



UNIVERSITÀ DEGLI STUDI DI PADOVA

Scuola di medicina e chirurgia

Dipartimento di medicina

Corso di Laurea in Infermieristica

**L'EDUCAZIONE ALLA FAMIGLIA E AL PAZIENTE PORTATORE DI DISPOSITIVI DI
ASSISTENZA VENTRICOLARE**

Un case report

Relatore: Dott. Vladimiro Vida

Laureanda: Anna Temporin

Matricola n°: 2015065

Anno Accademico 2022-2023

ABSTRACT

L'insufficienza cardiaca è una sindrome clinica definita come l'incapacità del cuore di fornire il sangue in quantità adeguata rispetto all'effettiva richiesta dell'organismo. Quando peggiora tanto da non rispondere più alla terapia farmacologica si parla di scompenso cardiaco avanzato. In questi casi i pazienti hanno prognosi infausta, necessitano di frequenti ricoveri e hanno una mortalità del 50%. Il trapianto di cuore è il gold standard per il trattamento dell'insufficienza cardiaca ma l'aumento dell'aspettativa di vita e la carenza di donatori hanno portato allo sviluppo del supporto meccanico di assistenza cardiaca. Il dispositivo di assistenza meccanica al circolo, VAD (*Ventricular Assist Device*), è una pompa che, mediante un intervento cardiocirurgico, viene impiantata nel corpo e che aiuta il cuore a pompare il sangue ai vari organi.

L'obiettivo di questo elaborato è quello di fornire supporto al paziente sottoposto all'operazione di impianto di VAD e seguire i caregiver nella corretta gestione del device per evitare complicanze e per garantire la sicurezza e il benessere del paziente.

INDICE

Introduzione.....	pag 2
Presentazione del caso clinico.....	pag 3
Storia e sviluppo del Berlin Heart Excor	pag 9
Interventi sul paziente e sulla famiglia.....	pag 10
Discussione e conclusioni.....	pag 17
Bibliografia.....	pag 18

INTRODUZIONE

L'insufficienza cardiaca è una sindrome clinica progressiva in cui il cuore non riesce a pompare una quantità sufficiente di sangue (gittata cardiaca) commisurata alle richieste metaboliche dei tessuti (O₂ e sostanze nutritive) a causa di un disturbo cardiaco funzionale o strutturale. Può essere un problema di contrazione cardiaca (disfunzione sistolica) o di riempimento cardiaco (disfunzione diastolica). È definito clinicamente come una sindrome nella quale i pazienti presentano sintomi specifici: dispnea da sforzo e/o a riposo, astenia, segni di ritenzione di liquidi (rattoli polmonari e edema), anomalie cardiache strutturali o funzionali. Le principali cause di insufficienza cardiaca sono: cardiopatia ischemica (angina e infarto), ipertensione arteriosa, valvulopatia (congenite o acquisite), miocardiopatia (origine virale, batterica, alcolica, tossica, ecc.). L'insufficienza cardiaca (Heart Failure, HF) può avere le seguenti forme cliniche: cronica/acuta, sistolica/diastolica, destra/sinistra.

Il trattamento dell'insufficienza cardiaca è farmacologico. Quando il trattamento farmacologico non risponde o la terapia smette di produrre beneficio al paziente si ricorre a intervento chirurgico. Il Gold Standard nei casi di insufficienza cardiaca è il trapianto di cuore, ma data la scarsità delle risorse e grazie all'avvento della tecnologia medica si può ricorrere a nuovi metodi di trattamento, tra cui l'impianto di un dispositivo di assistenza ventricolare.

Questi dispositivi come il "Berlin Heart Excor", sono stati sviluppati anche per il trattamento dei pazienti pediatrici con insufficienza cardiaca. L'impiego di questo dispositivo nei bambini è utile per diversi motivi: aiutare il corpo del bambino in attesa di trapianto, aiutare il cuore a pompare una quantità di sangue sufficiente ai tessuti e aiutare il cuore per un periodo di tempo per tornare alla normalità. L'impianto di un dispositivo di assistenza ventricolare su un paziente pediatrico può suscitare molti dubbi e preoccupazioni sia nel paziente stesso che sulla famiglia. Educare correttamente il paziente e i caregiver nella gestione del device è di fondamentale importanza per ridurre le complicazioni, evitare avvenimenti avversi, offrire supporto psicologico e aiutare la famiglia ad affrontare con più serenità il percorso di cura.

PRESENTAZIONE DEL CASO CLINICO

Anamnesi

Paziente S.M di mesi 7 con quadro di cardiomiopatia dilatativa su base genetica con ripetuti episodi di shock cardiogeno e necessità di cicli di Levosimendan, in lista per trapianto cardiaco. La cardiomiopatia dilatativa è una condizione patologica del cuore che si manifesta con la dilatazione ventricolare e con una ridotta contrattilità cardiaca. Questo provoca una diminuzione della capacità contrattile del cuore che può portare a una condizione di insufficienza cardiaca, in cui il cuore non è in grado di pompare una quantità di sangue sufficiente per le necessità dell'organismo. Le cause più comuni di cardiomiopatia dilatativa sono infezioni virali e malattie congenite (circa 35% dei casi).

