



Argomento del Gruppo di Esperti: Cure mediche e pratica clinica

Gestione dell'ipertensione polmonare persistente del neonato (PPHN)

Reiss I, Zimmermann L, Hellström-Westas L, Buonocore G, Greenough A, Rabe H, Villamor E

Chi beneficia dello standard

Neonati a termine e late preterm >34 settimane di età gestazionale ed i loro genitori

Chi applica lo standard

Professionisti sanitari, servizi perinatali, reparti di neonatologia, ospedali e servizi sanitari

Dichiarazione dello standard

La gestione dei neonati con ipertensione polmonare persistente (PPHN) in un centro specialistico riduce la mortalità e la morbilità.

Razionale

L'ipertensione polmonare persistente del neonato (PPHN) è caratterizzata da resistenze vascolari polmonari (RVP) persistentemente elevate dopo la nascita che determinano il passaggio di sangue da destra a sinistra attraverso le strutture della circolazione fetale (dotto arterioso pervio e forame ovale pervio). (1) La PPHN determina una grave ipossiemia che può non rispondere al supporto respiratorio convenzionale e può condurre ad un grave scompenso cardiorespiratorio. (2) La gestione del parto e del neonato dovrebbero avvenire presso un centro specialistico per assicurarne un migliore outcome. (3,4)

Benefici

Benefici a breve termine

- Ridotta morbilità e mortalità (2,4,5)
- Ridotta necessità di extra-corporeal membrane oxygenation (ECMO) (6)

Benefici a lungo termine

- Ridotta morbilità a lungo termine (outcome neuroevolutivo e cardiopolmonare) (7)

Componenti dello standard

Componente	Grado di evidenza	Indicatore di conformità allo standard
Per i genitori e la famiglia		
1. I genitori vengono informati dai professionisti sanitari sull'ipertensione polmonare persistente del neonato (PPHN), sul suo trattamento e sugli esiti a breve e lungo termine.	B (Qualità alta)	Materiale informativo per il paziente



Per i professionisti sanitari

2. Una linea guida di reparto che fornisce indicazioni sul trasferimento pre- o post-natale in centri specialistici, che possono anche avere l'ECMO, è seguita da tutti i professionisti sanitari. (4,5) (vedi GdE Nascita e Trasferimento)	A (Qualità alta) B (Qualità alta)	Linea guida
3. Il training sulla gestione della PPHN è stato seguito da tutti i professionisti sanitari coinvolti.	B (Qualità alta)	Evidenza documentale della formazione

Per il reparto di neonatologia e per il servizio perinatale

4. Una linea guida di reparto che fornisca indicazioni sul trasferimento pre- o post-natale in centri specialistici, incluse le strutture con ECMO, è disponibile, viene aggiornata regolarmente e contiene: (4,5) <ul style="list-style-type: none">• Indicazioni sulla rianimazione e gestione precoce del neonato, focalizzate sull'ottimale reclutamento polmonare e sulla ventilazione, in linea con le raccomandazioni sulla rianimazione neonatale. (2)• La conferma della diagnosi basata sulla rilevazione di una differenza di saturazione pre e post-duttale del 5-10%.• L'esecuzione dell'ecocardiografia 2D per escludere la presenza di anomalie cardiache e per stimare la funzionalità cardiaca destra; il grado di ipertensione polmonare è classificato sulla base della pressione arteriosa sistemica. (5)• L'impiego di farmaci inotropi per supportare la perfusione degli organi. (5)• L'inizio del trattamento con ossido nitrico (iNO) in caso di scarsa perfusione d'organo. (5,7,8)• L'utilizzo di farmaci e.v., come gli inibitori della fosfodiesterasi (sildenafil, milrinone) o le prostaglandine in caso di insufficiente risposta all'iNO, nonostante adeguato reclutamento polmonare. (3)	A (Qualità alta) B (Qualità alta)	Linea guida
---	--------------------------------------	-------------



- L'impiego dell'ECMO sulla base delle linee guida della Extracorporeal Life Support Organisation (ELSO) (OI>20). (4)
- Aggiornamento dei protocolli interni ad intervalli regolari per garantire un trattamento individualizzato.

