

Il bambino con emofilia

Corso di formazione ad alta
specializzazione sulla gestione
del bambino con emofilia

Padova 13-14 maggio 2016



L'Accesso Venoso: CVC

Dott.ssa Guendalina Mognato
Chirurgia Pediatrica - PADOVA

Dott.ssa Luisa Meneghini
Anestesia e Rianimazione - PADOVA



NOTE STORICHE

- Primi anni del 1900 iniziali tentativi di incannulazione venosa centrale attraverso la vena cubitale o femorale
- 1929 Forsman avanzò un catetere ureterale di 4 F attraverso ago dalla vena cubitale nel proprio cuore
- **1956 premio nobel a Forsman per gli sviluppi sulle tecniche di cateterizzazione venosa centrale**
- 1952 Aubaniac riportò la sua decennale esperienza in ambito militare sulla cateterizzazione succlavia nello shock ipovolemico
- Anni 60-70 Wilson riporta l'utilizzo della misurazione CVP per il monitoraggio del riempimento volemico
- **1973 Broviac** disegna un catetere in silicone con tubo in Dacron e **1978 Hickman** modifica il Broviac aumentandone il lume. Entrambi vengono usati per NPT
- S.J Dudrick valorizzazione dei CVC per la NPT a domicilio

The Use of Central Venous Lines in the Treatment of Chronically Ill Children

Ewa Barczykowska^{1, A, C, D}, Marzena Szwed-Kolińska^{2, B, C},
Agnieszka Wróbel-Bania^{1, B, C}, Robert Ślusarz^{3, E, F}
Adv Clin Exp Med 2014, **23**, 6, 1001–1009

According to the European Charter for Children in Hospital ‘(...) steps should be taken to mitigate and avoid unnecessary physical and emotional stress experienced by a child in connection with his/her stay in hospital (...)’ [3].

Inserting a permanent **Central Vascular Line eliminates** the unnecessary

Pain and **Stress** accompanying acquiring access to peripheral vessels.

L'ACCESSO VENOSO VALIDO

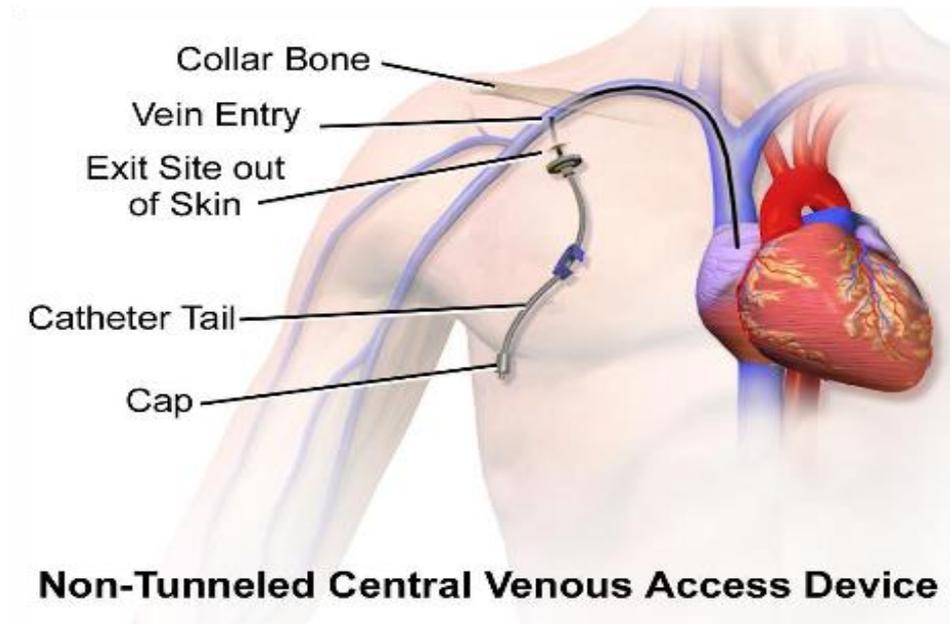


- E' un requisito capitale per una profilassi precoce
- Può essere una grande barriera quanto più piccolo è il bambino e quanto più frequenti sono le venopunture
- Difficoltà a trovare la vena, paura della puntura sono riportate come il 60% delle motivazioni per **NON SOMMINISTRARE LA TERAPIA PROFILATTICA**

*Barriers and perceived limitations to early treatment and hemophylia
Saxena K - Journal of Blood Medicine
2013*

DEFINIZIONE DI CVC

E' una **protesi biocompatibile** di lunghezza variabile che introdotta in una vena tributaria **attraverso la vena cava** raggiunge la **giunzione atrio-cavale**



The Use of Central Venous Lines in the Treatment of Chronically Ill Children

Ewa Barczykowska^{1, A, C, D}, Marzena Szwed-Kolińska^{2, B, C},
Agnieszka Wróbel-Bania^{1, B, C}, Robert Ślusarz^{3, E, F}
Adv Clin Exp Med 2014, **23**, 6, 1001–1009

Indications for CVC use

- parenteral nutrition
- chemotherapy
- use of antibiotics,
- use of analgesics,
- **transfusion of blood and blood products,**
- **collection of blood**
- hemodialysis

- intensive therapy monitoring of blood pressure in the pulmonary artery and stimulation of the heart rate in emergency situations

- **administration of clotting factors**

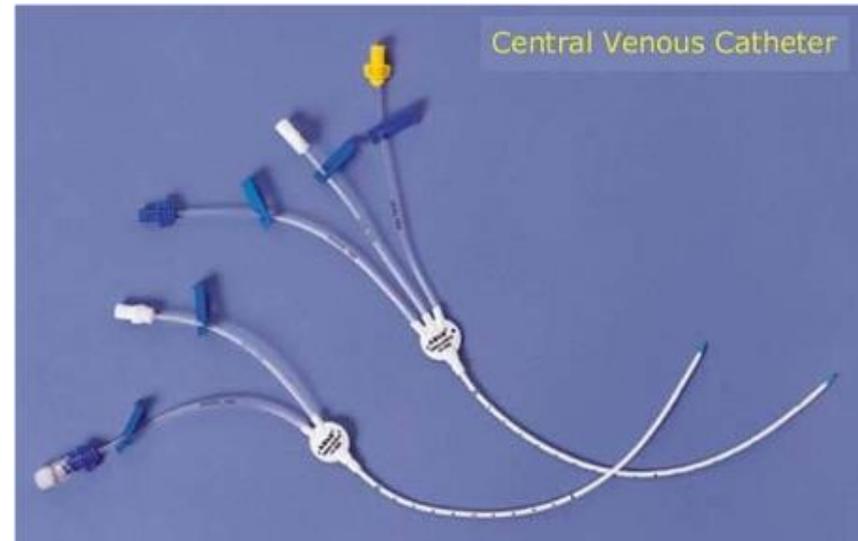
- long-term treatment of patients suffering from complications, especially when it is no longer possible to access peripheral veins

TIPI DI CATETERE

- CVC A BREVE PERMANENZA
- CVC A MEDIA-LUNGA PERMANENZA

- CVC a punta aperta
- CVC a punta chiusa

- CVC 1 via
- CVC a più vie (2-4)



MATERIALI	VANTAGGI	SVANTAGGI
PVC	Rigidità, resistenza ad agenti chimici e fisici	Rilascio additivi, scarsa tolleranza ed elevata trombogenicità (>33%)
TEFLON (FLUOROPOLIMERI)	Resistenza ad agenti chimici e fisici, scarsa adesività di superficie, superficie scivolosa	Rilascio additivi, effetto "kink-memory" elevata trombogenicità (>33%)
POLIETILENE	Resistente, scarso assorbimento di soluzioni antisettiche, resistenza ad oli e grassi, buona resistenza chimica	Rilascio additivi, rigidità, ridotta modellabilità
POLIURETANO I		Trombogenicità discreta, rigidità elevata, tendenza al Kink-kink, superficie non uniforme
POLIURETANO II	Buona forza elastica, buona istocompatibilità, maggiore uniformità di superficie, bassa trombogenicità (<4%), ridotta rigidità	
SILICONE	Maggior biocompatibilità, relativa resistenza ad agenti chimici e fisici, ridotta adesività di superficie, bassa trombogenicità	Maggior costo, morbidezza elevata

CVC “power”



CVC in poliuretano resistente alle alte pressioni (300 psi);
unici registrati per essere usati con pompe infusionali ad alta pressione
(mezzo di contrasto ad alta densità).