Esame obiettivo all'ingresso:

Peso corporeo 4.680 kg, frequenza cardiaca 131, frequenza respiratoria 40 apm, saturazione ossigeno periferica 97%, pressione arteriosa 117/47, temperatura corporea 36°C, GCS (Glasgow Coma Score) 15/15.

Discrete condizioni generali, cute e mucose rosee, vigile, confortata, pupille iso coriche normofotoreagenti. In PRVC (ventilazione a pressione controllata e volume garantito) Fio2 50% buoni scambi e dinamica, toni ritmici, estremità calde, medicazioni in ordine. Addome trattabile, fegato a 1 cm, peristalsi valida. Emogasanalisi arterioso: pH 7.48, pCO2 37.6 mmHg, HCO3 27.5 mmol/L, pO2 231.7 mmHg, BE 3.9 mmol/L, Na 136.9, K 3.7, Ca 1.24, CL 102, Ag 11.1, lattati 0.94 mmol/L.

La paziente viene trasferita in Cardiocirurgia per eseguire intervento cardiocirurgico di posizionamento di LVAD Berlin Heart EXCOR.

Verbale di sala operatoria: posizionamento cannule EXCOR per LVAD tipo Levitronix con cannula Inflow 6 mm nell'apice del ventricolo sinistro e cannula Outflow 6 mm in aorta ascendente attraverso una protesi Hemashield 8 mm. In circolazione extracorporea, rimosso il bendaggio polmonare e si chiudeva il PFO/DIA per sutura diretta. Il tessuto muscolare dell'apice del ventricolo sinistro resecato veniva inviato per biopsia. Le cannule venivano connesse a LVAD Centrimag Levitronix. Il torace veniva chiuso con membrana in PTFE. Si iniziava l'assistenza LVAD gradualmente, fino a flusso 0.75 l/min, con NOa20ppm, adrenalina a 0.05 mcg/kg/min, Dopamina 5 mcg/Kg/min, Milrinone 0.5 mcg/Kg/min. All'ecocardiografia TEE postprocedurale, la contrattilità ventricolare destra appariva

depressa , con dilatazione della cavita ventricolare destra e IT severa, la cannula Inflow appariva ben posizionata e il ventricolo sinistro appariva ben drenato. La pressione atriale destra era pari a 16. Segnalati 3 episodi di fibrillazione ventricolare indotta da manovre, regredite con cardioversione elettrica, per cui si iniziava lidocaina ev drip preventiva a 20mcg/kg/min. La contrattilità ventricolare destra appariva migliorata al TEE., con riduzione di IT a lieve-moderata. Il torace veniva lasciato aperto.

Decorso post intervento:

- Neurologico: avviato scalo analgo-sedazione
- Respiratorio: mantenuta intubata in pressione controllata+pressione superficiale
- Chirurgico: in II giornata post operatoria chiusura torace, modulati parametri di LVAD sulla base di ecocardiografie seriate..
- Nefrologico: diuresi spinta da furosemide in continuo.
- Gastroenterologico: riavviata alimentazione enterale.
- Infettivologico: valutazioni infettivologiche seriate, decalage da zavicefta a piptazo e vancomicina post operatorio.
- Ematologico: In IV giornata post operatoria avviata bivalirudina in continuo, modulata su valori aPTTr. Dal avviato dipiridamolo.
- Accessi venosi: in VI giornata post operatoria cambio accessi per cui venivano riposizionati catetere in arteria femorale destra, catetere venoso centrale tre vie in femorale destra e rimossi precedenti accessi (midline braccio destro, catetere venoso centrale giugulare sinistro e catetere arterioso femorale destro) per positività alle emocolture.

La paziente viene trasferita per proseguimento di monitoraggio intensivo.

Terapia in atto al momento del trasferimento:

- FNT 2.2y/kg/h
- MDZ0.09mg/k/h
- Ketamina 11 mcg/kg/min
- Dex1.2y/kg/h
- Dopamina 2y/kg/min
- Milrinone 0.5 Y/Kg/min
- Lasix 0.1 mg/kg/h
- Sildenafil 0,07 mg/k/h

- Bivalirudina 0,3 mg/kg/h
- NPT personalizzata 12 cc/h
- Infantrini tramite sng a 3 c/h
- pantorc 5 mg ev (9) (21)
- vancomicina 50 mg ev (12) (18) (24) (6)
- mycostatin 1 spennellature orali (9) (21)
- Eritropoietina 250 UI sc (18) LUN-MER-VEN
- dipiridamolo 9 mg ev (15) (21) (3) (9)
- tazocin 325 mg (15) (21) (3) (9)
- caspofungina 12 mg (18)
- Kcl2mEq(AB,seK+<3,

