

Rassegne

Il ruolo del cardiologo interventista nella terapia percutanea delle cardiopatie congenite dell'adulto

Gabriella Agnoletti¹, Laurence Iserin²

¹Laboratorio di Emodinamica, Servizio di Cardiologia Pediatrica, Ospedale "Necker Enfants Malades",

²Unità delle Cardiopatie Congenite, Ospedale "Georges Pompidou", Parigi, Francia

Key words:

Coronary angioplasty;
Percutaneous coronary
intervention; Stents.

The advances in surgical and interventional treatment of congenital heart diseases have allowed a large number of patients with congenital heart disease to attain the adult age. This population involves almost 0.3/1000 of the total population in Western Europe and North America and can be estimated to be 25 000 patients in Italy.

Patients with operated tetralogy of Fallot, benign forms of pulmonary atresia with ventricular septal defect, simple or complex transposition of the great arteries usually survive beyond childhood. These patients may need repeat interventions to treat lesions of native or reconstructed pulmonary arteries and/or aortic arch, to occlude residual shunts, to treat pulmonary incompetence. More complex heart diseases such as single ventricle, rarely allow survival until the adult age. The majority of these patients undergo heart transplant, often made difficult by multiple cardiac surgical interventions, anomalies of the pulmonary arteries, chronic cyanosis, and aorto-pulmonary shunts. Patients with relatively simple or complex congenital heart diseases need to be followed in specialized units, like those existing in the United States, Canada, and Great Britain.

The role of interventional catheterization in this setting is discussed.

(G Ital Cardiol 2006; 7 (10): 659-669)

© 2006 CEPI Srl

Ricevuto il 14 giugno
2006; nuova stesura il 18
luglio 2006; accettato il
24 luglio 2006.

Per la corrispondenza:

Dr.ssa Gabriella Agnoletti

Service de
Cardiologie Pédiatrique
Groupe Hospitalier
Necker Enfants Malades
149, rue de Sèvres
75743 Parigi
Francia
E-mail:
gabriella.agnoletti@
nck.ap-hop-paris.fr

Introduzione

Grazie ai progressi nel campo della chirurgia cardiaca e delle strategie terapeutiche, la sopravvivenza del paziente con cardiopatia congenita è drammaticamente migliorata. Sino a 20 anni fa era raro incontrare un paziente adulto affetto da una patologia congenita complessa. Attualmente la sopravvivenza globale a 20 anni dei pazienti con cardiopatia congenita è stimata a circa l'85%¹⁻³. Considerato che l'incidenza di cardiopatia congenita è relativamente costante nel tempo, e che, pur tenendo conto della diagnosi prenatale e dell'interruzione terapeutica di gravidanza essa non è < 5/1000, la popolazione di pazienti adulti con cardiopatia congenita è destinata ad aumentare progressivamente.

In Gran Bretagna, Canada, Stati Uniti (Mayo Clinic, San Francisco, New York) questi pazienti, a cui ci si riferisce con l'acronimo GUCH (*grown-up congenital heart disease*) sono seguiti in modo organizzato dagli anni '80. In Gran Bretagna il numero di pazienti GUCH che necessita di un follow-up regolare aumenta di 1600 casi all'anno, ovvero di 200 casi su 100 000

nati vivi¹. In Canada i pazienti GUCH sono seguiti nell'ambito di un registro nazionale chiamato CACH (Canadian Adult Congenital Heart Network), che comprende circa 12 000 adulti per una popolazione di 32 milioni di abitanti². Assumendo che la cardiopatia congenita abbia in Italia un'incidenza e una sopravvivenza simile a quella inglese e canadese, si può stimare che il numero di pazienti GUCH che necessitano di follow-up nel nostro paese sia di circa 25 000 pazienti.

I pazienti GUCH possono essere distinti in due categorie principali, quelli operati in epoca infantile ed i pazienti non operati. Riguardo a quest'ultimo gruppo, l'immigrazione introdurrà anche in Italia un possibile aumento di questa categoria. Infatti, i pazienti con valvulopatie e quelli con difetti settali semplici o cardiopatie complesse e difetti settali, quali la tetralogia di Fallot, l'atresia polmonare con difetto interventricolare (DIV), alcune forme di ventricolo unico, possono raggiungere l'età adulta anche se non operati.

Anche se è oggi comune per il cardiologo dell'adulto doversi confrontare con le problematiche poste dal paziente portatore

di una cardiopatia congenita semplice quale il difetto interatriale (DIA), o il dotto di Botallo pervio, la gestione del paziente con cardiopatia congenita più complessa può richiedere competenze specifiche e una struttura multidisciplinare, per il trattamento delle comorbidità tipiche dell'età adulta. L'équipe cardiologica necessiterà la presenza di persone dedicate a questo ruolo, con un'esperienza consolidata su ampi numeri di pazienti. Inoltre, poiché si tratta di una patologia relativamente nuova e che continua a modificarsi nel tempo, la creazione di registri nazionali e multinazionali sarà indispensabile per effettuare trial clinici e rendere possibile la gestione ottimale di questi pazienti⁴. La Società Europea di Cardiologia ha recentemente pubblicato le sue linee guida sul paziente GUCH, che in modo semplice e chiaro identificano le principali patologie di questa popolazione e ne inquadrano il trattamento⁵.

