



**UNIVERSITÀ DEGLI STUDI DI PADOVA**

*Scuola di Medicina e Chirurgia*

*Dipartimento di Medicina*

**Corso di Laurea in Infermieristica**

Tesi di laurea triennale

**SINDROME DEL CUORE SINISTRO IPOPLASICO E  
RELATIVA CORREZIONE A STADI: REVISIONE DELLA  
LETTERATURA NELL'ASSISTENZA INFERMIERISTICA  
DEL PAZIENTE PEDIATRICO**

Relatore: Prof. Padalino Massimo

Correlatore: Dr. Pugiotto Fabio

Laureanda: Pieri Eleonora  
Matricola n° 1228411

**Anno Accademico 2021-2022**



## **ABSTRACT**

### **Background:**

La Sindrome del Cuore Sinistro Ipoplastico è, ancora oggi, una delle malformazioni cardiache congenite a più alto rischio di mortalità nel paziente pediatrico. La continua evoluzione dell'assistenza infermieristica può portare un miglioramento della qualità e specificità del nursing-care a tali pazienti.

### **Obbiettivo:**

1. Tracciare il percorso clinico assistenziale di un paziente pediatrico nel periodo peri-operatorio e alla dimissione, in ogni fase della correzione a stadi.
2. Esaminare la letteratura già esistente e confrontare i documenti più pertinenti al caso.

### **Materiali e metodi:**

Il quesito di ricerca principale a cui si è voluto dare risposta attraverso la revisione della letteratura è stato il seguente:

Qual è l'assistenza infermieristica pre, postoperatoria e in fase di dimissione durante i tre stadi di ricostruzione cardiaca, del paziente pediatrico con Sindrome del Cuore Sinistro Ipoplastico?

Per meglio orientare la ricerca sono stati formulati tre quesiti secondari:

1. Qual è l'assistenza infermieristica pre, post e alla dimissione nel primo stadio di ricostruzione cardiaca del paziente pediatrico con HLHS?
2. Qual è l'assistenza infermieristica pre, post e alla dimissione nel secondo stadio di ricostruzione cardiaca del paziente pediatrico con HLHS?
3. Qual è l'assistenza infermieristica pre, post e alla dimissione nel terzo e ultimo stadio di ricostruzione cardiaca del paziente pediatrico con HLHS?

Attraverso il metodo PICO, sono state elaborate le stringhe di ricerca. È stata consultata la banca dati PubMed, portali di ricerca come Google Scholar, Europe PMC, Manuale MSD e documenti online.

### **Risultati:**

Sono stati selezionati 17 articoli per rispondere ai quesiti di ricerca. Analizzando queste pubblicazioni, emerge che per l'assistenza e soprattutto per la palliazione della Sindrome del Cuore Sinistro Ipoplastico la medicina ha fatto straordinari passi avanti, non garantendo però ancora un tasso di mortalità o di rischio di complicanze tardive basso.

Ho riscontrato:

- difficoltà nel reperire articoli interamente dedicati all'assistenza infermieristica nei diversi stadi di ricostruzione, in quanto prevale la tematica chirurgica;
- notevole importanza ha il monitoraggio domiciliare collegato saldamente alla gestione nutrizionale del paziente (anche durante il pre ed il postoperatorio) per una adeguata riuscita degli step successivi;
- Importanza dell'evoluzione dell'assistenza e dell'educazione al care-giver, non solo in procinto di dimissione ma durante tutto il decorso di degenza.

### **Conclusioni:**

Dopo oltre quarant'anni dal primo successo chirurgico, la sindrome del cuore sinistro ipoplastico rimane una delle malformazioni cardiache congenite più complesse e ad alto rischio di mortalità operatoria. Il ruolo dell'infermiere durante tutti gli stadi chirurgici è di estrema importanza per la gestione dei pazienti con HLHS, soprattutto nelle Unità di Terapia Intensiva. La collaborazione tra specialisti e l'approccio multidisciplinare è fondamentale per migliorare non solo la sopravvivenza a lungo termine ma anche la qualità di vita di questi pazienti, in quanto questa patologia non è limitata a se stessa, ma implica anche rischi di complicazioni a livello neurologico, polmonare e epatico, nonché sullo sviluppo psicomotorio.



## **INDICE**

<b>INTRODUZIONE</b> .....	7
<b>CAPITOLO PRIMO</b> .....	8
<b>1.1 Sindrome del Cuore Sinistro Ipoplasico (HLHS)</b> .....	8
<b>1. 1.1.1 Riferimenti anatomici</b> .....	8
<b>2. 1.1.2 Fisiopatologia</b> .....	8
<b>3. 1.1.3 Correzione palliativa e rischio di mortalità</b> .....	8
<b>1.2 Il ruolo infermieristico</b> .....	9
<b>CAPITOLO SECONDO: Materiali e metodi</b> .....	11
<b>1.1 Obiettivo dello studio</b> .....	11
<b>1.2 Metodo di indagine</b> .....	11
<b>CAPITOLO TERZO: Risultati</b> .....	12
<b>3.1 Risultati della revisione della letteratura</b> .....	12
<b>3.1 Risposte al quesito di ricerca</b> .....	12
<b>4. 3.3.1 Qual è l'assistenza infermieristica pre e postoperatoria e alla dimissione nel primo stadio di ricostruzione cardiaca del paziente pediatrico con HLHS?</b> .....	12
<b>5. Tabella II</b> .....	18
<b>6. Tabella III</b> .....	19
<b>7. 3.3.2 Qual è l'assistenza infermieristica pre, post e alla dimissione nel secondo stadio di ricostruzione cardiaca del paziente pediatrico con HLHS?</b> .....	19
<b>8. Tabella IV</b> .....	22
<b>CAPITOLO 4: Discussione dei risultati e Conclusioni</b> .....	25
<b>BIBLIOGRAFIA</b> .....	28
<b>ALLEGATI</b> .....	29

## **Glossario Acronimi:**

HLHS: hypoplastic left heart syndrome  
CCHD: cardiopatie congenite critiche  
IHM: mantenimento domiciliare interstadio  
ECMO: ossigenazione extracorporea a membrane  
AV. artero-venose  
Qp: portata polmonare  
Qs: portata sistemica  
LdP: lesioni da pressione  
MUF: ultrafiltrazione modificata  
PAP: pressione polmonare  
PAS: pressione atriale sinistra  
PVC: pressione venosa centrale  
PEEP: pressione espirato positivo  
pCO<sub>2</sub>: pressione parziale anidride carbonica  
PA: pressione arteria polmonare  
CVC: pressione venosa centrale  
CVP: pressione venosa periferica  
PBF: flusso polmonare passivo  
PVR: resistenza vascolare polmonare  
SVC: vena cava superiore  
IVC: vena cava inferiore  
SNG: sondino naso gastrico  
EGA: emogas analisi  
ECG: elettrocardiogramma  
CPB: bypass cardiopolmonare  
BDG: Glenn bidirezionale  
WAZ: Z-score altezza-per-età [HAZ] e Z-score peso-per-altezza [WHZ]  
PTFE: politetrafluoroetilene  
TEE: transesofagea  
PVC-VG: volume controllato e pressione controllata  
NPI-QIC: Pediatric Cardiology Quality Improvement Collaboration

## INTRODUZIONE

La Sindrome del Cuore Sinistro Ipoplasico (in inglese indicata come *Hypoplastic Left Heart Syndrome*, o *HLHS*) consiste nell'associazione della ipoplasia del ventricolo sinistro, dell'aorta ascendente, e ipoplasia/atresia delle valvole aortica e mitralica; sono presenti anche un difetto del setto atriale e un dotto arterioso pervio. (1) Ancora oggi, tale sindrome è responsabile del 2-4% delle cardiopatie congenite.

Scopo di questa tesi è la valutazione dell'evoluzione e dei progressi dell'assistenza medica ed infermieristica per i pazienti affetti da HLHS, che rimane tuttora una patologia rara, con un tasso di mortalità operatoria che è molto migliorato negli anni, ma in Europa è pari a circa il 28% ([https://www.echsacongenitaldb.org/mvp\\_report](https://www.echsacongenitaldb.org/mvp_report)). La palliazione chirurgica a stadi della HLHS ha avuto un'evoluzione straordinaria, e con essa la cura e l'assistenza infermieristica pre, post e giunti alla dimissione del paziente.

L'idea di questa tesi nasce dalla mia esperienza personale, in quanto anch'io ho questa malformazione cardiaca congenita e sono stata estremamente fortunata a rientrare in quella piccola percentuale di pazienti che ad oggi, dopo un ciclo di ricostruzione cardiaca, conduce una vita pressoché normale. Mi sono resa conto di quanto questa mia condizione abbia influito positivamente sulla mia vita, sulle mie scelte personali e anche sul mio percorso di studi. Sono sempre stata la paziente e questo mi ha spinto a voler essere una parte di quelle figure che somministrano assistenza e cura. Ho avuto la possibilità durante il mio percorso di studi di svolgere un tirocinio nel reparto di degenza della Pediatria di Padova, luogo per me importante, dove ho effettuato tutti i ricoveri per la malattia e mi ha sorpreso vedere, in quel breve lasso di tempo a me concesso, la percentuale di pazienti con questa patologia che tutt'oggi vengono assistiti o in prima diagnosi pre primo intervento di ricostruzione o a distanza di mesi dagli interventi, in follow-up, in lista per effettuare il successivo. C'è stato un caso particolare che ha incrementato la mia curiosità e "voglia" di approfondire la conoscenza su questa patologia, quando un'infermiera in reparto all'arrivo di un paziente in sospetta prima diagnosi HLHS, una volta dette che anche io ne sono affetta, mi ha risposto che era impossibile in quanto la sopravvivenza è estremamente bassa.

La tesi si pone l'obiettivo di indagare la sindrome del cuore sinistro ipoplasico definendola, e identificando il ruolo dell'infermiere nei diversi stadi di correzione pre, post e una volta giunti alla dimissione con l'educazione ove possibile ai genitori dei pazienti pediatrici.

Il lavoro è articolato da una prima parte che spiega in generale cos'è questa sindrome cardiaca congenita, partendo dalla definizione e la correzione a stadi, per poi arrivare ad identificare il ruolo dell'infermiere nei diversi momenti di assistenza, seguita dalla revisione di letteratura condotta per rispondere al quesito di ricerca riferito al fenomeno dell'HLHS in cui risultati saranno presenti nei capitoli successivi.