Decorso per apparati

Neurologico

All'ingresso ha proseguito analgosedazione in atto con fentanest in scalo, midazolam, ketamina, aumentata in corso di scalo e successivamente ridotta fino a sospensione in data 30/03 in vista dell'estubazione, propofol e dexmedetomidina; avviato inoltre delorazepam successivamente scalato fino a sospensione. In seguito a estubazione si rendeva evidente peggioramento dello strabismo convergente dell'occhio sinistro (già noto) e rima labiale sinistra rivolta lievemente verso il basso. Eseguiva pertanto:

- TC encefalo: “Minuta componente emorragica nel putamen di sinistra, come da trasformazione emorragica di lesione ischemica. Strutture della linea mediana in asse. Solchi corticali, cisterne della base e sistema ventricolare nei limiti per l'età con maggior ampiezza in sede bifrontale. Non altre significative alterazioni densitometriche del parenchima encefalico sovra e sottotentoriale”.
- Valutazione neurologica: “Condizioni neurologiche apparentemente buone; deficit certo del VI NC di destra (per altro apparentemente già presente anche se meno accennato). In conclusione, dal punto di vista neurologico, non vi sono controindicazioni ad un eventuale trapianto cardiaco. Si ritiene opportuno prevedere un consulto multidisciplinare non appena possibile per decidere collegialmente dell'approccio terapeutico futuro della piccola paziente Nel frattempo si consiglia

l'esecuzione di un EEG di controllo e si concorda nella ripetizione della TAC cerebrale entro le prossime 48 ore, salvo la comparsa di novità cliniche”.

Alla TC encefalo di controllo eseguita lesione stabile. Il quadro neurologico della paziente è stato valutato periodicamente con ecografia transfontanellare risultate stabili. Dal punto di vista clinico si è assistito a progressivo miglioramento fino a completa risoluzione della sintomatologia neurologica.

Respiratorio

All'ingresso proseguita ventilazione meccanica mantenuta per 3 giorni quando la paziente è stata estubata con avvio di ventilazione non invasiva PC-NIV. Il supporto ventilatorio è stato progressivamente ridotto fino ad essere sospeso. Da allora la paziente è stata mantenuta in respiro spontaneo in aria ambiente con adeguate saturazioni e scambi gassosi.

Cardiovascolare-emodinamico

All'ingresso mantenuta terapia inotropica con milirinone, sildenafil endovena. Riavviato spironolattone shiftato ad aldactazide; dopo qualche giorno vista la buona tolleranza enterale, è stato possibile shiftare terapia con sildenafil per via orale. Proseguita inoltre terapia con captopril. Dopo dieci giorni circa avviata terapia con beta-bloccante (bisoprololo). I parametri del Berlin Heart sono stati modulati secondo indicazione dello specialista. Dopo 4 giorni dall'intervento eseguito cambio della campana per formazione trombotica al suo interno. Eseguito periodico monitoraggio dei depositi di fibrina a livello del VAD. Eseguito monitoraggio ecocardiografico settimanale.

Nefrologico

All'ingresso in reparto è stata proseguita terapia diuretica con furosemide infusione continua progressivamente scalato in base alla diuresi e sospeso, successivamente avviato furosemide a boli endovena e poi shiftato per via orale con mantenimento di diuresi valida per cui è stato prescritto solo al bisogno. Eseguite supplementazioni elettrolitiche sulla base della titolazione ematica.

Gastroenterologico-metabolico

All'ingresso in reparto proseguita nutrizione parenterale personalizzata ed avviata “minimal enteral feeding” con infatrin peptisorb, gradualmente aumentata in base a tolleranza e sospesa per procedura di estubazione. A 5 giorni dall'intervento è stata ripresa nutrizione enterale con latte Alfarè inizialmente in infusione continua e successivamente, per scarsa tolleranza, shiftata a boli con buona tolleranza. Dalla terza settimana di aprile circa sono stati avviati tentativi di alimentazione per biberon secondo tolleranza con quantità progressivamente crescenti. La nutrizione parenterale è stata sospesa a 20 giorni dall'intervento. Un mese dopo avviato svezzamento, per cui sono stati introdotti inizialmente omogeneizzati alla frutta e successivamente sono state proposte pappe salate, ben tollerate. La paziente è stata valutata settimanalmente dai colleghi dietisti per modulazione della dieta.