CVC A BREVE PERMANENZA

<ul style="list-style-type: none">•MONITORAGGIO E TERAPIA POST-CHIRURGIA MAGGIORE•NPT E FARMACI•EMODIALISI E PLASMAFERESI•PAZIENTE CRITICO IN T.I.•EMODIALISI/PLASMAFERESI	<p>USO ESCLUSIVAMENTE OSPEDALIERO (1-4 SETTIMANE)</p> <p>FACILI DA POSIZIONARE</p> <p>FACILI DA RIMUOVERE</p>	<p>NON SONO TUNNELLIZZATI: FACILE LA DISLOCAZIONE</p> <p>MAGGIOR RISCHIO INFETTIVO</p> <p>NON CONSENTONO L'USO DISCONTINUO</p>



CVC A MEDIA PERMANENZA

PICC – Peripheral Inserted Central Catheter

CVC in Poliuretano o
Silicone a 1 o 2 vie

Si possono inserire
attraverso una v.perif

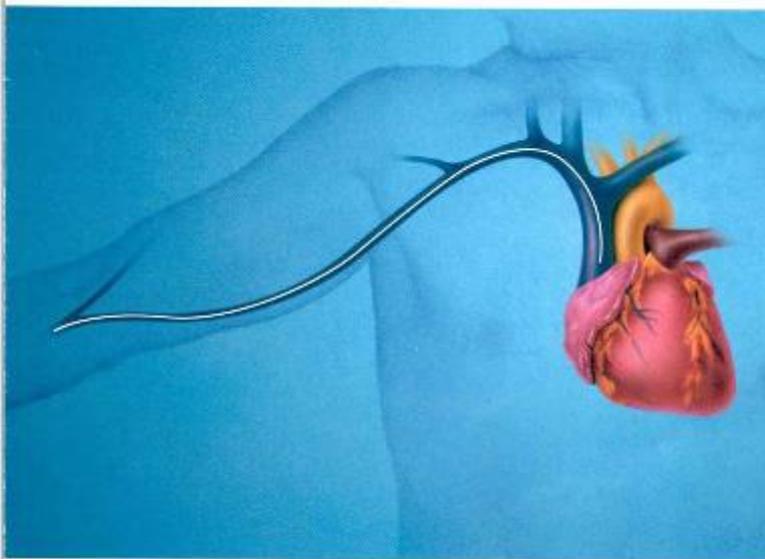
Se dotati di cuffia
possono essere
equiparati a CVC a lunga
permanenza

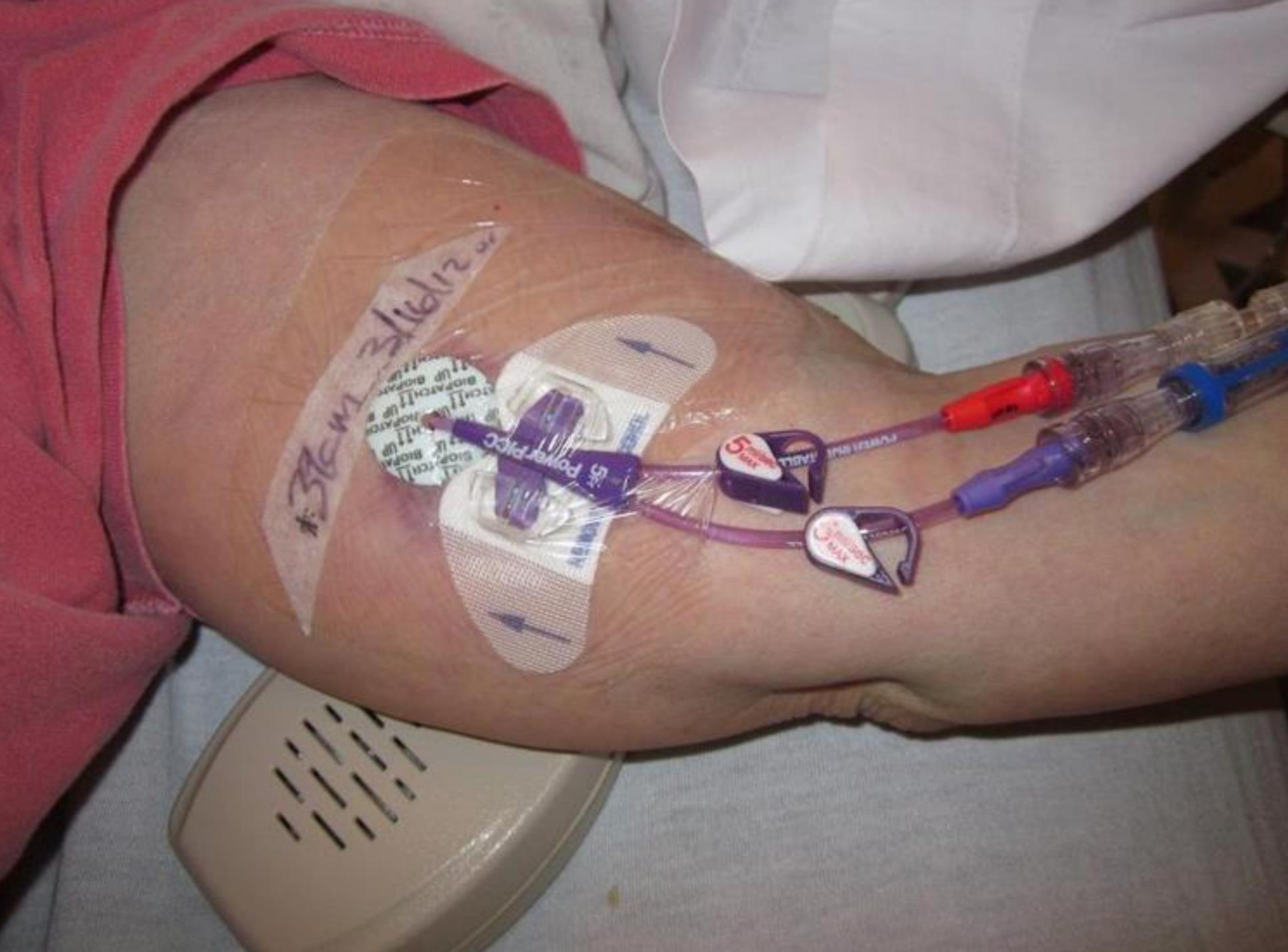
Posizionamento poco
invasivo e scevro da
complicanze
(minima sedazione)

**Posizionamento laborioso
(false strade),**

Non indicato nell'urgenza

Catetere a bassa portata





Medial venous catheter or midline (MVC)

Carrero Caballero MC, Montealegre Sanz M, Cubero Perez MA

Rev. Enferm 2014 Jan;37(1):36-41

Midlines should be considered as an alternative peripheral venous access. Unlike PICC lines, Midline catheters offer peripheral, not central venous access. Midlines should be considered early in treatment instead of serial short peripheral IVs. **These devices permit the infusion of most or all infusates that are appropriate for short peripheral IVs** with the added advantage that Midlines can last much longer; at least six weeks and perhaps for months.

Midlines

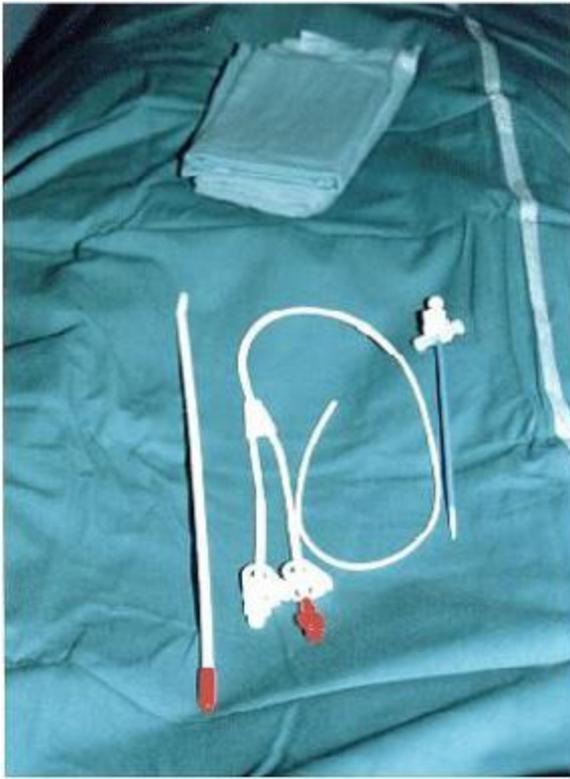
- **Alternativa all'accesso Periferico**
- **NON è un CVC**
- Durata maggiore (6sett.-mesi)