Il ruolo del cateterismo cardiaco interventistico in questi pazienti è di particolare interesse, in quanto i precedenti interventi chirurgici, l'approccio per toracotomia e/o sternotomia, l'accollamento del tratto di efflusso destro allo sterno, ecc., aumentano il rischio di qualunque tipo di chirurgia cardiaca. Oltre a tutte le tecniche interventistiche applicabili in cardiologia pediatrica, in questi pazienti potrà essere necessario l'impiego di tecniche ibride, che includono la ritmologia associata al cateterismo cardiaco interventistico o la cardiocirurgia associata al cateterismo cardiaco interventistico. Questi pazienti potranno inoltre necessitare di rivascularizzazione coronarica percutanea o chirurgica, tanto più necessaria quanto più critiche le condizioni del paziente.

Il cateterismo diagnostico classico con misura di pressioni, saturazioni, calcolo di shunt e resistenze va-

scolari, ha ancora un suo ruolo nella valutazione del paziente GUCH. L'angiografia per acquisizione di immagini è spesso deludente in questi pazienti ed è rapidamente rimpiazzata da tecniche non invasive quali la tomografia computerizzata multistrato e la risonanza magnetica nucleare (Figura 1). Quest'ultima tecnica evita l'irradiazione e offre la possibilità di valutare i flussi e di calcolare i volumi; può quindi essere un ottimo aiuto per guidare un gesto terapeutico.

Tutti i tipi di cateterismo interventistico possono essere utili in un congenito adulto (Tabella 1). Queste tecniche hanno una mortalità generalmente nulla e un rischio di complicanze variabile secondo le varie procedure e le condizioni del paziente^{6,7}.



Figura 1. Ricostruzione tridimensionale del cuore destro tramite tomografia computerizzata multi-strato in una paziente con tetralogia di Fallot operata.

Tabella 1. Incidenza delle principali cardiopatie congenite e ruolo e del cateterismo cardiaco interventistico nel paziente adulto con cardiopatia congenita.

Cardiopatia	Incidenza/ 10 000 nati vivi	Sopravvivenza in età adulta senza chirurgia	Tipo di cateterismo interventistico e rischio di complicanze
Stenosi polmonare valvolare	5.17	Sì	Dilatazione tramite pallone o stent (1%)
Comunicazione interatriale	3.8	Sì	Chiusura tramite protesi (9%)
Tetralogia di Fallot	3.5	Sì	Dilatazione dell'efflusso destro tramite pallone (2%) o stent (15%) Valvolazione percutanea
Canale atrioventricolare	4	Sì	
Stenosi aortica	2.8	Sì	Dilatazione tramite pallone (5%) Valvolazione percutanea
Trasposizione delle grandi arterie	2.7	No	Dilatazione tramite stent dei canali venosi (15%) Dilatazione dell'efflusso destro tramite pallone o stent (15%) Valvolazione percutanea
Coartazione dell'aorta	2	Sì	Dilatazione tramite pallone o stent (7%)
Dotto di Botallo pervio	1	Sì	Chiusura tramite protesi (6%)
Cuore univentricolare	2.9	Raramente	Soppressione di ogni tipo di shunt destro-sinistro (10%) Occlusione di fistole sistemico-polmonari (10%) Dilatazione tramite pallone o stent delle arterie polmonari (15%) Valvuloplastica polmonare
Comunicazione interventricolare	14.18	Sì	Chiusura tramite protesi (20%)
Fistole coronariche	Rara	Sì	Occlusione tramite "coil" o protesi (15%)
Stenosi polmonari periferiche	Rara	Sì	Dilatazione tramite pallone o stent, "cutting balloon" (5%)

L'utilizzo della dilatazione tramite pallone è ormai quasi solo limitata alle lesioni valvolari, ma l'utilizzo di palloni ad alta pressione o di "cutting balloon" può essere utile per trattare lesioni stenotiche dei rami polmonari periferici ed eventualmente altre lesioni resistenti, in cui l'uso dello stent non è indicato. L'uso dello stent è ampiamente diffuso, generalmente di prima intenzione, salvo quando una stenosi molto severa richieda una predilatazione. Solo un tipo di stent è stato sviluppato per l'indicazione "cardiopatia congenita"⁸; peraltro vari tipi di stent periferico non premontato, premontato o autoespandibile possono essere adattati alle varie condizioni cliniche. L'uso di stent medicati è anche di attualità per trattare una lesione stenotica, o eventualmente escludere un aneurisma o uno shunt destro-sinistro⁹.

Vari difetti settali nativi o postchirurgici possono essere chiusi utilizzando le varie protesi occlusive. A questo proposito, anche se una singola protesi è stata sviluppata per trattare un solo difetto, una certa flessibilità è necessaria in questi pazienti. Infatti può essere necessario trattare un DIV residuo su "patch", utilizzando una protesi disegnata per l'occlusione del forame ovale pervio, o una protesi per la chiusura del dotto di Botallo, piuttosto che la protesi disegnata per la chiusura del DIV¹⁰. Per converso, un dotto di Botallo molto ampio potrà essere chiuso usando una protesi per la chiusura del DIV¹¹.