## CAPITOLO PRIMO

### 1.1 Sindrome del Cuore Sinistro Ipoplasico (HLHS)

La Sindrome del Cuore Sinistro Ipoplasico (Hypoplastic Left Heart Syndrome, HLHS) consiste in ipoplasia del ventricolo e dell'aorta ascendente, sviluppo anomalo e ipoplasia delle valvole aortica e mitralica (è frequentemente presente arteria aortica), difetto interatriale e dotto arterioso pervio. (1)

Fa parte delle cardiopatie congenite critiche (CCHD), ovvero un gruppo di gravi difetti cardiaci presenti dalla nascita. Queste anomalie derivano da problemi con la formazione di una o più parti del cuore durante le prime fasi dello sviluppo embrionale. CCHD impedisce al cuore di pompare il sangue in modo efficace o riduce la quantità di ossigeno nel sangue. Di conseguenza, organi e tessuti in tutto il corpo non ricevono abbastanza ossigeno, il che può portare a danni agli organi e complicazioni potenzialmente letali. (8)

#### 1.1.1 Riferimenti anatomici

Dal punto di vista anatomico, in generale, i cuori univentricolari sono caratterizzati da un ventricolo dominante che può essere di tipo destro, sinistro od indeterminato. Nel caso di HLHS, il ventricolo dominante è quello morfologicamente destro, mentre una seconda camera ventricolare accessoria, può esser totalmente assente oppure presentare vari gradi di ipoplasia fino a presentarsi come una vera e propria camera rudimentale, e in questo caso si parla di *Complesso del cuore sinistro ipoplasico*.

In generale, nei cuori univentricolari, la definizione della morfologia ventricolare riveste una particolare importanza, essendo strettamente connessa all'esito funzionale a distanza del trattamento chirurgico in questi pazienti (2).

#### 1.1.2 Fisiopatologia

Nel cuore univentricolare entrambe le circolazioni, quella sistemica e quella polmonare, sono sostenute da un'unica cavità ventricolare. Infatti in questo modo il ventricolo unico raccoglie in sé sia sangue ossigenato che non ossigenato, con un grado variabile di mixing che può avere anche importanti ripercussioni sulla saturazione finale del paziente, soffrendo di un sovraccarico cronico sia volumetrico che pressorio. L'aspetto clinico del paziente in questi casi si presenta nelle forme più svariate, a seconda delle caratteristiche anatomiche della cardiopatia. Gli aspetti fondamentali della fisiopatologia di questi neonati sono rappresentati dal grado di bilanciamento dei flussi sistemico e polmonare e dalla presenza di una patologia ostruttiva a qualunque livello

#### 1.1.3 Correzione palliativa e rischio di mortalità

Attualmente la terapia di scelta permette di correggere palliativamente la cardiopatia attraverso tre stadi chirurgici: intervento di Norwood, connessione cavo polmonare bidirezionale, connessione cavo polmonare totale.

- I. Stadio: intervento di Norwood/ Norwood modificato secondo Sano (1)



Effettuato durante la prima settimana di vita, l'arteria polmonare principale è divisa, il moncone distale chiuso con un patch (piccola protesi piatta e flessibile che può essere realizzata chirurgicamente da un frammento di tessuto o da materiale sintetico es: politetrafluoroetilene) e l'aorta ipoplasica e l'arteria polmonare prossimale sono anastomizzate latero-lateralmente insieme in una neo-aorta. Il dotto arterioso è legato. Il flusso ematico polmonare viene ristabilito inserendo uno shunt modificato di Blalock-Taussing-Thomas (collegamento della succlavia e delle arterie polmonari con un tubo sintetico) a destra o un condotto arterioso destro ventricolo-polmonare (intervento Norwood modificato secondo Sano). Infine la comunicazione del setto atriale viene allargata.

II. Stadio: anastomosi o shunt cavo polmonare bidirezionale (Glenn modificata o Hemi-Fontan) (1)

Di solito effettuato dopo 4-6 mesi dal primo stadio per ridurre il sovraccarico al ventricolo unico e prevenire la disfunzione. Questa procedura collega la vena cava superiore all'arteria polmonare destra, che consente a circa metà del ritorno venoso sistemico di bypassare l'atrio destro e di fluire direttamente nei polmoni per ossigenarsi. A differenza del Glenn bidirezionale, l'Hemi-Fontan non distacca completamente la vena cava superiore dall'atrio destro. Per concludere in questo stadio il sangue proveniente dalla vena cava inferiore passa per il ventricolo unico, quindi c'è ancora mescolamento tra sangue arterioso e venoso.

III. Stadio: shunt cavo polmonare totale o intervento di Fontan (1)

Eseguito di solito tra i 2-5 anni di vita (consigliato ad età inferiore ai 4 anni), per togliere il sovraccarico dal ventricolo unico per preservare la sua funzionalità a lungo termine. L'intervento di Fontan che si effettua al giorno d'oggi è totalmente modificato rispetto a quello descritto originariamente da F. Fontan nel 1972. Tuttavia, il concetto rimane uguale, ed è una procedura attraverso la quale il flusso della vena cava inferiore viene deviato alla convergenza della vena cava superiore e dell'arteria polmonare, in modo da garantire che tutto il flusso venoso vada ai polmoni. Questa deviazione può essere effettuata tramite un deflettore all'interno dell'atrio destro o mediante un condotto extracardiaco.

Il rischio di mortalità per i bambini con Sindrome del Cuore Sinistro Ipoplasico è maggiore nel primo anno di vita; circa il 90% dei pazienti che sopravvivono durante l'infanzia, sopravvivrà fino all'età di 18 anni. Come molti altri bambini con cardiopatie congenite complesse, possono sviluppare diversi disturbi dello sviluppo neurologico dovuti a anomalie del sistema nervoso centrale o per palese o occulta ipoperfusione di esso o tromboembolie che si verificano durante le procedure multistadio.

## 1.2 Il ruolo infermieristico

Così come sancito dal D.M. 14 settembre 1994 n. 739, l'Infermiere si configura come il responsabile dell'assistenza generale infermieristica. Nello specifico, una volta identificati i bisogni assistenziali specifici con i relativi obiettivi, l'Infermiere pianifica, gestisce e valuta gli interventi assistenziali infermieristici; ciò comporta una presa in carico del paziente nella sua complessità, con i suoi bisogni e le sue necessità da soddisfare, cercando così di fornire un'assistenza globale (2).

Nel caso dell'Infermiere Pediatrico esso svolge molteplici funzioni. In questo caso specifico, svolge nelle Unità di Terapia Intensiva Neonatale o in Unità di Terapia Intensiva Pediatrica

Cardiaca, un'assistenza preoperatoria di preparazione e monitoraggio del paziente, un supporto emotivo per i genitori durante tutte le fasi interstadio, un'assistenza postoperatoria di monitoraggio e prevenzione delle complicanze associate ai rischi dovuti all'intervento chirurgico, gestione della complessa terapia farmacologica e del bambino intubato.

Nelle fasi interstadio, sono molteplici le cause cardiache e non cardiache riconosciute come causa di morte interstadio: le più comuni sono le lesioni residue o ricorrenti sull'arco aortico o sulle valvole, o sui rami polmonari, e lo sviluppo di malattie infantili intercorrenti. Infine, l'Infermiere Pediatrico svolge anche la funzione di educazione terapeutica per la gestione estremamente delicata del bambino una volta ritornato a domicilio, fornendo supporto e istruzione al caregiver, insegnando ad adottare strategie e pratiche di sorveglianza.

Storicamente, il periodo interstadio è stato definito come il tempo di dimissione dalla procedura palliativa iniziale al momento della palliazione di secondo stadio. Gli alti tassi di mortalità durante il periodo interstadio hanno portato all'implementazione di strategie di sorveglianza domiciliare per rilevare i cambiamenti fisiologici che possono precedere lo scompenso emodinamico nei neonati interstadio con cardiopatia a ventricolo singolo. L'adozione di pratiche di monitoraggio domestico o interstadio è stata associata a un miglioramento significativo della morbilità e della mortalità, secondo una dichiarazione scientifica dell'American Heart Association. (3)

L'aspetto più critico del monitoraggio durante l'assistenza infermieristica al paziente con HLHS, in Unità di Terapia Intensiva, è associato alla presenza della circolazione parallela e alle reazioni critiche tra consumo di ossigeno, flusso sanguigno polmonare, flusso sanguigno sistemico, sangue arterioso parzialmente ossigenato (SaO<sub>2</sub>), saturazione venosa sistemica e saturazione venosa polmonare. Fondamentale, quindi, il monitoraggio della SaO<sub>2</sub> durante il periodo interstage, per evitare il rischio più pericoloso ovvero una brusca riduzione del flusso polmonare. (3)

Altrettanto importante è il mantenimento domiciliare interstadio (IHM), implementato allo scopo di ridurre la mortalità e tutt'ora questa continua ad essere la metrica più riportata. L'NPI-QIU ha svolto degli studi proprio sull'importanza dell'assistenza domiciliare da parte dei caregiver, precedentemente formati ed educati da parte dello staff multidisciplinare dell'Unità di Terapia Intensiva, fornendo loro le indicazioni corrette per prevenire eventuali rischi. (4)(5)(6)(7)

Il team sanitario dell'IHM ha determinato i parametri fisiologici da monitorare, e i cambiamenti patologici di tali parametri sono indicati come "bandiere rosse" (**Tabella II**), che rappresentano i campanelli d'allarme per gli operatori sanitari. Ovviamente questi parametri non sono universali, possono variare in qualche modo in base alla fisiologia specifica del bambino o alla gestione specifica del programma, ma comunemente gli operatori sanitari sono istruiti a notificare al team sanitario se si verificano bandiere rosse o altri sintomi insoliti. (3)

Una comunicazione ben coordinata e completa del ricovero, della palliazione chirurgica e del piano di cura IHM tra tutti gli operatori sanitari è vitale per una gestione efficace del bambino altamente complesso e fragile in ambito ambulatoriale. (5)

## CAPITOLO SECONDO: Materiali e metodi

### 1.1 Obiettivo dello studio

Lo scopo del presente elaborato è quello di condurre una revisione della letteratura che permette di indagare l'assistenza del paziente pediatrico affetto da Sindrome del Cuore Sinistro Ipoplastico.