Infettivologico:

All'ingresso in reparto proseguita terapia antimicrobica con piperacillina-tazobactam, caspofungina e vancomicina. Per riscontro di alert per Gram positivi ad emocoltura da catetere arterioso è stata riavviata vancomicina; comparsa di febbre con obiettività per apparati negativa, agli esami ematici si segnalava PCR iniziale pari a 10 mg/dL con PCT negativa con stabilità ai controlli successivi. Dagli accertamenti eseguiti emergeva positività per rhinovirus con PCR iniziale pari 35 mg/L aumentata fino a 115.4 mg/dL, PCT sempre negativa. Avviata terapia antibiotica con vancomicina, quindi aggiunti piperacillina-tazobactam, amikacina e caspofungina; per persistenza di febbre, con PCR stabile sui 54 mg/dl si decideva di sospendere la terapia con Vancomicina e di avviare terapia con Daptomicina. Ad approfondimento, per escludere localizzazioni, eseguita ecocardiografia ed ecoaddome non significative. Eseguita ecografia dei tessuti molli in sede di exit delle cannule del Berlin Heart, dato il riscontro di iperemia in tale sede, che ha evidenziato: “In sede di iperemia cutanea clinicamente apprezzabile si riconosce lungo il profilo sinistro della cannula inflow cutanea di sinistra piccola raccolta ipoecogena con dimensioni massime di circa 3x3 mm (APxLL), priva di vascolarizzazione al modulo Color-Doppler, localizzata in sede peridiaframmatica omolaterale. Nei limiti i tessuti molli cutanei e sottocutanei soprastanti”. Alla luce di tale riscontro, del miglioramento clinico e della riduzione degli indici di flogosi, sospesa terapia con amikacina e la terapia con piperacillina tazobactam e caspofungina.. La terapia con daptomicina è stata proseguita. Le emocolture eseguite in tale occasione sono risultate negative. I tamponi cutanei dell'exit del Berlin Heart sono risultati

positivi per S.Epidermidis . A quasi due mesi dall'intervento comparsa di febbre con presenza di secrezioni purulente dagli exit delle cannule per cui avviata terapia con daptomicina e piperacillina-tazobactam e avviata terapia topica con applicazioni tobramicina/amikacina. Dato il miglioramento clinico e la stabile negatività degli indici di flogosi la terapia con piperacillina-tazobactam è stata sospesa, proseguendo terapia con daptomicina; eseguita decontaminazione da MRSA con bagnetti con clorexidina al 4% e applicazione di Mupirocina nasale per 7 giorni. Si segnala, inoltre, colonizzazione da Pseudomonas aeruginosa XDR (sensibile a Cefiderocol, Colistina ad Amikacina; ciprofloxacina intermedia) e da E. Coli MDR.

Ematologico/immunologico

All'ingresso in reparto è stata proseguita terapia antiaggregante con acido acetilsalicilico e dipiridamolo, monitorata e modulata sulla base dell'esito degli aggregogrammi eseguiti, e terapia anticoagulante con bivalirudina in infusione continua, il cui dosaggio è stato modulato nel corso del ricovero sulla base dell'aPTT.

Emoderivati ed emocomponenti eseguiti durante la degenza: eseguite trasfusioni di 12 unità di emazie concentrate.

STORIA E SVILUPPO DEL BERLIN HEART EXCOR

Il Berlin Heart EXCOR è un dispositivo di assistenza ventricolare meccanica progettato per fornire supporto cardiaco temporaneo ai pazienti pediatrici con insufficienza cardiaca grave. È stato sviluppato dall'azienda tedesca Berlin Heart GmbH, fondata nel 1986. È un'azienda specializzata nello sviluppo e nella produzione di dispositivi medici, in particolare dispositivi di assistenza ventricolare meccanica per il supporto cardiaco; ha partecipato attivamente alla ricerca e allo sviluppo nel campo delle tecnologie cardiovascolari pediatriche. Gli studi clinici condotti con i loro dispositivi hanno contribuito a migliorare la comprensione e la gestione delle patologie cardiache pediatriche, migliorare le prospettive dei pazienti pediatrici e offrire loro un'alternativa di trattamento migliorando la loro qualità di vita e le possibilità di sopravvivenza.

Gli studi e lo sviluppo specifico del Berlin Heart EXCOR iniziarono nei primi anni '90; l'obiettivo era creare un dispositivo adatto per il supporto cardiaco pediatrico. Ha ricevuto l'approvazione CE (Comunità Europea) nel 2000, consentendo l'utilizzo clinico in Europa, dando inizio ai primi utilizzi su pazienti pediatrici. Successivamente nel 2004, il Berlin Heart EXCOR ha ottenuto l'approvazione della Food and Drug Administration (FDA) degli Stati Uniti, estendendo la sua disponibilità a livello internazionale. Nel corso degli anni, sono stati apportati miglioramenti tecnologici aumentando l'affidabilità, la sicurezza e l'efficacia del dispositivo. Nel 2010, è stato segnalato il primo caso di successo di trapianto cardiaco dopo il supporto da Berlin Heart EXCOR in un paziente pediatrico. Nel 2018, l'azienda Berlin Heart GmbH ha condotto uno studio clinico multicentrico denominato "INNOVATE," finalizzato a valutare l'efficacia del Berlin Heart EXCOR in pazienti pediatrici.