CVC a LUNGA PERMANENZA

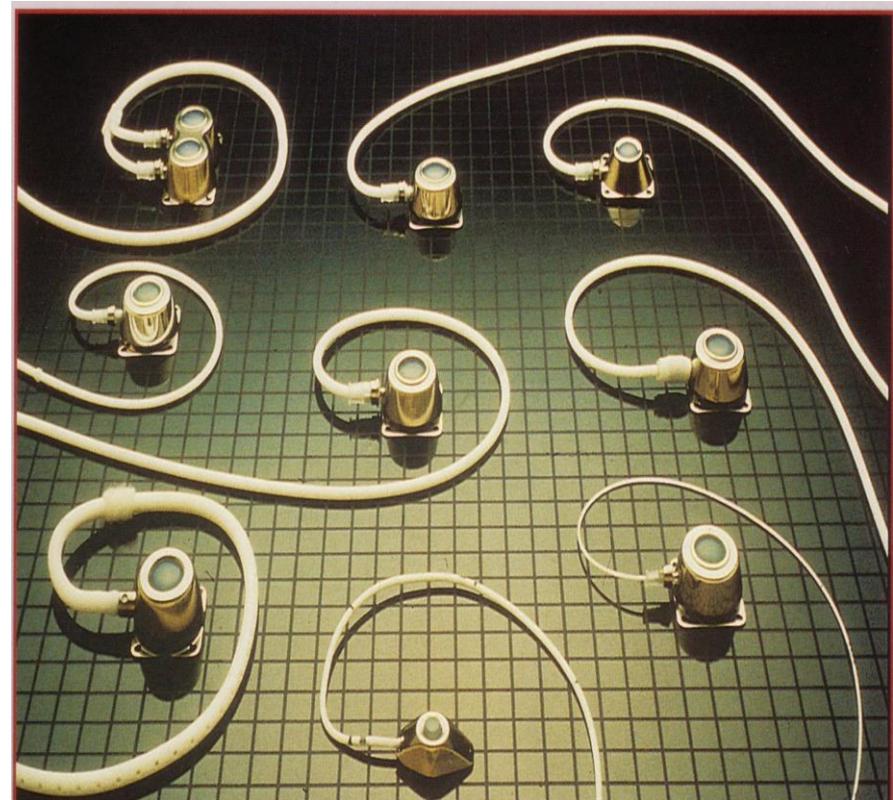
Cvc tunnellizzati esterni

- Broviac-Hickman
- Groshong
- PermCath
- Tesio

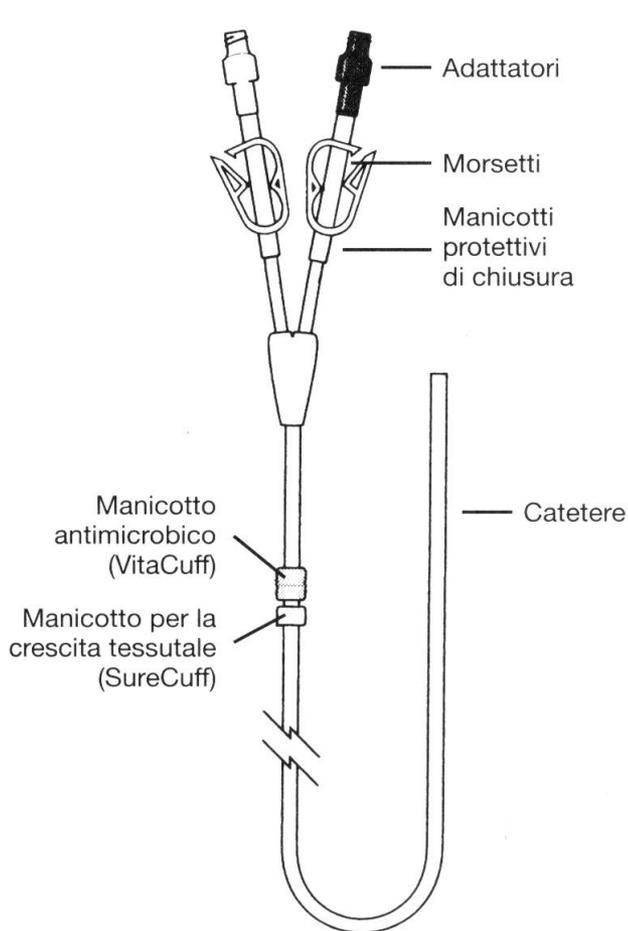


CVC totalmente Impiantabili

- Port a Cath



CVC BROVIAC-HICKMAN



Vantaggi

Facilità d'uso

Somministrazione sicura di farmaci ed emocomponenti

Elevati flussi infusionali

Possibile manutenzione domiciliare

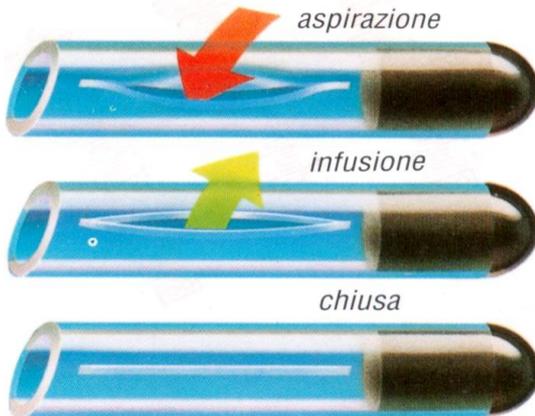
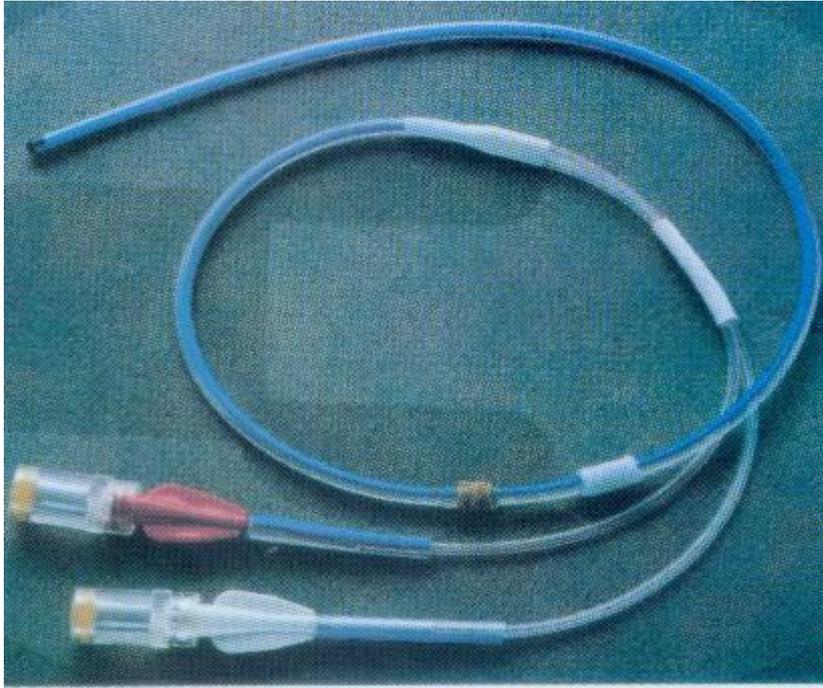
Svantaggi

Limitazioni di attività (bagno, nuoto)

Accettazione estetica

Manutenzione frequente

CVC GROSHONG



Vantaggi

- Facilità d'uso
- Somministrazione sicura di farmaci ed emocomponenti
- Non necessita di eparina
- Riduce il rischio di emboli gassosi
- Riduce il rischio di occlusione da reflusso ematico

Svantaggi

- Limitazioni di attività (bagno, nuoto)
- Accettazione estetica
- Manutenzione frequente
- Sfiancamento della valvola con il tempo
- Non adatto alla raccolta CSE

CVC a LUNGA PERMANENZA CUFFIA in DACRON

La cuffia in DACRON adesiva al CVC si trova nel tratto tunnellizzato.

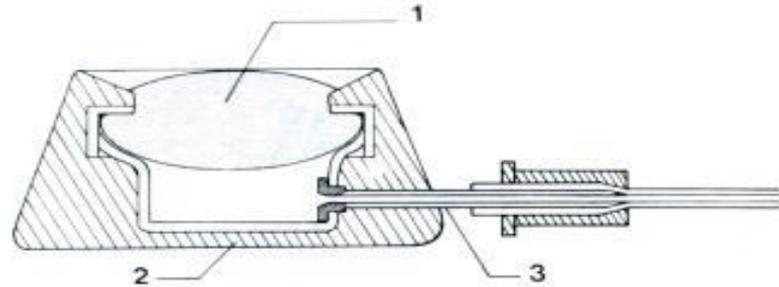
A cosa serve?