In particolare il quesito di ricerca primario al quale si cercherà di rispondere è:

- Qual è l'assistenza infermieristica pre, postoperatoria e in fase di dimissione durante i tre stadi di ricostruzione cardiaca, del paziente pediatrico con Sindrome del Cuore Sinistro Ipoplastico?

Per orientare meglio la ricerca sono stati forniti tre quesiti secondari:

1. Qual è l'assistenza infermieristica pre, post e alla dimissione nel primo stadio di ricostruzione cardiaca del paziente pediatrico con HLHS?
2. Qual è l'assistenza infermieristica pre, post e alla dimissione nel secondo stadio di ricostruzione cardiaca del paziente pediatrico con HLHS?
3. Qual è l'assistenza infermieristica pre, post e alla dimissione nel terzo e ultimo stadio di ricostruzione cardiaca del paziente pediatrico con HLHS?

### 1.2 Metodo di indagine

Mediante revisione della letteratura effettuata su PubMed, utilizzando delle apposite stringhe di ricerca di seguito elencate, è in corso l'analisi dei principali articoli contenenti le informazioni essenziali volte a rispondere al quesito di ricerca precedentemente espresso:

PICO

<b>P Problema</b>	Tipologia dell'assistenza infermieristica al paziente con HLHS
<b>I Intervento</b>	Assistenza infermieristica in area critica pediatrica
<b>C Confronto</b>	///
<b>O Outcome</b>	Com'è l'assistenza infermieristica interstadio e alla dimissione del paziente con HLHS

PAROLE CHIAVI, LIBERE E MeSH:

- "Hypoplastic Left Heart Syndrome"
- "Hypoplastic Left Heart Syndrome Pediatric patient"
- "Hypoplastic Left Heart Syndrome AND Norwood procedure"
- "Hypoplastic Left Heart Syndrome AND Glenn or Hemi Fontan procedure"
- "Hypoplastic Left Heart Syndrome AND Fontan procedure"
- "Hypoplastic Left Heart Syndrome AND Follow-up"
- "Hypoplastic Left Heart Syndrome AND nursing care"

## **CAPITOLO TERZO: Risultati**

### **3.1 Risultati della revisione della letteratura**

La consultazione della banca dati PubMed inserendo le parole chiavi, libere e MeSH ed altri portali di ricerca come Google Scholar, Europe PMC, Manuale MSD, con le seguenti stringhe hanno portato ai risultati come di seguito riportati:

*“Hypoplastic Left Heart Syndrome”* : 390 articoli

*“Hypoplastic Left Heart Syndrome Pediatric patient”*: 476 articoli

*“Hypoplastic Left Heart Syndrome AND Norwood procedure”* : 438 articoli

*“Hypoplastic Left Heart Syndrome AND Glenn or Hemi Fontan procedure”* : 1645 articoli

*“Hypoplastic Left Heart Syndrome AND Fontan procedure”* : 213 articoli

*“Hypoplastic Left Heart Syndrome AND Follow-up”* : 202 articoli

*“Hypoplastic Left Heart Syndrome AND nursing care”*: 14 articoli

Da questa ricerca sono stati recepiti 3478 articoli, dopo l'eliminazione dei titoli doppi, sono rimasti 1507 articoli. Gli articoli rimasti sono stati sottoposti a screening in base alla lettura e da questi ne sono rimasti 60. Di questi dopo la lettura dell'abstract ne sono rimasti 25 articoli. Tra questi 25 articoli non erano disponibili in full text 9 articoli. I 6 articoli rimanenti sono stati utilizzati per la sintesi qualitativa.

### **3.1 Risposte al quesito di ricerca**

Si è deciso di organizzare le risposte al quesito di ricerca dividendo tale quesito in tre sotto quesiti sotto riportati.

#### **3.3.1 Qual è l'assistenza infermieristica pre e postoperatoria e alla dimissione nel primo stadio di ricostruzione cardiaca del paziente pediatrico con HLHS?**

Il giorno prima dell'intervento il paziente viene sottoposto ad una visita anestesiológica. che, oltre a permettere un primo approccio tra l'anestesista ed il paziente, ha anche la funzione di preparare il bambino all'intervento chirurgico. Durante il colloquio con il paziente, l'anestesista ha modo di analizzare attentamente la storia clinica dell'ammalato per poter scegliere la tecnica anestesiológica più adatta. La visita anestesiológica, pertanto, è fondamentale in quanto consente l'esame obiettivo del paziente, la valutazione dei fattori di rischio nonché degli esami di laboratorio, e dell'imaging preoperatorio..

Il giorno prima dell'intervento l'infermiere, consultandosi con l'anestesista responsabile della sala, organizza e predispone la Camera Operatoria, dotandola di tutte le strumentazioni necessarie, tra le quali segnaliamo:

- i presidi appropriati per l'incannulazione dell'accesso venoso periferico e centrale;
- i cateteri idonei per l'incannulazione dell'arteria per monitorare in modo continuo la pressione arteriosa sistemica;
- i farmaci anestetici e/o inotropi per supportare l'emodinamica del paziente, a volte instabile;
- i presidi opportuni per l'intubazione;
- quanto servirà per monitorare la temperatura corporea, l'equilibrio idroelettrolitico e quello volemico. (15)

In fase preoperatoria il paziente è ottimizzato in Terapia Intensiva prima dell'intervento chirurgico programmato ed è sottoposto ad infusione di prostaglandine (PGE1) per mantenere la pervietà del dotto arterioso. Il paziente può essere in aria ambiente senza ossigeno supplementare prima dell'intervento, o trasportato intubato e ventilato ove necessario. Fluidi, elettroliti e stato acido-base sono mantenuti entro limiti normali durante questo periodo. (13)

Il giorno dell'intervento il paziente viene trasferito dalla degenza di appartenenza al blocco operatorio accompagnato dai genitori. Durante il tragitto si cerca di tranquillizzare e di instaurare un rapporto di fiducia con il paziente e con i genitori, anche se spesso questo risulta difficile a causa del pochissimo tempo a disposizione. Nel frattempo, è nostro compito il rispondere a tutte le domande che ci vengono poste dai genitori, verificare il peso corporeo del bambino e soprattutto sincerarci che abbia rispettato le ore di digiuno.

Il digiuno è importante per scongiurare complicanze, come il vomito, durante la fase di intubazione e le possibilità di ab ingestis. Conclusa la fase di controllo, sempre in antisala ed insieme ai genitori, si induce l'anestesia somministrando i farmaci che provocano uno stato di ipnosi. Dopo qualche minuto il paziente è pronto per essere portato all'interno della sala operatoria, in ambiente riscaldato. Si posiziona una mascherina sul viso al fine di assicurare al paziente una concentrazione di ossigeno adeguata per garantire l'ossigenazione dei tessuti periferici.

Il controllo della saturimetria andrà protratto sino alla dimissione dalla sala.

Si monitorizza l'attività elettrica del cuore attraverso il posizionamento di elettrodi, che consentono di osservare eventuali disturbi del ritmo cardiaco che può essere espressione di un problema cardiaco isolato o riflettere alterazioni metaboliche. (15)

Inizia l'induzione dell'anestesia, fase delicata durante la quale bisogna essere pronti a gestire in minor tempo possibile una delle possibili complicanze: ipotensione, aritmie e desaturazione. Dopo aver eseguito una accurata igiene del cavo orale si procede all'intubazione tracheale. Si connette il paziente ad un respiratore meccanico, riproducendo una ventilazione meccanica idonea e fisiologica in base all'età e alla patologia del paziente. Per tutta la durata dell'intervento si monitorizzano alcuni parametri importanti che ci informano in ogni momento di eventuale modifiche emodinamiche del paziente: saturazione, emodinamica del cuore, la pressione arteriosa sistemica, diuresi oraria. La temperatura corporea è importante al fine di evitare improvvise variazioni e gradienti che influenzerebbero non solo lo stato emodinamico ma anche lo stato coagulativo. (15)

L'accoglimento dalla Sala Operatoria è effettuato da due infermieri: il primo infermiere (titolare della presa in carico dell'utente) inizia l'osservazione del paziente ed effettua il trasferimento della monitoraggio dei parametri vitali dal monitor da trasporto a quello del posto letto, ponendo priorità nella sistemazione e controllo del cavo della pressione arteriosa cruenta (PA); se sono presenti più di una cannulazione arteriosa, si assicura che tutte le curve siano visibili, con relativo azzeramento e controllo e sistemazione dei cavi dell'elettrocardiogramma (ECG).

Contemporaneamente il secondo infermiere, dopo avere effettuato anch'esso l'osservazione dell'utente, passa alla gestione dei drenaggi toracici: fissaggio e controllo delle perdite, segnalazione dei livelli, collegamento dell'aspirazione ponendo particolare attenzione alla pressione di aspirazione che sia a 10 cm H<sub>2</sub>O.

Il paziente arriva in unità di terapia intensiva con ventilazione meccanica in modalità PCV-VG (volume controllato e pressione controllata), con volume corrente di 6-8ml/Kg, una pressione espiratoria positiva (PEEP) di 4-6 cm H<sub>2</sub>O, e una frequenza respiratoria adeguata per raggiungere una pressione parziale di anidride carbonica (pCO<sub>2</sub>) di 35-40mmHg. Importante il monitoraggio dell'equilibrio sistemico polmonare tramite la regola del 40 ovvero: pH 7,40; PaO<sub>2</sub> 40mmHg e come già indicato pCO<sub>2</sub> 40mmHg.

Il primo infermiere successivamente controlla la pressione venosa centrale (PVC) con relativo azzeramento, la pressione atriale sinistra (PAS) se presente, la pressione arteriosa polmonare (PAP) se presente, e la saturazione periferica (SpO<sub>2</sub>) con valori attesi di 60-70%.

Contemporaneamente il secondo infermiere effettua il passaggio sulla colonna dei dispositivi infusionali gli eventuali farmaci in corso (infusione di Furosemide per mantenere il bilancio di liquidi in negativo e ridurre l'edema toracico). In caso di lavaggio mediastinico l'infermiere prepara e somministra il lavaggio secondo prescrizione medica. Gestisce il catetere vescicale (CV), verifica l'assenza di piegature o ingiunocchiamenti del catetere, lo fissa e ne azzerava il livello.

Contemporaneamente a queste procedure avviene il passaggio di consegne da parte dell'Anestesista e del Cardiochirurgo di Sala Operatoria al Medico di Guardia e all'Infermiere responsabili dell'assistenza.