INTERVENTI SUL PAZIENTE E SULLA FAMIGLIA

Il 50% dei bambini in lista per trapianto cardiaco muore. Il numero di cuori disponibili per il trapianto è limitato e inoltre i bambini hanno circuiti internazionali di donatori per cui l'attesa è più lunga rispetto a quella dell'adulto. L'utilizzo del dispositivo di assistenza ventricolare riduce sensibilmente il tasso di mortalità nei bambini in attesa di trapianto: la possibilità di sopravvivenza passa al 69% nei pazienti con età maggiore a un anno e al 93% nei pazienti con età inferiore ad un anno. I bambini necessitano di un ricovero prolungato durante il quale è necessaria la presenza dei genitori per fornire supporto ai pazienti. Durante il ricovero è utile promuovere l'autonomizzazione delle famiglie sulla gestione del Berlin Heart per fornire consapevolezza e possibilità di interagire nel percorso di cura del bambino. Lo scopo di questo studio è di creare un manuale da poter consegnare alle famiglie per aiutarle a raggiungere un certo grado di autonomia nella gestione del VAD e fornire supporto psicologico a tutta la famiglia accompagnandoli al trapianto di cuore, rispondendo alle domande più comuni.

Che cos'è il dispositivo di assistenza ventricolare

Il dispositivo di assistenza ventricolare può essere impiantato per diversi motivi: aiutare il cuore a prepararsi per il trapianto in attesa di donatore, sostenere il cuore nella circolazione oppure come soluzione temporanea per tenere il cuore a riposo e favorirne la ripresa. Il VAD può supportare qualsiasi parte di un cuore malato; le cannule possono essere posizionate in diverse posizioni in base alle necessità. Si può parlare quindi:

- LVAD: dispositivo di assistenza ventricolare che supporta il lato sinistro del cuore. Il sangue si muove dalla parte sinistra malata attraverso la pompa all'aorta e poi al resto del corpo.
- RVAD: dispositivo di assistenza ventricolare che supporta il lato destro del cuore. Il sangue viene spostato attraverso la pompa all'arteria polmonare e successivamente ai polmoni.
- SVAD: dispositivo di assistenza ventricolare sistemico che supporta l'intero cuore nei pazienti nati con un solo ventricolo. Il cuore attraverso la pompa viene spostato dal cuore malato all'aorta e poi al resto del corpo.

- BiVAD: dispositivo di assistenza ventricolare che supporta sia la parte sinistra che destra del cuore.

Prima dell'intervento chirurgico il bambino verrà sottoposto ad un esame fisico ed altri test tra cui la misurazione della frequenza cardiaca e della pressione sanguigna, esami ematici, esami urine e altri esami per valutare la possibilità di svolgere la procedura senza rischi. Il bambino verrà sottoposto inoltre a test psicologici che verranno proseguiti durante tutta la durata del ricovero per garantire, se necessario, sostegno psicologico sia al paziente che alla famiglia. L'intervento chirurgico può durare anche un giorno intero. Prevede una sternotomia attraverso la quale verranno impiantate le cannule nel cuore; potrebbe essere necessario un bypass cardiaco per sostenere la circolazione durante l'intervento. Dopo l'intervento sarà necessario il ricovero in terapia intensiva e successivamente nel reparto di cardiologia. Molti pazienti portatori di VAD notano da subito un miglioramento dei sintomi, ma potranno volerci mesi per riprendersi completamente. Per ogni paziente la situazione è diversa, perciò, non è possibile stabilire per quanto tempo il bambino avrà bisogno del VAD: in media si tratta di 78 settimane, ma può variare da una settimana alla durata più lunga che è stata di 435 giorni. La rimozione del dispositivo viene eseguita in sala operatoria; solitamente alla rimozione del Berlin Heart viene eseguito un trapianto di cuore; in altri casi il cuore del bambino potrebbe essersi ripreso a tal punto da non necessitare più un trapianto, e quindi il VAD verrà solamente rimosso.

Il Berlin Heart Excor è composto da:

- Pompa: la pompa è scelta accuratamente per ogni paziente. La grandezza dipende dalle dimensioni del corpo e dalla patologia del paziente. Sarà possibile vedere il cuore che entra e esce dalla pompa.
- Cannulae: sono tubi in silicone che vengono posizionati nel cuore e fuoriescono dalla parte inferiore del torace, sotto la cassa toracica. Sono collegate alla pompa e servono da collegamento tra il cuore e la pompa per trasferire il sangue.
- *Driving tube e driver* (IKUS): è un compressore ad aria. È collegato ad un piccolo *driving tube* che muove l'aria dentro e fuori la pompa. Mentre l'IKUS sposta l'aria dentro e fuori il Berlin Heart, la membrana si muove permettendo al sangue di entrare ed uscire. Sopra all'IKUS è posto un computer che permette al care team di sistemare

le impostazioni del Berlin Heart; tra le impostazioni c'è la pressione dell'aria e i "battiti" della pompa.