Le varie tecniche di embolizzazione percutanea di vasi anomali, quali collaterali veno-venosi o sistemico-polmonari, fistole polmonari, fistole coronariche, ecc., possono essere necessarie. L'occlusione del vaso può essere ottenuta tramite spirali, particelle, colla o le diverse protesi.

Talora le tecniche di perforazione meccanica (ago di Brockenburg o guida rigida) o tramite radiofrequenza, possono essere utilizzate per ripristinare la permeabilità valvolare (atresia valvolare nativa o acquisita) e/o vascolare (occlusione di grossi assi venosi). L'uso di stent può essere necessario per mantenere la permeabilità dopo perforazione¹². Non va inoltre dimenticato che è necessario poter far fronte a possibili complicazioni tra cui principe, il recupero di materiali e protesi migrate dopo o durante l'impianto.

Difetti settali

Il DIA è certamente la cardiopatia più semplice, ben nota e trattata anche in centri non specialistici. Il DIA nell'età adulta può tipicamente essere associato a fibrillazione atriale, ad ipertensione polmonare, a disfunzione ventricolare destra e sinistra¹³. La chirurgia del DIA nel paziente adulto e anziano ha una mortalità non trascurabile, che può superare il 5%^{14,15}. Le tecniche di chiusura percutanea si sono ormai da circa un decennio quasi del tutto sostituite alla chirurgia. L'ultima generazione di protesi occlusive, disponibile dal 1997¹⁶, permette la chiusura di difetti ampi sino a 40 mm ed oltre e di difetti multipli o complessi.

Una transitoria disfunzione ventricolare sinistra può essere osservata immediatamente dopo l'occlusione del DIA¹³. Essa è frequente soprattutto nel paziente anziano, con ventricolo sinistro poco compliant ed è dovuta ad un aumento improvviso del precarico. Talora, in pazienti con ipertensione polmonare postcapillare o mista è utile effettuare, prima della chiusura del DIA, un test di reattività polmonare (se pressione capillare < 20 mmHg) e/o un test di chiusura. Una protesi "perforata", che permette di lasciare uno shunt come "valvola di sicurezza" è stata disegnata per questi casi particolari, ma non è ancora commercialmente disponibile¹³.

Il DIV è una cardiopatia comune, in genere trattata chirurgicamente o, più recentemente, per via percutanea, in età pediatrica¹⁷. Il DIV piccolo è in genere trascurato, nonostante il rischio di endocardite batterica. L'adulto con DIV operato può avere un DIV residuo, fonte di endocardite, sovraccarico ventricolare sinistro, ipertensione polmonare. Talora pazienti con cardiopatie complesse quali la tetralogia di Fallot, la trasposizione complessa dei grandi vasi trattata allo stadio ventricolare, la sindrome di coartazione, ecc., possono avere un DIV residuo emodinamicamente significativo.

Il DIV postchirurgico è causato frequentemente da una deiscenza del "patch" chirurgico o da un'eventuale chiusura incompleta del difetto. Per questo la protesi disegnata per la chiusura del DIV muscolare può essere inadatta e meglio si prestano a questo scopo le protesi più piatte, quali quelle per la chiusura del DIA e del forame ovale pervio, o eventualmente le protesi "tubolari" quali quella per la chiusura del dotto di Botallo pervio, in caso di DIV residui "imbutiformi"¹⁰ (Figura 2). I risultati di questa tecnica, peraltro non priva di rischi, quali il blocco atrioventricolare, il possibile danno alle valvole atrioventricolari, l'embolizzazione della protesi, sono generalmente buoni, soprattutto considerato l'elevato rischio della chirurgia in questi pazienti.

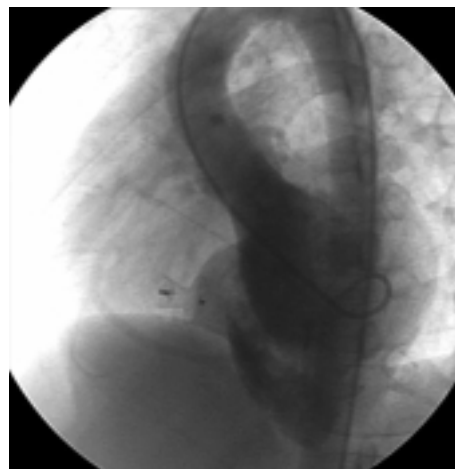


Figura 2. Chiusura di difetto interventricolare residuo tramite protesi per la chiusura del dotto di Botallo in un paziente operato di coartazione aortica e difetto interventricolare.

Dotto di Botallo pervio

La persistenza di dotto di Botallo pervio sino alla vita adulta può essere complicata da ipertensione polmonare, disfunzione ventricolare sinistra, calcificazione del dotto.