Dopo aver preso le consegne il primo infermiere controlla ed organizza le vie infusive (assicurandosi di identificare una via infusiva dove poter effettuare compensi volemici rapidi o farmaci in urgenza), successivamente collega il deflussore per la somministrazione della sedazione secondo prescrizione del Medico (in questo caso viene utilizzata durante le prime 12-24 ore post operatorie una miscela sedativa di Fentanyl, Midazolam e Rocuronio).

Contemporaneamente il secondo infermiere passa alla gestione del sondino naso gastrico (SNG) verificandone il corretto posizionamento e se non presente effettuandone il posizionamento, svuotandone l'eventuale ristagno gastrico e fissandolo e posizionandolo a caduta.

Dopo dieci minuti dall'arrivo del paziente in Unità Operativa Intensiva il primo infermiere :

- effettua il prelievo per l'emogasi arteriosa (EGA) e prelievi ematochimici,
- successivamente, sempre sotto prescrizione Medica, effettua anche il prelievo arterioso e prossimale superiore ad intervalli di due ore nelle 12 ore iniziali e successivamente a 4-6 ore per ottimizzare la circolazione sistemica e polmonare
- calcola il Qp/Qs (rapporto tra portata polmonare e sistemica appunto) ogni 4 ore per ottenere le tendenze temporali delle prime 48 ore;
- monitora il bilancio di liquidi in negativo, per ridurre l'edema e facilitare la chiusura toracica, se necessario, sempre sotto prescrizione del Medico, aumentare dosaggio infusione Furosemide.

Contemporaneamente, il secondo infermiere:

- registra e stampa l'ECG a 12 derivazioni;

- gestisce la temperatura corporea del paziente, misurando la temperatura rettale, preparando e connettendo il sistema di riscaldamento/raffreddamento secondo prescrizione medica.

Il primo infermiere controlla le medicazioni delle vie infusive (centrali, arteriose e periferiche) mentre il secondo infermiere rileva i primi controlli dei parametri vitali del paziente con relativa trascrizione in cartella clinica. Insieme entrambi gli infermieri effettuano il sollevamento del paziente per rimuovere i lenzuoli della Sala Operatoria e verificare l'eventuale presenza di lesioni da pressione (LdP) o ustioni post Sala Operatoria. Si effettua poi, con il Tecnico Radiologico, il posizionamento della lastra fotografica per la radiologia del torace a letto.

In questa prima fase di assistenza postoperatoria il paziente si trova ad arrivare in Unità Operativa Intensiva con il torace aperto; quindi è di massima importanza effettuare i seguenti controlli: controllare la corretta adesione della medicazione con un film adesivo di poliuretano trasparente (Tegaderm) alla membrana biocompatibile in PTFE (politetrafluoroetilene) e l'assenza di umidità tra le due; controllare la tensione della membrana, che nei casi normali si presenta concava; controllare la presenza/assenza di sanguinamento intra/extra membrana che si manifesta con la convessità della stessa e controllare, infine la presenza/assenza di segni o sintomi di infezione.

L'osservazione del torace aperto deve essere inclusa nei controlli periodici standard, da eseguire ogni 2 ore. Dopo le prime 24 ore e solo se il paziente è stabile emodinamicamente, è necessario mobilizzarlo in asse ogni 2 ore, girandolo alternativamente sui fianchi per non più di 15°, utilizzando presidi antidecubito. La membrana adesiva trasparente può rimanere in sede, se ben adesa, fino a 7 giorni, e va sostituita in collaborazione con il Medico mantenendo la sterilità.

La chiusura sternale viene effettuata di norma, salvo complicazioni e necessità di intervenire chirurgicamente, il primo o il secondo giorno postoperatorio.

Dopo di che il Medico deciderà di svezzare il paziente dalla ventilazione meccanica dopo essersi assicurato la stabilità emodinamica post chiusura toracica, un adeguato equilibrio negativo dei liquidi e la diminuzione dell'edema. (9)

Successivamente inizierà l'alimentazione che prevede mangimi trofici nel primo momento per poi passare gradualmente ad aumentare la portata con mangimi completi per raggiungere un obiettivo calorico di 120-140 kcal/kg/die e un apporto proteico di 2-2,5 g/kg/die. Si monitorerà il peso del paziente tenendo dei grafici del peso per controllare lo stato nutrizionale.

La terapia con Aspirina, sempre sotto prescrizione Medica, inizierà dopo la chiusura sternale con una dose di 3-5 mg/kg. Lo svezzamento degli inotropi e la de-intensificazione verranno effettuati 24-48 ore dopo l'estubazione. (9)

Complicanze post operatorie:

- sbilanciamento tra circolazione sistemica e circolazione polmonare
- sindrome da bassa portata cardiaca e arresto cardiaco: in questo caso si somministrano inotropi e vasodilatatori sistemici per ridurre il post carico e migliorare la contrazione cardiaca

- elevate resistenze polmonari (ipertensione polmonare) con aumento pCO<sub>2</sub> e diminuzione PAO e SpO<sub>2</sub>
- bassa portata di iperflusso polmonare (bassa CO<sub>2</sub> sistemica, elevata SSpO<sub>2</sub>): accumulo CO<sub>2</sub>, ipoventilazione paziente

I criteri per la dimissione variano a seconda del caso clinico e non tutti i pazienti potrebbero essere candidati ad una gestione domiciliare: come minimo, i neonati dovrebbero dimostrare stabilità cardiaca con saturazioni di ossigeno accettabili ( $\leq 75\%$ ), un adeguato aumento di peso su un regime alimentare stabile e nessuna violazione ospedaliera dei criteri di bandiera rossa per le metriche monitorate.

In preparazione per la dimissione, i caregiver (in genere i genitori) vengono istruiti nelle abilità necessarie per prendersi cura e monitorare i loro bambini a casa. (**Tabella I**) Oltre ad essere in grado di riconoscere le così dette bandiere rosse (**Tabella II**), ai caregiver viene insegnato come utilizzare le apparecchiature di base per il supporto domiciliare come il pulsossimetro portatile con sonde adatte per neonati e la bilancia digitale per i neonati sensibili alle variazioni di peso, l'infermiere quindi svolge in questo determinato lasso di tempo anche una funzione di educazione sull'uso, appunto, delle apparecchiature, sulle misurazioni quotidiane e registrazioni tramite, ad esempio, raccoglitori con registri cartacei, sistemi di telemedicina domestica, applicazioni dal telefono cellulare, ed interpretazione dei dati da parte del caregiver (ad esempio saturazione dell'ossigeno, frequenza cardiaca, peso, assunzione nutrizionale) in base a parametri specifici del bambino e tendenze precedenti.

Importante è che questa educazione ai caregiver (è consigliato che siano più di uno per alleggerire la portata di stress e ansia e migliorare la qualità e la corretta riuscita dell'assistenza domiciliare) inizi con l'inizio della degenza ospedaliera, cosicché i caregiver acquisiscano fin da subito fiducia nelle loro capacità di assistenza e nelle loro competenze. I caregiver dovrebbero praticare ripetutamente queste abilità prima della dimissione ed essere in grado di verbalizzare un processo graduale per l'azione nel caso in cui venga identificata una bandiera rossa o un sintomo che richiede segnalazione. Un periodo di "roaming in" da 24 a 48 ore in ospedale è spesso incoraggiato per valutare la capacità del caregiver di eseguire autonomamente tutti gli aspetti dell'assistenza. (3)

## Tabella II

### Lista di controllo per la preparazione delle dimissioni e l'istruzione (3)

Argomento	Contenuto	Risorse/Metodo di valutazione
Difetto cardiaco individualizzato*	[ ] Rivedere il diagramma del difetto cardiaco, degli interventi chirurgici, delle saturazioni di ossigeno e degli interventi chirurgici futuri	[ ] Materiale scritto/diagrammi  [ ] Link web peer-reviewed per informazioni CHD
Attrezzature IHM e piano di cura*	[ ] Spiegare lo scopo, gli obiettivi e i requisiti di partecipazione del programma IHM [ ] Esaminare i membri del team IHM e le	[ ] Materiale scritto e dimostrazione dell'uso delle attrezzature con teach back [ ] Registrazione di saturazione, frequenza cardiaca,



	<p>informazioni di contatto</p> <p><input type="checkbox"/> Rivedere l'uso delle apparecchiature (ad esempio, bilance, pulsossimetro, ossigeno, se necessario)<input type="checkbox"/> Rivedere il sistema di immissione dei dati clinici (ad esempio, cartaceo o basato sul web con supporto tecnico)<input type="checkbox"/> Elenco delle bandiere rosse e piano d'azione</p> <p><input type="checkbox"/> Piano del dipartimento di emergenza</p>	<p>variazione di peso e volume totale di aspirazione<input type="checkbox"/></p> <p>Verbalizzare le bandiere rosse</p> <p><input type="checkbox"/> Conservare una copia del piano d'azione di emergenza nel raccoglitore IHM e/o nel telefono cellulare</p>
Assistenza postoperatoria generale*	<p><input type="checkbox"/> Elenco e programma dei farmaci</p> <p><input type="checkbox"/> Piano nutrizionale scritto</p> <p><input type="checkbox"/> Forniture per l'alimentazione enterale</p> <p><input type="checkbox"/> Attività/precauzioni sternali</p> <p><input type="checkbox"/> Cura incisionale</p> <p><input type="checkbox"/> Prevenzione delle infezioni</p> <p><input type="checkbox"/> Piano di immunizzazione (includere Synagis)</p> <p><input type="checkbox"/> Profilassi dell'endocardite infettiva</p> <p><input type="checkbox"/> Addestramento alla RCP infantile</p> <p><input type="checkbox"/> Cura generale del neonato (ad esempio, bagno, cura del cordone, temperatura, sviluppo normale, test del seggiolino auto)</p>	<p><input type="checkbox"/> Materiale scritto sui contenuti elencati e altre cure per l'infanzia</p> <p><input type="checkbox"/> Dimostrazione della preparazione del dosaggio corretto del farmaco<input type="checkbox"/></p> <p>Preparazione di latte materno potenziato caloricamente o formula<input type="checkbox"/></p> <p>Dimostrare la cura del tubo di alimentazione e l'uso della pompa</p> <p><input type="checkbox"/> Dimostrare la normale cura infantile e verbalizzare quando chiamare il fornitore</p>
Appuntamenti programmati* (obiettivo del bambino di vedere un fornitore entro 72 ore dalla dimissione)	<p><input type="checkbox"/> Fornitore di cure primarie</p> <p><input type="checkbox"/> Cardiologo pediatrico</p> <p><input type="checkbox"/> Clinica IHM</p> <p><input type="checkbox"/> Altri subspecialisti (ad esempio, genetica, GI, ORL, chirurgia)</p>	<p><input type="checkbox"/> Materiale scritto con informazioni di contatto per tutti i numeri di telefono dei fornitori / cliniche<input type="checkbox"/></p> <p>Informazioni di contatto IHM sulla scheda di emergenza e memorizzate nel raccoglitore IHM o nel telefono cellulare</p>

	generale, neurologia)[ ] Clinica dello sviluppo neurologico cardiaco	
Materiali di scarico*	[ ] Il caregiver conserva una copia delle istruzioni di dimissione, l'elenco dei farmaci, il riepilogo delle dimissioni ospedaliere in luoghi accessibili come borsa per pannolini, raccoglitore IHM o telefono cellulare	[ ] Materiale scritto (copia del riassunto del discharge)
Informazioni sul gruppo di supporto*	[ ] Fornire siti web locali e nazionali dei gruppi di supporto CHD	[ ] Materiale scritto con link scaricabili
Competenza nell'assistenza	[ ] Camere di assistenza per 24 ore (minimo) per dimostrare un'assistenza indipendente prima della dimissione	[ ] Il personale infermieristico e il team IHM determinano un'assistenza sicura e competente

