efflusso destro; anomalie della valvola mitrale; vie accessorie atrioventricolari (Wolff-Parkinson-White).

Per il giudizio di capacità lavorativa e idoneità e assicurabilità vedi tabella VII.

**STENOSI POLMONARE**

**Parte I. Informazioni di base**

**Definizione.** È una cardiopatia caratterizzata da un'ostruzione all'efflusso ventricolare destro che può essere localizzata a livello sottovalvolare (infundibolare), valvolare o sopravvalvolare. La forma più frequente è quella valvolare dovuta nella gran parte dei casi ad una fusione delle commissure, mentre nel 15% dei casi la valvola è displasica, come spesso accade nei pazienti con sindrome di Noonan.

La forma sottovalvolare è di tipo muscolare e quasi sempre associata ad altre lesioni soprattutto ad un difetto interventricolare. La forma sopravvalvolare fa spesso parte di quadri sindromici come la sindrome di Williams.

Lo sviluppo dell'ipertrofia destra ed il quadro clinico dipendono dall'entità dell'ostruzione.

**Correzione chirurgica o valvuloplastica percutanea.**

La stenosi polmonare valvolare con gradiente massimo  $> 40 \text{ mmHg}$  all'eco-Doppler ha indicazione alla correzione mediante valvuloplastica percutanea con catetere o palloncino. La percentuale di procedure efficaci è  $> 90\%$  con una mortalità  $< 1\%$ .

Si ricorre alla valvulotomia chirurgica: in caso di insuccesso della valvuloplastica percutanea, nelle forme con ipoplasia anulo-valvolare con grave displasia della valvola o nei casi di stenosi sopravvalvolare. Nelle forme sottovalvolari è necessaria la resezione chirurgica del tessuto muscolare infundibolare ipertrofico e, più raramente, l'ampliamento con patch dell'efflusso ventricolare destro.

La mortalità operatoria è anche in questi casi molto bassa ( $< 1\%$ ) se si escludono le forme critiche neonatali con ventricolo destro ipoplasico.

**Parte II. Risultati a medio-lungo termine**

La sopravvivenza a distanza dei soggetti corretti precocemente è molto buona avvicinandosi a quella dei soggetti normali e superando il 98% a 10 anni.

La qualità della vita è buona nel 95% dei casi ed alcuni soggetti selezionati senza sequele emodinamiche significative possono svolgere attività sportiva anche agonistica.

Sequele emodinamiche:

- insufficienza polmonare;
- ipertrofia/dilatazione ventricolare destra residua;
- stenosi polmonare.

Sequele aritmiche:

- aritmie sopraventricolari sono presenti in circa il 10% degli operati ma solo nel 3% si tratta di tachiaritmie complesse mentre nella maggior parte sono battiti ectopici isolati;
- aritmie ventricolari complesse, legate all'eventuale ventricolotomia, sono rare.

**Tabella VII.** Malattia di Ebstein.

Condizione	Invalidità civile	Capacità lavorativa attitudinale (invalidità INPS)	Idoneità al lavoro specifico	Attività fisica e sportiva	Assicurabilità (assicurazione privata)
Buona (ottimale)	Non invalido Riduzione capacità lavorativa $< 33\%$	Non invalido	Mansioni medie	Ludico-addestrativa* solo Tipo B (Tab. I)	Vita e sanitaria: sì con sovrappremio
Mediocre	Invalido Riduzione capacità lavorativa 16-74%	Invalido (in particolare in caso di attività medio-gravose)	Mansioni leggere	Nessuna	Rischio elevato
Scadente	Invalido 74% Inabile 100%	Invalido Inabile	Nessuna	Nessuna	Non assicurabile

\* in casi selezionati.

### Parte III. Indagini raccomandate per la valutazione clinico-funzionale

- Esame clinico completo.
- ECG: frequente ritardo della conduzione intraventricolare destra.
- Rx-torace.
- Eco-Doppler: valutazione delle dimensioni e funzione del ventricolo destro, pressione endoventricolare destra, calcolo del gradiente polmonare residuo e dell'entità dell'insufficienza valvolare polmonare.
- Holter: ritmo, frequenza cardiaca, aritmie.
- Prova da sforzo: comportamento frequenza cardiaca, risposta pressoria, aritmie, tolleranza allo sforzo e/o CF con  $VO_2$  max.

Possono essere utili: scintigrafia polmonare, cateterismo cardiaco.

### Parte IV. Criteri di valutazione del paziente

#### Generali.

- Tipo di cardiopatia: semplice.
- Tipo di intervento: anatomico.
- Sequela: rare, aritmiche o più frequentemente emodinamiche.
- Rischio di morte improvvisa: eccezionale.
- Insufficienza cardiaca: soggetti con ventricolo destro dilatato o ipoplasico (forme a manifestazione neonatale); insufficienza polmonare importante.
- Qualità della vita: buona/ottima in oltre il 95% dei casi.
- Reinterventi: 2-5%.

#### Particolari.

##### Condizione ottimale.

- Paziente asintomatico: I classe funzionale NYHA; indice di abilità 1.
- Residui: assenti (insufficienza polmonare lieve o gradiente massimo < 20 mmHg).
- Dimensioni ventricolo destro e sinistro: normali.
- Funzione ventricolo destro: normale.
- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF > 80% degli standard di riferimento ( $VO_2 \geq 30$  ml/kg/min).
- Aritmie: assenti.

##### Condizione buona.

- Paziente asintomatico: I-II classe funzionale NYHA; indice di abilità 1.
- Residui: gradiente massimo residuo transvalvolare < 40 mmHg; insufficienza polmonare lieve-moderata.
- Dimensioni ventricolo destro: lievemente ingrandite; lieve ipertrofia residua.
- Funzione ventricolo destro: normale.
- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF 70-80% degli standard di riferimento ( $VO_2$  max 25-30 ml/kg/min).
- Aritmie: possibili (extrasistoli sopraventricolari e/o ventricolari isolate).

##### Condizione mediocre.

- Paziente paucisintomatico: II classe funzionale NYHA; indice di abilità 2.
- Residui: stenosi polmonare (gradiente massimo < 60 mmHg) e/o insufficienza polmonare moderata-severa; insufficienza tricuspide moderata.
- Dimensioni ventricolo destro: aumentate, pareti ipertrofiche.
- Funzione ventricolo destro: ridotta.
- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF 60-70% degli standard di riferimento ( $VO_2$  max 20-25 ml/kg/min).
- Aritmie: possibili (aritmie ventricolari o sopraventricolari ripetitive).

##### Condizione scadente (paziente a rischio).

- Paziente sintomatico: dispnea da piccoli sforzi; scompenso; cianosi II-III classe funzionale NYHA; indice di abilità 3-4.
- Residui: insufficienza polmonare e/o tricuspide e/o ostruzione efflusso destro importanti.
- Dimensioni ventricolo destro: molto aumentate con ipertrofia. Ingrandimento atrio destro.
- Funzione ventricolo destro: ridotta.
- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF < 60% degli standard di riferimento < 50% del normale ( $VO_2$  max < 20 ml/kg/min).
- Aritmie: frequenti (tachiaritmie sopraventricolari parossistiche, fibrillazione atriale cronica, aritmie ventricolari ripetitive sostenute).

Per il giudizio di capacità lavorativa e idoneità e assicurabilità vedi tabella VIII.

### STENOSI AORTICA CONGENITA

#### Parte I. Informazioni di base

**Definizione.** È un insieme di anomalie che isolatamente o in associazione comportano un'ostruzione all'efflusso ventricolare sinistro. L'ostruzione può essere a livello valvolare, sottovalvolare e sopravvalvolare. La stenosi valvolare usualmente dipende da una valvola aortica bicuspidale e in alcuni casi l'ostruzione può essere aggravata dalla concomitante ipoplasia dell'anello valvolare. Le forme sopravvalvolari sono localizzate usualmente appena al di sopra del bulbo aortico, a volte possono coinvolgere l'origine delle coronarie e più raramente possono essere associate a stenosi dei rami polmonari (sindrome di Williams).

Le stenosi sottovalvolari possono essere circoscritte, a diaframma, oppure estese a tutto l'efflusso ventricolare.

**Correzione chirurgica.** Stenosi sottovalvolare aortica. È corretta con escissione del tessuto stenosante, associata a miectomia settale. Le forme estese (stenosi a tunnel) potrebbero richiedere l'ampliamento della re-

**Tabella VIII.** Stenosi polmonare.

Condizione	Invalidità civile	Capacità lavorativa attitudinale (invalidità INPS)	Idoneità al lavoro specifico	Attività fisica e sportiva	Assicurabilità (assicurazione privata)
Ottimale	Non invalido Riduzione capacità lavorativa < 33%	Non invalido	Mansioni anche gravose	Anche agonistica*	Vita: sì Sanitaria: sì
Buona	Non invalido Riduzione capacità lavorativa < 33%	Non invalido	Mansioni medie	Ludico-addestrativa Tipo A** (Tab. I)	Vita e sanitaria: sì con sovrappremio
Mediocre	Invalido Riduzione capacità lavorativa 46-74%	Invalido per attività medio-gravose	Mansioni leggere	Nessuna	Con alto rischio
Scadente	Invalido 74% Inabile 100%	Invalido Inabile	Nessuna	Nessuna	Non assicurabile

\* esclusi gli sport di potenza; \*\* in casi selezionati.

gione settale con un patch esteso a volte anche all'anulus aortico (intervento di Konno).

*Stenosi sopravvalvolare.* È usualmente corretta con escissione dell'eventuale diaframma stenosante associata ad ampliamento della regione stenotica con patch.

*Stenosi valvolari.* Il trattamento delle forme valvolari è strettamente dipendente dall'età e dalle caratteristiche della valvola (coesistenza di ipoplasia anulare, presenza di calcificazioni delle cuspidi). Nel bambino il trattamento di scelta è rappresentato dalla commissurotomia chirurgica o più frequentemente percutanea con catetere a palloncino. La commissurotomia permette di alleviare il grado di ostruzione all'efflusso ma molto frequentemente comporta la comparsa di insufficienza valvolare. La sostituzione valvolare rappresenta l'intervento di scelta: nel soggetto adulto; dopo una pregressa commissurotomia oppure quando coesista un'ipoplasia anulare, o vi siano cuspidi calcifiche. La sostituzione può venire eseguita con diversi tipi di protesi e a volte può richiedere l'ampliamento della regione anulare.

Intervento alternativo alla sostituzione con protesi è l'intervento di Ross.

## Parte II. Risultati a medio-lungo termine

La sopravvivenza media dopo correzione della stenosi aortica è buona.

La qualità soggettiva della vita è buona in più del 90% dei casi.

Sequela emodinamiche:

- circa il 20% dei pazienti con stenosi sottovalvolare può presentare recidive a distanza della correzione, e circa un terzo dei casi residuare un'insufficienza aortica;

- dopo commissurotomia valvolare si può avere sia la comparsa di recidiva della stenosi valvolare sia più frequentemente di insufficienza valvolare. La libertà da reinterventi dopo commissurotomia a 20 anni è di circa il 55%;

- comparsa di stenosi e/o insufficienza valvolare si può osservare anche dopo sostituzione valvolare in particolare se fatta con protesi non meccaniche. Circa il 30% dei pazienti operati con homograft richiede un reintervento a distanza di 15 anni dalla sostituzione valvolare;

- sviluppo di un aneurisma dell'aorta ascendente soprattutto in presenza di valvola aortica bicuspidale.

Sequela aritmiche:

- aritmie ipercinetiche ventricolari sono relativamente rare e soprattutto limitate ai pazienti con residuo impegno emodinamico;

- disturbi della conduzione: blocco di branca sinistro e più raramente blocco atrioventricolare, sono anch'essi di raro riscontro e per lo più limitati a quei pazienti in cui è stato eseguito un importante ampliamento dell'efflusso ventricolare sinistro.

Sequela ematologiche:

- in presenza di protesi meccaniche la terapia anticoagulante cronica espone sia ad un rischio emorragico (stimabile del 3-5% annuo), sia ad un rischio embolico (stimabile dell'1-2% annuo).

## Parte III. Indagini raccomandate per la valutazione clinico-funzionale

- Esame clinico completo.

- ECG.

- Rx-torace.

- Eco-Doppler: con particolare attenzione alla valutazione di gradienti residui, insufficienza valvolare aortica, insufficienza polmonare (dopo intervento di Ross),

funzione della protesi meccanica, funzione ventricolare, spessori parietali, dimensioni dell'aorta ascendente.

- Holter: ricerca di aritmie ipercinetiche e disturbi della conduzione, valutazione della ripolarizzazione.
- Prova da sforzo: comportamento frequenza cardiaca e pressione arteriosa, tolleranza all'esercizio e/o CF con  $VO_2$  max, comparsa di aritmie e/o anomalie della ripolarizzazione, eventuale determinazione del gradiente transvalvolare da sforzo (eco-stress).
- Attività protrombinica: nei pazienti in trattamento anticoagulante orale.

