

**Pandemia da Covid-19 e pazienti con cardiopatia congenita.
Indicazioni e suggerimenti da parte della
Società Italiana di cardiologia Pediatrica e delle Cardiopatie Congenite.**

A cura del Consiglio Direttivo della Società Italiana di Cardiologia Pediatrica e
delle Cardiopatie Congenite

L'Organizzazione Mondiale della Sanità (OMS), in data 11 marzo 2020, ha dichiarato l'infezione da Coronavirus 19 (Covid-19) una pandemia, pur riconoscendo una variabilità molto alta nella distribuzione dei casi accertati di paese in paese, con l'Italia al secondo posto dopo la Cina. Come riportato dal sito dell'OMS, i casi confermati riportati al 23:59 del 30/03/2020 sono 745.308, con 35.307 decessi, 10.779 di questi in Italia.

L'intensa utilizzazione delle risorse sanitarie, volte ad arginare il contagio e a garantire il trattamento dei pazienti critici, ha posto in secondo piano il flusso di pazienti affetti da patologie non Covid-19 correlate. Questi da una parte competono per le strutture di terapia intensiva, dall'altra sollevano problemi di ordine preventivo per il rischio di promiscuità e contagio reciproco con la popolazione infetta o sospetta tale.

Per questo motivo, numerose società cardiologiche internazionali (ACC/SCAI/ESC) e nazionali (ANMCO, SIC e altre) hanno provveduto a stilare dei "consensus papers" con l'obiettivo di razionalizzare i percorsi diagnostico-terapeutici relativi alle patologie più frequenti (come l'infarto miocardico) o a dare indicazioni sul possibile impatto dell'infezione Covid-19 come elemento di comorbilità in pazienti cardiopatici.

Per quanto concerne la popolazione pediatrica, l'impatto dell'infezione da Covid-19 negli individui affetti da cardiopatie congenite non ha, ovviamente, concreti riscontri nella letteratura disponibile ad oggi. Esistono, comunque, delle prime evidenze che in pazienti in età pediatrica e giovanile vi sia un impatto clinico minore rispetto agli adulti, con casi che frequentemente risultano paucio o asintomatici (1). Un recente studio epidemiologico retrospettivo (2) sulla casistica ad oggi più ampia (2143 casi) di bambini con sospetta o accertata infezione da Covid-19 ha evidenziato i seguenti elementi:

- Trasmissione interpersonale, con la maggior parte dei casi concentrati nella regione del focolaio o poco distante
- Età mediana 7 anni (range 1-18 anni)
- Manifestazione clinica spesso di modesta gravità: 4,4% asintomatici, 50,9% poco sintomatici, 38,8% moderatamente sintomatici, 5,9% severamente sintomatici /critici; le fasce più a rischio sono risultate quelle relative ai bambini di età inferiore ad un anno e quelli compresi fra 1 e 5

anni di vita, con percentuali, rispettivamente, del 10,6% e 7,3% (contro il 4% relativo alle altre fasce di età).

- Periodo di latenza tra l'esordio dei sintomi e la diagnosi molto variabile (mediana 2 giorni, range 0-42 giorni) con la maggior parte dei casi diagnosticati nella prima settimana.
- solo il 34% dei casi però ha una diagnosi accertata di infezione da Covid-19 con l'esecuzione del tampone; nella maggioranza dei casi questa viene definita come sospetta e non è quindi escludibile un altro agente virale respiratorio come causa dell'infezione, soprattutto nelle forme gravi.
- Un solo caso di decesso riportato

Nell'ambito della popolazione pediatrica con cardiopatie congenite, è possibile estrapolare i quadri fisiopatologici da considerare a maggior rischio di decessi clinici avversi direttamente ascrivibili all'infezione da Covid-19:

- Cardiopatie in stato di scompenso di qualsiasi natura. Rientrano in tale gruppo anche le cardiopatie con iperafflusso polmonare controllate mediante terapia medica. In questo tipo di pazienti, oltre alle ovvie ripercussioni di una patologia respiratoria sull'emodinamica generale, non si può escludere la possibilità di un effetto diretto sul miocardio da parte del Covid-19, configurando un quadro di vera e propria miocardite (3).
- Cardiopatie sottoposte a palliazione per regolazione del flusso polmonare. Sono compresi tutti i casi sottoposti a shunt sistemico-polmonare o a bendaggio polmonare, nonché i pazienti in stato I post-palliazione di cuore sinistro ipoplasico (Norwood e tecniche derivate, procedure ibride). Questa categoria di pazienti è a rischio per una più difficile gestione delle complicanze polmonari infettive, in situazione di iperafflusso polmonare e/o di cianosi che può essere aggravata dalla eventuale interstiziopatia.
- Cardiopatie sottoposte a palliazione per fisiologia monoventricolare. Si tratta dei pazienti con anastomosi cavopolmonare o già sottoposti a intervento secondo il principio di Fontan. In questo modello circolatorio, specialmente se nel contesto di una Fontan, la necessità di assistenza respiratoria con ventilazione meccanica invasiva per lunghi periodi, può risultare in una grave compromissione del compenso cardiocircolatorio. A ciò si aggiunge lo stato trombofilico che caratterizza le forme più avanzate dell'infezione, potenzialmente fatale in questo tipo di pazienti.
- Cardiopatie con ipertensione polmonare. La patologia polmonare di base, associata alla fragilità dell'intero assetto circolatorio, rende questi pazienti a rischio molto aumentato, con grave ripercussione sull'emodinamica, soprattutto in caso di ospedalizzazione con necessità di assistenza respiratoria, anche se non invasiva, prolungata.