- Stimola una reazione connettivale che fissa il catetere al sottocute
- Crea una barriera alla migrazione dei germi
- Alcuni CVC sono dotati di una cuffia già impregnata di sostanze antimicrobiche

CVC-PORT

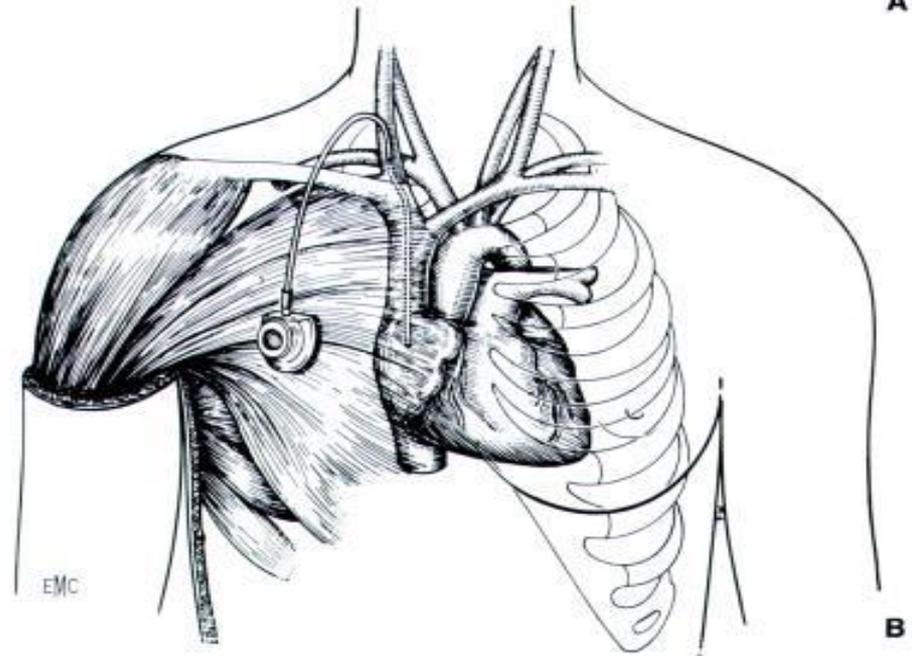
Camera serbatoio (reservoir)

- in titanio o polisulfone con setto perforabile in silicone

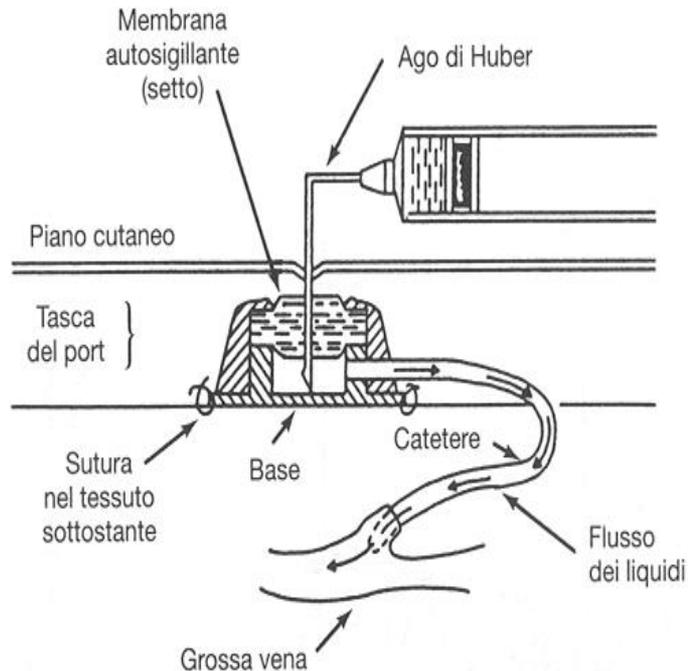


Catetere

- in silicone o poliuretano
- a punta chiusa o aperta
- a lume singolo o doppio



CVC-PORT



Vantaggi

- Sistema completamente interno**
- Manutenzione limitata**
- Nessuna limitazione di attività**
- Minor incidenza di infezioni**

Svantaggi

- Aghi appositi di raccordo**
- Dolore cutaneo ad ogni uso**
- Rischio di erosione cutanea se uso frequente**

- Rimozione più induginosa**
- Cicatrice anti-estetica nelle F**

SCELTA SITO DI PUNTURA

Cava Superiore

- Giugulare interna
- Succlavia
- Giugulare esterna
- Basilica

Cava Inferiore

- Vena femorale



VENA GIUGULARE INTERNA

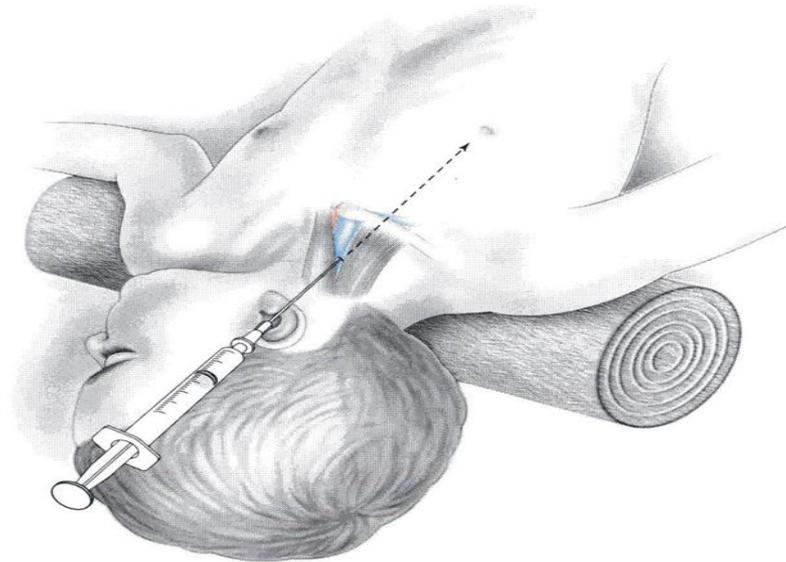
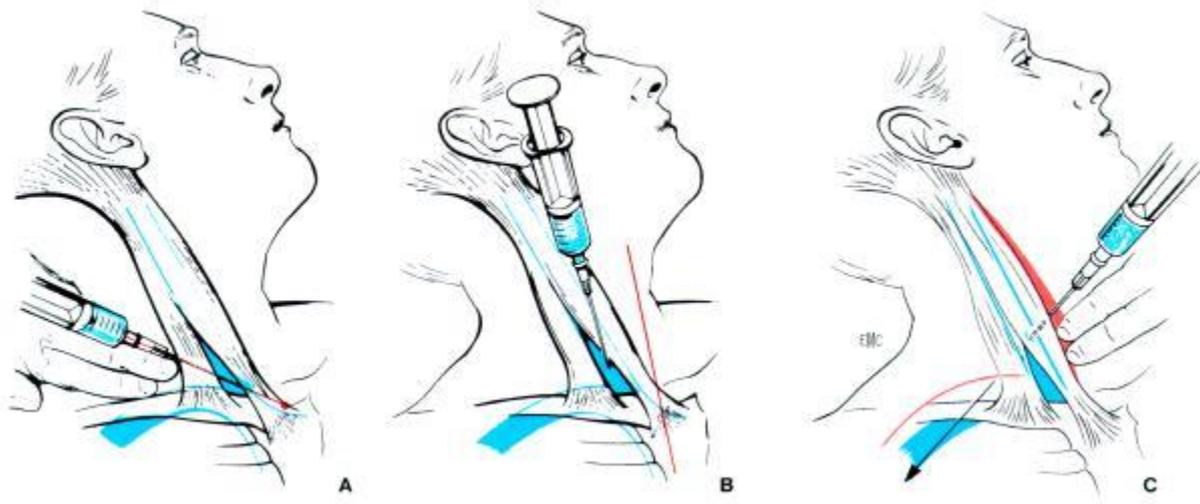
VANTAGGI

- Possibilità di compressione in caso di puntura arteriosa
- Basso rischio di malposizionamento
- Basso rischio di PNX

SVANTAGGI

- Rischio di puntura carotidea
- Rischio di danno alle strutture neurovascolari
- Medicazione del catetere difficoltosa
- Maggior rischio di infezioni in presenza di tracheostomia
- Relativa controindicazione se severa patologia carotidea o ipertensione intracranica
- Accesso difficoltoso in caso di grave obesità, edema al collo, ipovolemia