\*Fornire informazioni nella lingua madre della famiglia / caregiver

## Tabella II

### Bandiere rosse comuni per il monitoraggio domestico interstadio (3)

---

#### Bandiere rosse

---

Saturazione di ossigeno  $\leq 75\%$  \*

Mancato incremento ponderale di 20 g (=0,02 kg) in 3 d

Perdita di peso  $\geq 30$  g (=0,03 kg)

Assunzione enterale  $< 100$  ml/kg al giorno

Cianosi, pallore

Irritabile, esigente

Diarrea o vomito

Aumento della sudorazione

Alterazioni respiratorie (tachipnea, angoscia)

Temperatura  $> 100,4$  °C

---

\*Un aumento imprevisto della saturazione di ossigeno rispetto al basale (ad esempio  $\geq 90\%$  nei neonati con fisiologia di Norwood) deve essere considerato una bandiera rossa

La gestione nutrizionale è uno dei fattori di rischio per il fallimento della crescita durante il periodo interstadio e l'assistenza domiciliare ed include l'apporto calorico inadeguato, aumento delle richieste metaboliche di insufficienza cardiaca, disfunzione gastrointestinale o comorbidità non cardiache. Una cattiva alimentazione e un ridotto aumento di peso possono essere segni di instabilità emodinamica dopo l'intervento di Norwood e sono stati associati a un decorso postoperatorio più complesso nel secondo stadio. È necessaria una valutazione regolare dell'apporto calorico e dell'aumento di peso durante tutto il periodo interstadio per consentire l'identificazione precoce delle difficoltà di alimentazione o della crescita inadeguata. Gli sforzi del National Pediatric Cardiology Quality Improvement Collaborative (NPC-QIC) hanno identificato processi comuni ai centri con aumento di peso interstadio positivo, e l'adozione di queste strategie è vitale durante IHM (**Tabella III**). L'aumento di peso mirato durante il periodo di interstadio solitamente

dovrebbe essere da 20 a 30 g al giorno e spesso richiede quantitativi di alimentazione enterale da 120 a 140 ml/kg al giorno e da 120 a 150 kcal/kg al giorno. Il latte artificiale o il latte materno estratto richiedono spesso una concentrazione da 22 a 30 calorie/oz. Le vie di alimentazione utilizzate dopo il primo stadio includono orale, sonda o una combinazione di questi, incluso l'allattamento al seno, se le condizioni cliniche del bambino lo consentono. Il piano nutrizionale domestico di ogni bambino dovrebbe includere il tipo e la via di supporto enterale necessaria per promuovere la crescita e lo sviluppo neurologico. (3)

### **Tabella III**

---

#### **Pacchetto nutrizionale**

---

Valutazione standard dell'alimentazione post-primo stadio di ricostruzione cardiaca chirurgica (ad esempio, valutazione clinica, endoscopica o della deglutizione)

Bilancia domestica per il monitoraggio del peso tra gli stadi

Aumento / perdita di peso specifico "bandiere rosse" per identificare i pazienti con insufficienza della crescita nell'interstadio

Contatto telefonico regolare con le famiglie durante l'interstage su nutrizione e crescita

Dietista a disposizione per ogni visita ambulatoriale cardiologica durante l'interstage

---

### **3.3.2 Qual è l'assistenza infermieristica pre, post e alla dimissione nel secondo stadio di ricostruzione cardiaca del paziente pediatrico con HLHS?**

Prima di procedere al secondo stadio della palliazione chirurgica del HLHS, i pazienti devono sottoporsi ad un cateterismo cardiaco o risonanza magnetica cardiaca per accertare che l'anatomia e la fisiologia non controindichino l'intervento. Poi, vengono poi sottoposti ad una valutazione approfondita per chiarire la funzionalità multisistemica degli organi. I pazienti trattati con anticoagulanti o antiaggreganti piastrinici devono sospendere questi farmaci prima dell'intervento chirurgico. sebbene tale trattamento sia indicato per la prevenzione della trombosi dello shunt Blalock-Taussig-Thomas; in molte Istituzioni, questa interruzione viene effettuata anche 7-10 giorni prima dell'intervento, (10)

Importante in questa fase come nella fase postoperatoria e domiciliare è lo stato nutrizionale del paziente, in quanto si è rilevato, secondo uno studio sostenuto dal progetto di ricerca scientifica della Commissione sanitaria municipale di Shanghai, che una malnutrizione preoperatoria può avere un impatto sull'esito della procedura Glenn bidirezionale (BDG). (11)

Intraoperativamente tutti i monitor standard non invasivi, oltre a un catetere intra-arterioso, vengono posizionati dopo l'intubazione tracheale. L'incannulazione delle vene giugulari o succlavia è evitato a causa del rischio di trombosi, la vena femorale viene solitamente incannulata per l'accesso venoso centrale, mentre un piccolo catetere viene inserito nella vena giugulare interna per monitorare la

pressione arteria polmonare (PA) per 12-24 ore postoperatorie. Poiché il flusso polmonare passivo (PBF) è il risultato della divisione venosa della parte superiore del corpo, la maggior parte dei pazienti presenta emodinamica favorevole. Un vasopressore può essere a volte necessario. I neonati con un certo grado di disfunzione diastolica ricevono un farmaco inotropo-dilatatore come il Milrinone. (10)

L'ecocardiografia transesofagea (TEE) viene utilizzato per valutare lo stato del volume, la contrattilità ventricolare, l'integrità della valvola atrioventricolare e la pervietà dell'anastomosi. Il valore di pressione registrato in CVP deve essere mantenuto attorno a 15-16 mmHg per consentire la perfusione polmonare passiva e mantenere la gittata cardiaca. Il gradiente transpolmonare, che è la differenza tra la CVP e la pressione atriale sinistra, determina il flusso sanguigno e dovrebbe essere compreso tra 5 e 8 mmHg. Un gradiente transpolmonare elevato indica un'elevata resistenza vascolare polmonare (PVR) e deve essere affrontato evitando l'ipossia/ acidosi o utilizzando l'ossido nitrico. Un tempo inspiratorio abbreviato e un tempo espiratorio prolungato devono essere mantenuti quando il paziente è ventilato meccanicamente. (10)

In fase postoperatoria, l'infermiere eseguirà le procedure di presa in carico come nel primo stadio di ricostruzione cardiaca, in Unità Operativa Intensiva e presterà attenzione ai seguenti fattori:

- PVR deve essere ridotto al massimo per consentire il flusso passivo in avanti attraverso il circuito polmonare;
- prima della cessazione del bypass cardiopolmonare (CPB) il tubo endotracheale del paziente deve essere accuratamente aspirato e liberato dalle secrezioni;
- ventilare il paziente con PEEP basse, non superiori a 5 mmHg, favorendo così il ritorno venoso e cercare l'estubazione precoce ove possibile, poiché la ventilazione spontanea aumenta la circolazione cavo polmonare-celebrale;
- mantenere una PaCO<sub>2</sub> più alta (da 45 a 50 mmHg) può aumentare il flusso sanguigno cerebrale e quindi aumentare il flusso polmonare passivo (PBF), aumentando l'apporto sistemico di ossigeno;
- mantenere il più possibile il paziente in posizione semiseduta per evitare l'aumento pressorio venoso;
- la CVC non arriva in atrio destro, perché la vena cava superiore (SVC) è in comunicazione con l'arteria polmonare;
- in questo stadio il sangue proveniente dalla vena cava inferiore (IVC) passa per il ventricolo unico, quindi c'è ancora mescolamento tra sangue arterioso e venoso;
- monitorare il valore espresso della misura della pressione polmonare (PAP) e utilizzare, sotto prescrizione Medica ove necessario, l'ossido nitrico per abbassare il PVR nei pazienti con ipertensione polmonare;
- poiché il sangue è parzialmente ossigenato, a causa del mixing centrale, la saturazione arteriosa di O<sub>2</sub> attesa è 75-85%;
- monitorare la perdita di sangue postoperatorio e i versamenti pleurici e pericardici e, secondo recenti studi, si è dimostrato che la ultrafiltrazione modificata (MUF) riduce questi eventuali rischi; (31)
- monitorare l'adeguato stato nutrizionale del paziente, tramite WAZ (Z-score altezza-per-età [HAZ] e Z-score peso-per-altezza [WHZ]) per non incorrere nel rischio di malnutrizione, che può influenzare l'estubazione del ventilatore e il tempo totale di degenza in Terapia Intensiva. (11)

-  
Complicanze postoperatorie:

- ipertensione venosa (pressione della vena cava superiore >20 mmHg), poiché la circolazione cerebrale richiede una pressione venosa più elevata dopo l'intervento chirurgico;
- sindrome cavale superiore: irritabilità, desaturazione, fontanella anteriore tesa, edema a mantellina;
- ipossiemia esacerbata causata da una strategia di ventilazione non ottimale o da una diminuzione del PBF; (10) (mantenere appunto il paziente in posizione semiseduta migliorerà il drenaggio cerebro venoso e preverrà l'ipossiemia)
- versamenti pleurici possono prolungare notevolmente la durata del ricovero e sono noti nel 9% dei bambini; (10)
- formazione di fistole artero-venose polmonari (AV) poiché la procedura di Glenn bidirezionale o Hemi-Fontan esclude la circolazione venosa epatica ai polmoni al primo passaggio, suggerendo il fattore epatico come causa di fistole AV polmonari che possono causare desaturazioni; (10)
- rigurgito valvolare atrioventricolare, che porta al fallimento del circuito di Glenn e porta a sua volta una riduzione della gittata cardiaca; (10)
- se un paziente richiede il supporto dell'ossigenazione extracorporea a membrana (ECMO) l'aumento della morbidità e mortalità sono stati associati a danno renale, danno neurologico e acidosi persistenti; (10)
- difficoltà di estubazione del ventilatore a causa di malnutrizione preoperatoria o in postoperatorio; (11)
- polmoniti associate al ventilatore ed ad una durata della ventilazione più lunga del necessario; (11)
- altre complicanze comuni in questo stadio sono: convulsioni, emorragia celebrale e ictus embolico. (10)

L'assistenza domiciliare in questa fase ha le stesse accortezze del primo stadio di ricostruzione cardiaca tramite Norwood, come già fatto presente, molto importante anche in domicilio il monitoraggio e la corretta nutrizione del bambino in quanto si può incorrere, con uno stato di malnutrizione a lungo termine, in una riduzione delle riserve proteiche, aumento della permeabilità vascolare, edema della pelle, della mucosa e della parete intestinale e gravi lesioni da pressione ed ascite. Una dieta squilibrata e semplificata può portare a bassi livelli di micronutrienti e compromissione della funzione immunitaria e diminuzione della massa muscolare e della forza. (11)

Altro aspetto importante in questo periodo è la presenza dello stato di cianosi che è esacerbata in questi bambini durante la crescita, e durante i periodi di esercizio e sforzo, tra cui camminare e gattonare, a quel punto deve essere considerato il completamento di Fontan. (10)

### **3.3.3 Qual è l'assistenza infermieristica pre, post e alla dimissione nel terzo e ultimo stadio di ricostruzione cardiaca del paziente pediatrico con HLHS?**

Come per il precedente stadio di correzione chirurgica cardiaca, prima che il paziente venga sottoposto all'ultimo intervento chirurgico questo deve soddisfare determinati criteri che identificano se può ben sopportare questa fase.

Viene eseguito un cateterismo cardiaco destro e sinistro completo per determinare le resistenze arteriolari e la pressione in arteria polmonare media, che per soddisfare i criteri imposti deve essere uguale o inferiore a 15 mmHg. Gli altri criteri sono: la resistenza vascolare polmonare che deve essere uguale o inferiore a 4 unità/m<sup>2</sup>; il rapporto del diametro tra l'arteria polmonare e l'aorta uguale o superiore a 0,75 senza distorsione o restringimento delle arterie polmonari; la frazione di eiezione ventricolare sistemica uguale o superiore al 60% e una pressione diastolica ventricolare uguale o inferiore a 12 mmHg e, infine, l'insufficienza della valvola sistemica non più che lieve. Chi soddisfa questi criteri ha possibilità di sopravvivenza a 10 anni dell'81%, tuttavia quando uno o più di questi criteri vengono a mancare la sopravvivenza scende a 60-70%. (14)

L'assistenza infermieristica in postoperatorio di questi pazienti prevedere le procedure di presa in carico in Unità di Terapia Intensiva dei precedenti stadi, con la presenza sempre di due infermieri. Importante monitorare la ventilazione meccanica assistita del paziente nelle prime 24-48 ore, il corretto posizionamento dei drenaggi, la segnalazione dei livelli e lo svuotamento, monitorare ogni due ore i livelli di saturazione arteriosa e di pressione polmonare media (valori di P polmonare ideale <15 mmHg) misurati in respiro spontaneo ed in aria ambiente. (12) La saturazione attesa in questo caso è  $\geq 95\%$  in quanto tutto il sangue proveniente dal distretto venoso passivamente arriva ai polmoni, permettendo così una normo-saturazione del paziente..

La lista delle complicanze tardive, prodotte dalla complessità della cardiopatia e della procedura chirurgica associate alla fisiopatologia del flusso passivo attraverso il circuito polmonare, è particolarmente impressionante. Tali complicanze includono le complicanze postoperatorie che sono:

- disfunzioni ventricolari;
- aritmie;
- aumento delle resistenze vascolari polmonari.

E le complicanze potenziali a lungo termine che sono:

- aritmie atriali e soprattutto sopraventricolari;
- versamento pleurico persistente a destra;
- disfunzione e congestione epatica;
- disfunzione ventricolare sistemica progressiva e scompenso cardiaco che richiede a lungo termine il trapianto cardiaco;
- trombi intracardiaci ed eventi tromboembolici, sia polmonari sia sistemici; (14)
- dilatazione atriale destra severa (nelle forme di Fontan più vecchie); (14)
- enteropatia proteino-disperdente; (14)
- ostruzione delle vene polmonari dovuta a una dilatazione dell'atrio di destra; (14)
- ostruzione del circuito di Fontan; (14)
- reflusso progressivo della valvola atrioventricolare; (14)
- cianosi. (14)

#### **Tabella IV**

##### **Le procedure di gestione delle complicanze: (14)**

Complicanze	Trattamento medico	Trattamento trascatetere	Tratamento chirurgico
Aritmia atriale	Terapia antiaritmica	Ablazione	DCPT/MAZE
Trombi nel circuito di Fontan	Terapia anticoagulante		DCPT
Ostruzione del circuito di Fontan		Dilatazione/stent	Reintervento
Shunt intra-atriale/fenestrazione		Chiusura con dispositivo	Reintervento
Fistole artero-venose polmonari			Reintervento con inclusione delle vene epatiche all'interno del circuito polmonare
Enteropatia proteino-disperdente	Farmaci	Fenestrazione	Reintervento
Occlusione vene polmonari destre			DCPT
Insufficienza VAV	Riduzione del post-carico		Riparazione/sostituzione
Ostruzione all'afflusso ventricolare	Riduzione del post-carico		Reintervento
Anomalie della conduzione		Pacemaker (trans venoso)	Pacemaker (epicardio)
Insufficienza cardiaca refrattaria			Trapianto cardiaco

Follow-up domiciliare a lungo termine: (16)

Se i pazienti sono in condizioni generali soddisfacenti e soggettivamente stanno clinicamente bene senza complicazioni significative, le visite cardiologiche di controllo possono essere effettuate ogni 6-12 mesi. Oltre ai segni vitali di routine, l'esame fisico dovrebbe includere la pulsossimetria e la pressione sanguigna degli arti superiori e inferiori (per valutare l'ostruzione ricorrente dell'arco aortico distale). Come parte di una storia approfondita, i caregiver devono essere interrogati sullo sviluppo di diarrea e / o gonfiore addominale (segni di PLE), palpitazioni e intolleranza alla sincope e all'esercizio fisico del bambino. I test a intervalli regolari dovrebbero includere ecocardiografia, elettrocardiogrammi, monitoraggio Holter e test da sforzo. Alcuni suggeriscono l'aggiunta di altri test a questo regime a lungo termine, tra cui la risonanza magnetica cardiaca, il cateterismo cardiaco e lo screening di laboratorio per PLE, coagulazione e / o anomalie epatiche. L'ecocardiografia come strumento di screening è utile per valutare la disfunzione ventricolare, il rigurgito tricuspide e la funzione della radice neoaortica e della valvola.

I risultati a lungo termine nella circolazione di Fontan si riflettono nella capacità di esercizio. Questi individui dimostrano una risposta fisiologica unica all'esercizio e, sebbene ci sia una gamma di risposte all'esercizio, la maggior parte degli individui ha una ridotta tolleranza all'esercizio. L'eziologia di questa limitazione è multifattoriale e coinvolge contributi cardiaci, polmo nari, venosi sistemici e muscolari. Poiché il miglioramento dei risultati precoci porta a una maggiore longevità nei pazienti post-Fontan, i caregiver si trovano sempre più spesso di fronte al riconoscimento e alla gestione delle complicanze a lungo termine della fisiologia fontana, incluso il "Fontan fallito". La popolazione di Fontan in fallimento è ampia e può includere individui limitati dalla funzione ventricolare compromessa, ma include anche pazienti con funzione ventricolare preservata con ulteriori complicazioni devastanti e impegnative come PLE e bronchite plastica. Essenziale per il trattamento in questi pazienti è la vigilanza e un alto indice di sospetto per fare una diagnosi precoce, con la speranza che l'ottimizzazione persistente della totalità della circolazione e della fisiologia di Fontan aiuterà a ridurre i tassi di "Fontan fallito" man mano che la nuova generazione di pazienti HLHS invecchia.



## CAPITOLO 4: Discussione dei risultati e Conclusioni

Con questa revisione della letteratura ho voluto identificare gli *step* di assistenza infermieristica nelle Unità di Terapia Intensiva durante il pre, postoperatorio e l'educazione ai caregiver nel momento della dimissione dei pazienti con HLHS, definendo in modo più specifico la palliazione a stadi.