- Status post trapianto cardiaco. L'effetto dell'infezione virale da Covid-19 in questi pazienti non è mai stato riportato in letteratura. Vale la considerazione generale che, dato lo stato di cronica immunodepressione, la suscettibilità di questi pazienti a contrarre l'infezione sia ovviamente molto elevata, anche se resta da capire quale sia il ruolo della risposta infiammatoria iperergica nello sviluppo dei sintomi più gravi dell'interstiziopatia polmonare.

Estrapolando quanto raccomandato con le linee guida della diagnosi e del trattamento delle polmoniti acquisite in comunità (4), i segni che possono associarsi allo sviluppo di un quadro clinico grave nel bambino cardiopatico sono:

1. Dispnea (50 atti/min fra i 2-12 mesi di età; più di 40 atti/min fra 1 e 5 anni; più di 30 atti/min sopra i 5anni)
2. Febbre alta persistente per 3-5 giorni
3. Alterazioni neurologiche, in particolare della coscienza
4. Alterazione degli indici di cardiomiocitolisi, di funzione epatica e LDH, agli esami ematochimici
5. Acidosi metabolica
6. Radiografia con tipici addensamenti interstiziali bilaterali, diffusi con talora versamento pleurico
7. Età inferiore a 3 mesi
8. Comparsa di patologie extrapolmonari
9. Coinfezione con altri virus e batteri

Molti di questi parametri sono valutabili anche in ambito extraospedaliero, dal pediatra di base o da genitori ben istruiti. Si raccomanda, quindi, la sorveglianza domiciliare di questi pazienti, non necessariamente con visite dirette, ma anche con interviste telefoniche periodiche o forme di telemedicina dove possibile, per garantire un pronto invio in ospedale per lo screening e la decisione per l'ospedalizzazione ed il conseguente trattamento. Inoltre, non deve essere trascurata la storia vaccinale da parte del pediatra e/o del cardiologo curante per diminuire il rischio di altre infezioni che potrebbero, in questi pazienti, aggravare il quadro di un eventuale infezione da Covid-19. Sempre nella stessa direzione va la raccomandazione di non interrompere la profilassi per il Virus Respiratorio Sinciziale con Palivizumab.

Per quanto riguarda il *paziente adulto con cardiopatia congenita (GUCH/ACHD)*, è presumibile che il quadro epidemiologico di distribuzione dell'infezione sia quello descritto per la popolazione generale. Anche per questi pazienti è probabilmente valida la suddivisione in categorie di rischio, su base fisiopatologica, precedentemente riportata. Tuttavia, per il cronico stato di compenso più o meno labile e per l'impatto a lungo termine di fattori importanti

di morbilità, come la cianosi cronica, l'insufficienza renale o le alterazioni della funzione coagulativa, questi individui sono spesso particolarmente fragili. Inoltre, l'età relativamente avanzata rende alcune situazioni di palliazione definitiva (come la Fontan) a rischio ancora maggiore, rispetto ad un bambino, con seria possibilità di esito fatale.

NORME DI PREVENZIONE E CURA DEI PAZIENTI CON CARDIOPATIA CONGENITA IN AREA COVID+

L'infezione da Covid-19, nella fascia pediatrica, presenta una distribuzione temporale caratterizzata da un picco nella fase precoce seguita da un declino dopo il primo mese dall'inizio dell'epidemia conclamata, riconoscendo quindi nelle manovre di prevenzione e isolamento un'arma efficace di controllo. Le regole sono quelle già indicate dal Ministero della Salute:

- Distanziamento sociale
- Non frequentare ambienti affollati come parchi, mezzi pubblici o spazi poco ventilati
- Qualora possibile, lavoro da casa sia per i genitori di cardiopatici che per adulti affetti da cardiopatie congenite delle categorie giudicate ad alto rischio; se necessario, condividere con il cardiologo la necessità e possibilità di produrre una lettera in tal senso per il datore di lavoro
- Lavare le mani di frequente anche al bambino, non necessariamente utilizzare guanti
- Soffiare il naso/starnutire in un fazzoletto monouso o nella piega del gomito
- Non toccare occhi, naso o bocca con le mani
- Pulire le superfici e oggetti con disinfettanti a base di cloro o alcool o a temperatura di 56° C per 30 minuti
- Tenere i bambini lontano da persone che soffrano di infezioni respiratorie acute

La chiusura di asili, scuole e università è altamente efficace nella limitazione del contagio. Alle categorie di cardiopatici ad alto rischio potrebbe essere raccomandato un rientro in comunità più tardivo non essendo disponibile, allo stato attuale, un vaccino, così come l'impossibilità di effettuare una sierologia che documenti l'avvenuta immunizzazione. Tale decisione spetta di comune accordo fra la famiglia, le autorità competenti, il pediatra di base ed il cardiologo curante.

COMPORAMENTO DA ATTUARSI IN CASO DI RELAZIONE CON CASO SOSPETTO O ACCERTATO COVID+

Nel caso un genitore di un bambino con cardiopatia congenita abbia il timore, o la certezza, di essere venuto in contatto con un paziente Covid-19 accertato o sospetto, si raccomanda precauzionalmente di attuare la procedura di isolamento domiciliare fiduciario. Inoltre, andrà seguita la procedura attualmente in vigore secondo le disposizioni emanate dal Ministero della Salute. Le manovre da attuarsi, comunque, sono:

- Separare il membro della famiglia che è venuto a contatto con il caso sospetto o accertato Covid-19, evitando stanze in comuni (stanza e bagno separati nella stessa casa o meglio ancora casa diversa)
- Non condividere oggetti
- Non condividere animali
- Fare indossare al membro che è venuto in contatto con caso sospetto o accertato di Covid-19 la mascherina.

GESTIONE NEI PRESIDII OSPEDALIERI

Il criterio fondamentale da seguire è la separazione delle linee di accesso fra i pazienti Covid-19 negativi e quelli positivi o anche solo sospetti. Non è ipotizzabile poter mantenere un'attività di cardiologia e cardiocirurgia pediatrica e del congenito adulto in quelle strutture che le singole regioni abbiano dedicato all'esclusivo trattamento dei pazienti infetti. Nei presidi che abbiano avuto la possibilità di segregare una zona atta al trattamento dei pazienti positivi, e quindi in grado di attuare quella separazione idonea ad evitare contagio reciproco, diventa essenziale la protezione dell'ambito "Covid-19 free" da attuarsi secondo tutte le norme istituite a livello nazionale e dalle singole direzioni sanitarie, anche mediante controllo accurato degli accessi dall'esterno e garantendo la negatività infettivologica del personale sanitario. Dato che non è possibile escludere un potenziale contagio da parte di pazienti (e/o accompagnatori) infetti ma completamente asintomatici, si suggerisce di limitare l'attività chirurgica e di emodinamica solo ai casi urgenti (**classe A**), in emergenza o a quelli già ricoverati in ospedale. Ciò anche in relazione ai pochi dati esistenti sulla reale sensibilità del tampone nasofaringeo al Covid-19 (5), la cui negatività non esclude un potenziale pericolo di contagio, e come già indicato da parte di altre Società Scientifiche in ambito cardiologico (6). In caso di necessità improrogabile di cateterismo cardiaco in paziente noto Covid-19 positivo, oppure con un triage altamente sospetto per Covid-19 devono essere approntati presidi e procedure specifiche per la protezione del personale (7):

1. Maschere N95, FFP2 e FFP3 dotate di schermatura per gli occhi.
2. Pantaloni e calzari monouso Materiale da intubazione dedicato
3. Protocollo di istruzione del personale per una adeguata vestizione.

Comprendente:

- 3.1. Rimozione degli oggetti personali
- 3.2. Vestizione con camice, pantaloni e calzari monouso
- 3.3. Vestizione della protezione piombata
- 3.4. Applicazione maschera FFP2/FFP3 completa di protezione oculare
- 3.5. Applicazione della cuffia completa per il capo
- 3.6. Lavaggio delle mani
- 3.7. Vestizione con camice sterile
- 3.8. Posizionamento primo paio di guanti sterili
- 3.9. Vestizione camice sterile
- 3.10. Posizionamento secondo paio guanti sterili