VENA GIUGULARE INTERNA



VENA SUCCLAVIA

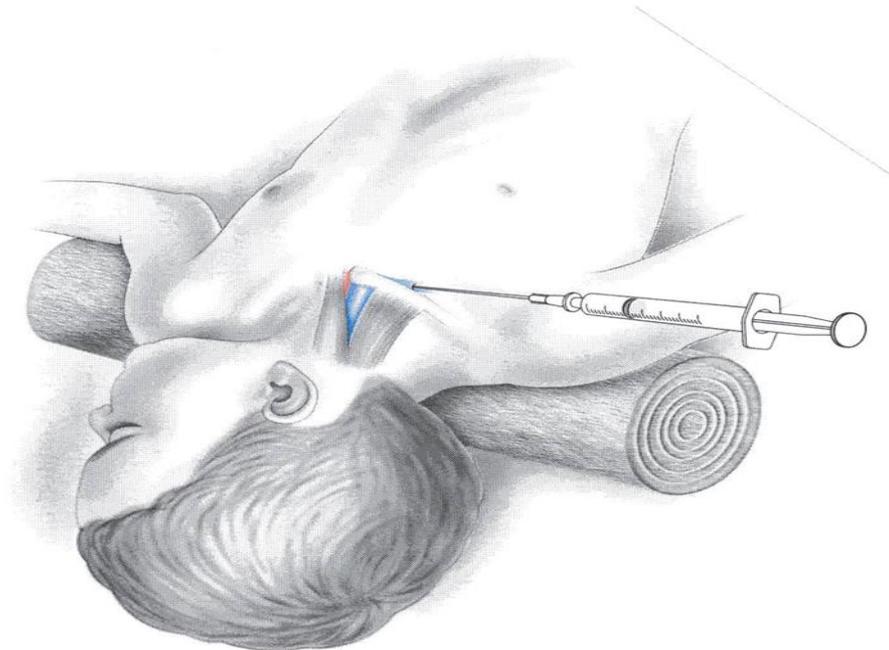
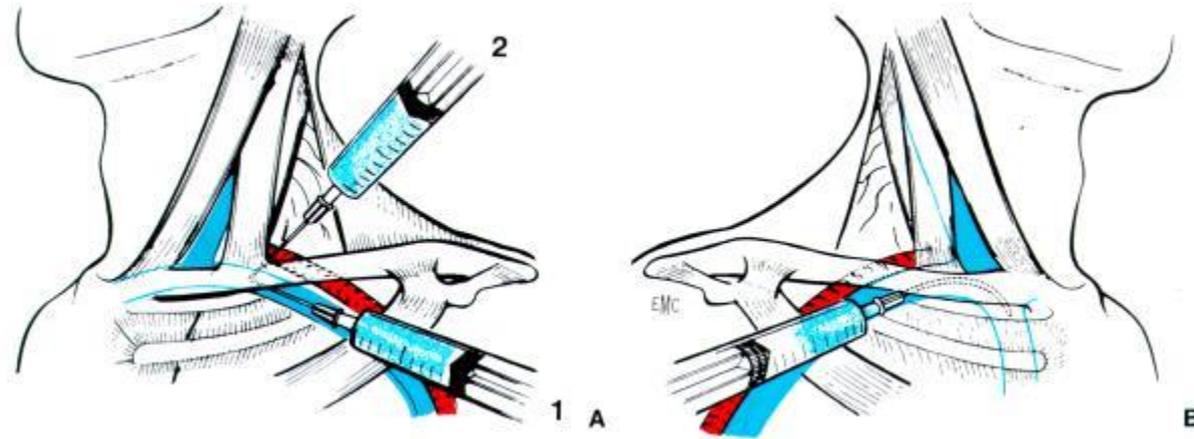
VANTAGGI

- Accesso più semplice
- Punti di reperi ben identificabili
- Vena beante anche con ipovolemia
- Facilità di gestione delle medicazioni
- Maggior confort
- Minor rischio infettivo

SVANTAGGI

- Arteria non comprimibile in caso di puntura
- Maggior rischio di PNX
- Rischio di danno alle strutture viciniori (dotto toracico (sin) Plesso brachiale)
- Maggior rischio di malposizionamento

VENA SUCCCLAVIA



VENA FEMORALE

Indicazioni:

Impossibilità di accesso alla cava superiore

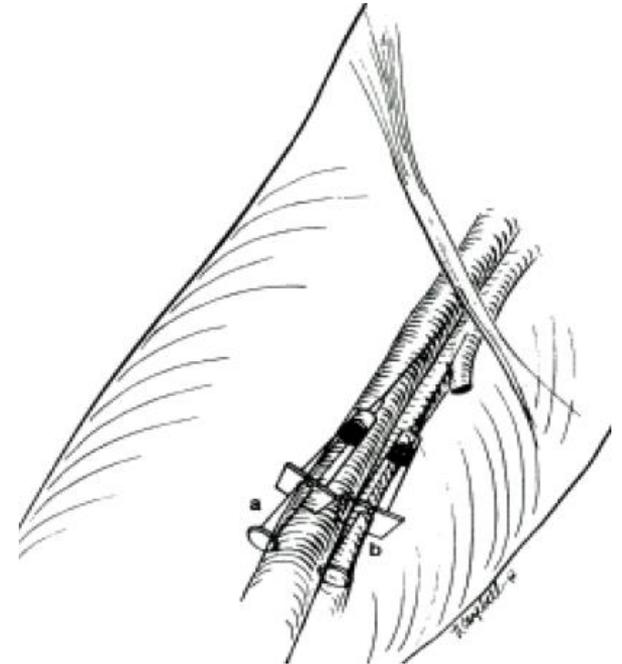
- Lesioni
- stenosi clampaggio
- coagulopatia

Vantaggi

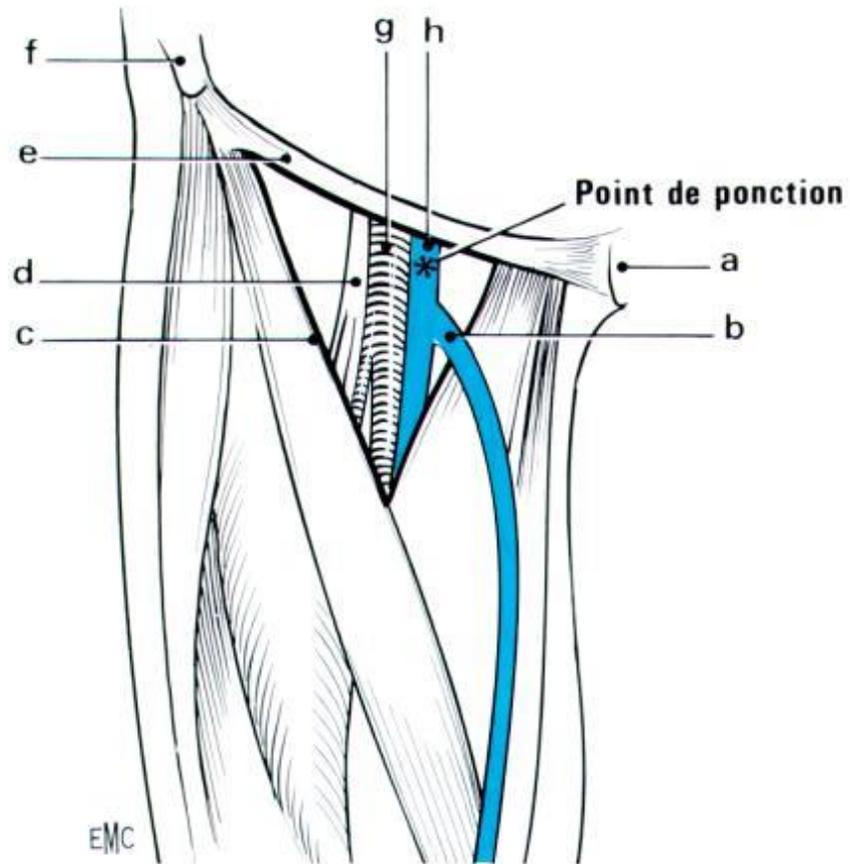
- Facilità di accesso
- Comprimibilità

Svantaggi

- Rischio infettivo
- Richiede cateteri lunghi per misurare la PVC (livello del diaframma)
- Limitazione della mobilizzazione



VENA FEMORALE



CVC - INSERZIONE -TECNICA

TECNICA PERCUTANEA

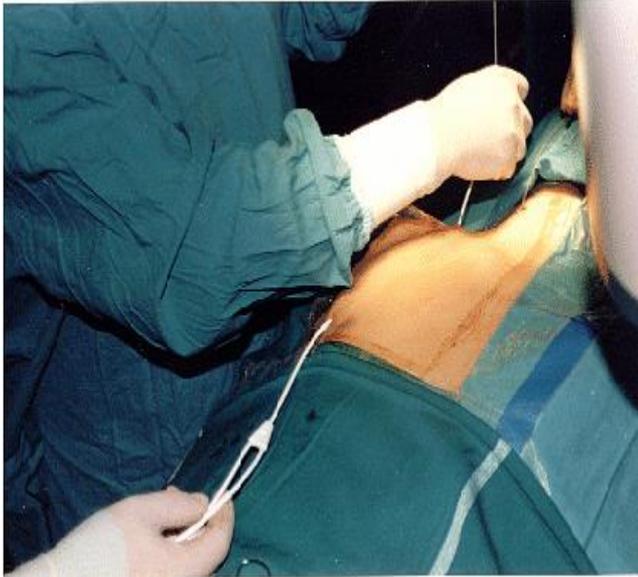
VANTAGGI

- Meno invasiva della tecnica chirurgica
- Può essere condotta in Anestesia Locale
- Procedura più rapida