La chiusura di un dotto di Botallo che provoca sovraccarico sinistro è sempre indicata, mentre la chiusura di un piccolo dotto di Botallo che non ha conseguenze emodinamiche potrebbe essere evitata, vista la rarità di endocardite batterica in tale condizione. La persistenza di dotto di Botallo si complica raramente con un'ipertensione polmonare isosistemica non reattiva; tuttavia, i test di reattività polmonare e/o un test di occlusione dovrebbero essere effettuati in questa condizione. La chiusura del dotto di Botallo in età adulta può essere tecnicamente più difficile, a causa della geometria del dotto, che si verticalizza con il tempo, e della presenza di calcificazioni¹⁸. I risultati di questa tecnica sono buoni e lo shunt residuo, a volte responsabile di emolisi, è in genere transitorio¹⁹.

Valvulopatie

Solo la patologia stenotica congenita delle valvole ventricolo-arteriose è accessibile al trattamento percutaneo. La stenosi delle valvole atrioventricolari, più tipicamente di origine reumatica può ugualmente beneficiare della dilatazione percutanea. L'insufficienza valvolare, più difficile da trattare e fonte di disfunzione ventricolare sarà sperabilmente presto trattabile tramite l'inserzione percutanea di valvole e/o l'uso di tecniche di valvuloplastica percutanea²⁰.

La stenosi aortica congenita non calcifica o poco calcifica del giovane adulto, spesso associata a bicuspidia, può essere palliata da una dilatazione percutanea. La possibile insorgenza di insufficienza aortica severa è un rischio di questa metodica. Alcuni autori hanno

proposto l'uso di alcune tecniche di stabilizzazione del pallone durante valvuloplastica, quali l'iniezione di adenosina trifosfato e il pacing ventricolare rapido^{21,22}, per ottimizzare il risultato e diminuire il traumatismo della procedura. Esistono tuttora ampie controversie sul preferire la valvuloplastica percutanea o piuttosto la chirurgia riparatrice o sostitutiva in questa condizione²³. La scelta della tecnica si basa in genere, oltre che sulle caratteristiche cliniche e anatomiche, sull'esperienza e sulle abitudini dell'équipe.

La stenosi polmonare è di regola trattata tramite valvuloplastica percutanea, che, nella grande maggioranza dei casi, è curativa. Questa condizione può occasionalmente essere riscontrata in età adulta, soprattutto in pazienti immigrati.

La valvuloplastica percutanea in questi pazienti può essere tecnicamente difficile, a causa della dilatazione dell'atrio destro, della coesistenza di insufficienza tricuspide e di ipertrofia ventricolare destra. Inoltre questi pazienti, soprattutto quando non è presente un forame ovale pervio, che si manifesta, a causa dello shunt destro-sinistro obbligato, con desaturazione, possono mal tollerare la valvuloplastica, che limita in modo critico la portata cardiaca. Tuttavia, le complicanze della dilatazione sono quasi nulle.

In caso di insuccesso della dilatazione tramite pallone, l'impiego di stent sulla via polmonare, che annulla il gradiente transvalvolare, a prezzo di una completa "inattivazione" della valvola e un flusso "va e vieni" attraverso l'efflusso destro, può essere considerato²⁴.

La stenosi valvolare polmonare è un elemento tipico della tetralogia di Fallot. La dilatazione valvolare polmonare, eventualmente associata all'uso di stent sulla via destra può essere considerata come palliazione definitiva²⁵ o come una preparazione alla chirurgia in pazienti gravemente ipossici e poliglobulici (Figura 3).

L'ostruzione all'efflusso destro è quasi di norma osservata in pazienti che hanno avuto una ricostruzione

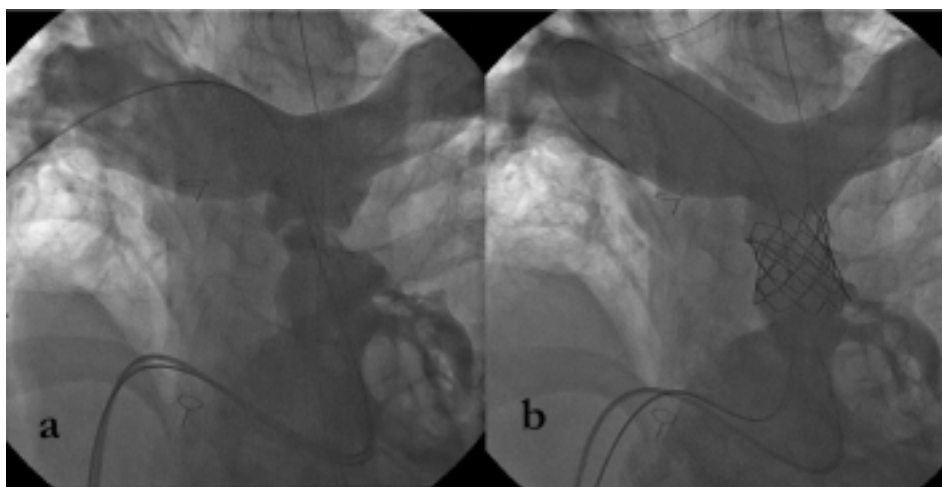


Figura 3. Trattamento di una stenosi valvolare polmonare nativa tramite stent (b) in una paziente in cui la dilatazione tramite pallone era stata inefficace (a).