Negli ultimi cinquanta anni vi sono state notevoli innovazioni e miglioramenti nelle tecniche cardiocirurgiche nell'ambito delle cardiopatie congenite. Dalla prima descrizione di Fontan e Baudet nel 1971, i risultati dell'intervento di anastomosi cavo-polmonare totale sono significativamente migliorati. Fondamentale per la riuscita dell'intervento è l'attenta selezione del paziente, il rispetto dei criteri prognostici per la riuscita dell'intervento, un'attenta gestione del paziente da parte di un team esperto ed estremamente qualificato durante il periodo perioperatorio. Ma ciò che è risultato essere un'idea vincente per quel che concerne i cuori anatomicamente o funzionalmente univentricolari è stata quella di affrontare gli interventi palliativi basandosi sulla tecnica della palliazione a stadi. L'approccio stadiato è considerato uno dei fattori essenziali per assicurare buoni risultati dell'intervento di Fontan, ultima tappa del ciclo di ricostruzione e correzione cardiaca. Lo scopo degli interventi di palliazione stadiata è quello di "riportare" in serie le due circolazioni polmonare e sistemica, separandole, almeno in parte, al fine di aumentare la saturazione del sangue e diminuendo al contempo il carico volumetrico e quindi il lavoro del ventricolo unico. Questi interventi si basano sul presupposto fisiopatologico che la circolazione polmonare può avvenire anche senza la spinta esercitata da un ventricolo, ma avvalendosi della forza aspirante esercitata dalla diastole del ventricolo unico e della la pressione venosa centrale, "vis a tergo", sufficiente a sostenere il circolo polmonare. (16)

Fondamentale è il National Pediatric Cardiology Quality Improvement Collaborative (NPC-QIC), istituito nel 2008 per migliorare i risultati dell'HLHS durante il periodo interstage con particolare attenzione alla riduzione della mortalità e al miglioramento della qualità della vita. In un confronto dei dati di 2 epoche, ci sono stati cambiamenti significativi nei fattori di rischio specifici del bambino, nella strategia chirurgica, nella comunicazione di dimissione e nella cura interstadio misurati dai processi di dimissione, dal supporto nutrizionale, dal monitoraggio inter stadio e dalla tempistica chirurgica del secondo stadio chirurgico. Il lavoro di questa collaborazione multicentrica per il miglioramento della qualità ha portato a una migliore conoscenza delle migliori pratiche per gestire i neonati interstadio e ha portato allo sviluppo di un pacchetto di cambiamento interstage, una risorsa contenente più strategie di miglioramento interstage. Gli sforzi di fase 1 (intervento di Norwood) di NPC-QIC hanno portato a una diminuzione della mortalità interstadio del >40% (9,5%-5,5%) e a una diminuzione del fallimento della crescita del 28% (18,6%-13,1%). (3)

Altro aspetto importante in questa revisione della letteratura è stato il monitoraggio domiciliare (IHM) che ha avuto anch'esso un'evoluzione e una particolare importanza durante tutte le fasi di correzione cardiaca, fornendo ai caregiver un 'manuale' completo per la corretta assistenza e la riduzione/prevenzione e il riconoscimento dei fattori di rischio chiamati in questo caso "bandiere rosse".

La sopravvivenza però, per quanto ci sia stata una notevole evoluzione nel trattamento chirurgico e nell'assistenza dei pazienti affetti da Sindrome del Cuore Sinistro Ipoplasico, non è ancora

propriamente garantita in età adulta in quanto i dati di esito per la popolazione post-chirurgica di Fontan suggeriscono che i rischi di morbilità e mortalità sono sostanziali. Poiché non ci sono dati a lungo termine riguardanti gli adulti con HLHS corretto, è possibile trarre conclusioni dall'attuale popolazione di Fontan con ulteriori avvertimenti relativi alla riparazione dell'arco aortico e alla persistenza di un ventricolo morfologicamente destro in circolazione sistemica. In uno studio multicentrico condotto nei programmi europei di cardiopatia congenita dell'adulto (ACHD), la morbilità e la mortalità sono state valutate per una varietà di lesioni CHD per un periodo di 5 anni. Con 4.110 pazienti seguiti (inclusi 198 pazienti Fontan), la più alta mortalità è stata riscontrata in quelli con cardiopatia cianotica e circolazione di Fontan. I pazienti di Fontan hanno avuto una mortalità dell'8,2% a 5 anni. (16)

Quando i pazienti con HLHS riparato entrano nell'età adulta, il follow-up raccomandato dovrebbe riflettere le nostre attuali conoscenze sulle potenziali complicanze come indicato sopra. Le linee guida per la cura dell'ACHD pubblicate di recente non si rivolgono specificamente al paziente HLHS riparato. Tuttavia, sono applicabili raccomandazioni per la cura di quelli con circolazione di Fontan e riparazione dell'arco aortico, con follow-up eseguito da personale con esperienza in ACHD:

- Follow-up per tutta la vita, almeno annuale, da parte dei cardiologi;
- Ecocardiografia periodica;
- Monitoraggio periodico della salute del fegato, compresa l'albumina sierica e la funzionalità patologica, nonché studi di imaging;
- Risonanza magnetica cardiaca periodica per valutare l'aorta toracica;
- Warfarin per pazienti con shunt da destra a sinistra, trombo atriale, aritmie atriali e/o TE;
- Deve essere preso in considerazione un attento monitoraggio per le aritmie e la consultazione con elettrofisiologi. (16)

Dagli studi che ho preso in considerazione per la mia tesi è emerso che non c'è una perfetta linea guida specifica sull'assistenza infermieristica di questi pazienti in quanto la matrice chirurgica prevale, ma l'infermiere è l'educatore per eccellenza nella fase forse più critica interstage, ovvero una volta che il paziente viene dimesso al proprio domicilio, poiché è in una condizione clinica estremamente instabile in quanto questa patologia cardiaca provoca a sua volta complicazioni in diverse parti dell'organismo, partendo da danni neurologici, dello sviluppo motorio, polmonari con un elevato rischio di apnee notturne durante gli anni d'infanzia e danni epatici, su cui il focus è stato posto molto dopo la fine della palliazione a stadi, quindi l'infermiere deve educare in poco tempo ma in maniera esatta il caregiver, non trascurando però la parte psicologica e emotiva di un genitore che senza nessun tipo di competenza in materia si trova in una situazione di assistenza così complessa.

Lo scopo di questa tesi è stata la ricerca in letteratura degli articoli che spiegano cos'è la Sindrome del Cuore Sinistro Ipoplasico e com'è l'assistenza infermieristica durante le fasi perioperatorie e alla dimissione. La ricerca sottolinea l'importanza sul ruolo dell'infermiere in Unità di Terapia Intensiva, in quanto il primo responsabile nella presa in carico del paziente all'arrivo in Unità e colui che metterà in atto tutta la gestione infermieristica in area di criticità. Viene sottolineato anche l'importanza dell'educazione da parte degli infermieri ai caregiver (in generale sono i genitori) per

identificare prontamente le “bandiere rosse” e mantenere il decorso postoperatorio domiciliare regolare.

Sarebbe opportuno porre un’attenzione più specifica su tutte le pratiche di gestione infermieristica di questi pazienti, poiché la letteratura ci fornisce pochi focus su questo, e non è ancora presente una precisa linea guida sull’assistenza infermieristica in quanto la matrice chirurgica prevale.

Da quello che emerge dalla revisione, dopo oltre quarant’anni dal primo successo chirurgico, la Sindrome del Cuore Sinistro Ipoplasico rimane una delle malformazioni cardiache congenite più complesse e ad alto rischio di mortalità operatoria. Il ruolo dell’infermiere durante tutti gli stadi chirurgici è di estrema importanza per la gestione dei pazienti con HLHS, soprattutto nelle Unità di Terapia Intensiva. La collaborazione tra specialisti e l’approccio multidisciplinare è fondamentale per migliorare non solo la sopravvivenza a lungo termine ma anche la qualità di vita di questi pazienti, in quanto questa patologia non è limitata a se stessa, ma implica anche rischi di complicazioni a livello neurologico, polmonare e epatico, nonché sullo sviluppo psicomotorio.

## BIBLIOGRAFIA

1. Sindrome del cuore sinistro ipoplasico, Lee B. Beerman, MD, Children's Hospital of Pittsburgh of the University of Pittsburgh School of Medicine
2. D.M. 14 settembre 1994, n.739 regolamento concernente l'individuazione della figura e del relativo profilo professionale dell'infermiere. s.l. : gazzetta ufficiale 9 gennaio 1995, n.6, 9 gennaio 1995.
3. Interstage Home Monitoring for Infants With Single Ventricle Heart Disease: Education and Management. A Scientific Statement From the American Heart Association Rudd NA, Ghanayem NS, Hill GD, Lambert LM, Mussatto KA, Nieves JA, Robinson S, Shirali G, Steltzer MM, Uzark K, Pike NA; American Heart Association Council on Cardiovascular and Stroke Nursing; Council on Lifelong Congenital Heart Disease and Heart Health in the Young; Council on Arteriosclerosis, Thrombosis and Vascular Biology; Council on Clinical Cardiology; and Council on Lifestyle and Cardiometabolic Health. *J Am Heart Assoc.* 2020 Aug 18;9(16):e014548. doi: 10.1161/JAHA.119.014548. Epub 2020 Aug 11. PMID: 32777961; PMCID: PMC7660817.
4. Association of Interstage Home Monitoring With Mortality, Readmissions, and Weight Gain: A Multicenter Study from the National Pediatric Cardiology Quality Improvement Collaborative. Oster ME, Ehrlich A, King E, et al. *Circulation.* 2015 Aug;132(6):502-508. DOI: 10.1161/circulationaha.114.014107. PMID: 26260497. [Riassunto] [Google Scholar]
5. Improving interstage survival after Norwood operation: Outcomes from 10 years of home monitoring. Rudd NA, Frommelt MA, Tweddell JS, Hehir DA, Mussatto KA, Frontier KD, Slicker JA, Bartz PJ, Ghanayem NS. *J Torac Cardiovasc Surg.* 2014; 148:1540–1547. [Google Scholar]
6. Feeding, growth, nutrition, and optimal interstage surveillance for infants with hypoplastic left heart syndrome. Hehir DA, Cooper DS, Walters EM, Ghanayem NS. *Cardiol Young.* 2011; 21(suppl 2):59–64. [Riassunto] [Google Scholar]
7. Clinical Outcomes and Resource Use for Infants With Hypoplastic Left Heart Syndrome During Bidirectional Glenn: Summary From the Joint Council for Congenital Heart Disease National Pediatric Cardiology Quality Improvement Collaborative Registry Menon SC, McCandless RT, Mack GK, Lambert LM, McFadden M, Williams RV, Minich LL. *Pediatr Cardiol.* 2013;34:143–148. [Abstract] [Google Scholar]
8. Congenital heart disease(CHD) <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/medgen/57501>
9. Stage one Norwood procedure in an emerging economy: Initial experience in a single center. Balachandran R, Nair SG, Gopalraj SS, Vaidyanathan B, Kottayil BP, Kumar RK. *Ann Pediatr Cardiol.* 2013 Jan;6(1):6-11. doi: 10.4103/0974-2069.107225. PMID: 23626427; PMCID: PMC3634250.
10. Bidirectional Glenn Procedure o Hemi-Fontan. Salik I, Mehta B, Ambati S. Publishing; 2023 Jan–. PMID: 33085446.
11. The Nutritional Status of Pediatric Patients with Single Ventricle Undergoing a Bidirectional Glenn Procedure Luo WY, Xu ZM, Zhang YY, Hong L, Zhang MJ, Zhang YQ. *Pediatr Cardiol.* 2020 Dec;41(8):1594-1600. doi: 10.1007/s00246-020-02416-w. Epub 2020 Jul 22. PMID: 32700035; PMCID: PMC7375035.
12. Cuore uni ventricolare e flusso anterogrado: Outcome dei pazienti sottoposti ad intervento palliativo di Glenn Bidirezionale. Dott.ssa Claudia D'Andrea ([unina.it](http://unina.it))