- Monitor: il monitor è posto al di sopra del driver e permette al care team di cambiare le impostazioni del device. Le impostazioni vengono calcolate in base alla quantità di sangue circolante e possono essere cambiate velocemente per modificare il flusso. Il monitor informa tramite allarmi la presenza di qualsiasi problema.
- Batteria: la pompa per funzionare necessita di energia elettrica; finché la pompa è collegata alla corrente, le batterie si caricano, fornendo un'autonomia di trenta minuti e ci vogliono circa sei ore perché si ricarichino le batterie. C'è una pompa manuale che permette di pompare il sangue in caso di malfunzionamento del macchinario.

Cura giornaliera del device

Il device deve essere controllato quotidianamente soprattutto per i seguenti motivi:

- Coaguli (trombi): nella pompa si possono formare dei coaguli di sangue che possono staccarsi e entrare in circolo nel corpo. È necessario controllare ogni giorno la presenza di coaguli di sangue, il loro colore, forma e dimensione e se si stanno muovendo all'interno della pompa. Se si nota la presenza di un coagulo è necessario informare il care team per un eventuale cambiamento nella terapia farmacologica o per la sostituzione della pompa senza ricorrere ad un intervento chirurgico.
- Svuotamento e riempimento: controllare quotidianamente lo svuotamento e il riempimento della pompa è necessario per il corretto funzionamento della pompa e scegliere le impostazioni più idonee.
- Funzione della membrana: il care team istruirà i care giver a controllare i movimenti della membrana per assicurarsi che funzioni bene.

Terapia farmacologica

Durante il trattamento con Berlin Heart ci sarà necessità di assumere una terapia farmacologica anticoagulante per ridurre la formazione di coaguli. La terapia è composta da:

- Aspirina, Clopidogrel (Plavix), Persantin (indicato come sussidio farmacologico orale nel trattamento e nella prevenzione dell'embolia da trombi, associata alla presenza di protesi meccaniche valvolari cardiache): spesso è necessario assumere

più di uno di questi farmaci per prevenire l'aggregazione piastrinica e di conseguenza la formazione di coaguli.

- Bivalirudina, Eparina, Enoxaparina: sono farmaci che vengono prescritti per fluidificare il sangue e prevenire la formazione di trombi; durante il trattamento con questi farmaci saranno necessari frequenti esami di laboratorio per monitorare la fluidificazione del sangue e di conseguenza aggiustare la terapia se necessario.
- Warfarin (Coumadin): dopo diversi giorni la terapia anticoagulante potrebbe essere cambiata in terapia orale con Coumadin. Saranno necessari giorni per determinare la dose corretta previ diversi controlli del valore dell'INR. L'INR, "International Normalized Ratio", è un parametro utilizzato principalmente per monitorare il tempo di coagulazione del sangue in pazienti che assumono farmaci anticoagulanti, come la warfarina. Questo parametro è importante per garantire che il sangue sia adeguatamente anticoagulato. Un aumento dell'INR potrebbe essere dovuto da episodi di vomito e diarrea prolungati, digiuno prolungato, carente assunzione di cibi contenenti vitamina K; una diminuzione dell'INR potrebbe essere dovuta da dimenticanza dell'assunzione della terapia, aumento dell'assunzione di cibi contenenti vitamina K, aumento dell'attività fisica.

Oltre ai farmaci anticoagulanti saranno prescritti altri farmaci per diverse funzioni:

- Pressione sanguigna: la pressione del sangue deve essere mantenuta elevata per garantire un buon flusso di sangue a tutto il corpo.
- Infezioni: viene effettuata una profilassi antibiotica per prevenire le infezioni correlate all'intervento chirurgico e alle possibili infezioni della cannula.
- Reflusso: vengono prescritti farmaci contro il reflusso per ridurre l'acidità dello stomaco.
- Diuretici: sono molto importanti in caso di insufficienza cardiaca per mantenere una giusta quantità di liquidi nel corpo. Saranno necessari anche con VAD anche se in minor quantità.
- Steroidi: a volte il VAD può causare una risposta infiammatoria da parte dell'organismo che potrebbe causare febbre, alterazione degli esami di laboratorio e aumentare il rischio della formazione di coaguli di sangue. Gli steroidi vengono utilizzati, in caso di infiammazione, per ridurla.

Nutrizione e idratazione

Dal posizionamento del VAD il paziente dovrà seguire una dieta sana e bilanciata. Per un corretto funzionamento del Berlin Heart, i pazienti devono tenere sotto controllo l'assunzione di liquidi. Il precarico corrisponde alla quantità di liquidi nell'organismo e quanto il cuore si riempie. La disidratazione derivata da un carente apporto di liquidi o da una eccessiva perdita di questi (diarrea, vomito protratto, sudorazione) diminuisce il precarico causando stanchezza, vertigini e una diminuzione del riempimento del VAD; allo stesso tempo un eccesso di liquidi derivato da un eccessivo apporto di liquidi o diuresi ridotta può portare ad un aumento del precarico che comporta edemi declivi, mancanza di appetito, dispnea. Sarà necessario quindi un programma di bilancio entrate/uscite dei liquidi, assunzione di diuretici o restrizione idrica. I pazienti più piccoli potrebbero aver bisogno di un supplemento calorico tramite nutrizione enterale per garantire un adeguato apporto di calorie e per prevenire complicazioni con la deglutizione.