SVANTAGGI

- Difficoltà a reperire il vaso
- **Alto rischio di sanguinamento nelle coagulopatie e piastrinopenie**

PROCEDURA DI INSERIMENTO PERCUTANEO DEL CVC

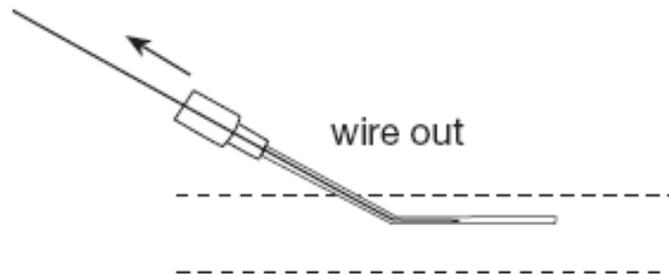
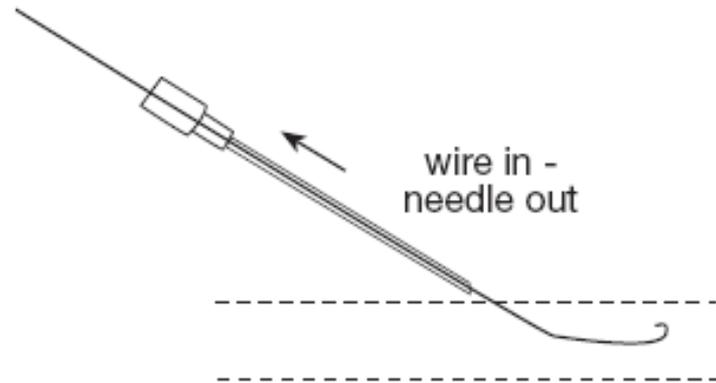
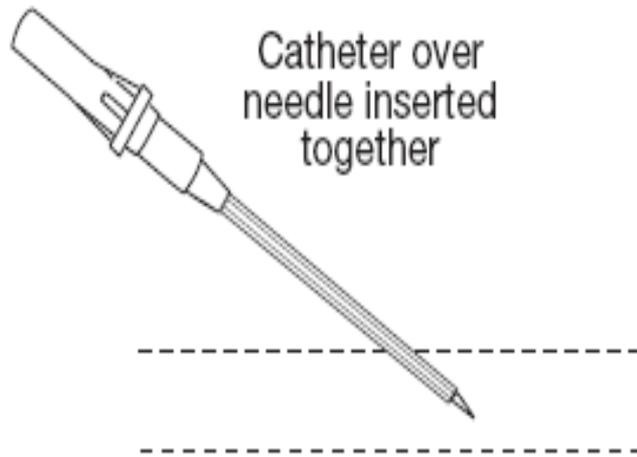


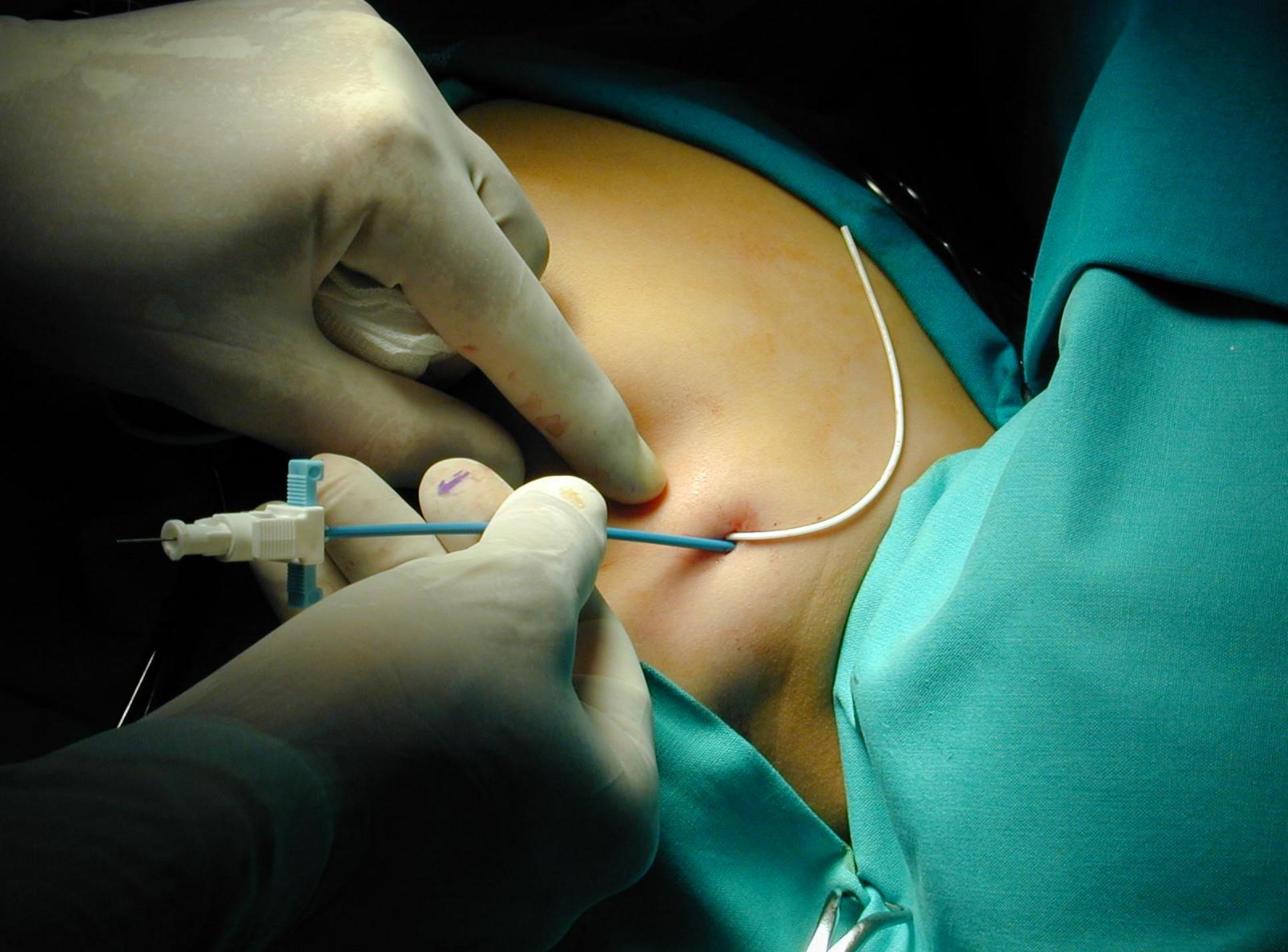
- Sedazione o Anestesia generale
- Corretta posizione del paziente
- Incannulamento della vena con metodo Seldinger
- Tunnellizzazione del catetere e fissaggio cuffia
- Introduzione del catetere mediante “Peel Away”
- Controllo posizione punta CVC in scopia

