Left ventricular assist device in duchenne con scompenso cardiaco terminale: è possibile cambiare la storia naturale della cardiomiopatia?

Esperienza del D.M.C.C.P

S.I.C.P. BARI 12-15 OTTOBRE 2011

D.M.C.C.P OSPEDALE PEDIATRICO "BAMBINO GESU'" ROMA

Bambino Gesù
OSPEDALE PEDIATRICO

Health-e-Child

Comune di Roma

Information Society Technologies

Sindrome di Duchenne

- La S. Duchenne è una patologia rara ed invalidante;
- Colpisce 1 individuo ogni 3500 nati vivi;
- È causata dalla mutazione del gene della distrofina, che viene a mancare nelle miocellule;
- Crea un danno ai distretti muscolari lisci e striati;
- Fino a qualche anno fa l'aspettativa di vita non superava i 20 anni per le complicanze di tipo polmonare: Oggi con l'ausilio della tracheostomia e della N.I.V. si raggiunge un aspettativa di vita tra la 3° e la 4° decade di vita;
- Il 90% dei pazienti sviluppa una forma di miocardiopatia dilatativa ventricolare sinistra che può causare la morte.

Sindrome di Duchenne e cardiomiopatia dilatativa: strategie terapeutiche

- La terapia medica antiscompenso rallenta e attenua l'evoluzione dello scompenso nel 50% dei pazienti ma l'altra metà arriva a scompenso cardiaco terminale con conseguente morte;

- La non candidabilità a trapianto cardiaco fa si che non esistono alternative adatte allo scompenso cardiaco terminale

- La presenza in commercio di L-VAD che possono essere usati non solo come bridge a trapianto ma come "destination therapy" apre nuovi scenari nel trattamento di questi pazienti.

Esperienza O.P.B.G. di Roma

- Paziente di 15 anni affetto da S. di Duchenne e cardiomiopatia dilatativa in fase di scompenso terminale, sottoposto a terapia inotropica massimale;
- Ricoverato da due mesi nel reparto di cardiologia (al 4° ricovero per scompenso cardiaco).
- Paziente non svezzabile dagli inotropi con FE circa 10%;
- INR 9.

Dilemma terapeutico: lasciare il paziente al suo destino o tentare la terapia alternativa?

1° impianto al mondo di Jarvik 2000 in paziente pediatrico

- 30 settembre 2010: impianto pompa ventricolare JARVIK 2000 in sternotomia mediana (per preservare la muscolatura della gabbia toracica).
- 1 ottobre 2010: paziente estubato in terapia intensiva, revisione della ferita per sanguinamento.
- Inizio dell'addestramento di tutto il personale alla gestione del Device.
- 5 novembre 2010: paziente trasferito nel reparto di Cardiologia;
- 21 dicembre 2010 paziente dimesso.
- Febbraio 2011: paziente torna a scuola.

Cos'è lo JARVIK 2000?

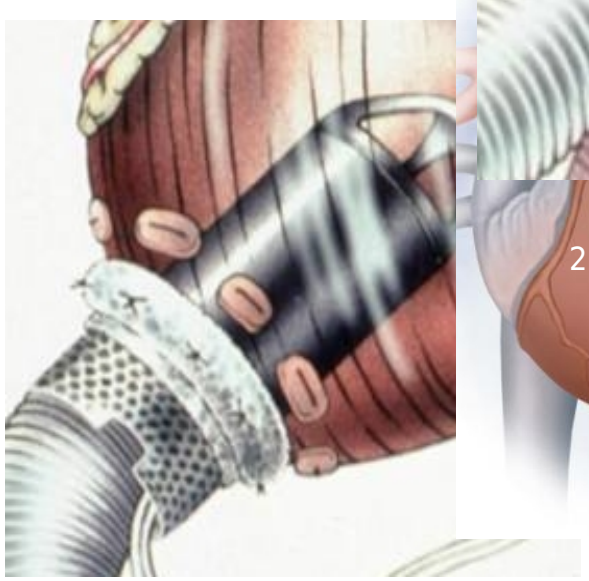
Lo JARVIK 2000 è un Device costituito da una pompa coassiale (turbina in titanio), a flusso continuo ancorata al ventricolo che aspira sangue dal ventricolo sinistro e lo immette in aorta implementando la portata cardiaca