Il movimento in ingresso ed uscita, dalla sala, del personale deve essere contenuto al massimo, con una sola persona delegata alla fornitura dei materiali necessari alla procedura (cateteri, guide, ecc.). A tal riguardo si incoraggia la selezione del materiale previsto prima dell'arrivo del paziente in modo da poterlo avere a disposizione già in sala. Al termine della procedura la svestizione procederà secondo l'ordine inverso rispetto a quanto riportato. All'equipe anestesiologicala è demandato l'approntamento delle precauzioni relative all'uso in sicurezza dei presidi ventilatori ed al mantenimento in sicurezza delle apparecchiature relative. E', inoltre, importante evitare la presenza simultanea, nell'ambito ospedaliero, di figure professionali con competenze sovrapponibili. Se in una unità operativa sono due i professionisti che si occupano di cardiologia invasiva, ad esempio, è opportuno che solo uno di questi, a turno, sia in servizio e quindi potenzialmente esposto al contagio, riservando al secondo operatore turni appositi o la sostituzione in caso di malattia del primo.

Per quanto riguarda *l'attività ambulatoriale*, devono essere sospese le visite in elezione. Tuttavia, è importante sottolineare che vi sono pazienti in compenso labile e/o con necessità inderogabile di controlli periodici, finalizzati anche a variazioni della terapia farmacologica. L'accesso di questi pazienti pone notevoli difficoltà di controllo, non essendo possibile attuare uno screening completo. Si raccomanda, quindi, soprattutto in zone con alta diffusione dell'infezione:

- Mantenere gli appuntamenti per le visite urgenti (entro 1 mese), programmandole ad ampia distanza tra loro, disinfettando apparecchiature e superfici con soluzione alcoolica tra un paziente e l'altro.

Il personale sanitario deve indossare la mascherina chirurgica e guanti. Della mascherina devono essere dotati paziente e familiare se con sintomi respiratori in corso. È a discrezione del cardiologo curante individuare i casi meno urgenti (entro 1-3 mesi), confermare o rimandare l'appuntamento e decidere l'iter da seguire, compreso l'invio in altri centri, in questo periodo di emergenza.

- Favorire forme di monitoraggio clinico domiciliare con contatti telefonici, coinvolgendo pediatri di base e medici di medicina generale

A corollario, è auspicabile la formazione di una rete informativa fra le varie istituzioni, finalizzata alla condivisione dei dati nonché all'organizzazione di trasferimento di pazienti, qualora si rendesse necessario, mediante appositi protocolli. A tal riguardo è fondamentale stabilire le regole che determinano la protezione del centro "Covid-19 free", in caso di mobilità di pazienti non ancora ospedalizzati, in osservanza dei DPCM del Marzo 2020, specialmente da regioni focolaio dell'epidemia. In linea generale si auspica la negatività del tampone e la quarantena fiduciaria nella città dove avverrà il ricovero.

INDICAZIONI IN MERITO ALLA TERAPIA A BASE DI ACE-INIBITORI E FANS

Come già indicato da altre Società Scientifiche, non esistono, allo stato attuale, evidenze circa l'impatto negativo dell'uso di ACE-inibitori e FANS in particolare modo per l'ibuprofene, nell'infezione da COVID- 19. Si raccomanda ai pazienti di non interrompere queste terapie.

Bibliografia di riferimento

- 1) Lu X, Zhang L, Zhang J et al. SARS-CoV-2 Infection in Children. *N Engl J Med*. 2020 Mar 18. doi: 10.1056/NEJMc2005073. [Epub ahead of print]
- 2) Dong Y, Mo X, Hu Y et al. Epidemiological characteristics of 2143 pediatric patients with 2019 coronavirus disease in China. *Pediatrics*. 2020 Mar 16. pii: e20200702.
- 3) Driggin E, Madhavan MV, Bikdeli B et al. Cardiovascular Considerations for Patients, Health Care Workers, and Health Systems During the Coronavirus Disease 2019 (COVID-19) Pandemic. *J Am Coll Cardiol*. 2020 Mar 18. pii: S0735-1097(20)34637-4.
- 4) Shen K, Yang Y, Wang T et al. Diagnosis, treatment and prevention of 2019 novel coronavirus infection in children: experts' consensus statement. *World J Pediatr*. 2020 Feb 7
- 5) Wang W, Xu Y, Gao R, et al. Detection of SARS-CoV-2 in Different Types of Clinical Specimens. *JAMA*. Published online March 11, 2020. doi:10.1001/jama.2020.3786

- 6) General Guidance on Deferring Non-Urgent CV Testing and Procedures During the COVID-19 Pandemic - American College of Cardiology – Online Covid-19 hub
- 7) Welt FGP, Shah PB, Aronow HD et al. American College of Cardiology's (ACC) Interventional Council and the Society of Cardiovascular Angiography and Intervention (SCAI). Catheterization Laboratory Considerations During the Coronavirus (COVID-19) Pandemic: From ACC's Interventional Council and SCAI. J Am Coll Cardiol. 2020 Mar 17. Epublished