Igiene quotidiana

Finché il bambino si trova in terapia intensiva cambiare il panno, i vestiti, tenerlo in braccio e nutrirlo all'inizio potrà sembrare difficile. Non appena il paziente verrà staccato dal respiratore, dal monitor e dalla nutrizione enterale e con l'aiuto del care team sarà possibile per i genitori prendersi cura del bambino:

- Cambiare il panno: la pompa scende verso le gambe del bambino rendendo difficile cambiare il panno o aiutare il bambino ad usare il bagno; è sufficiente spostare delicatamente la pompa verso l'alto e rimuovere il panno sporco, eseguire l'igiene intima del bambino e sistemare un nuovo panno pulito. Se durante la manovra si sentono degli allarmi è possibile che la pompa sia stata spostata troppo verso l'alto, per cui sarà sufficiente riabbassarla.
- Fare il bagno: a causa del rischio di infezione del punto di inserzione della pompa non è possibile immergere completamente il bambino in acqua per lavarlo; si può eseguire una spugnatura usando un asciugamano bagnato con acqua tiepida per eseguire l'igiene quotidiana del bambino. Per quanto riguarda i vestiti le opzioni sono limitate per la presenza della pompa; alcune opzioni sono: avvolgere il bambino con i capi, utilizzare pantaloni e maglietta al posto delle tutine, traversine con bottoni automatici.

- Prendere in braccio il bambino e nutrirlo: non appena il care team stabilirà che è sicuro, i genitori potranno prendere in braccio il proprio bambino e aiutarlo a mangiare. Prima di poterlo fare però è necessario che i genitori vengano addestrati a prendere diverse precauzioni per evitare di lesionare la ferita chirurgica prima che sia guarita completamente. Tra questi comportamenti c'è non afferrare il bambino da sotto le ascelle per sollevarlo, non metterlo in posizione prona, non spingerlo e tirarlo dalle braccia per diverse settimane dopo l'intervento.

Per il bambino sarà possibile eseguire, assieme ai genitori, diverse attività come ricevere visite dai familiari, sedersi nella culla, sedersi al tavolo o in uno sgabello (ad esempio per mangiare al bar), fare fisioterapia, camminare in giro per l'unità operativa (fare cacce al tesoro), fare una passeggiata all'esterno su un triciclo o su un passeggino.

Cura della cannula: la pulizia del sito di inserzione della cannula è riservato agli operatori sanitari perché prevede tecnica sterile per ridurre le infezioni che possono crearsi nell'ingresso della cannula che potrebbero causare serie complicazioni.

Possibili complicazioni

- Infezioni: prima dell'intervento chirurgico il paziente viene sottoposto a profilassi antibiotica che viene proseguita anche nel post-operatorio, assieme a frequenti cambi di medicazione e pulizia della ferita chirurgica per prevenire la formazione di infezioni. La maggior parte delle infezioni possono essere curate con antibiotici assunti per via orale, ma se l'infezione dovesse espandersi in tutto il corpo, potrebbe portare a sepsi che deve essere trattata con antibiotici per via endovenosa. Riconoscere precocemente i segni di infezione è importante per evitarne l'espansione. Segni e sintomi di infezione sono: arrossamento e dolore del punto di inserzione della cannula, cute gonfia e calda, febbre.
- Ictus: con il VAD c'è un rischio di infarto causato dal rischio di sanguinamento e della presenza di coaguli di sangue nel cervello. È importante che i familiari e il paziente stesso imparino a riconoscere i sintomi dell'ICTUS per intervenire in tempo. I segni e sintomi dell'ICTUS sono: mal di testa diverso dal solito, intorpidimento, formicolio, debolezza di una parte del corpo, perdita di sensibilità e capacità di muovere gambe o braccia, incapacità di parlare correttamente (farfugliare), espressioni facciali non coordinate, pupille anisocoriche.