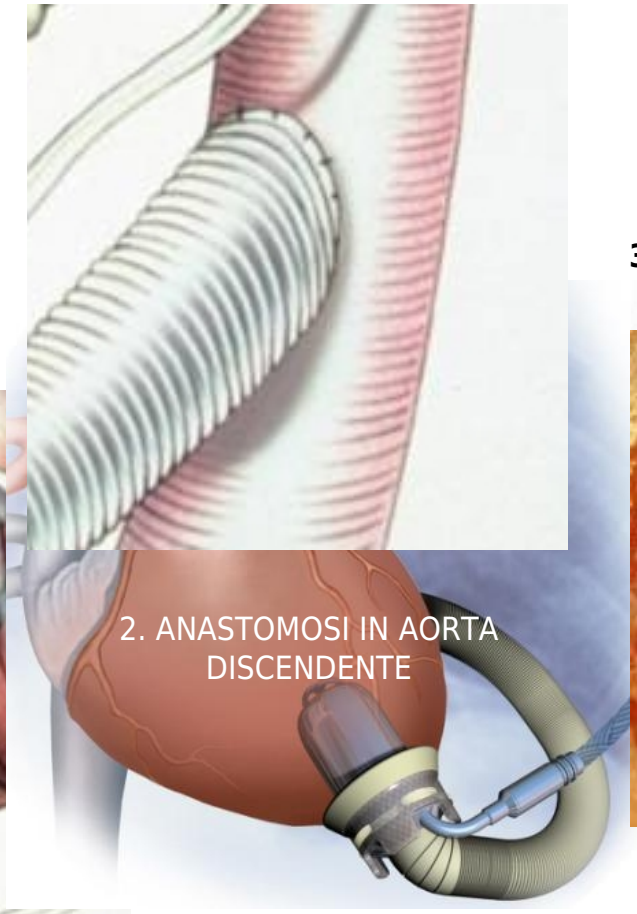
Il sistema è regolato
da un controller alimentato
a batteria, collegato per mezzo
di un cavo ad un PEDESTAL che
fuoriesce dalla loggia mastoidea
retro-auricolare.

Bambino Gesù
OSPEDALE PEDIATRICO

Posizione dei componenti impiantati di Jarvik 2000 L-V.A.D.

1. POMPA INTRAVENTRICOLARE





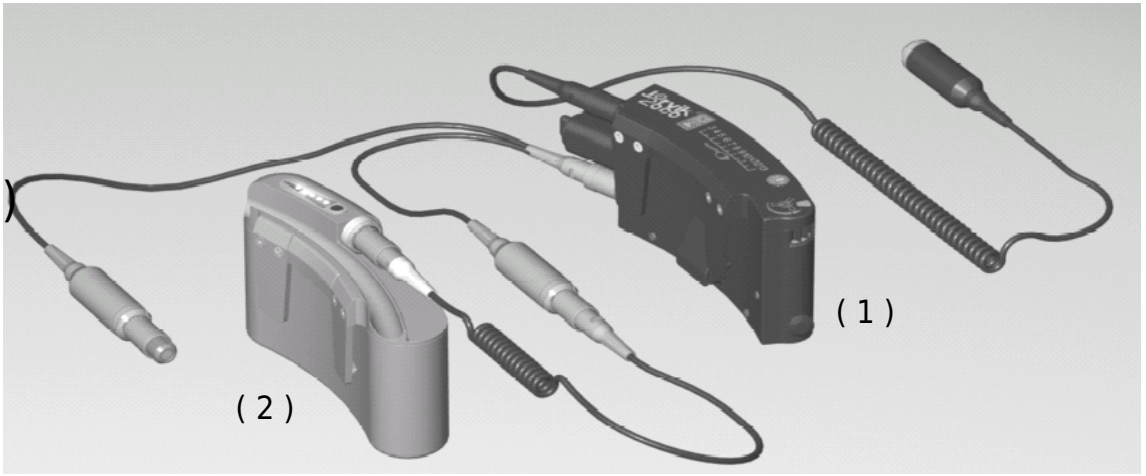
3. CONNESSIONE ELETTRICA RETROAURICOLARE

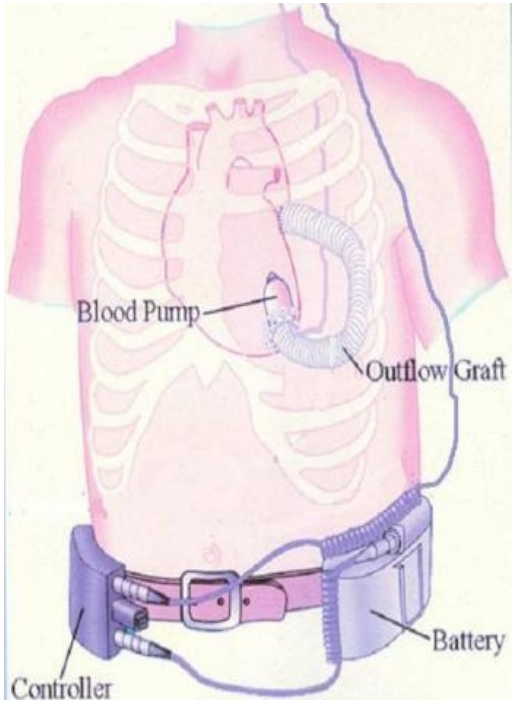
Bambino Gesù
OSPEDALE PEDIATRICO

Configurazione del sistema Jarvik 2000

Componenti esterni:

1 controllore ILS (1)
1 batteria ioni-litio (2)
(batterie di riserva & da notte)





(2)