Per l'ospedale

5. È garantito il training sulla gestione della PPHN.	B (Qualità alta)	Evidenza documentale della formazione
6. È garantito l'accesso all'ecocardiografia, alla radiologia ed al laboratorio 24/7.	B (Qualità alta)	Linea guida
7. L'ECMO è fornita solo in centri specializzati.	B (Qualità alta)	Linea guida

Per il servizio sanitario

8. Una linea guida nazionale che fornisca indicazioni sul trasferimento pre- o post-natale in centri specialistici, inclusi i centri con ECMO, è disponibile ed aggiornata regolarmente. (vedi GdE Nascita e Trasferimento)	B (Qualità alta)	Linea guida
---	------------------	-------------

Dove andare - Sviluppi futuri dell'assistenza

Sviluppi futuri	Grado di evidenza
Per i genitori e la famiglia N/A	
Per i professionisti sanitari N/A	
Per il reparto di neonatologia N/A	
Per l'ospedale N/A	
Per il servizio sanitario	
• Sviluppare la ricerca sui target di saturazione ottimali, sull'uso di inodilatatori e su ulteriori farmaci per il trattamento dell'ipertensione polmonare persistente del neonato (PPHN).	A (Qualità bassa)
• Fornire un <i>follow-up</i> multidisciplinare standardizzato a lungo termine dopo la dimissione. (7)	A (Qualità moderata)
• Creare un database europeo per i neonati con PPHN.	A (Qualità bassa)



Per iniziare

Passi iniziali

Per i genitori e la famiglia

- I genitori e la famiglia vengono informati verbalmente dai professionisti sanitari sull'ipertensione polmonare persistente del neonato (PPHN), sul trattamento e sugli esiti a breve e lungo termine.

Per i professionisti sanitari

- Eseguire il *training* sulla gestione della PPHN.
- Mantenere alto il sospetto diagnostico di PPHN.

Per il servizio perinatale e il reparto di neonatologia

- Sviluppare ed implementare una linea guida di reparto sul trasferimento pre- o post-natale in centri specialistici, che possono includere le strutture con ECMO.
- Sviluppare materiale informativo sulla PPHN per i genitori, che comprenda strategie terapeutiche ed informazioni sugli esiti a breve e lungo termine.

Per l'ospedale

- Supportare i professionisti sanitari a partecipare ai training sulla gestione della PPHN e sull'impiego dei farmaci autorizzati.
- Garantire servizi e strumenti per una gestione ottimale e per il follow-up.

Per il servizio sanitario

- Sviluppare ed implementare una linea guida nazionale che fornisca indicazioni sul trasferimento pre- o post-natale in centri specialistici, che possono includere le strutture con ECMO

Fonti

1. Steinhorn RH. Advances in Neonatal Pulmonary Hypertension. *Neonatology*. 2016;109(4):334–44.
2. Nair J, Lakshminrusimha S. Update on PPHN: Mechanisms and treatment. *Semin Perinatol*. 2014 Mar;38(2):78–91.
3. Cabral JEB, Belik J. Persistent pulmonary hypertension of the newborn: recent advances in pathophysiology and treatment. *J Pediatr (Rio J)*. 2013 Jun;89(3):226–42.
4. Extracorporeal Life Support Organization (ELSO). ELSO Guidelines for Neonatal Respiratory Failure Supplement to the ELSO General Guidelines. 2013 Dec [cited 2018 Jun 22]; Available from: <https://www.else.org/Portals/0/IGD/Archive/FileManager/8588d1a580cusersshyerdocumentselsoguidelinesforneonatalrespiratoryfailure13.pdf>
5. Snoek KG, Reiss IKM, Greenough A, Capolupo I, Urlesberger B, Wessel L, et al. Standardized Postnatal Management of Infants with Congenital Diaphragmatic Hernia in Europe: The CDH EURO Consortium Consensus - 2015 Update. *Neonatology*. 2016;110(1):66–74.
6. The Neonatal Inhaled Nitric Oxide Study Group. Inhaled nitric oxide in full-term and nearly full-term infants with hypoxic respiratory failure. *N Engl J Med*. 1997;336(9):597–604.
7. Konduri GG, Vohr B, Robertson C, Sokol GM, Solimano A, Singer J, et al. Early Inhaled Nitric Oxide Therapy for Term and Near Term Newborn Infants with Hypoxic Respiratory Failure: Neurodevelopmental Follow-Up. *J Pediatr*. 2007 Mar;150(3):235–240.e1.
8. Barrington KJ, Finer N, Pennaforte T, Altig G. Nitric oxide for respiratory failure in infants born at or near term. *Cochrane Database Syst Rev*. 2017 05;1:CD000399.



european standards of
care for newborn health

Prima edizione, Novembre 2018

Ciclo vitale

5 anni/prossima revisione: 2023

Citazione raccomandata

EFCNI, Reiss I, Zimmermann L et al., European Standards of Care for Newborn Health: Management of persistent pulmonary hypertension of the newborn infant (PPHN). 2018.

Un particolare ringraziamento al Prof. Carlo Dani ed alle dr.sse Giulia Remaschi e Simona Montano per la traduzione di questo standard in italiano.