Possono essere utili: eco transesofageo, cateterismo cardiaco, risonanza magnetica nucleare.

#### Parte IV. Criteri di valutazione del paziente

N.B. Si applicano anche in pazienti in storia naturale.

##### Generali.

- Tipo di cardiopatia: semplice.
- Tipo di intervento: anatomico.
- Sequela: frequenti se con esiti di commissurotomia o di sostituzione valvolare con protesi diverse dalle meccaniche.
- Rischio di morte improvvisa: 0.4%/anno.
- Insufficienza cardiaca: rara.

##### Particolari.

###### Condizione ottimale.

- Paziente asintomatico: I classe funzionale NYHA, indice di abilità 1.
- Residui: assenti (gradiente medio al Doppler  $\leq 20$  mmHg); assenza di insufficienza aortica e di dilatazione aortica.
- Funzione ventricolo sinistro: normale, lieve ipertrofia ventricolare.
- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF  $> 80\%$  degli standard di riferimento ( $VO_2$  max  $\geq 30$  ml/kg/min).
- Aritmie: assenti.

###### Condizione buona.

- Paziente asintomatico: I-II classe funzionale NYHA; indice di abilità 1.
- Residui: necessaria anticoagulazione (se protesi); lieve insufficienza aortica; gradiente medio sulla via di efflusso  $< 30$  mmHg.
- Funzione ventricolo sinistro: normale; ipertrofia parietale lieve; lieve dilatazione del ventricolo sinistro.
- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF 70-80% degli standard di riferimento ( $VO_2$  max 25-30 ml/kg/min); non aritmie; lievi segni di sovraccarico ventricolare.
- Aritmie: assenti (blocco di branca sinistro isolato).

###### Condizione mediocre.

- Paucisintomatico: II classe funzionale NYHA; indice di abilità 2.

- Residui: insufficienza aortica significativa (grado 3 su 4); gradiente medio 30-50 mmHg; severa ipertrofia ventricolare sinistra; pregressi episodi embolici o emorragici senza esiti; dilatazione dell'aorta ascendente.

- Funzione ventricolo sinistro: lievemente ridotta (frazione di eiezione 40-50%); dilatazione ventricolare con ipertrofia parietale.

- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF 60-70% degli standard di riferimento ( $VO_2$  max  $\geq 20-25$  ml/kg/min); aritmie ventricolari da sforzo; segni di sovraccarico ventricolare sinistro.

- Aritmie: extrasistoli ventricolari; tachicardie ventricolari non sostenute; blocco atrioventricolare stimolato (pacemaker).

###### Condizione scadente.

- Sintomi: III-IV classe funzionale NYHA; indice di abilità 3-4.

- Residui: insufficienza aortica importante (grado 4 su 4) e/o gradiente medio residuo  $> 50$  mmHg; insufficienza ventricolare sinistra; dilatazione dell'aorta ascendente ( $> 50$  mm); esiti di eventi emorragici o embolici.

- Funzione ventricolo sinistro: ridotta (frazione di eiezione  $< 40\%$ ).

- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF  $< 60\%$  degli standard di riferimento ( $VO_2$  max  $< 20$  ml/kg/min); aritmie ventricolari da sforzo; segni di sovraccarico ventricolare sinistro.

- Aritmie: tachicardie ventricolari sostenute; blocco atrioventricolare stimolato.

Per il giudizio di capacità lavorativa e idoneità e assicurabilità vedi tabella IX.

#### COARTAZIONE DELL'ISTMO AORTICO

##### Parte I. Informazioni di base

**Definizione.** Stenosi localizzata a livello dell'istmo aortico. La stenosi può essere circoscritta all'istmo aortico oppure avere le caratteristiche dell'ipoplasia tubulare.

Può accompagnarsi a volte a ipoplasia dell'arco, in particolare nei soggetti con esordio della sintomatologia in epoca neonatale. Nel 30-50% dei casi con riscontro in età pediatrica è associata ad altre anomalie, principalmente al difetto interventricolare.

Nel 25-50% dei casi coesiste bicuspidia aortica.

**Correzione chirurgica.** La coartazione può essere trattata in vari modi, o con l'angioplastica percutanea (essenzialmente limitata ai casi di ricoartazione e ai pazienti con forme primitive che abbiano definiti requisiti anatomici), oppure più frequentemente con l'intervento chirurgico. Esistono varie tecniche chirurgiche: resezione del tratto coartato e anastomosi termino-ter-

**Tabella IX.** Stenosi aortica congenita.

Condizione	Invalidità civile	Capacità lavorativa attitudinale (invalidità INPS)	Idoneità al lavoro specifico	Attività fisica e sportiva	Assicurabilità (assicurazione privata)
Ottimale	Non invalido Riduzione capacità lavorativa < 33%	Non invalido	Mansioni anche gravose	Anche agonistica* (esclusi sport di potenza, Tab. II)	Vita: sì Sanitaria: sì
Buona	Non invalido Riduzione capacità lavorativa < 33%	Non invalido	Mansioni medie	Ludico-addestrativa Tipo A Tipo B per i portatori di protesi (Tab. I)	Vita e sanitaria: sì con sovrappremio
Mediocre	Invalido Riduzione capacità lavorativa 46-74%	Invalido per attività gravose	Mansioni leggere	Nessuna	Con alto rischio
Scadente	Invalido 74% Inabile 100%	Invalido Inabile	Nessuna	Nessuna	Non assicurabile

\* nelle forme valvolari, in assenza di protesi; alle forme sottovalvolari e sopravvalvolari non è concessa attività agonistica.

minale, ampliamento con patch di materiale sintetico, ampliamento utilizzando la succlavia omolaterale all'arco aortico, che viene sezionata poco dopo l'origine e ribaltata verso il basso (intervento di flap della succlavia), resezione del tratto coartato e interposizione di un tubo di materiale sintetico.

## Parte II. Risultati a medio-lungo termine

La sopravvivenza a 25 anni è rispettivamente dell'83 e 75% a seconda che l'intervento sia stato eseguito prima o dopo i 20 anni di età.

Il 92% dei pazienti è asintomatico e ha una buona qualità di vita.

Sequela emodinamiche:

- il 15-20% dei pazienti presenta una ricoartazione aortica. Tale evenienza è più frequente nel gruppo di soggetti operati nei primi anni di vita;
- il 20-30% dei pazienti sviluppa un'ipertensione arteriosa stabile, e questa è tanto più frequente quanto più tardiva è stata la correzione chirurgica. L'ipertensione arteriosa può essere anche conseguenza di un allargamento inadeguato del tratto coartato, e tale evenienza va sempre esclusa.

Dilatazione progressiva dell'aorta ascendente.

Sviluppo di aneurismi a livello del tratto decoartato. Tale evenienza è più frequente nei soggetti operati con patch di allargamento o nelle forme native sottoposte ad angioplastica percutanea.

Come conseguenza di intervento di flap della succlavia, può comparire una sindrome di furto della succlavia e/o insufficienza arteriosa dell'arto superiore omolaterale.

Sviluppo di valvulopatia aortica in presenza di valvola bicuspidale.

Sequela neurologiche relativamente rare:

- paraplegia conseguente a danno midollare intraoperatorio;
- disfonia per danno al ricorrente;
- sindrome di Claude-Bernard-Horner per danno al simpatico.

## Parte III. Indagini raccomandate per la valutazione clinico-funzionale

- Esame clinico completo che comprenda determinazione pressione arti superiori e inferiori.
- ECG.
- Eco-Doppler: con particolare riguardo alla ricerca di eventuale ricoartazione; gradienti massimi transistmici solo sistolici  $\leq 30$  mmHg, sono frequenti anche dopo correzione ottimale come conseguenza della rigidità della parete aortica; valutazione della valvola aortica, degli spessori e dimensioni ventricolo sinistro; valutazione delle dimensioni dell'aorta ascendente.
- Prova da sforzo: valutazione capacità lavorativa e/o CF con  $VO_2$  max; sviluppo di ipertensione arteriosa e di gradienti pressori tra arti superiori e inferiori immediatamente al termine dello sforzo; gradienti  $> 30$  mmHg sono indicativi di una ricoartazione; comparsa di aritmie da lavoro.

Possono essere utili: eco transesofageo, risonanza magnetica nucleare e cateterismo cardiaco.

## Parte IV. Criteri di valutazione del paziente

### Generali.

- Tipo di cardiopatia: semplice.
- Tipo di intervento: radicale.

- Sequele: probabili soprattutto se intervento tardivo.
- Rischio di morte improvvisa: basso.
- Insufficienza cardiaca: rara.

**Particolari.**

*Condizione ottimale (comprende anche pazienti con coartazione aortica lieve in storia naturale).*

- Paziente asintomatico: I classe funzionale NYHA; indice di abilità 1.
- Sequele: assenti.
- Funzione ventricolo sinistro: normale
- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF > 80% degli standard di normalità (VO<sub>2</sub> max ≥ 30 ml/kg/min); non gradienti (arti superiori-arti inferiori) significativi da lavoro (< 20 mmHg); normale incremento della pressione arteriosa.

*Condizione buona.*

- Paziente asintomatico: I-II classe funzionale NYHA; indice di abilità 1.
- Sequele: ipertensione arteriosa ben controllata dalla terapia medica; sequele neurologiche minori.
- Funzione ventricolo sinistro: normale; lieve ipertrofia parietale del ventricolo sinistro.
- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF 70-80% degli standard di normalità (VO<sub>2</sub> max 25-30 ml/kg/min); gradienti da lavoro (arti superiori-arti inferiori) ≤ 30 mmHg; pressione arteriosa nei limiti massimi della norma.

*Condizione mediocre.*

- Paziente paucisintomatico: II classe funzionale NYHA; indice di abilità 2.
- Sequele: ricoartazione aortica di grado moderato, valvulopatia aortica (gradiente medio > 30, < 50 mmHg, insufficienza 2-3 su 4); ipertensione arteriosa non ben controllata dalla terapia medica; aneurisma aortico in

sede istmica; dilatazione dell'aorta ascendente (< 50 mm).

- Funzione ventricolo sinistro: normale; ipertrofia parietale del ventricolo sinistro.
- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF 60-70% degli standard di normalità (VO<sub>2</sub> max 20-25 ml/kg/min); gradiente pressorio (arti superiori-arti inferiori) > 30 mmHg; pressione arteriosa da sforzo > 200 mmHg.

*Condizione scadente.*

- Sintomi: III-IV classe funzionale NYHA; indice di abilità 3-4.
  - Sequele: presenti (vedi sopra); eventuale danno neurologico importante; dilatazione dell'aorta ascendente (> 50 mm).
  - Funzione ventricolo sinistro: ridotta (frazione di eiezione < 30%); ipertrofia parietale importante.
  - Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF < 60% degli standard di normalità (VO<sub>2</sub> max < 20 ml/kg/min); gradiente pressorio (arti superiori-arti inferiori) > 30 mmHg, pressione arteriosa da sforzo > 200 mmHg.
- Per il giudizio di capacità lavorativa e idoneità e assicurabilità vedi tabella X.

**TETRALOGIA DI FALLOT E ATRESIA POLMONARE CON DIFETTO INTERVENTRICOLARE**

**Parte I. Informazioni di base**

**Definizione.** È una cardiopatia cianogena, caratterizzata da: ostruzione (stenosi) della via di efflusso del ventricolo destro; ampio difetto interventricolare sottoaortico; radice aortica “a cavaliere” del setto interventricolare; ipertrofia ventricolare destra. L'espressione estrema della cardiopatia è l'atresia polmonare con difetto interventricolare.

**Tabella X.** Coartazione dell'istmo aortico.

Condizione	Invalidità civile	Capacità lavorativa attitudinale (invalidità INPS)	Idoneità al lavoro specifico	Attività fisica e sportiva	Assicurabilità (assicurazione privata)
Ottimale	Non invalido Riduzione capacità lavorativa < 33%	Non invalido	Mansioni gravose	Anche agonistica* (esclusi sport di potenza e a rischio di collisione, Tab. II)	Vita: sì Sanitaria: sì
Buona	Non invalido Riduzione capacità lavorativa < 33%	Non invalido	Mansioni medie	Ludico-addestrativa Tipo A (Tab. I)	Vita: sì Sanitaria: sì
Mediocre	Invalido Riduzione capacità lavorativa 46-74%	Invalido per attività gravose	Mansioni leggere	Nessuna	Con alto rischio
Scadente	Invalido 74% Inabile 100%	Invalido Inabile	Nessuna	Nessuna	Non assicurabile

\* in casi selezionati.

L'arco aortico è destroposto nel 25% dei casi.