dell'efflusso destro tramite condotto, a meno che l'ultima chirurgia non sia stata effettuata dopo la pubertà. In epoca prepuberale la calcificazione dei condotti protesici e dei sostituti valvolari pone un drastico limite alla durata di vita di questi materiali²⁶. I pazienti con ostruzione all'efflusso ventricolare destro spesso associano la presenza di stenosi e di insufficienza polmonare. Si tratta di pazienti con esiti di riparazione di tetralogia di Fallot, di trasposizione delle grandi arterie corretta secondo Rastelli o *réparation à l'étage ventriculaire* (REV), di atresia polmonare con DIV, ecc.

L'ostruzione all'efflusso destro è tipicamente trattata tramite l'impianto di stent, che annulla in genere l'ostruzione, ma al prezzo di un possibile aggravamento dell'insufficienza polmonare. È particolarmente importante, prima di impiantare uno stent nell'efflusso destro, escludere o trattare una possibile stenosi delle arterie polmonari. L'insufficienza polmonare che accompagna l'impianto di stent è infatti più importante e mal tollerata in presenza di stenosi dei rami.

Insufficienza polmonare e terapia percutanea

L'insufficienza polmonare è frequente in pazienti sottoposti a ricostruzione dell'efflusso ventricolare destro. Anche se essa è relativamente ben tollerata in pazienti con ventricolo destro ipertrofico e poco compliant, capace di sviluppare un flusso anterogrado in telediastole²⁷, a lungo andare l'insufficienza polmonare può accompagnarsi ad intolleranza allo sforzo, progressiva dilatazione del ventricolo destro, maggiorazione o apparizione di insufficienza tricuspide e aritmie ventricolari. La valvolazione migliora i sintomi, può migliorare la tolleranza obiettiva allo sforzo, può far diminuire il volume del ventricolo destro, ma solo se questo non supera i 200 ml/m²²⁸. Se il ventricolo destro è molto dilatato, la valvolazione riduce il volume telesistolico e telediastolico, ma senza migliorare la frazione di eiezione ventricolare destra, calcolata alla risonanza magne-

tica nucleare²⁹. Bonhoeffer et al.³⁰ hanno sviluppato nel 2000 uno stent che, contenendo al suo interno una valvola giugulare bovina, permette di trattare la stenosi e l'insufficienza simultaneamente (Figura 4). Sebbene questa tecnica abbia aperto la strada alla valvolazione percutanea, lo stent polmonare in sé ha applicazioni relativamente limitate, poiché non può essere impiantato in un tratto di efflusso di diametro > 22 mm e richiede l'utilizzo di un introduttore da 22F. Questo stent sarà disponibile in Europa durante il corso del corrente anno. Tecniche di riduzione chirurgica del tratto di efflusso, per permettere l'impianto della valvola evitando una valvolazione chirurgica, sono in corso di studio.

Ostruzione all'efflusso sinistro

Le lesioni non valvolari trattabili per via percutanea, se si esclude il trattamento della cardiomiopatia ipertrofica ostruttiva tramite alcolizzazione del primo ramo setale, si limitano alla coartazione aortica.

La coartazione aortica dell'adulto si accompagna pressoché invariabilmente ad ipertensione arteriosa e alle sue complicanze, allo sviluppo di circolo collaterale e a fragilità della parete aortica, che rendono il rischio chirurgico elevato (Figura 5). La chirurgia è peraltro ancora indicata per forme particolarmente complesse³¹. Le lesioni trattabili per via percutanea sono la ricoartazione aortica, l'ipoplasia residua, la coartazione nativa, la dissezione conseguente alla dilatazione con solo pallone³².

La dilatazione tramite stent è una tecnica comune ed efficace per trattare la ricoartazione e la coartazione nativa dell'adulto³³. Studi retrospettivi hanno evidenziato che lo "stenting" diretto, rispetto alla dilatazione con solo pallone, annulla generalmente il gradiente transistmico, tratta l'ipoplasia, è complicato da una minor incidenza di lesioni vascolari, quali dissezione ed aneurismi, e da un tasso più basso di restenosi³⁴ (Figura 6).

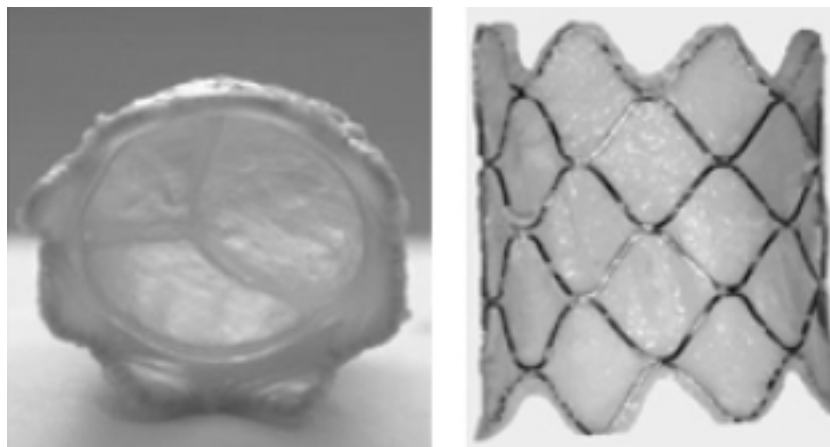


Figura 4. Stent valvolato di Bonhoeffer.