13. Stage one Norwood procedure in an emerging economy:Initial experience in a single center. Balachandran R, Nair SG, Gopalraj SS, Vaidyanathan B, Kottayil BP, Kumar RK. Ann Pediatr Cardiol. 2013 Jan;6(1):6-11. doi: 10.4103/0974-2069.107225. PMID: 23626427; PMCID: PMC3634250.
14. Ventricolo unico e circolazione tipo Fontan: ([ismuni.it](http://ismuni.it))
15. Processo di Nursing per l'intervento cardiocirurgico di un bambino  
Fondazione cardiotoracovascolare Angelo De Gasperis ETS Niguarda Cardio Center
16. Hypoplastic left heart syndrome: actual considerations and expectation. Feinstein JA, Benson DW, Dubin AM, Cohen MS, Maxey DM, Mahle WT, Pahl E, Villafañe J, Bhatt AB, Peng LF, Johnson BA, Marsden AL, Daniels CJ, Rudd NA, Caldarone CA, Mussatto KA, Morales DL, Ivy DD, Gaynor JW, Tweddell JS, Deal BJ, Furck AK, Rosenthal GL, Ohye RG, Ghanayem NS, Cheatham JP, Tworetzky W, Martin GR. J Am Coll Cardiol. 2012 Jan 3;59(1 Suppl):S1-42. DOI: 10.1016/j.jacc.2011.09.022. Erratum in: J Am Coll Cardiol. 2012 January 31;59(5):544. PMID: 22192720; PMCID: PMC6110391.
17. Approfondimento Power Point sulla Sindrome del Cuore Sinistro Ipoplasico a cura di Fabio Pugiotta

## ALLEGATI

I report della revisione della letteratura

URL	STRINGER CA	NUMERO DOCUMENTI TROVATI	DOCUMENTI SELEZIONATI	NOTE
<a href="http://msdmanuals.com">msdmanuals.com</a>	<i>Hypoplastic Left Heart Syndrome</i>	390	Sindrome del cuore sinistro ipoplasico, Lee B. Beerman, MD, Children's Hospital of Pittsburgh of the University of Pittsburgh School of Medicine	importante per introduzione e spiegazione generale della patologia
<a href="https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/">https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/</a>	<i>Hypoplastic Left Heart Syndrome</i>	14	Interstage Home Monitoring for Infants With Single Ventricle Heart Disease: Education and	importante per la parte dell'educazione del

	<p><i>AND nursi ng care</i></p>	<p>Management. A Scientific Statement From the American Heart Association Rudd NA, Ghanayem NS, Hill GD, Lambert LM, Mussatto KA, Nieves JA, Robinson S, Shirali G, Steltzer MM, Uzark K, Pike NA; American Heart Association Council on Cardiovascular and Stroke Nursing; Council on Lifelong Congenital Heart Disease and Heart Health in the Young; Council on Arteriosclerosi s, Thrombosis and Vascular Biology; Council on Clinical Cardiology; and Council on Lifestyle and Cardiometabol ic Health. J Am Heart Assoc. 2020 Aug 18;9(16):e0145 48. doi: 10.1161/JAHA .119.014548. Epub 2020</p>	<p>monit oraggi o domic iliare</p>
--	---	---	--

			Aug 11. PMID: 32777961; PMCID: PMC7660817.	
<a href="http://europepmc.org/article/MED/26260497">http://europepmc.org/article/MED/26260497</a>	<i>Hypoplastic Left Heart Syndrome AND nursing care</i>	14	Association of Interstage Home Monitoring With Mortality, Readmissions, and Weight Gain: A Multicenter Study from the National Pediatric Cardiology Quality Improvement Collaborative. Oster ME, Ehrlich A, King E, et al. <i>Circulation</i> . 2015 Aug;132(6):502-508. DOI: 10.1161/circulationaha.114.014107. PMID: 26260497.	
[ <a href="#">Google Scholar</a> ]	<i>Hypoplastic Left Heart Syndrome AND Follow up” :</i>	202	Improving interstage survival after Norwood operation: Outcomes from 10 years of home monitoring. Rudd NA, Frommelt MA, Tweddell JS, Hehir DA, Mussatto KA, Frontier KD, Slicker JA,	

			Bartz PJ, Ghanayem NS. J Torac Cardiovasc Surg. 2014; 148:1540– 1547.	
<a href="http://europepmc.org/article/MED/22152530">http://europepmc.org/article/MED/22152530</a>	<i>Hypoplastic Left Heart Syndrome AND Follow up” :</i>	202	Feeding, growth, nutrition, and optimal interstage surveillance for infants with hypoplastic left heart syndrome. Hehir DA, Cooper DS, Walters EM, Ghanayem NS. <i>Cardiol Young</i> . 2011; 21(suppl 2):59–64.	
[ <a href="#">Google Scholar</a> ]	<i>Hypoplastic Left Heart Syndrome AND Glenn or Hemi Fontan procedure” :</i>	1645	Clinical Outcomes and Resource Use for Infants With Hypoplastic Left Heart Syndrome During Bidirectional Glenn: Summary From the Joint Council for Congenital Heart Disease National Pediatric Cardiology Quality Improvement Collaborative Registry Menon SC,	



			McCandless RT, Mack GK, Lambert LM, McFadden M, Williams RV, Minich LL. <i>Pediatr Cardiol.</i> 2013;34:143–148. [	
<a href="https://www.ncbi.nlm.nih.gov/medgen/57501">https://www.ncbi.nlm.nih.gov/medgen/57501</a>	<i>Hypoplastic Left Heart Syndrome</i>	390	Congenital heart disease(CHD)	importante per l'aspetto fisiologico
	<i>Hypoplastic Left Heart Syndrome AND Norwood procedure</i>	438	Stage one Norwood procedure in an emerging economy:Initial experience in a single center.Balachandran R, Nair SG, Gopalraj SS, Vaidyanathan B, Kottayil BP, Kumar RK. <i>Ann Pediatr Cardiol.</i> 2013 Jan;6(1):6-11. doi: 10.4103/0974-2069.107225. PMID: 23626427; PMCID: PMC3634250.	importante per spiegare la palliazione e l'assistenza nel primo stadio
<a href="https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/">https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/</a>	<i>Hypoplastic Left Heart Syndrome</i>	1645	Bidirectional Glenn Procedure o Hemi-Fontan.Salik I, Mehta B,	

	<i>rome AND Glenn or Hem i Font an procedure” :</i>		Ambati S. Publishing; 2023 Jan-. PMID: 33085446.	
<a href="https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/">https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/</a>	<i>Hypoplastic Left Heart Syndrome AND Glenn or Hem i Font an procedure</i>	1645	The Nutritional Status of Pediatric Patients with Single Ventricle Undergoing a Bidirectional Glenn Procedure Luo WY, Xu ZM, Zhang YY, Hong L, Zhang MJ, Zhang YQ.. <i>Pediatr Cardiol.</i> 2020 Dec;41(8):1594-1600. doi: 10.1007/s00246-020-02416-w. Epub 2020 Jul 22. PMID: 32700035; PMCID: PMC7375035.	importante per l'educazione alimentare a domicilio
unina.it	<i>Hypoplastic Left Heart Syndrome AND</i>	1645	Cuore univentricolare e flusso anterogrado: Outcome dei pazienti sottoposti ad intervento palliativo di	

	<i>Glenn or Hemifontan procedure</i> :		Glenn Bidirezionale. Dott.ssa Claudia D'Andrea	
	<i>Hypoplastic Left Heart Syndrome AND Norwood procedure</i>	438	Stage one Norwood procedure in an emerging economy: Initial experience in a single center. Balachandran R, Nair SG, Gopalraj SS, Vaidyanathan B, Kottayil BP, Kumar RK. Ann Pediatr Cardiol. 2013 Jan;6(1):6-11. doi: 10.4103/0974-2069.107225. PMID: 23626427; PMCID: PMC3634250.	
<a href="http://ismuni.it">ismuni.it</a>	<i>Hypoplastic Left Heart Syndrome AND Fontan procedure</i>	438	Ventricolo unico e circolazione tipo Fontan:	importante per la fisiologia della patologia
<a href="https://www.degasperis.it/area_pazienti/articoli/182/procisso_di_nursing_per_le39intervento_cardiochirurgico_d_i_un_bambino.html">https://www.degasperis.it/area_pazienti/articoli/182/procisso_di_nursing_per_le39intervento_cardiochirurgico_d_i_un_bambino.html</a>	<i>Hypoplastic Left</i>	14	Processo di Nursing per l'intervento cardiocirurgico	importante per il nursing

	<i>Heart Syndrome AND nursing caring</i>		o di un bambino Fondazione cardioracovascolare Angelo De Gasperis ETS Niguarda Cardio Center	g perioperatorio
<a href="https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/">https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/</a>	<i>Hypoplastic Left Heart Syndrome AND Follow up</i>	202	Hypoplastic left heart syndrome: actual considerations and expectation. Feinstein JA, Benson DW, Dubin AM, Cohen MS, Maxey DM, Mahle WT, Pahl E, Villafañe J, Bhatt AB, Peng LF, Johnson BA, Marsden AL, Daniels CJ, Rudd NA, Caldarone CA, Mussatto KA, Morales DL, Ivy DD, Gaynor JW, Tweddell JS, Deal BJ, Furck AK, Rosenthal GL, Ohye RG, Ghanayem NS, Cheatham JP, Tworetzky W, Martin GR. J Am Coll Cardiol. 2012 Jan 3;59(1 Suppl):S1-42. DOI: 10.1016/j.jacc.2011.09.022. Erratum in: J	importante per stabilire l'efficacia del follow up

			Am Coll Cardiol. 2012 January 31;59(5):544. PMID: 22192720; PMCID: PMC6110391.	
--	--	--	---	--