In almeno il 10% dei casi è presente un'alterazione genetica con microdelezione del cromosoma 22 e caratteristico aspetto fenotipico (sindrome Catch 22).

**Correzione.** La correzione radicale può essere primaria, o può essere preceduta da interventi palliativi.

Intervento palliativo (shunt di Blalock-Taussing, di Waterston, di Potts, ecc.) nella prima infanzia.

Intervento correttivo nell'infanzia o anche successivamente, nell'adolescenza o in età adulta.

L'intervento correttivo, che tuttora nei casi favorevoli si compie nel primo anno, consiste in una chiusura del difetto interventricolare con patch, miectomia dell'infundibolo ventricolare destro e applicazione di patch, per lo più transanulare, di allargamento della via di efflusso del ventricolo destro (con conseguente perdita pressoché obbligatoria della continenza valvolare).

Nei casi con atresia polmonare e arterie centrali di buon calibro, la via di efflusso polmonare è ricostruita con condotto valvolato di tipo biologico (homograft e/o eterograft) o sintetico.

Vi sono forme di atresia polmonare e difetto interventricolare che fanno parte di cardiopatie più complesse quali la trasposizione dei grandi vasi ed il ventricolo destro a doppia uscita.

## Parte II. Risultati a medio-lungo termine

La sopravvivenza nella tipica tetralogia di Fallot è 90% a 20 anni e 85% a 30 anni.

Nei soggetti operati per atresia polmonare la sopravvivenza è 75% a 10 anni e 60% a 20 anni.

La qualità di vita è in generale buona, in I-II classe funzionale NYHA. Sono tuttavia possibili residui e sequele.

Sequele emodinamiche:

- difetto interventricolare residuo;
- gradiente significativo o evolutivo sulla via polmonare; in particolare più del 50% dei condotti valvolati sviluppano stenosi importanti nell'arco di 10 anni;
- insufficienza valvolare polmonare talora importante;
- insufficienza tricuspide;
- dilatazione, disfunzione e scompenso ventricolare destro;
- insufficienza aortica tardiva;
- endocardite infettiva.

Sequele aritmiche:

- aritmie di vario tipo sono riportate nel 20-45% degli operati e consistono in extrasistoli ventricolari (classe Lown  $\geq 2$ ); episodi di tachicardia ventricolare sostenuta o non sostenuta; tachiaritmie atriali;
- morte improvvisa per aritmie ventricolari durante il follow-up è riportata nell'1-5% di tutti i pazienti operati;
- il rischio aritmico è maggiore nei pazienti operati tardivamente, oltre l'età infantile e/o con sequele emodinamiche importanti e disfunzione ventricolare destra.

## Parte III. Indagini raccomandate per la valutazione clinico-funzionale

- Esame clinico completo.
- ECG: determinazione della durata di QRS e della dispersione del QT.
- Rx-torace: rapporto cardiotoracico.
- Eco-Doppler: con particolare attenzione a stenosi/insufficienze polmonari; difetto interventricolare residuo: funzione del ventricolo destro e ventricolo sinistro; insufficienza aortica (può essere necessario eco transesofageo).
- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF degli standard di normalità con  $VO_2$  max; risposta pressoria; eventuali aritmie da lavoro.
- ECG dinamico.

Possono essere utili: prove funzionali respiratorie, angioscintigrafia basale e da sforzo, scintigrafia polmonare, risonanza magnetica nucleare (albero arterioso polmonare), cateterismo cardiaco, studio elettrofisiologico.

## Parte IV. Criteri di valutazione del paziente

### Generali.

- Tipo di cardiopatia: complessa.
- Tipo di intervento: anatomico, talora complesso.
- Sequele probabili: emodinamiche, aritmiche (tardive).
- Rischio di morte improvvisa: 1-5%.
- Qualità di vita: buona/ottima nell'80%.
- Reinterventi: Fallot 10-15%; atresie polmonari 15-25% (> 50% in presenza di condotto).

### Particolari.

*Condizione ottimale.*

- Paziente asintomatico: I classe funzionale NYHA; indice di abilità 1.
- Residui: lieve insufficienza polmonare; lieve dilatazione del ventricolo destro.
- Funzione ventricolo destro: normale.
- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF > 80% degli standard di riferimento ( $VO_2$  max  $\geq 30$  ml/kg/min); normale incremento della frequenza cardiaca e pressione arteriosa.
- Aritmie: assenti.

*Condizione buona.*

- Paziente asintomatico: I-II classe funzionale NYHA; indice di abilità 1.
- Residui: insufficienza polmonare lieve-moderata; ventricolo destro moderatamente dilatato; insufficienza tricuspide lieve.
- Funzione ventricolo destro: nei limiti normali.
- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF 70-80% degli standard di riferimento ( $VO_2$  max 25-30 ml/kg/min); non aritmie da sforzo.

- Aritmie: extrasistolia ventricolare o sopraventricolare isolata; aritmie ventricolari ripetitive controllate dalla terapia medica e/o dall'ablazione con radiofrequenza.

*Condizione mediocre.*

- Paziente paucisintomatico: II classe funzionale NYHA; indice di abilità 2.
- Residui: gradiente transpolmonare lieve-moderato e/o insufficienza polmonare moderata-severa; eventuale piccolo shunt interventricolare.
- Funzione ventricolo destro: moderatamente ridotta con ventricolo destro significativamente dilatato; insufficienza tricuspide moderata.
- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF 60-70% degli standard di riferimento ( $VO_2$  max 20-25 ml/kg/min). Insufficienza cronotropa (ridotto incremento massimale della frequenza cardiaca); comparsa di aritmie ventricolari e/o sopraventricolari ripetitive.
- Aritmie: extrasistoli ventricolari ( $Lown \geq 2$ ); episodi di tachicardia ventricolare non sostenuta o sostenuta; episodi di tachicardia sopraventricolare.
- ECG: durata QRS > 180 ms e dispersione del QT > 80 ms.

*Condizione scadente (paziente a rischio).*

- Paziente sintomatico: III-IV classe funzionale NYHA; indice di abilità 3-4; palpitazioni; episodi sinopali.
- Residui: gradiente transpolmonare importante e/o insufficienza polmonare severa; eventuale shunt residuo importante.
- Funzione ventricolo destro: ridotta con dilatazione severa della cavità ventricolare; insufficienza tricuspide severa; eventuale disfunzione del ventricolo sinistro.
- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF < 60% degli standard di riferimento ( $VO_2$  max < 20 ml/kg/min); aritmie ripetitive da sforzo.
- Aritmie: non controllate dalla terapia medica; eventuale defibrillatore impiantabile.

- ECG: durata QRS > 180 ms e dispersione del QT > 80 ms.

Per il giudizio di capacità lavorativa e idoneità e assicurabilità vedi tabella XI.

**TRASPOSIZIONE DELLE GRANDI ARTERIE (INTERVENTI DI MUSTARD O SENNING)**

**Parte I. Informazioni di base**

**Definizione.** È una cardiopatia cianogena in cui l'aorta origina dal ventricolo destro e l'arteria polmonare dal ventricolo sinistro (discordanza ventricolo-arteriosa). Circa due terzi dei pazienti non hanno altre anomalie associate (trasposizione "semplice"), mentre in un terzo circa dei casi si associano difetto interventricolare e/o stenosi polmonare (forme complesse).

**Correzione chirurgica.** Si è resa possibile a partire dagli anni '60 con gli interventi di Mustard (1964) o Senning (1959). Entrambe eseguite nei primi mesi di vita consistono nell'inversione intratriale dei ritorni venosi con un ampio patch (Mustard) oppure mediante un flap atriale (Senning) cosicché le vene cave sono "tunnellizzate" sulla valvola mitrale e quindi sul ventricolo sinistro da cui origina l'arteria polmonare, mentre le vene polmonari vengono a comunicare con la valvola tricuspide e quindi con il ventricolo destro e l'aorta. Tale tipo di intervento è in sostanza una riparazione di tipo fisiologico e non di tipo anatomico e pertanto il ventricolo destro sostiene la circolazione sistemica.

La mortalità chirurgica per l'intervento di Mustard e Senning si è mantenuta fra il 2 e il 5%.

In presenza di difetto interventricolare questo viene chiuso ma la sua coesistenza con una stenosi polmonare richiede l'intervento secondo Rastelli (vedi oltre).

Dagli anni '90 la trasposizione semplice o con difetto interventricolare viene preferibilmente trattata in

**Tabella XI.** Tetralogia di Fallot e atresia polmonare con difetto interventricolare.

Condizione	Invalidità civile	Capacità lavorativa attitudinale (invalidità INPS)	Idoneità al lavoro specifico	Attività fisica e sportiva	Assicurabilità (assicurazione privata)
Ottimale	Non invalido Riduzione capacità lavorativa < 33%	Non invalido	Mansioni medie	Ludico-addestrativa* Tipo A (Tab. I)	Vita e sanitaria: sì con sovrappremio
Buona	Non invalido Riduzione capacità lavorativa ≤ 46%	Non invalido	Mansioni leggere/medie	Ludico-addestrativa* Tipo A o Tipo B (Tab. I)	Vita e sanitaria: sì con sovrappremio
Mediocre	Invalide 46-74%	Invalide	Mansioni leggere	Nessuna	Con alto rischio
Scadente	Inabile 100%	Inabile	Nessuna	Nessuna	Non assicurabile

\* solo in casi opportunamente selezionati di tetralogia di Fallot.

epoca neonatale con un intervento di tipo anatomico (detrasposizione delle arterie con reimpianto delle coronarie).

## Parte II. Risultati a medio-lungo termine

La sopravvivenza a 20-30 anni dall'intervento di Mustard e Senning è dell'80% circa.

La valutazione soggettiva della qualità di vita (vita di relazione ed attività fisica) è buona in oltre l'80% dei casi, ciò nonostante l'attenzione deve essere rivolta a vari residui e sequele possibili.

Sequela emodinamiche:

- stenosi iatrogena delle vene cave (cava superiore: congestione delle vene del collo e/o reticolo venoso toracico; cava inferiore: epatomegalia e stasi venosa periferica) e/o delle vene polmonari (ipertensione post-capillare polmonare); distacco parziale del patch ("baffle") con shunt intratriale;

- dilatazione del ventricolo destro con comparsa nel 30-40% dei casi di insufficienza tricuspide, severa nel 10-20% dei casi;

- sovraccarico pressorio (sistemico) del ventricolo destro la cui frazione di eiezione è raramente > 50%, con scarso o nullo incremento durante sforzo. La modificazione della geometria del ventricolo destro condiziona una riduzione del volume ventricolare sinistro e talora crea una stenosi sottovalvolare polmonare;

- la disfunzione del ventricolo destro può evolvere in quadri tardivi di severo scompenso.

Sequela aritmiche: esse sono legate a lesioni dirette o indirette del nodo del seno in sede di intervento ma che possono comparire anche durante il follow-up per fibrosi e/o retrazione cicatriziale; per questa ragione la disfunzione sinusale è molto frequente (50% a 10 anni, 80% a 20 anni dall'intervento). Inoltre, le cicatrici intratriali e l'eventuale dilatazione atriale conseguenza di un'insufficienza valvolare atrioventricolare, predispongono a tachiaritmie sopraventricolari da rientro interatriale e a fibrillazione atriale, riscontrate in circa il 20% dei casi.

Particolare attenzione va riservata ai soggetti che sviluppano flutter atriali con variabili di blocco atrioventricolare e pause (rischio di sincopi e morte improvvisa).

## Parte III. Indagini raccomandate per la valutazione clinico-funzionale

- Esame clinico completo e saturazione percutanea in ossigeno.

- ECG.

- Rx-torace.

- Eco-Doppler: con particolare riguardo alle ostruzioni cavali, shunt residui, insufficienze valvolari, funzione ventricolare destra, stenosi sottopolmonare.

- Holter: ritmo; frequenza cardiaca; aritmie ipo-ipercinetiche.

- Prova da sforzo: comportamento frequenza cardiaca; risposta pressoria; aritmie; tolleranza all'esercizio e/o CF con VO<sub>2</sub> max.

Possono essere utili: eco transesofageo, angioscintigrafia basale e da sforzo per lo studio della funzione dei ventricoli, cateterismo cardiaco, studio elettrofisiologico.

## Parte IV. Criteri di valutazione del paziente

### Generali.

- Tipo di cardiopatia: complessa.

- Tipo di intervento: fisiologico.

- Sequela: frequenti, aritmiche, emodinamiche.

- Rischio di morte: improvvisa 2-8%.

- Insufficienza cardiaca: possibile, evolutiva.

### Particolari.

*Condizione ottimale.*

- Paziente asintomatico: I-II classe funzionale NYHA; indice di abilità 1.

- Residui: assenti.

- Funzione ventricolo destro: frazione di eiezione ≥ 50%, non insufficienza tricuspide.

- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF > 80% degli standard di riferimento (VO<sub>2</sub> max ≥ 30 ml/kg/min).

- Aritmie: assenti aritmie significative (ritmo sinusale prevalente).

*Condizione buona.*

- Paziente asintomatico: I-II classe funzionale NYHA; indice di abilità 1-2.

- Residui: assenti.

- Funzione ventricolo destro: frazione di eiezione 40-50%; ventricolo destro moderatamente dilatato; insufficienza tricuspide lieve.

- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF 70-80% degli standard di riferimento (VO<sub>2</sub> max 25-30 ml/kg/min).

- Aritmie: ritmo sinusale alternato a giunzionale o atriale ectopico; pause < 2.5 s; extrasistoli sopraventricolari isolate; eventuale presenza di pacemaker.

*Condizione mediocre (a rischio).*

- Paziente paucisintomatico: II-III classe funzionale NYHA; indice di abilità 3.

- Residui: presenti, lievi (stenosi cavali, shunt residui, stenosi polmonari).

- Funzione ventricolo destro: frazione di eiezione 30-40%; ventricolo destro dilatato; insufficienza tricuspide moderata.

- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF 60-70% degli standard di riferimento (VO<sub>2</sub> max 20-25 ml/kg/min); insufficienza cronotropa.

- Aritmie: ritmo atriale ectopico e/o giunzionale prevalente; episodi di fibrillazione/flutter atriale; pause < 3.5

s; frequenza cardiaca media > 50-60 b/min, minima > 30 b/min; presenza di pacemaker per malattia aritmica atriale.

*Condizione scadente (ad alto rischio).*

- Sintomi: III-IV classe funzionale NYHA; sincopi; indice di abilità 3-4.

- Anomalie residue: significative (vedi sopra).

- Funzione ventricolo destro: frazione di eiezione < 30%; molto dilatato; insufficienza tricuspide severa.

- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF < 60% degli standard di riferimento (VO<sub>2</sub> max < 20 ml/kg/min).

- Aritmie: disfunzione sinusale severa (pause > 3.5 s); frequenza cardiaca media < 50 b/min, minima < 30 b/min); episodi di tachicardia sopraventricolare e/o flutter; fibrillazione atriale cronica; aritmie ventricolari complesse; pacemaker.

Per il giudizio di capacità lavorativa e idoneità e assicurabilità vedi tabella XII.

Oltre a forme rare cosiddette “isolate”, cioè senza altre anomalie associate, nel 90-95% dei casi vi è coesistenza di altre malformazioni intracardiache quali il difetto interventricolare per lo più associato a stenosi infundidolare e/o valvolare o atresia polmonare (70% dei casi); insufficienza tricuspide per displasia della valvola in posizione sistemica; blocco atrioventricolare di vario tipo (70% dei casi).

A prescindere dalle anomalie associate, tale cardiopatia presenta di per sé tre elementi sfavorevoli *quoad valetudinem*:

- la posizione “sistemica” del ventricolo destro che deve svolgere un lavoro di pressione e con il tempo può presentare segni di disfunzione;

- la valvola atrioventricolare destra, cioè la tricuspide, che presenta frequentemente displasia o anomalia di tipo Ebstein con gradi diversi o evolutivi di insufficienza;

- la particolare disposizione del nodo atrioventricolare e del fascio di conduzione, che condiziona la presenza o la comparsa nel tempo di blocchi atrioventricolari.

**TRASPOSIZIONE CONGENITAMENTE CORRETTA DELLE GRANDI ARTERIE**

**Parte I. Informazioni di base**

**Definizione.** Si tratta di un tipo di cardiopatia congenita caratterizzato da una doppia discordanza tra atri e ventricoli e tra ventricoli e grossi vasi: in sostanza l’atrio destro è connesso con un ventricolo omolaterale morfologicamente sinistro da cui origina l’arteria polmonare e, dall’altra parte, l’atrio sinistro è connesso con un ventricolo morfologicamente destro da cui origina l’aorta che è anteriore e levoposta rispetto alla polmonare. In alcuni casi coesiste meso o destrocardia.

L’origine anomala delle arterie giustifica il termine di “trasposizione” mentre la corretta fisiologia del circolo spiega il termine “congenitamente corretta”.

**Correzione chirurgica.** Le rare forme “isolate” non richiedono interventi cardiocirurgici salvo la sostituzione o riparazione della valvola atrioventricolare sinistra (tricuspide) in caso di evoluzione verso una severa insufficienza e/o l’applicazione di pacemaker definitivo nei casi di blocco atrioventricolare completo.

Le forme con difetto interventricolare e stenosi o atresia polmonare che presentano tipicamente cianosi precoce, vengono palliate (shunt sistemico-polmonare) in età pediatrica. La riparazione successiva comporta l’impianto di un condotto valvolato tra il ventricolo polmonare (morfologicamente sinistro) e l’arteria polmonare e la chiusura del difetto interventricolare. Alternativamente e in epoca più recente, viene talora effettuato un intervento detto di doppio “switch” venoso e arterioso cioè (detrasposizione arteriosa associata a Mustard) in modo da correggere la doppia discordanza.

**Tabella XII.** Trasposizione delle grandi arterie (intervento di Mustard o Senning).

Condizione	Invalidità civile	Capacità lavorativa attitudinale (invalidità INPS)	Idoneità al lavoro specifico	Attività fisica e sportiva	Assicurabilità (assicurazione privata)
Ottimale	Non invalido Riduzione capacità lavorativa < 33%	Non invalido	Mansioni medie	Ludico-addestrativa* Tipo A (Tab. I)	Vita e sanitaria: sì con sovrappremio
Buona	Non invalido Riduzione capacità lavorativa ≥ 46%	Non invalido	Mansioni leggere/medie	Ludico-addestrativa* Tipo B (Tab. I)	Vita e sanitaria: sì con sovrappremio
Mediocre	Invalido 74%	Invalido	Possibili mansioni leggere	Nessuna	Con alto rischio
Scadente	Inabile 100%	Inabile	Nessuna	Nessuna	Non assicurabile

\* in casi selezionati.

La necessità di un impianto di pacemaker contestualmente agli interventi cardiocirurgici è assai elevata.

## Parte II. Risultati a medio-lungo termine

La sopravvivenza delle forme isolate o con lievi anomalie è buona e può raggiungere la sesta o la settima decade di vita.

La qualità di vita in questi pazienti è in genere buona salvo la comparsa nel tempo di segni di disfunzione del ventricolo sistemico (destro) e della sua valvola atrioventricolare (tricuspide).

La sopravvivenza media dei pazienti con trasposizione corretta e difetti associati è di circa 40 anni.

Sequela emodinamica:

- comparsa di disfunzione del ventricolo sistemico (anatomicamente destro) spesso secondaria a insufficienza della valvola tricuspide;
- insufficienza tricuspide sia nelle forme isolate sia nelle forme operate;
- shunt residuo intraventricolare;
- stenosi o insufficienza del condotto.

Sequela aritmiche:

- presenza o comparsa in almeno due terzi dei casi di blocco atrioventricolare di vario tipo in sede sopra, intra o sottohisiana. Lo sviluppo del blocco atrioventricolare completo nell'arco degli anni è indipendente dalle anomalie intracardiache associate ed è presente in circa il 30% dei pazienti con trasposizione corretta isolata;
- comparsa di fibrillazione atriale, nei pazienti con insufficienza tricuspide e nei pazienti operati per difetti associati. Possibili aritmie ventricolari.

Sequela ematologiche:

- in presenza di fibrillazione atriale o di protesi valvolare è indispensabile la terapia ipocoagulante con conseguenti rischi emorragici o tromboembolici.

## Parte III. Indagini raccomandate per la valutazione clinico-funzionale

- Esame clinico completo.
- ECG.
- Rx-torace.
- Eco-Doppler: con particolare attenzione alla definizione del quadro anatomico-funzionale e particolare studio dell'efflusso sottopolmonare e dello stato della valvola atrioventricolare sinistra posta (tricuspide).
- Holter delle 24 ore: per analisi delle aritmie ipo-iperinetiche; funzione del pacemaker.
- Prova da sforzo: valutazione della tolleranza e/o della CF con  $VO_2$  max; in caso di blocco completo, non stimolato, studio delle variazioni della risposta ventricolare.
- Attività protrombinica: nei pazienti in trattamento ipocoagulante.

Possono essere utili: eco transesofageo; cateterismo cardiaco (soprattutto nei pazienti operati con condotto ventricolo sinistro-arteria polmonare o nei pazienti candidati alla chirurgia); determinazione della funzione ventricolare con cardioangioscintigrafia; monitoraggio dei livelli ematici di ferro ed emoglobina nei pazienti non operati, in presenza di cianosi.

## Parte IV. Criteri di valutazione del paziente

### Generali.

- Tipo di cardiopatia: complessa.
- Tipo di intervento: fisiologico o anatomico (doppio switch); frequente impianto di pacemaker.
- Sequela: emodinamiche ed aritmiche possibili.
- Rischio di morte improvvisa: basso (per blocco atrioventricolare).
- Insufficienza cardiaca: possibile (disfunzione del ventricolo destro sistemico e della valvola tricuspide); residui di anomalie associate.

### Particolari.

*Condizione ottimale.*

- Paziente asintomatico: I classe funzionale NYHA; indice di abilità 1.
- Residui: assenti o lieve insufficienza della valvola tricuspide.
- Funzione ventricolare: conservata la funzione del ventricolo destro sistemico.
- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF > 80% degli standard di riferimento ( $VO_2$  max  $\geq$  30 ml/kg/min); normale incremento della frequenza cardiaca.
- Aritmie: assenti o blocco atrioventricolare di I o II grado.

*Condizione buona.*

- Paziente asintomatico: I-II classe funzionale NYHA; indice di abilità 1-2.
- Residui: esiti di intervento correttivo (protesi tricuspide) e/o di correzione di tipo fisiologico e/o "doppio switch"; assenza di shunt residui; lieve gradiente transcondotto (20-30 mmHg).
- Funzione ventricolare: ventricolo destro moderatamente dilatato ma con funzione sistolica conservata; lieve e moderata insufficienza della valvola tricuspide.
- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF 70-80% degli standard di riferimento ( $VO_2$  max 25-30 ml/kg/min); buon adattamento della frequenza cardiaca.
- Aritmie: assenti; blocco atrioventricolare di I-II grado tipo Mobitz 1; blocco atrioventricolare completo stimolato.

*Condizione mediocre.*

- Paziente paucisintomatico: II-III classe funzionale NYHA; indice di abilità 3.

- Residui: gradiente massimo transcondotto > 60 mmHg e/o shunt residuo a livello ventricolare; severa insufficienza della valvola tricuspide; blocco atrioventricolare completo, non stimolato.
- Funzione ventricolare: ventricolo destro dilatato con frazione di eiezione < 50%.
- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF 60-70% degli standard di riferimento (VO<sub>2</sub> max 20-25 ml/kg/min).
- Aritmie: fibrillazione atriale; aritmie ventricolari ripetitive.

*Condizione scadente (paziente ad alto rischio; possibilità di morte improvvisa).*

- Sintomi: III-IV classe funzionale NYHA; indice di abilità 3-4.
- Anomalie residue: gradiente massimo transcondotto > 60 mmHg e/o shunt residuo a livello ventricolare; severa insufficienza della valvola tricuspide; blocco atrioventricolare completo, non stimolato o con pacemaker.
- Funzione ventricolare: assai ridotta (frazione di eiezione < 40%); insufficienza tricuspide severa; shunt e gradienti residui.
- Prova da sforzo: scarsa tolleranza allo sforzo e/o CF < 60% degli standard di riferimento (VO<sub>2</sub> max < 20 ml/kg/min).
- Aritmie: fibrillazione atriale e/o ventricolari complesse non controllate dalla terapia.

Per il giudizio di capacità lavorativa e idoneità e assicurabilità vedi tabella XIII.

## INTERVENTO DI FONTAN

### Parte I. Informazioni di base

**Definizione.** L'intervento di Fontan viene eseguito in pazienti con la fisiopatologia del cuore univentricolare.

L'esempio tipico è l'atresia della tricuspide caratterizzata da assenza della connessione atrioventricolare destra, shunt destro-sinistro a livello atriale, ventricolo principale di tipo sinistro comunicante tramite un difetto interventricolare, in generale restrittivo, con un ventricolo destro ipoplasico.

La stenosi della via polmonare è presente nel 75% mentre nel 25% i grossi vasi sono trasposti, spesso con stenosi subaortica e/o coartazione.

Situazione fisiologicamente analoga si riscontra nei cosiddetti cuori univentricolari, nella maggioranza dei casi caratterizzati da due cavità ventricolari di cui una principale, connessa con entrambi gli atri (connessione atrioventricolare univentricolare) e l'altra ipoplasica o rudimentale. La cavità principale può essere di tipo morfologicamente sinistro oppure di tipo destro. La trasposizione delle grandi arterie o la doppia uscita dal ventricolo principale praticamente sono la regola.