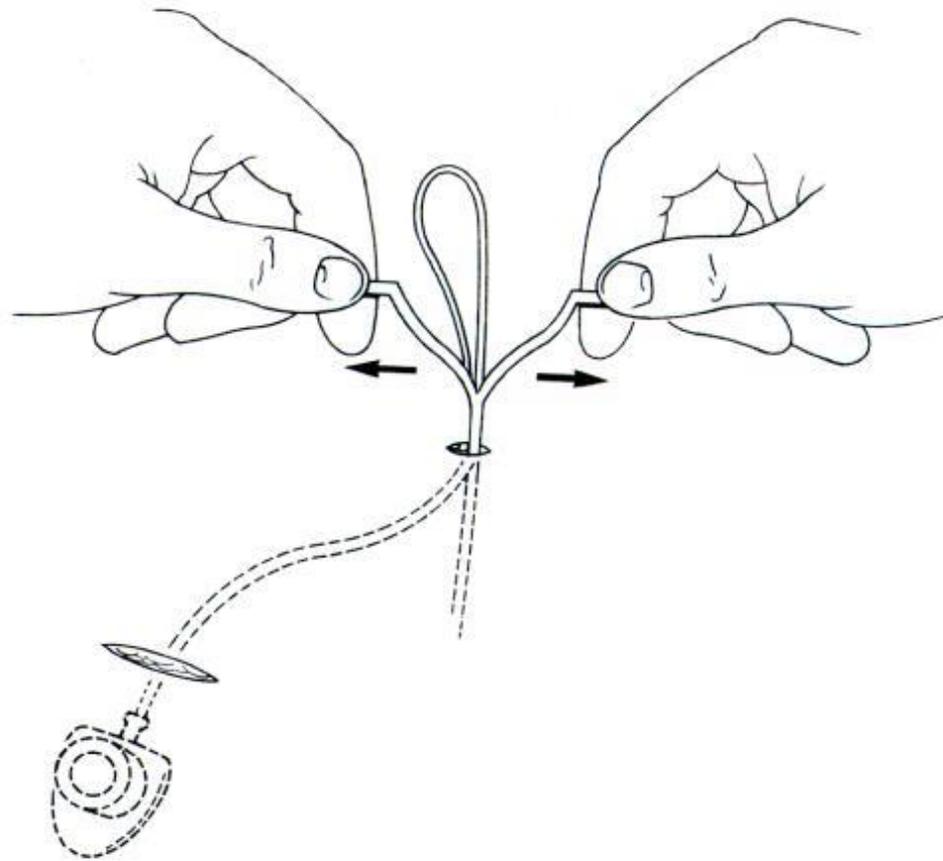
CVC TECNICA DI INSERIMENTO

- **Catetere su ago (agocannula)**
- **Catetere su guida (tecnica di Seldinger)**
- **Catetere dentro l'ago o cannula o introduttore (PICC)**
- **Inserzione chirurgica**

TECNICA DI SELDINGER









CVC - INSERZIONE -TECNICA

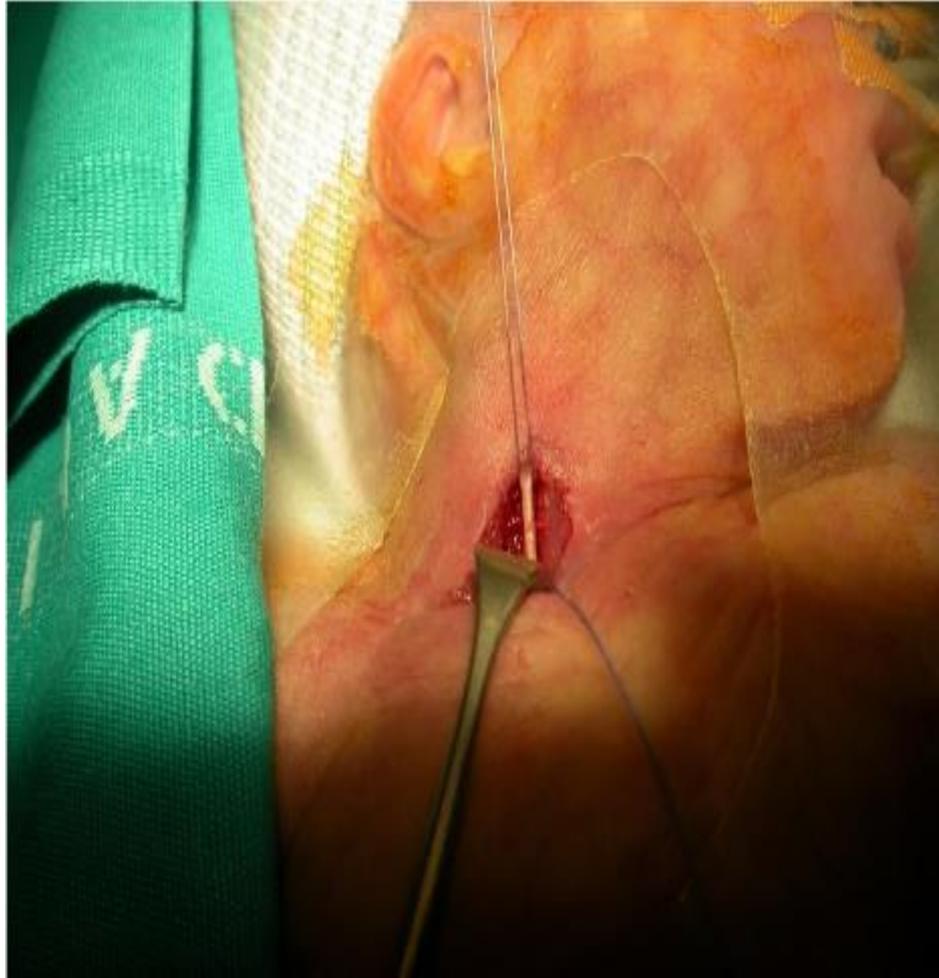
TECNICA CHIRURGICA

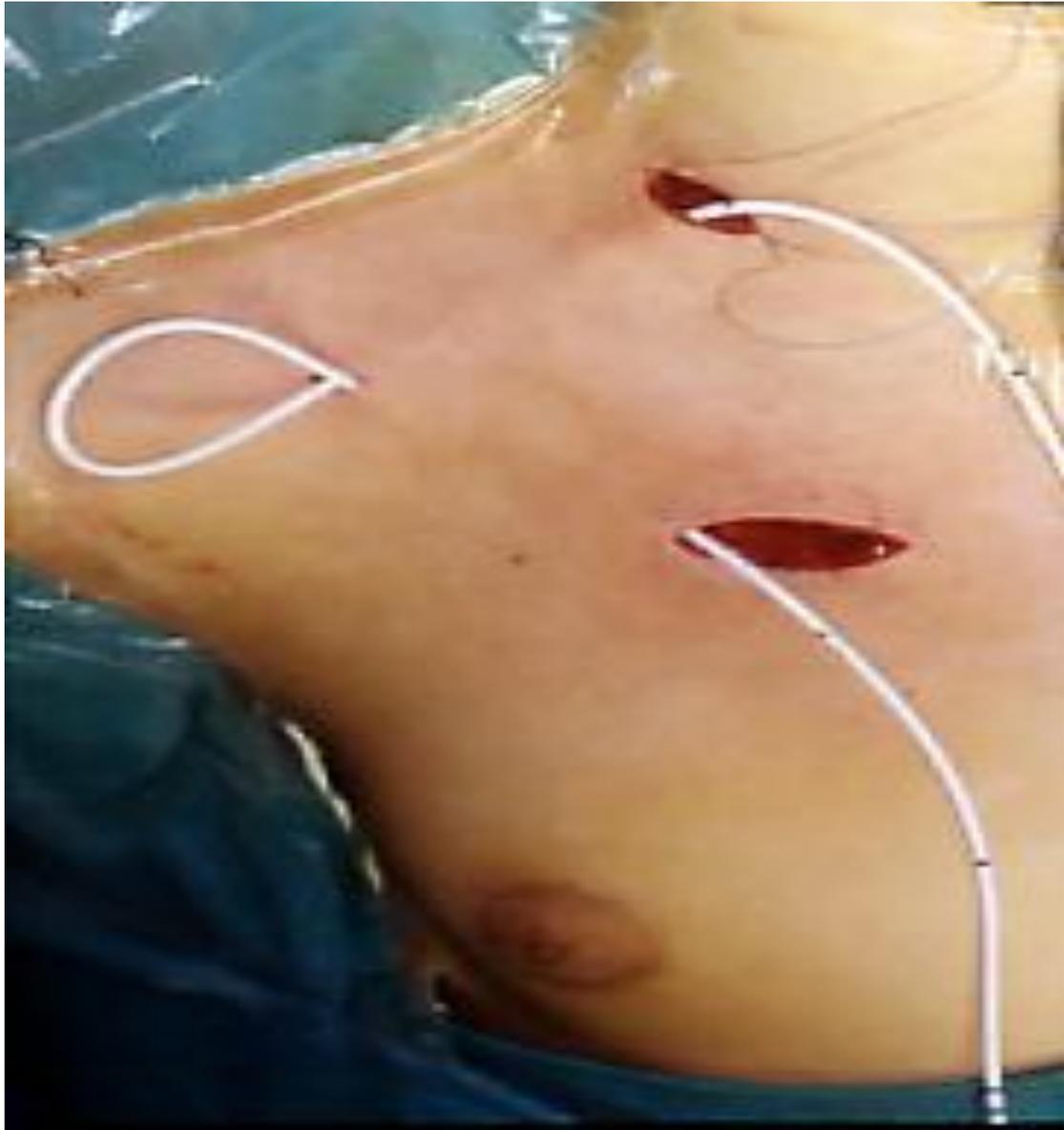
VANTAGGI

- Gravi coagulopatie congenite o acquisite
(PLT < 50.000/mm³)
- Impossibilità a reperire il vaso venoso per via percutanea