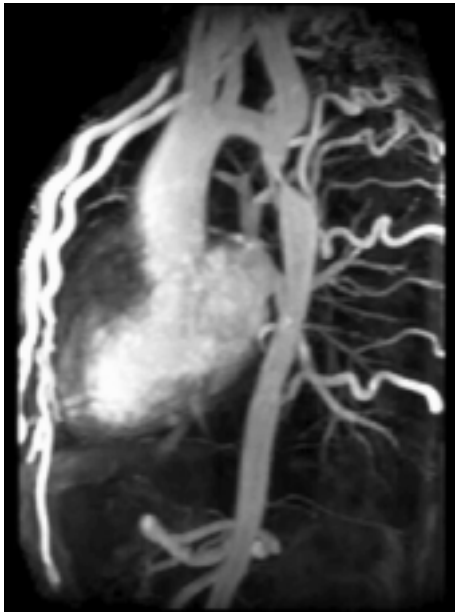


Figura 5. Circolazione collaterale nella coartazione aortica nativa.

La coartazione aortica si accompagna tipicamente ad ipertensione arteriosa, che, in questi pazienti, è di origine multifattoriale, dovuta a stenosi istmica residua, ad anomalie di riflessione del polso, a rigidità delle arterie, a disfunzione endoteliale, a “resetting” dei barorecettori. Vari autori hanno investigato se la terapia con stent fosse in grado di far regredire l’ipertensione arteriosa di questi pazienti. Nel nostro centro abbiamo effettuato uno studio vascolare e una prova da sforzo in una piccola serie di pazienti prima e dopo “stenting” aortico³⁵. Abbiamo osservato che lo stent riduce il gradiente transistmico a poco più di 0 e induce una diminuzione della pressione arteriosa sia a riposo sia durante sforzo. Tuttavia, la pressione arteriosa rimane al di sopra dei livelli di normalità nella quasi totalità dei pazienti e raramente è possibile sospendere il trattamento antipertensivo. Inoltre, la pressione sistemica diminuisce tanto meno quanto più alti

erano i livelli pressori prima dell’impianto di stent. Lo studio vascolare dimostra che lo spessore della tonaca intima e media della carotide comune è elevato in questi pazienti, mentre la compliance e la distensibilità sono diminuite. A distanza di 2 anni dal rilascio dello stent, solo la riflessione dell’onda è normalizzata, mentre lo spessore dell’intima-media, se pur diminuito, resta elevato. Quindi, agli eccellenti risultati emodinamici e cosmetici immediati, non si accompagna una regressione del danno sulle arterie sistemiche, confermando la natura precoce e cronica della malattia.

Trasposizione delle grandi arterie

La terapia chirurgica della trasposizione delle grandi arterie è possibile dagli anni ’60. I primi rivoluzionari interventi di Mustard e Senning mirano a invertire i flussi a livello atriale, e, tramite la costruzione di due canali intratriali, direzionano il flusso cavale verso il ventricolo sinistro, connesso con l’arteria polmonare, e il flusso polmonare verso il ventricolo destro, connesso con l’aorta. Il potenziale svantaggio posto dal ventricolo destro in posizione sistemica e l’attraente possibilità della correzione anatomica condussero Jatene et al.³⁶ a sviluppare nel 1975 lo “switch” arterioso. Questo intervento consiste nel trasferimento dell’arteria polmonare sulla valvola aortica nativa e dell’aorta sulla valvola polmonare nativa. La parte più delicata dell’intervento è il trasferimento delle coronarie, che a lungo ha costituito il fattore limitante di tale tecnica. La trasposizione con DIV ed eventuale ostruzione all’efflusso destro, può essere trattata sia tramite tunnellizzazione del ventricolo sinistro verso l’aorta, interponendo un condotto protesico sulla via polmonare (intervento di Rastelli) o impiantando il tronco polmonare direttamente sul ventricolo destro (intervento di REV), sia, con “switch” arterioso e chiusura di DIV.