**Correzione chirurgica.** L'intervento secondo Fontan è una procedura palliativa non essendo possibile per ragioni anatomiche una riparazione biventricolare. Il principio base consiste nell'indirizzare il ritorno venoso sistemico nell'arteria polmonare eliminando ogni comunicazione tra le due circolazioni ed evitando così la desaturazione arteriosa e il sovraccarico volumetrico del ventricolo principale.

Tecnicamente l'intervento ha subito varie modifiche:

- anastomosi diretta fra atrio destro e arteria polmonare oppure in alcuni casi utilizzando il ventricolo destro ipoplasico interposto (forme di Fontan "classico");
- anastomosi fra due vene cave e arterie polmonari con tunnellizzazione della vena cava inferiore nell'atrio destro (intervento secondo de Leval) o mediante condotto esterno vena cava inferiore-arteria polmonare (Marcelletti).

**Tabella XIII.** Trasposizione congenitamente corretta delle grandi arterie.

Condizione	Invalidità civile	Capacità lavorativa attitudinale (invalidità INPS)	Idoneità al lavoro specifico	Attività fisica e sportiva	Assicurabilità (assicurazione privata)
Ottimale	Non invalido Riduzione capacità lavorativa < 33%	Non invalido	Mansioni medie	Ludico-addestrativa* Tipo A (Tab. I)	Vita: sì Sanitaria: sì
Buona	Non invalido Riduzione capacità lavorativa ≥ 46%	Non invalido	Mansioni lievi-moderate	Ludico-addestrativa* Tipo B (Tab. I)	Vita e sanitaria: sì con sovrappremio
Mediocre	Invalido	Invalido Riduzione capacità lavorativa ≥ 66%	Possibili mansioni lievi	Nessuna	Con alto rischio
Scadente	Inabile 100%	Inabile 100%	Nessuna	Nessuna	Rischio elevato

\* in casi selezionati.

In casi più complessi l'intervento può limitarsi alla sola anastomosi fra vena cava superiore e arterie polmonari (anastomosi cavo-polmonare parziale o intervento di Glenn modificato), lasciando lo shunt destro-sinistro intracardiaco e quindi una desaturazione arteriosa persistente.

La mortalità ospedaliera per l'intervento di Fontan è circa il 5-10%.

## Parte II. Risultati a medio-lungo termine

La sopravvivenza a 10 anni è dell'ordine del 70% (con tendenza a diminuire nel tempo).

Il 30-40% dei pazienti si dichiara e si mantiene paucisintomatico. La tolleranza allo sforzo (durata e livello massimo) nei soggetti con i migliori risultati, risulta significativamente ridotta (~70% del normale) con desaturazione di grado variabile durante lo sforzo.

Sono possibili alcune importanti sequele. Sequele emodinamiche:

- sviluppo di gradiente sulle vie anastomotiche;
- pressione venosa centrale aumentata con dilatazione dell'atrio destro e congestione epatica;
- insufficienza valvolare atrioventricolare;
- insufficienza progressiva del ventricolo sistemico;
- stenosi subaortica nei casi con trasposizione dei grandi vasi;
- bassa portata cardiaca;
- tromboembolie polmonari (in relazione alla dilatazione dell'atrio destro e alle aritmie atriali);
- fistole artero-venose polmonari con incremento della cianosi;
- insufficienza epatica da congestione cronica;
- enteropatia proteino-disperdente (3-10% dei casi) con diarrea, ascite ed edemi in genere correlata con importanti sequele emodinamiche.

Sequele aritmiche: sono presenti in almeno il 20% dei pazienti con diversa incidenza a seconda del tipo di intervento e della durata del follow-up:

- flutter/fibrillazione atriale, forma più comune e con peggior significato prognostico. È spesso espressione di un peggioramento emodinamico con dilatazione dell'atrio destro;
- blocco atrioventricolare (può verificarsi anche tardivamente).

## Parte III. Indagini raccomandate per la valutazione clinico-funzionale

- Esame clinico completo e saturazione percutanea in ossigeno.
- ECG.
- Rx-torace.
- Eco-Doppler: (spesso eco transesofageo) con particolare attenzione a funzione ventricolare; insufficienza valvolare atrioventricolare; shunt residui; ostruzione

delle vie anastomotiche, effetto contrastografico "smoke" nell'atrio e nelle cave.

- Holter.
- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF con  $VO_2$  max; risposta pressoria; saturazione in ossigeno percutanea; induzione di aritmie.

Possono essere utili: eco-Doppler transesofageo; risonanza magnetica nucleare; studio delle anastomosi e arterie polmonari; cateterismo cardiaco: valutazione delle pressioni cavali, della portata cardiaca e studio angiografico; scintigrafia polmonare: con analisi dell'irrorazione dei distretti polmonari.

## Parte IV. Criteri di valutazione del paziente

### Generali.

- Tipo di cardiopatie: complesse (atresia tricuspide, cuori univentricolari, ecc.).
- Tipo di intervento: palliativo, fisiologico.
- Sequele probabili: frequenti e tardive, emodinamiche e aritmiche.
- Rischio di morte: 30% a 10 anni di follow-up, improvvisa nel 5% (1-10%).
- Insufficienza cardiaca: frequente, tardiva.
- Reinterventi: sino al 70%.

### Particolari.

#### Condizione buona.

- Paziente asintomatico: II classe funzionale NYHA; indice di abilità 2.
- Residui: assenti o dilatazione dell'atrio destro moderata (Fontan "classico") o assente (anastomosi cavo-polmonare totale).
- Funzione ventricolo sistemico: frazione di eiezione 40-50%; insufficienza valvolare atrioventricolare assente o lieve.
- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF 70-80% degli standard di normalità ( $VO_2$  max > 25 ml/kg/min); desaturazione sistemica assente o moderata (85-90%).
- Aritmie: assenti o extrasistoli sopraventricolari; episodi di tachicardia sopraventricolare controllati dalla terapia medica e/o da procedure di ablazione con radiofrequenza; eventuale pacemaker.

#### Condizione mediocre (a rischio).

- Paziente sintomatico: aritmie II-III classe funzionale NYHA; indice di abilità 3.
- Residui/sequele: presenti (gradiente sulle vie anastomotiche, shunt residuo, insufficiente valvola atrioventricolare, epatomegalia); dilatazione atrio destro importante; effetto contrastografico spontaneo "smoke" all'ecocardiografia; possibile trombosi intratriale.
- Funzione ventricolo sistemico: frazione di eiezione 30-40%; insufficienza valvolare atrioventricolare moderata-severa.
- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF < 70%

degli standard di normalità (VO<sub>2</sub> max 20-25 ml/kg/min); desaturazione ossigeno (80%).

- Aritmie: presenti, tachicardia parossistica sopraventricolare; episodi di fibrillazione atriale o flutter non controllati dalla terapia.

*Condizione scadente (alto rischio).*

- Paziente sintomatico: aritmie, scompenso, III-IV classe funzionale NYHA; indice di abilità 4.

- Residui: presenti (vedi sopra); epatomegalia, enteropatia proteino-disperdente.

- Dilatazione atrio destro (eco): importante, possibile trombosi intratriale.

- Funzione ventricolo sistemico: frazione di eiezione ≤ 30%.

- Prova da sforzo: tolleranza allo sforzo ridotta e/o CF 60% degli standard di normalità (VO<sub>2</sub> max 20 ml/kg/min); saturazione sistemica ossigeno < 80%.

- Aritmie: disfunzione sinusale importante; episodi recidivanti di tachicardia parossistica ventricolare; flutter e fibrillazione atriale; blocco atrioventricolare non stimolato; aritmie ventricolari complesse.

Per il giudizio di capacità lavorativa e idoneità e assicurabilità vedi tabella XIV.

**INTERVENTI CON CONDOTTI E PROTESI**

**Parte I. Informazioni di base**

**Definizione.** Nella riparazione di talune cardiopatie è necessario inserire un condotto valvolato per stabilire una connessione appropriata tra un ventricolo e la sua arteria. In linea generale la connessione rispetta un corretto principio anatomico (ventricolo destro come ventricolo polmonare e ventricolo sinistro come sistemico) oppure la correzione può essere di tipo fisiologico (ventricolo destro sistemico, come nella trasposizione congenitamente corretta). Più raramente il condotto può essere utilizzato nell'ambito di un intervento tipo Fontan, nei cuori a fisiopatologia univentricolare.

Il condotto utilizzato può essere in materiale sintetico (Dacron, Tascon) con valvola meccanica o porcina, o più frequentemente in materiale biologico costituito da un'aorta ascendente o da un'arteria polmonare umana (homograft) o porcina (eterograft) opportunamente trattate e preservate.

L'impiego di protesi valvolari meccaniche perlopiù a disco, oppure biologiche, trova indicazioni nelle cardiopatie congenite caratterizzate da vizi valvolari (stenosi, insufficienza), su base congenita o acquisita. L'impianto di protesi valvolare può essere isolato o far parte di un intervento più complesso.

Nell'intervento di sostituzione della valvola aortica secondo la tecnica di Ross, la valvola polmonare del paziente viene escissa e posizionata in sede aortica (autograft). In sede polmonare viene inserita una protesi homograft.

**Correzione chirurgica.** Nell'ambito delle cardiopatie congenite, l'applicazione di un condotto o l'impianto di protesi in sede valvolare presenta le seguenti principali indicazioni:

- cardiopatie congenite complesse quali l'atresia polmonare con difetto interventricolare; forme di tetralogia di Fallot con ipoplasia dell'arteria polmonare o in alcuni casi con origine e decorso anomalo della coronaria discendente anteriore dalla destra; tronco arterioso comune; trasposizione o malposizione dei grossi vasi con difetto interventricolare e stenosi polmonare (intervento di Rastelli);
- severa stenosi/ipoplasia della via di uscita del ventricolo sinistro (interventi di ventricoloaortoplastica secondo Konno);
- severa insufficienza o steno-insufficienza valvolare aortica (sostituzione valvolare o intervento secondo Ross);
- ectasia anuloaortica (con o senza sindrome di Marfan);
- stenosi o insufficienza dalla valvola mitralica;
- severa insufficienza o stenosi polmonare residue a correzioni di cardiopatie complesse (ad esempio nella tetralogia di Fallot, dopo intervento di Rastelli);

**Tabella XIV.** Intervento di Fontan e sue modifiche.

Condizione	Invalidità civile	Capacità lavorativa attitudinale (invalidità INPS)	Idoneità al lavoro specifico	Attività fisica e sportiva	Assicurabilità (assicurazione privata)
Buona (ottimale)	Non invalido Riduzione capacità lavorativa ≥ 46%	Non invalido	Mansioni leggere	Ludico-addestrativa* Tipo B (Tab. I)	Vita e sanitaria: sì con sovrappremio
Mediocre	Invalido ≥ 74%	Invalido	Possibili mansioni leggere	Nessuna	Con alto rischio
Scadente	Inabile 100%	Inabile	Nessuna	Nessuna	Non assicurabile

\* solo in casi opportunamente selezionati.

- cardiopatie rare quali la trasposizione congenitamente corretta e anomalie associate; stenosi mitralica congenita con ipoplasia anulare (condotto atrioventricolare sinistro); severa stenosi subaortica a tunnel o cardiomiopatia ipertrofica ostruttiva (condotto apico-aortico).

## Parte II. Risultati a medio-lungo termine

**Condotti.** La sopravvivenza dei pazienti portatori di condotti è dell'ordine dell'85% a 15 anni.

Il 70% dei pazienti si dichiara e si mantiene paucisintomatico con livelli normali di vita quotidiana socio-scolastica o lavorativa.

La tolleranza allo sforzo (durata e livello massimo) risulta lievemente ridotta.

La più importante complicanza è la progressiva degenerazione del condotto con costituzione di esuberante proliferazione endoluminale, calcificazione e stenosi che interessano soprattutto la valvola ma anche le zone anastomotiche e la regione immediatamente retrosternale per fenomeni compressivi di schiacciamento e di rimodellamento. La conseguenza più frequente è l'ostruzione del condotto ma anche la severa insufficienza della valvola.

La durata media di un condotto è di 10 anni nella metà dei casi, con range variabile da 2 a 20 anni circa.

Sequela emodinamica:

- sviluppo di una progressiva ostruzione del condotto con comparsa e progressione di un gradiente pressorio ventricolo destro-arteria polmonare e conseguente ipertensione del ventricolo destro, tollerabile sino a valori non superiori al 50% della pressione sistemica;
- sviluppo di severa insufficienza della valvola del condotto;
- insufficienza progressiva del ventricolo destro con dilatazione, ipocinesia e secondaria insufficienza tricuspide severa.