SVANTAGGI

- Metodica più invasiva e più lunga
- **Puo'** richiedere Anestesia generale





Posizionamento del catetere

- La punta del catetere va posizionata alla giunzione atrio-cavale. Possibilmente con l'asse parallelo al vaso (**Rx – scopia** in sala operatoria)(non deve battere contro la parete!)
- La radiografia del torace è indicata per confermare la posizione del catetere e per controllo di eventuali complicazioni (**Rx torace**)
- Verifica di posizionamento
 - libera aspirazione con siringa o test di reflusso positivo
 - fluttuazioni venose con la respirazione



CVC INSERZIONE - COMPLICANZE

IMMEDIATE

- Pneumotorace
- Aritmie causate dalla guida metallica
- Puntura arteriosa
- Embolia gassosa
- Malposizionamento

PRECOCI

- Ematoma
- Pneumotorace tardivo
- Emotorace
- Tamponamento cardiaco

TARDIVE

- Idrotorace
- Trombosi venosa
- Infezione del catetere
- Sepsi catetere correlata

CONSENSUS RECOMMENDATIONS FOR USE OF CENTRAL VENOUS ACCESS DEVICES IN HAEMOPHILIA

B.M. Ewenstein et al. – Haemophilia 2004

Uso della vena periferica il più possibile

NON si dovrebbe posizionare un CVC se possibili vene periferiche

CVC

- ✓ Prima di esaurire il patrimonio venoso periferico
- ✓ Pazienti e famiglia selezionati
- ✓ Collaborazione tra chirurgo ed ematologo

CONSENSUS RECOMMENDATIONS FOR USE OF CENTRAL VENOUS ACCESS DEVICES IN HAEMOPHILIA

B.M. Ewenstein et al. – Haemophilia 2004

CVC deve essere considerato come un **ponte** e deve rimanere in sede fino a che non ci siano alternative meno invasive

⇒ **la vena periferica**



CONSENSUS RECOMMENDATIONS FOR USE OF CENTRAL VENOUS ACCESS DEVICES IN HAEMOPHILIA

B.M. Ewenstein et al. – Haemophilia 2004

Benefici

✓ facilita la somministrazione di fattori coagulanti anche in piccoli pazienti



facilita l'inizio della profilassi

✓ permette un facile trattamento degli episodi emorragici

✓ ↑ il trattamento domiciliare

Rischi

✓ infezioni

✓ ematomi, sanguinamenti

✓ trombosi

✓ fissurazioni, rotture

✓ dislocazioni

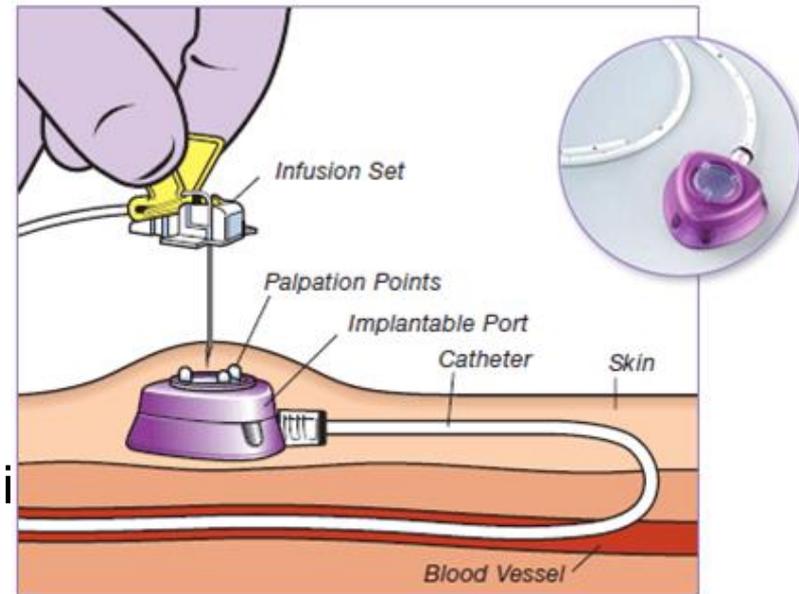
CONSENSUS RECOMMENDATIONS FOR USE OF CENTRAL VENOUS ACCESS DEVICES IN HAEMOPHILIA

B.M. Ewenstein et al. – Haemophilia 2004

QUALE ACCESSO VENOSO CENTRALE?

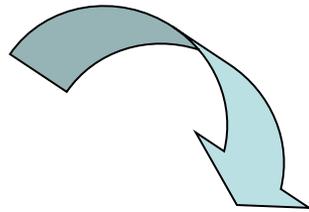
PORT-A-CATH:

- ✓ Preferibile al catetere tunnellizzato esterno per un minor rischio di infezioni
- ✓ Soprattutto per pazienti senza inibitori

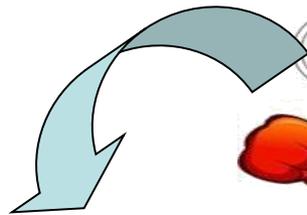


A PADOVA

Chirurgia Pediatrica



Centro di Emofilia



Gennaio 2005 – Aprile 2016
21 CVC

10 pz. affetti da Emofilia A grave

Età: 18 giorni – 44 mesi (mediana 14.7 mesi)

7 casi Profilassi primaria (infusione Fatt.VIII 3vv/sett)

3 casi Induzione di Immunotolleranza(infusione Fatt.VIII quotidiana)

INDICAZIONI: ASSENZA DI ACCESSI PERIFERICI

21 CVC (10 PAZIENTI)

	N	età
Broviac	11	18 giorni – 48 mesi mediana 15 mesi
Port	10	15 mesi – 110 mesi mediana 47 mesi

21 CVC
10 pazienti:

- 4 pz ⇒ 1 CVC**
- 3 pz ⇒ 3 CVC**
- 2 pz ⇒ 2 CVC**
- 1 pz ⇒ 4 CVC**

PROTOCOLLO DI PREVENZIONE EMORRAGICA

7 pazienti

Acido Tranexamico e Fattore VIII da 30' prima della
chirurgia fino alla 7^a giornata post-operatoria a dosi scalari

3 pazienti con inibitore ad alto titolo

Fattore VIIr in boli dall'inizio della chirurgia, ogni 3 ore, a
scalare fino alla 7^a giornata post-operatoria

RICOVERO

Nessuna complicanza intraoperatoria

Durata del ricovero:

da 4 a 11 giorni

(mediana 7 giorni)

Nessuna terapia antibiotica

PROCEDURA

Preparazione preoperatoria con Fattore VIII sec. Protocollo

Tutti i CVC vengono posizionati in Anestesia Generale in Sala Operatoria

- ✓ 16 con tecnica chirurgica “open”
- ✓ 5 con tecnica percutanea ecoguidata (“peel-away”)
- ✓ Durata media dell’intervento 60-65 minuti

- ✓ 13 vena giugulare interna destra
- ✓ 7 vena giugulare esterna destra
- ✓ 1 vena giugulare interna sinistra

CVC COMPLICATI E RIPOSIZIONATI

10/21

	Dislocazioni	Fissurazioni	Infezioni	Ematoma reservoir	Slamin.
Broviac 5/11	2/11	2/11		--	1/11
Port 4/10	--	--	3/10	1/10	

COMPLICANZE TRATTATE SENZA RIPOSIZIONAMENTO

	Infezione	Fissurazione esterna	Occlusione
	<i>Antibiotico e.v.</i>	<i>Kit di Riparazione</i>	<i>Urokinasi</i>
Broviac 6/11	3/11	2/11	1/11
Port 2/10	1/10	--	1/10

Riflessioni finali

cvc e bambino con emofilia

- In letteratura: motivo più frequente di rimozione del port è l'infezione (infection rate 0.57-0.6/1000)

Valentino et al 2004 – Mancuso et al 2008

- Nell'esperienza padovana:
la rimozione dell'CVC è stata necessaria soprattutto per dislocazioni (2), fissurazioni (2) ed 1 slaminamento.

3 /10 Port posizionati sono stati rimossi per infezione, 1 Port per ematoma del reservoir

Riflessioni finali **cvc e bambino con emofilia**

- ✓ Forte richiesta delle famiglie per migliorare la qualità di vita del bambino (tutti i nostri pazienti hanno fatto terapia domiciliare)
- ✓ Il posizionamento del PORT con tecnica percutanea ecoguidata (“peel-away”) rende l’invasività chirurgica meno aggressiva

Riflessioni finali
cvc e bambino con emofilia

- ✓ La vena periferica rimane l'opzione principale come accesso venoso
- ✓ Il CVC deve essere rimosso quando si può ritornare alla vena periferica
- ✓ **SINTONIA tra Centro di Emofilia e Chirurgia**

Il bambino con emofilia

Corso di formazione ad alta
specializzazione sulla gestione
del bambino con emofilia

Padova 13-14 maggio 2016



Grazie per l'attenzione!