Se sono ancora relativamente rari i pazienti adulti con trasposizione delle grandi arterie trattati con “switch”

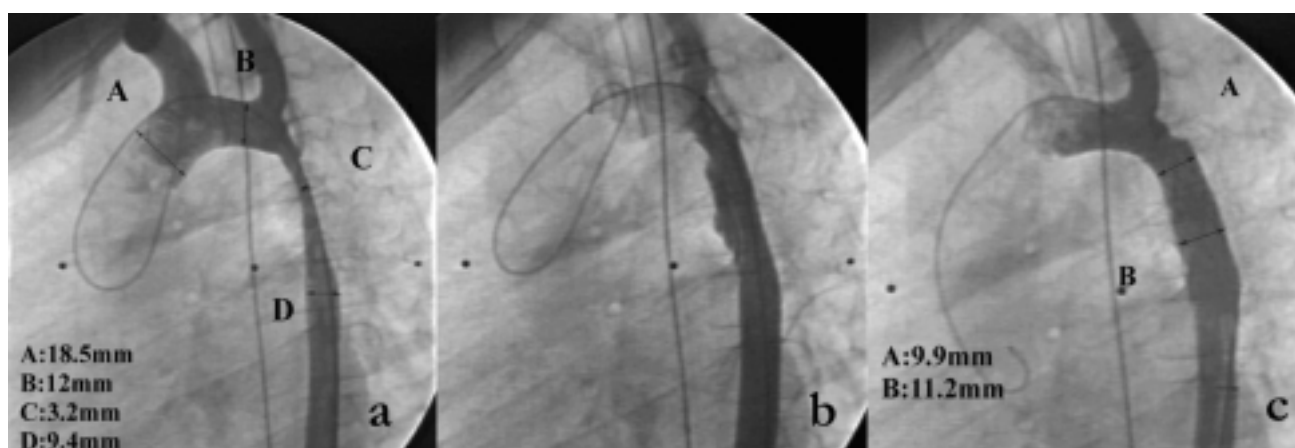


Figura 6. Trattamento tramite stent (c) di una dissezione aortica (b) avvenuta dopo dilatazione tramite pallone (a).

arterioso, quelli trattati allo stadio atriale (Senning o Mustard) o ventricolare (REV, Rastelli) giungono regolarmente all'osservazione per complicanze a distanza dalla chirurgia. I pazienti trattati allo stadio atriale soffrono molto frequentemente di aritmie e/o disfunzione del nodo seno-atriale, a causa della manipolazione chirurgica e degli effetti indotti dai "patches" e dalle linee di sutura. Per le stesse ragioni si può osservare una stenosi dei canali venosi sistemico e/o polmonare, che possono essere complicati da stasi cavale inferiore o superiore o da ipertensione polmonare. Mentre la stenosi del canale polmonare è difficilmente accessibile al trattamento percutaneo, quella del canale sistemico è di norma trattata tramite stent diretto³⁷ (Figura 7). Talora la completa occlusione del canale venoso può richiederne la ripermeabilizzazione, ottenuta meccanicamente o tramite radiofrequenza. Prima dell'impianto di un pacemaker è importante trattare eventuali stenosi del canale cavale superiore.

Se un paziente portatore di pacemaker presenta una stenosi degli assi venosi e/o del canale cavale superiore, l'estrazione di sonda, seguita da impianto di stent e reimpianto di pacemaker, è preferibilmente effettuata in un blocco chirurgico.

I pazienti con trasposizione delle grandi arterie complessa trattata allo stadio ventricolare si presentano per le complicanze a distanza della ricostruzione della via destra, quali insufficienza e stenosi polmonare e chiusura di DIV, DIV residuo. Queste condizioni sono già state espone nei precedenti paragrafi.

manifestano gli esiti della chirurgia. L'ostruzione all'efflusso destro, che si associa generalmente ad insufficienza polmonare, è stata precedentemente trattata, così come la possibile presenza di DIV residuo. La stenosi delle arterie polmonari può essere tipicamente riscontrata nei pazienti con tetralogia di Fallot. Se la stenosi monolaterale e isolata di un'arteria polmonare non fa generalmente aumentare la pressione ventricolare, la stenosi di entrambe le arterie polmonari si accompagna ad aumento della pressione ventricolare destra e promuove la disfunzione ventricolare. In questi pazienti, è inoltre quasi di norma presente insufficienza polmonare, aggravata dalla presenza di stenosi dei rami.

L'ostruzione delle arterie polmonari prossimali è tipicamente trattata tramite stent diretto³⁸, mentre la stenosi dei rami periferici lascia spazio alla dilatazione tramite pallone ad altra pressione e, eventualmente, al "cutting balloon"³⁹ (Figura 8). Un'attenzione particolare andrà posta alla possibile presenza di anomalie coronariche e ai rapporti entro le arterie polmonari prossimali, la via di eiezione destra e le arterie coronarie. Infatti, nei pazienti con tetralogia di Fallot o trasposizione delle grandi arterie possono esistere anomalie di origine e/o decorso delle arterie coronarie ed i loro rapporti con la via di eiezione e le arterie polmonari prossimali possono essere molto stretti. La posa di stent in questi casi potrà indurre un'eventuale compressione coronarica. In casi dubbi è utile far precedere l'impianto di stent da un test di inflazione, che sarà effettuato simultaneamente alla coronarografia.