Sequela infettive:

- possibile endocardite batterica della valvola del condotto con grave steno-insufficienza precoce.

Sequela aritmiche. Sono complessivamente poco frequenti (10% dei pazienti) e sono rappresentate da:

- blocco atrioventricolare di vario grado, generalmente immediatamente post-chirurgico e richiedente l'impianto di un pacemaker per blocco completo o di II grado tipo Mobitz 2. Il blocco atrioventricolare post-chirurgico è molto frequente nell'intervento di Rastelli per trasposizione congenitamente corretta delle grandi arterie;
- disfunzione sinusale lieve-moderata, che si manifesta soprattutto con un ridotto incremento della frequenza cardiaca durante sforzo;
- aritmie ventricolari che sono molto frequenti nella forma benigna di extrasistolia monomorfa non ripetitiva, più rare nella forma meno benigna di extrasistolia polimorfa, ripetitiva sino ai "run" di tachicardia ventricolare, con comparsa o accentuazione durante lo sforzo.

**Protesi valvolari.** La più importante complicanza relativa alle protesi è la possibile progressiva degenerazione, più frequente per le protesi biologiche, più rara per quelle meccaniche, con importanti implicazioni emodinamiche.

Non meno grave è il rischio di infezione batterica sulla valvola protesica.

Sequela emodinamiche:

- disfunzione della protesi meccanica (blocco per trombosi o panno di fibrina); insufficienza periprotetica. Stenosi e/o insufficienza della protesi biologica;
- progressiva insufficienza del ventricolo interessato.

Sequela aritmiche:

- blocco atrioventricolare raramente di grado avanzato;
- disfunzione sinusale con frequente sindrome bradi-tachicardica (flutter atriale);
- aritmie ventricolari dipendenti soprattutto dall'entità di compromissione ventricolare.

Sequela emorragiche o tromboemboliche quali complicanze del trattamento anticoagulante.

## Parte III. Indagini raccomandate per la valutazione clinico-funzionale

- Esame clinico completo.
- ECG.
- Rx-torace: per valutare l'indice cardiotoracico, l'eventuale calcificazione del condotto e i suoi rapporti con lo sterno (in proiezione laterale).
- Eco-Doppler: (spesso eco transesofageo) per studio della funzione della protesi valvolare; studio della pervietà del condotto; quantificazione di gradienti e/o grado di insufficienza valvolare; studio della funzione ventricolare.
- Holter: per lo studio delle sequela aritmiche.
- Test da sforzo: tolleranza allo sforzo e/o CF con  $VO_2$  max; risposta pressoria; comportamento frequenza cardiaca; saturazione di ossigeno percutanea; induzione di aritmie da lavoro.

Possano essere utili: risonanza magnetica nucleare per lo studio delle anastomosi, delle sedi di ostruzione del condotto e della morfologia delle arterie polmonari sino all'ilo; scintigrafia polmonare per valutare il rapporto perfusionale tra polmone destro e sinistro; cateterismo cardiaco per valutare le pressioni ventricolari, per lo studio angiografico completo e per eventuale angioplastica con palloncino dell'ostruzione del condotto.

## Parte IV. Criteri di valutazione del paziente

### Generali.

- Tipo di cardiopatie: semplici (steno-insufficienza mitrale aortica o tricuspide); complesse (atresia polmonare con difetto interventricolare, truncus arteriosus, trasposizione dei grossi vasi, ecc.).
- Tipo di intervento: correzione anatomica (fisiologica nella trasposizione congenitamente corretta).

- Sequele probabili: frequenti e tardive, emodinamiche e aritmiche.
- Rischio di morte: 5-10% a 15 anni di follow-up nei pazienti con condotti; 5% nei pazienti con protesi valvolari.
- Insufficienza cardiaca: rara, tardiva.
- Reintervento: 40% dei casi a 10 anni di follow-up, 75% a 15 anni nei portatori di condotti; 20% nei pazienti con protesi valvolari.

**Particolari.**

*Condizione ottimale.*

- Paziente asintomatico: I classe funzionale NYHA; indice di abilità 1 (2-3 per il sesso femminile in età fertile).
- Sequele: assenti.
- Funzione ventricolare: frazione di eiezione del ventricolo destro e/o sinistro normali; normale pressione in ventricolo destro sede di condotto; non insufficienza valvolare atrioventricolare.
- Test da sforzo: tolleranza e/o CF  $\geq 80\%$  degli standard di riferimento ( $VO_2 \text{ max} \geq 30 \text{ ml/kg/min}$ ).
- Aritmie: assenti.

*Condizione buona.*

- Paziente asintomatico: I-II classe funzionale NYHA; indice di abilità 1-2 (2-3 per il sesso femminile in età fertile).
- Sequele: lieve ostruzione del condotto (gradiente  $\leq 30 \text{ mmHg}$ ); protesi valvolare continente e ben funzionante.
- Funzione ventricolare: normale o lievemente ridotta; pressione in ventricolo destro, sede di condotto, di circa il 50% della pressione sistemica; insufficienza lieve delle valvole atrioventricolari.
- Test da sforzo: tolleranza e/o CF 70-80% degli standard di riferimento ( $VO_2 \text{ max} 25-30 \text{ ml/kg/min}$ ).
- Aritmie: assenti o poco significative (extrasistoli ventricolari sporadiche).

*Condizione mediocre (a rischio).*

- Paziente sintomatico: II classe funzionale NYHA; indice di abilità 3.
- Sequele: ostruzione severa del condotto, oppure malfunzionamento (degenerazione della protesi meccanica o biologica in sede valvolare).
- Funzione ventricolare: moderatamente ridotta (frazione di eiezione 30-40%) del ventricolo interessato; pressione in ventricolo destro, sede di condotto, da 50 a 100% della pressione sistemica; insufficienza tricuspide moderata-severa; insufficienza o steno-insufficienza significativa della protesi in sede valvolare.
- Test da sforzo: tolleranza e/o CF 60-70% degli standard di riferimento ( $VO_2 \text{ max} 20-25 \text{ ml/kg/min}$ ).
- Aritmie: presenti aritmie ventricolari non frequenza-dipendenti (con progressione e aumento sotto sforzo) che richiedono terapia antiaritmica.

*Condizione scadente (alto rischio).*

- Paziente sintomatico: III-IV classe funzionale NYHA; indice di abilità 3-4.
- Sequele: ostruzione severa del condotto o stenosi e/o insufficienza della protesi in sede valvolare.
- Funzione ventricolare: ridotta funzione del ventricolo interessato (frazione di eiezione  $\leq 30\%$ ); pressione in ventricolo destro, sede di condotto, da 70 a 100% della pressione sistemica con insufficienza tricuspide severa; severa insufficienza o steno-insufficienza della protesi in sede valvolare; segni di scompenso cardiaco (epatomegalia importante, con tendenza agli edemi, ecc.).
- Test da sforzo: ridotta tolleranza e/o CF  $< 60\%$  degli standard di riferimento ( $VO_2 \text{ max} < 20 \text{ ml/kg/min}$ ).
- Aritmie: ventricolari complesse; extrasistoli ventricolari o tachicardia ventricolare sostenuta resistente alla terapia medica convenzionale.

Per il giudizio di capacità lavorativa e idoneità e assicurabilità vedi tabella XV.

**Tabella XV.** Interventi con condotti e protesi.

Condizione	Invalidità civile	Capacità lavorativa attitudinale (invalidità INPS)	Idoneità al lavoro specifico	Attività fisica e sportiva	Assicurabilità (assicurazione privata)
Ottimale	Non invalido Riduzione capacità lavorativa $< 33\%$	Non invalido	Mansioni medie	Ludico-addestrativa* Tipo A (Tab. I)	Vita: sì con sovrappremio Sanitaria: sì
Buona	Non invalido Riduzione capacità lavorativa $\geq 46\%$	Non invalido	Mansioni medie/lievi	Ludico-addestrativa* Tipo B (Tab. I)	Vita e sanitaria: sì con sovrappremio
Mediocre	Invalido $\geq 74\%$	Invalido	Possibili mansioni lievi	Nessuna	Con alto rischio
Scadente	Inabile 100%	Inabile	Nessuna	Nessuna	Non assicurabile

\* nel solo caso dei portatori di protesi valvolare (condotti esclusi).

## CARDIOPATIE CON CIANOSI CRONICA

### Parte I. Informazioni di base

**Definizione.** Rientrano in questo capitolo tutte le cardiopatie congenite caratterizzate da cianosi (desaturazione aortica). Si tratta di cardiopatie congenite complesse (varie forme con severa ostruzione al flusso polmonare e con difetti settali intracardiaci sede di shunt destro-sinistro) non più suscettibili di correzione chirurgica o soltanto palliate con anastomosi chirurgica aortopolmonare oppure, e in oltre la metà dei casi, di cardiopatie con ampi difetti settali e aumento delle pressioni e resistenze vascolari polmonari con shunt destro-sinistro o crociato (sindrome o reazione di Eisenmenger).

### Parte II. Storia naturale e complicanze più frequenti

La sopravvivenza a medio lungo termine nei pazienti con cianosi cronica dipende dal tipo di cardiopatia di base.

Quando la sindrome di Eisenmenger complica una cardiopatia congenita più complessa del difetto interventricolare isolato, l'attesa di vita è significativamente più ridotta ed è intorno alla seconda decade.

In generale l'età di aggravamento dello stato clinico (riduzione della tolleranza allo sforzo, aumento della cianosi, comparsa di aritmie, sintomi secondari all'aumentata viscosità ematica) è in media tra i 25 e i 30 anni. Dopo la terza-quarta decade di vita possono comparire i segni di scompenso congestizio.

Le complicanze polmonari sono frequenti e il 20% dei pazienti ha almeno un episodio di emottisi tra i 20 e i 40 anni. Il rischio di emottisi aumenta con l'età ed è più alto nei pazienti che si sottopongono a salassi ripetuti.

Lo stroke e l'ascesso cerebrale sono complicanze cerebrali frequenti soprattutto nei pazienti con reazione Eisenmenger (incidenza del 7.9 e 3.7% rispettivamente).

I pazienti con cianosi cronica presentano alterazioni dell'emostasi. La funzione renale è frequentemente compromessa e l'aumento dell'uricemia è indice anche di ridotta escrezione renale.

La gravidanza è ad alto rischio, ed è controindicata. Nelle pazienti cianotiche senza ipertensione polmonare il rischio di aborto precoce è molto elevato; nelle pazienti con reazione di Eisenmenger vi è oltre ad un'elevata abortività soprattutto un'elevata percentuale di mortalità e morbilità delle gestanti (30 e 100% rispettivamente).

L'endocardite infettiva costituisce un'ulteriore possibile complicanza.

### Parte III. Indagini raccomandate per la valutazione clinico-funzionale

- Anamnesi accurata: con particolare riferimento ai sintomi da iperviscosità ematica (cefalee, astenia, vertigi-

ni, disturbi visivi, parestesie, ecc.), a disturbi coagulativi (emottisi, epistassi, sanguinamenti gengivali, menorragie, ecc.), a segni di alterazioni del metabolismo dell'acido urico (altralgie, attacchi gottosi).

- Esame clinico completo: (grado di cianosi delle mucose, dita a bacchetta di tamburo, unghie a vetrino di orologio) e saturazione percutanea in ossigeno.

- Esami ematochimici: emocromo completo con piastrine; screening emocoagulativo completo; determinazione della sideremia, dell'uricemia, della creatinemia; esame delle urine.

- Rx-torace.

- ECG.

- Eco-Doppler: con valutazione della funzione ventricolare.

- Holter delle 24 ore.

- Prova da sforzo: con determinazione percutanea della saturazione in ossigeno; tolleranza all'esercizio e/o CF con  $VO_2$  max.

### Parte IV. Criteri di valutazione del paziente

#### Generali.

- Tipo di cardiopatia: in assenza di ipertensione polmonare, sempre complesse. In presenza di ipertensione polmonare, cardiopatie semplici (difetti settali ventricolari o atriali, dotto di Botallo) o complesse (vedi sopra).

- Interventi cardiocirurgici: in genere palliativi nelle cardiopatie con ipoafflusso polmonare. Controindicati nelle cardiopatie con sindrome di Eisenmenger.

- Complicanze: probabili; ematologiche, polmonari, cerebrali, aritmiche emodinamiche, infettive.

- Rischio di morte improvvisa: elevato.

- Insufficienza cardiaca: possibile, per lo più tardiva (dopo la terza-quarta decade di vita).

#### Particolari.

*Condizione buona (buone prospettive di vita nell'arco di un decennio).*

- Età: prognosi più favorevole se < 25 anni.

- Paziente paucisintomatico: II classe funzionale NYHA; indice di abilità tra 2 e 3.

- Cianosi: moderata (saturazione in ossigeno  $\geq 80\%$ ), stabile.