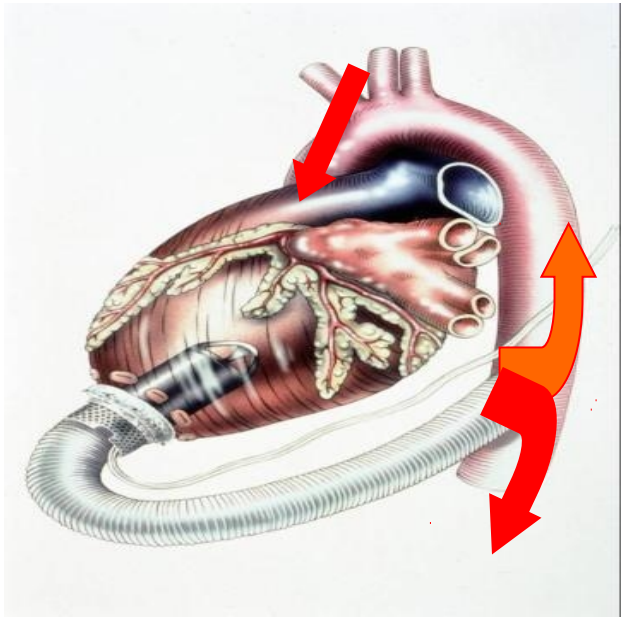
Bambino Gesù
OSPEDALE PEDIATRICO

Gestione e trattamento del paziente portatore di L-V.A.D. Jarvik 2000

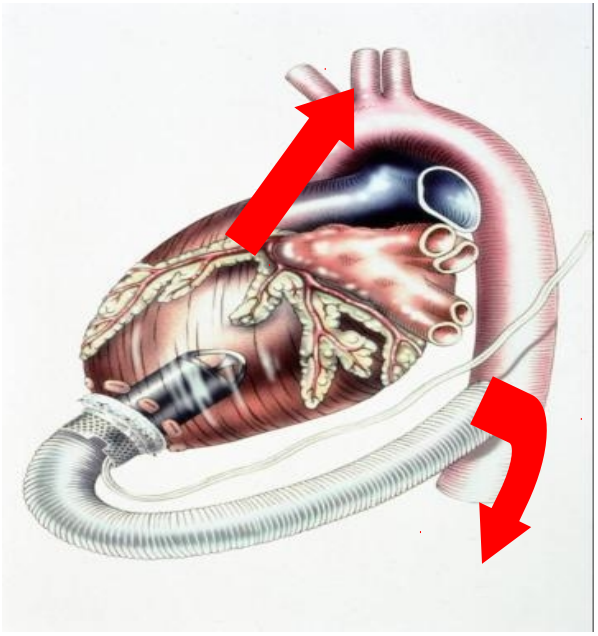
- Paziente presenta assenza di polso: la pompa impiantata è un sistema a flusso continuo;
- Si può rilevare la P.A. solo negli 8 secondi di apertura della valvola aortica: rallentamento del sistema Jarvik 2000 ogni 64 secondi.
- Paziente sottoposto a terapia con anticoagulanti e antiaggreganti piastrinici;
- Sottoposto a terapia con B-Bloccanti;
- Necessita di stretto controllo del bilancio idrico: il flusso della pompa deve essere sostenuto dal circolo, soprattutto in caso di disidratazione, febbre, ecc.
- Importanza di alimentazione ed eliminazione intestinale adeguata: rischio di gastriti ed ulcere causato dal flusso del Device;
- Importanza dell'igiene corporea: rischio d'infezione del Pedestal e del Device.

JARVIK 2000 Flowmaker Funzione ils

- 64 sec : flusso retrogrado in aorta ascendente



8 sec: flusso retrogrado dalla pompa e anterogrado dalla valvola aortica



Durante gli 8'' è possibile rilevare la P.A. con Sfigmomanometro: la P.A. rilevata è quella media

JARVIK 2000: Destination Therapy

- Il 5 novembre il paziente viene trasferito nel reparto di Cardiologia Degenza, in respiro spontaneo con ausilio di N.I.V. solo notturna;
- Tutto il personale e i genitori del paziente vengono addestrati alla gestione del Device impiantato;
- Si procede all'avvio delle pratiche per la domiciliazione con il coivolgimento dell'A.S.L. di competenza, dei servizi sociali, delle utenze, del 118;
- I genitori e il paziente stesso rivestono un ruolo di primo piano per la gestione domiciliare del Device: cambio e la ricarica delle batterie, igiene e medicazione del pedestal, mobilizzazione del paziente, terapia farmacologiaca, ecc.

Destination therapy: ruolo del counselor

Durante tutto il percorso la figura del counselor ha rivestito un ruolo fondamentale:

- L'intervento;
- La paura della morte;
- La degenza in terapia intensiva;
- La riscoperta di una nuova vita;
- Il ritorno con i familiari e l'affidarsi a loro per la gestione del device;
- Il ritorno a casa, a scuola, gli amici…alla VITA.

GRAZIE

Dipartimento di Cardiologia e Cardiochirurgia Pediatrica O.P.B.G

Bambino Gesù
OSPEDALE PEDIATRICO