- Sanguinamento: durante la terapia anticoagulante c'è un alto rischio di sanguinamento. Durante il ricovero in terapia intensiva potrebbero esserci sanguinamenti dalla ferita chirurgica e successivamente sanguinamenti da altre parti come epistassi, fuoriuscita di sangue dalla cannula o dalla pancia. Subito dopo l'intervento chirurgico sono presenti perdite di sangue dal torace che si raccolgono in un drenaggio; è possibile che sia necessario ricorrere a trasfusioni di sangue per sopperirne la perdita. Quando il sanguinamento sarà ridotto, il bambino inizierà ad assumere terapia anticoagulante. Raramente potrebbero esserci sanguinamenti a livello del tratto gastrointestinale che provocano dolore alla pancia, mancanza di appetito, ematemesi, feci scure e appiccicose.
- Scompenso cardiaco destro: non è possibile predire come reagirà la parte destra del cuore ad un LVAD. Se il paziente ha un LVAD significa che il cuore deve essere in grado di spostare il sangue dalla parte destra a quella sinistra del cuore; quando questo non avviene si va incontro a scompenso cardiaco destro. In alcuni casi è sufficiente solo terapia farmacologica, in altri potrebbe essere necessario un secondo dispositivo di assistenza ventricolare per supportare anche la parte destra del cuore e permettere.
- Coaguli o malfunzionamenti della pompa: il care team deve controllare quotidianamente la presenza di coaguli nella pompa mediante l'uso di una torcia e di uno specchio: se si notano delle macchie scure che si ingrossano rapidamente o che cominciano a muoversi nella pompa il team potrebbe decidere di sostituire la pompa; questo può avvenire istantaneamente a letto del paziente ma potrebbe richiedere, in alcuni casi, un ulteriore intervento chirurgico.

CONCLUSIONI

Il dispositivo di assistenza ventricolare è una forma di assistenza terapeutica cronica per una problematica maggiore che richiede una ospedalizzazione obbligatoria. Il poter incidere sulle varie componenti di questo percorso partendo dall'informazione ai genitori costituisce una base del trattamento. È necessario analizzare dal punto di vista clinico e gestionale i bisogni che una famiglia può avere durante il ricovero: informazione, come prendersi cura del proprio bambino, conoscenza della terapia, periodo prolungato in reparto e accompagnarla lungo tutto il percorso anche tramite supporto psicologico.

Il bambino viene ricoverato "assieme a tutta la famiglia" che dovrà passare la maggior parte delle giornate e delle notti in ospedale per garantire sorveglianza e supporto al figlio minorenne. Nasce a questo punto anche un problema di logistica ospedaliera: il periodo del ricovero non è stimabile e solitamente si tratta di un ricovero molto prolungato e data la presenza della famiglia per un lungo periodo di tempo e delle condizioni delicate del bambino sarebbe preferibile che questo stesse da solo in stanza. Se nell'ospedale dovessero esserci più ricoveri per Berlin Heart la situazione diventerebbe problematica e verrebbero occupati posti letto inutilmente. Sarebbe quindi utile che queste famiglie, una volta che il quadro clinico del bambino risulta stabile, potessero trasferirsi negli hospice pediatrici dove poter vivere il clima familiare pur mantenendo una adeguata osservazione da parte dei professionisti sanitari. Per fare ciò è necessario che i genitori siano in grado di gestire il Berlin Heart nelle attività di vita quotidiana, conoscere il funzionamento e la composizione del dispositivo, saper riconoscere i messaggi di allarme e i segni e i sintomi delle potenziali problematiche che potrebbero insorgere per permettere agli operatori sanitari di intervenire nel minor tempo possibile. Lo scopo di questo studio è quindi quello di formare un manuale da fornire alle famiglie che, dopo essere state istruite attentamente dal care team, possano avere sempre a portata di mano per consultarlo nei momenti di bisogno o in caso di dubbi nella gestione del bambino.

Bibliografia

- Hetzer R, Potapov EV, Stiller B, et al. Improvement in survival after mechanical circulatory support with pneumatic pulsatile ventricular assist devices in pediatric patients. *Ann Thorac Surg.* 2006;82(3):917-924.
- Gandhi SK, Huddleston CB, Balzer DT, Epstein D, Bosch L, Canter CE. Berlin Heart EXCOR use in patients with functional single ventricle. *Ann Thorac Surg.* 2013;96(5):1673-1679.
- Almond CS, Morales DL, Blackstone EH, et al. Berlin Heart EXCOR pediatric ventricular assist device for bridge to heart transplantation in US children. *Circulation.* 2013;127(16):1702-1711.
- Schweiger M, Oules V, Léon M, et al. The use of the Berlin Heart EXCOR ventricular assist device for long-term support in children with dilated cardiomyopathy: a single-center experience. *Heart Vessels.* 2015;30(6):837-844.
- Lorts A, Adachi I, Villa CR, Rosenthal DN, Jeewa A, Ryan TD. Outcomes of children supported with pulsatile ventricular assist devices: a multicenter study. *J Heart Lung Transplant.* 2019;38(6):648-655.
- Kang G, Ha R, Banerjee D. Mechanical circulatory support in pediatrics. *J Thorac Dis.* 2015;7(12):2167-2173.
- Polito A, Netto R, Schranz D, Salminen J, Amodeo A. The Berlin Heart EXCOR pediatric ventricular assist device: evolution and future perspectives. *J Thorac Dis.* 2018;10(Suppl 20):S2351-S2358.
- The EXCOR® Pediatric Ventricular Assist Device (EXCOR® Pediatric) is approved for use in the US. Federal law restricts this device to sale by or on the order of a physician. Version MFE41.3 October 2018