- Cardiopatia: prevalentemente semplice (difetto interventricolare, più raramente DIA, dotto arterioso, finestra aortopolmonare); può essere complessa (atresia polmonare e difetto interventricolare, ecc.).

- Funzione ventricolare: conservata.

- Prova da sforzo: tolleranza alla sforzo ridotta e/o CF 70-80% degli standard di riferimento ( $VO_2$  max 20-25 ml/kg/min); desaturazione arteriosa contenuta (circa 70%).

- Aritmie: assenti.

- Complicanze o sequele: assenti.

- Laboratorio: emoglobina  $\leq 18$  g%; ematocrito 55-

**Tabella XVI.** Cardiopatie con cianosi cronica.

Condizione	Invalidità civile	Capacità lavorativa attitudinale (invalidità INPS)	Idoneità al lavoro specifico	Attività fisica e sportiva	Assicurabilità (assicurazione privata)
Buona	Non invalido Riduzione capacità lavorativa $\geq 46\%$	Non invalido	Mansioni medie	Ludico-addestrativa* Tipo B (Tab. I)	Con alto rischio
Mediocre	Invalido $\geq 74\%$	Invalido	Mansioni leggere	Nessuna	Con alto rischio
Scadente	Inabile 100%	Inabile 100%	Nessuna	Nessuna	Non assicurabile

\* solo in casi opportunamente selezionati.

65%; volume corpuscolare medio e sideremia nei limiti (eritrocitosi compensata); creatininemia, uricemia normali.

*Condizione mediocre (paziente a rischio).*

- Paziente sintomatico: II-III classe funzionale NYHA; indice di abilità 3; episodi di emottisi di entità moderata; esiti di complicanze cerebrali con scarsi residui funzionali; sintomi da iperviscosità ematica (cefalea, astenia, vertigini, ecc.).

- Cianosi: moderata-severa (saturazione in ossigeno  $> 70\%$ ).

- Cardiopatia: complessa e/o sindrome di Eisenmenger; possibili esiti valvolari di endocardite infettiva.

- Funzione ventricolare: conservata o moderatamente compromessa; possibili insufficienze valvolari.

- Prova da sforzo: desaturazione in ossigeno severa durante sforzo e/o CF  $< 70\%$  degli standard di riferimento; importante limitazione all'esercizio fisico.

- Aritmie: possibili aritmie sopraventricolari e ventricolari anche ripetitive.

- Laboratorio: eritrocitosi compensata o scompensata (iposideremia e microcitemia); creatinina e uricemia nei limiti.

*Condizione scadente (paziente ad alto rischio).*

- Paziente sintomatico: III-IV classe funzionale NYHA; indice di abilità 3-4; esiti neurologici e funzionali di complicanze cerebrali; episodi di emottisi e/o episodi sincopali e/o crisi ipossiche. Sintomi da iperviscosità ematica.

- Cianosi: severa.

- Cardiopatia: complessa e/o sindrome di Eisenmenger; insufficienze valvolari e possibili esiti di endocardite infettiva.

- Funzione ventricolare: compromessa; scompenso cardiaco.

- Prova da sforzo: estrema limitazione o impossibilità all'attività fisica.

- Aritmie: possibili (ventricolari complesse o atriali).

- Complicanze: perlopiù avvenute (polmonari e/o cerebrali e/o emocoagulative e/o infettive).

- Laboratorio: eritrocitosi scompensata (sideropenia,

microcitopenia); deficit emocoagulativi (trombocitopenia, aumento del tempo di protrombina e di tromboplastina); iperuricemia; insufficienza renale.

Per il giudizio di capacità lavorativa e idoneità e assicurabilità vedi tabella XVI.

**Bibliografia**

*Capacità lavorativa e invalidità*

- Cazzaniga A, Cattabeni CM, Luvoni R. Compendio di medicina legale e delle assicurazioni. Torino: Ed UTET, 1991.
- Cingolati M, Tagliabracci A, Rodriquez D. Osservazioni medico-legali sulla valutazione della collocabilità nella prospettiva dell'inserimento al lavoro protetto dei portatori di handicap. Rivista Italiana di Medicina Legale. Milano: Giuffrè Editore, 1994; 16, n 1.
- Luvoni R, Ronchi E. Guida alla valutazione medico-legale dell'invalidità permanente da malattia nell'assicurazione privata. Milano: Mangili-Giuffrè Editore, 1992.
- Martini M, Di Nardo R. L'idoneità al lavoro: ermeneutica medico-legale ed aspetti metodologici-applicativi. Rassegna di Medicina Legale Previdenziale 1990; n 1-2.
- Piccioni M, Castaldo S, Principi S. Cardiologia. Metodologia e criteri valutativi in medicina legale previdenziale. Roma: Ed INPS, 2000.
- Puccini C. Istituzioni di medicina legale. Milano: Ed Ambrosiana, 1999.
- De Zorzi L. Le problematiche dell'usura e del lavoro usurante tra passato e futuro. Rassegna di Medicina Legale Previdenziale 1996; n 1.

*Attitudine all'attività fisica e sportiva*

- Cardiologic Organizational Committee for Sports Fitness. Cardiologic protocols for judging fitness for competition sports. G Ital Cardiol 1989; 19: 250-72.
- Maron BJ, Mitchell JH. 26th Bethesda Conference: recommendations for determining eligibility for competition in athletes with cardiovascular abnormalities. J Am Coll Cardiol 1994; 24: 845-99.

*Difetti del setto interatriale*

- Berger F, Vogel M, Alexi-Meskishvili V, Lange PE. Comparison of results and complications of surgical and Amplatzer device closure of atrial septal defects. J Thorac Cardiovasc Surg 1999; 118: 674-8.

- Cecconi M, Colonna PL, Bettuzzi MG, et al. Competitive sports activity in subjects undergoing the surgical correction of an ostium-secundum type of interatrial defect: the experience of 9 cases. *G Ital Cardiol* 1991; 21: 175-88.
- Hamilton WT, Haffajee CI, Dalen JE, Dexter L, Nadas AS. Atrial septal defect secundum: clinical profile and physiological correlates in children and adults. *Cardiovasc Clin* 1979; 10: 267-77.
- Murphy JG, Gersh BJ, McGoan MD, et al. Long-term outcome after surgical repair of isolated atrial septal defect. Follow-up at 27 to 32 years. *N Engl J Med* 1990; 323: 1645-50.
- Rahimtoola SH, Kirklin JW, Burchell HB. Atrial septal defect. *Circulation* 1968; 38: 2-12.
- Reybrouck T, Bisschop A, Dumoulin M, van der Hauwaert LG. Cardiorespiratory exercise capacity after surgical closure of atrial septal defect is influenced by the age at surgery. *Am Heart J* 1991; 122: 1073-8.
- Shah D, Azhar M, Oakley CM, Cleland JG, Nihoyannopoulos P. Natural history of secundum atrial septal defect in adult after medical or surgical treatment: a historical prospective study. *Br Heart J* 1994; 71: 224-8.
- Steele PM, Fuster V, Cohen M, Ritter DG, McGoan MD. Isolated atrial septal defect with pulmonary obstructive disease: long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. *Circulation* 1987; 76: 1037-42.
- Thiene G, Frescura C. Anomalie degli atri e del setto interatriale. In: Thiene G, Frescura C, eds. *Codificazione diagnostica ed atlante delle cardiopatie congenite*. Trieste: Ed Lindt, 1984: 147-50.

#### *Difetti del setto interventricolare*

- Hitchcock JF, Suijker WJ, Ksiezycka E, et al. Management of ventricular septal defect with associate aortic incompetence. *Ann Thorac Surg* 1991; 52: 70-3.
- Kuribayashi R, Sekine S, Aida H, et al. Long-term results of primary closure for ventricular septal defect in the first year of life. *Surg Today* 1994; 24: 389-92.
- Marino B, Thiene G. Difetti interventricolari isolati. In: Marino B, Thiene G, eds. *Atlante di anatomia ecocardiografica delle cardiopatie congenite*. Firenze: USES, 1990: 213-27.
- Mc Grath LB. Methods for repair of simple isolated ventricular septal defect. *J Card Surg* 1991; 6: 13-23.
- Moe DG, Guntheroth WG. Spontaneous closure of uncomplicated ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1987; 60: 674-8.
- Moller JH, Patton C, Varco RL, Lillehei LW. Late results (30 to 35 years) after operative closure of isolated ventricular septal defect from 1954 to 1960. *Am J Cardiol* 1991; 68: 1491-7.
- Thanopoulos BD, Tsaousis GS, Koustadopolou GN, Zareyelyan AG. Transcatheter closure of muscular ventricular septal defects with the Amplatzer ventricular septal defect occluder: initial clinical applications in children. *J Am Coll Cardiol* 1999; 33: 1395-9.
- Vetter VL, Horowitz LN. Electrophysiologic residua and sequelae of surgery for congenital heart defects. *Am J Cardiol* 1982; 50: 588-604.

#### *Difetti del setto (canale) atrioventricolare*

- Bando K, Turrentine MW, Sun K, et al. Surgical management of complete atrioventricular septal defects. A twenty-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 110: 1543-54.
- Daliento L, Rizzoli G, Marchiori MC, et al. Electrical instability in patients undergoing surgery for atrioventricular septal defect. *Int J Cardiol* 1991; 30: 15-21.
- Hanley FL, Fenton KN, Jonas RA, et al. Surgical repair of

- complete atrioventricular canal defects in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 106: 387-97.
- Marino B, Vairo U, Corno A, et al. Atrioventricular canal in Down syndrome. Prevalence of associated cardiac malformations compared with patients without Down syndrome. *Am J Dis Child* 1990; 144: 1120-7.
- McGrath LB, Gonzalez-Lavin L. Actuarial survival, freedom from reoperation and other events after repair of atrioventricular septal defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987; 94: 582-90.
- Rastelli G, Kirklin JW, Titus GL. Anatomic observations on complete form of persistent common atrioventricular canal with special reference to atrioventricular valves. *Mayo Clin Proc* 1966; 41: 296-308.
- Schaffer R, Berdat P, Stolle B, Pfammatter JP, Stocker F, Carrel T. Surgery of complete atrioventricular canal: relationship between age at operation, mitral regurgitation, size of ventricular septal defect, additional malformations and early postoperative outcome. *Cardiology* 1999; 91: 231-5.
- Tweddell JS, Litwin SB, Berger S, et al. Twenty year experience with repair of complete atrioventricular septal defects. *Ann Thorac Surg* 1996; 62: 419-24.

#### *Malattia di Ebstein*

- Bemis CE, Serur JR, Borkenhagen D, Sonnenblick EH, Urschel CW. Influence of right ventricular filling pressure on left ventricular pressure and dimension. *Circ Res* 1974; 34: 498-504.
- Celermajer DS, Dodd SM, Greenwald SE, Wyse RKH, Deanfield JE. Morbid anatomy in neonates with Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: pathophysiologic and clinical implications. *J Am Coll Cardiol* 1992; 19: 1049-53.
- Daliento L, Angelini A, Ho SY, et al. Angiographic and morphologic features of the left ventricle in Ebstein's malformation. *Am J Cardiol* 1997; 80: 1051-9.
- Hopkins WE, Waggoner AD. Right and left ventricular area and function determined by two-dimensional echocardiography in adults with the Eisenmenger syndrome from a variety of congenital anomalies. *Am J Cardiol* 1993; 72: 90-4.
- Shiina A, Seward JB, Edwards WD, Hagler DJ, Tajik AJ. Two-dimensional echocardiographic spectrum of Ebstein's anomaly: detailed anatomic assessment. *J Am Coll Cardiol* 1984; 3: 356-70.
- Zuberbuhler JR, Anderson RH. Ebstein's malformation of the tricuspid valve: morphology and natural history. In: Anderson RH, Neches WH, Zuberbuhler JR, eds. *Prospectives in pediatric cardiology*. Mount Kisco, NY: Futura Publishing, 1998: 99-112.

#### *Stenosi polmonare*

- Ballerini L, Mullins CE, Cifarelli A, et al. Percutaneous balloon valvuloplasty of pulmonary valve stenosis, dysplasia and residual stenosis after surgical valvulotomy for pulmonary atresia with intact ventricular system: long term results. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1990; 19: 165-9.
- Cazzaniga M, Quero Jimenez C, Fernandez Pineda L, et al. Balloon pulmonary valvuloplasty in the neonatal period. The clinical and echocardiographic effects. *Rev Esp Cardiol* 2000; 53: 327-36.
- Chen C-R, Cheng TO, Huang T, et al. Percutaneous balloon valvuloplasty for pulmonic stenosis in adolescents and adults. *N Engl J Med* 1996; 335: 21-5.
- Colonna PL. Congenital heart disease of interest in athletes. In: Pelliccia A, Caselli G, Bellotti P, eds. *Advances in sports cardiology*. Milano: Springer-Verlag Italia, 1997: 73-83.
- Hayes CJ, Gersony WM, Driscoll DJ, et al. Second natural history study of congenital heart defects: results of treatment

- of patients with pulmonary valvar stenosis. *Circulation* 1993; 87: 128-137.
- Jarrar M, Betbout F, Farhat MB, et al. Long-term invasive and noninvasive results of percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty in children, adolescents, and adults. *Am Heart J* 1999; 138: 950-4.
  - Kaplan S, Perloff JK. Exercise and athletics before and after cardiac surgery or interventional catheterization. In: Perloff JK, Child JC, eds. *Congenital heart disease in adults*. 2nd edition. Philadelphia, PA: WB Saunders, 1998: 189-98.
  - Kaul UA, Singh B, Tyagi S, Bhargava M, Arora R, Khalilullah M. Long-term results after balloon pulmonary valvuloplasty in adults. *Am Heart J* 1993; 126: 1152-5.
  - Kopecky SL, Gersh BJ, McGoon MD, et al. Long-term outcome of patients undergoing surgical repair of isolated pulmonary valve stenosis. Follow-up of 20-30 years. *Circulation* 1988; 78: 1150-6.
  - Picchio FM, Prandstraller D, Mazzanti L, Cacciari E. Syndrome di Noonan. In: Marino B, Dalla Piccola B, Mastroiaccono P, eds. *Cardiopatie congenite e sindromi genetiche*. Milano: McGraw-Hill Libri Italia, 1995: 59-67.
  - Sadr-Ameli MA, Sheikholeslami F, Firoozi I, Azarnik H. Late results of balloon pulmonary valvuloplasty in adults. *Am J Cardiol* 1998; 82: 398-400.
  - Santoro G, Formigari R, Pasquini L, De Zorzi A, Ballerini L. Pulmonary valvuloplasty in childhood: the immediate results and long-term follow-up. *G Ital Cardiol* 1995; 25: 139-47.
  - Teupe CH, Burger W, Schrader R, Zeiher AM. Late (five to nine years) follow-up after balloon dilation of valvular pulmonary stenosis in adults. *Am J Cardiol* 1997; 80: 240-2.
- Stenosi aortica congenita*
- Doty DB. Supravalvular aortic stenosis. *Ann Thorac Surg* 1991; 51: 886-7.
  - Gross C, Klima U, Mair R, Brucke P. Aortic homografts versus mechanical valves in aortic valve replacement in young patients: a retrospective study. *Ann Thorac Surg* 1998; 66: S194-S197.
  - Konno S, Imai J, Iidia Y, Nakajima M, Tatsuno K. A new method for prosthetic valve replacement in congenital aortic stenosis associated with hypoplasia of the aortic valve ring. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1975; 70: 909-17.
  - Lupinetti FM, Duncan BW, Scifres AM, et al. Intermediate-term results in pediatric aortic valve replacement. *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 521-6.
  - Myers JL, Waldhausen JA, Cyran SE, Gleason MM, Weber HS, Baylen BG. Results in surgical repair of congenital aortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 105: 281-7.
  - Oury JH, Hiro SP, Maxwell JM, Lamberti JJ, Duran CM. The Ross procedure: current registry results. *Ann Thorac Surg* 1998; 66: S162-S165.
  - Serraf A, Zoghby J, Lacour-Gayet F, et al. Surgical treatment of subaortic stenosis: a seventeen-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 117: 669-78.
- Coartazione dell'istmo aortico*
- Cohen M, Fuster V, Steele PM, Driscoll D, McGoon DC. Coarctation of the aorta. Long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. *Circulation* 1989; 80: 840-5.
  - Conte S, Lacour-Gayet F, Serraf A, et al. Surgical management of neonatal coarctation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 109: 663-75.
  - Johnson D, Bonnin P, Perrault H, et al. Peripheral blood flow responses to exercise after successful correction of coarctation of the aorta. *J Am Coll Cardiol* 1995; 26: 1719-24.
  - Kan JS, White RI Jr, Mitchell SE, Farmlett EJ, Donahoo JS, Gardner TJ. Treatment of restenosis of coarctation by percutaneous transluminal angioplasty. *Circulation* 1983; 68: 1087-94.
  - Liberthson RR, Pennington DG, Jacobs ML, Daggett WM. Coarctation of the aorta: review of 234 patients and clarification of management problems. *Am J Cardiol* 1979; 43: 835-40.
  - Parks WJ, Ngo TD, Plauth WH Jr, et al. Incidence of aneurysm formation after Dacron patch aortoplasty repair for coarctation of the aorta: long-term results and assessment utilizing magnetic resonance angiography with three-dimensional surface rendering. *J Am Coll Cardiol* 1995; 26: 266-71.
  - Simsolo R, Grunfeld B, Gimenez M, et al. Long-term systemic hypertension in children after successful repair of coarctation of the aorta. *Am Heart J* 1988; 155: 1268-73.
- Tetralogia di Fallot e atresia polmonare con difetto interventricolare*
- Bertranou EG, Blackstone EH, Hazelrig JB, Turner ME, Kirklin JW. Life expectancy without surgery in tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1978; 42: 458-66.
  - Chandar JS, Wolff GS, Garson A Jr, et al. Ventricular arrhythmias in postoperative tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1990; 65: 655-61.
  - Dall'Olio M, Picchio FM, Specchia S, Bonvicini M, Magnani B. Evaluation of cardiorespiratory function in children and adolescents with repaired tetralogy of Fallot. *G Ital Cardiol* 1995; 25: 1285-94.
  - Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet* 2000; 356: 975-81.
  - Iyer KS, Mee RB. Staged repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major systemic to pulmonary artery collaterals. *Ann Thorac Surg* 1991; 51: 65-72.
  - Kirklin JW, Blackstone EH, Shimazaki Y, et al. Survival, functional status, and reoperations after repair of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96: 102-16.
  - Murphy JG, Gersh BJ, Mair DD, et al. Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. *N Engl J Med* 1993; 329: 593-9.
  - Presbitero P, Prever SB, Contrafatto I, Morea M. Results of total correction of tetralogy of Fallot performed in adults. *Ann Thorac Surg* 1996; 61: 1870-3.
  - Puga FJ, Leoni FE, Julsrud PR, Mair DD. Complete repair of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and severe peripheral arborisation abnormalities of the central pulmonary arteries. Experience with preliminary unifocalization procedures in 38 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 98: 1018-29.
  - Roos-Hesselink J, Perlroth MG, McGhie J, Spitaels S. Atrial arrhythmias in adults after repair of tetralogy of Fallot: correlations with clinical, exercise, and echocardiographic findings. *Circulation* 1995; 91: 2214-9.
  - Touati GD, Vouhe PR, Amodeo A, et al. Primary repair of tetralogy of Fallot in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 99: 396-402.
- Trasposizione delle grandi arterie (interventi di Mustard o Senning)*
- Beerman LB, Neches WH, Frieker FJ, et al. Arrhythmias in transposition of the great arteries after Mustard operation. *Am J Cardiol* 1983; 51: 1530-4.
  - Cobanoglu A, Abbruzzese P, Freimanis I, Garcia CE, Grunk-

- emeier G, Starr A. Pericardial baffle complications following the Mustard operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 87: 371-8.
- Gillette PC, Kugler JD, Garson A Jr, Gutgesell HP, Duff DF, McNamara DG. Mechanism of cardiac arrhythmias after Mustard operation for transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1980; 45: 1225-30.
  - Hochreiter C, Snyder MS, Borer JS, Allen Engle MA. Right and left ventricle performance ten years after Mustard repair of transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1994; 74: 478-82.
  - Murphy JH, Barlai-Kovach MM, Mathews RA, et al. Rest and exercise right and left ventricular function late after the Mustard operation: assessment by radionuclide ventriculography. *Am J Cardiol* 1983; 51: 1520-6.
  - Reybrouck T, Gewillig M, Dunouhn M, van der Houwaert LG. Cardiorespiratory exercise performance after Senning operation for transposition of the great arteries. *Br Heart J* 1993; 70: 175-9.
  - Wilson NJ, Neutze JM, Rutland MD, Ramage MC. Transthoracic echocardiography for right ventricular function late after the Mustard operation. *Am Heart J* 1996; 131: 360-7.

#### *Trasposizione congenitamente corretta delle grandi arterie*

- Daliendo L, Corrado D, Buja G, John N, Nava A, Thiene G. Rhythm and conduction disturbances in isolated congenitally corrected transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1986; 58: 314-8.
- Dimas AP, Moodie DS, Sterba R, Gill CC. Long-term function of the morphologic right ventricle in adult patients with corrected transposition of the great arteries. *Am Heart J* 1989; 118: 526-30.
- Lundstrom U, Bull C, Wyse RK, Sommerville J. The natural and unnatural history of congenitally corrected transposition. *Am J Cardiol* 1990; 65: 1222-9.
- Pézard P, Banus Y, Laporte J, Geslin P, Garnier H, Tadei A. Corrected transposition of the great vessels in aged adults. Apropos of 2 patients aged 72 and 80. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1986; 79: 1637-42.

#### *Intervento di Fontan*

- Buheitel G, Hofbeck M, Gerling S, Koch A, Singer H. Similarities and differences in the exercise performance of patients after a modified Fontan procedure compared to patients with complete transposition following a Senning operation. *Cardiology in the Young* 2000; 10: 201-7.
- Dore A, Somerville J. Right atrioventricular extracardiac conduit as a Fontan modification: late results. *Ann Thorac Surg* 2000; 69: 181-5.
- Durongpisitkul K, Driscoll D, Mahoney DW, et al. Cardiorespiratory response to exercise after modified Fontan operation: determinants of performance. *J Am Coll Cardiol* 1997; 29: 785-90.
- Fontan F, Kirklin JW, Fernandez G, et al. Outcome after a "perfect" Fontan operation. *Circulation* 1990; 81: 1520-36.

- Haas GS, Hess H, Black M, Onnasch J, Mohr FW, van Son JA. Extracardiac conduit Fontan procedure: early and intermediate results. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000; 17: 648-54.
- McElhinney DB, Reddy VM, Tworetzky W, Petrossian E, Hanley FL, Moore P. Incidence and implications of systemic to pulmonary collaterals after bi-directional cavopulmonary anastomosis. *Ann Thorac Surg* 2000; 69: 1222-8.
- Mosca RS, Kulik TJ, Goldberg CS, et al. Early results of the Fontan procedure in one hundred consecutive patients with hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 119: 1110-8.

#### *Interventi con condotti e protesi*

- Cabalka AK, Emery RW, Petersen RJ, et al. Long-term follow-up of St Jude medical prosthesis in pediatric patients. *Ann Thorac Surg* 1995; 60: S618-S623.
- Clarke DR, Bishop DA. Allograft degeneration in infant pulmonary valve allograft recipients. *Eur J Cardiothorac Surg* 1993; 7: 365-70.
- Perron J, Moran AM, Gauvreau K, del Nido PJ, Mayer JE Jr, Jonas RA. Valved homograft conduit repair of the right heart in early infancy. *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 542-8.
- Sade RM, Crawford FA, Fyfe DA, Stroud MR. Valve prosthesis in children: a reassessment of anticoagulation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 95: 553-61.
- Starnes VA, Luciani GB, Wells WJ, Allen RB, Lewis AB. Aortic root replacement with pulmonary autograft in children with complex left heart obstruction. *Ann Thorac Surg* 1996; 62: 442-9.
- Vosa C, Renzulli A, Lombardi PF, Damiani G. Mechanical valve replacement under 12 years of age: 14 years of experience. *J Heart Valve Dis* 1995; 4: 279-83.
- Yamak B, Sener E, Kiziltepes U, et al. Low dose anticoagulation after St Jude medical prosthesis implantation in patients under 18 years of age. *J Heart Valve Dis* 1995; 4: 274-8.

#### *Cardiopatie con cianosi cronica*

- Daliendo L, Somerville J, Presbitero P, et al. Eisenmenger syndrome. Factors relating to deterioration and death. *Eur Heart J* 1998; 19: 1845-55.
- Hopkins WE, Waggoner AD. Right and left ventricular area and function determined by two-dimensional echocardiographs in adults with the Eisenmenger syndrome from a variety of congenital anomalies. *Am J Cardiol* 1993; 72: 90-4.
- Sommerville J. The adult with the Eisenmenger reaction. *Cardiovascular Journal of Southern Africa* 1992; 3: 56-60.
- Territo CT, Rosove M, Perloff JK. Cyanotic congenital heart disease. In: Perloff KJ, Child JS, eds. *Congenital heart disease in adults*. Philadelphia, PA: WB Saunders, 1991; 6: 93-103.
- Wedemeyer AL, Edson JR, Krivit W. Coagulation in cyanotic congenital heart disease. *Am J Dis Child* 1972; 124: 656-60.