Tetralogia di Fallot

Il paziente con tetralogia di Fallot operata raggiunge ormai regolarmente l'età adulta, quando peraltro più si

Ventricolo unico

La riparazione del ventricolo unico è una sfida alla quale i cardiocirurghi si confrontano da decenni. Tuttora

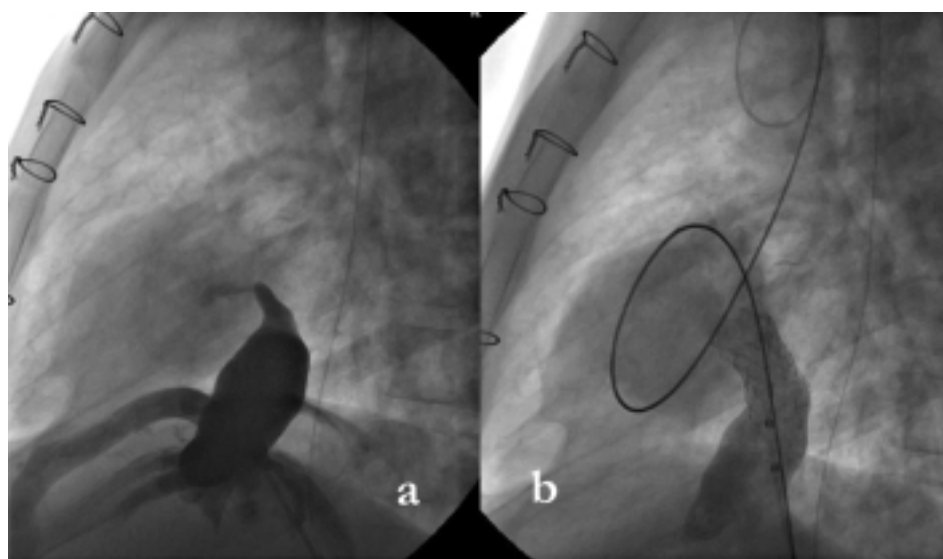


Figura 7. Trattamento tramite stent di una stenosi del canale cavale inferiore (b), manifestata con stasi epatica, in una paziente con situs inversus e trasposizione delle grandi arterie corretta secondo Senning (a).



Figura 8. Ricostruzione tramite stent del tratto di efflusso destro (a), delle arterie polmonari (b) e chiusura di un difetto interatriale (c), in una paziente con tetralogia di Fallot operata.

la riparazione definitiva secondo Fontan (anastomosi atriopolmonare diretta) e le sue evoluzioni, quale l'anastomosi bicavo-polmonare totale, sono da considerarsi una palliazione a lungo termine. Infatti, tali pazienti necessitano quasi inesorabilmente di trapianto cardiaco dopo i 30 anni.

Un numero di pazienti relativamente ampio, che non ha raggiunto lo stadio di connessione cavo-polmonare totale è trattato con interventi palliativi, quali l'anastomosi cavo-polmonare parziale classica (termino-terminale) (Figura 9) o modificata (termino-laterale) (Figura 10), vari tipi di anastomosi sistemico-polmonari (Blalock, Potts, Waterson, fistole ascellari, ecc.). Tali palliazioni mantengono il paziente in circolazione mista, cioè senza separazione dei circoli polmonare e sistemico e si accompagnano inevitabilmente a cianosi. Gli effetti della desaturazione sistemica cronica quali

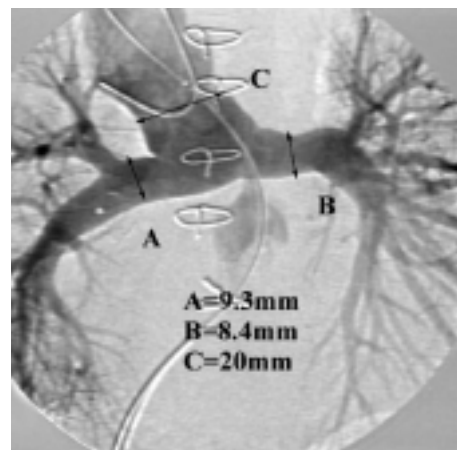


Figura 10. Derivazione cavo-polmonare parziale in un paziente con via polmonare permeabile e bendaggio polmonare.



Figura 9. Anastomosi di Glenn classica, che tipicamente, come in questo paziente, si associa a fistole artero-venose polmonari.

l'iperglobulia, i deficit dell'emostasi, le embolie sistemiche, la disfunzione ventricolare, possono essere osservati in questi pazienti.

Il ruolo della terapia interventistica può essere particolarmente vario e complesso, quanto particolarmente utile in questo ambito.

Il paziente con correzione di tipo Fontan potrà presentare cianosi a causa di uno o più tipi di shunt destro-sinistro, quali la presenza di collaterali veno-venosi dal sistema cavale all'atrio sistemico, fenestrazioni o "leak" del montaggio di Fontan, fistole polmonari che bypassano la barriera polmonare. Le varie tecniche di embolizzazione e occlusione potranno essere utili. La chiusura di una fenestrazione o "leak" in una derivazione cavo-polmonare totale potrà essere ottenuta mediante l'uso di stent medicato o di protesi⁹ (Figura 11). L'occlusione di vasi tra il sistema cavale e l'atrio sinistro può essere ottenuta tramite protesi occlusive e spirali. L'uso di particelle in caso di shunt destro-sinistro è in genere sconsigliato. In pazienti con aumentate pressioni nel sistema cavale sarà talora necessario, al contrario, creare

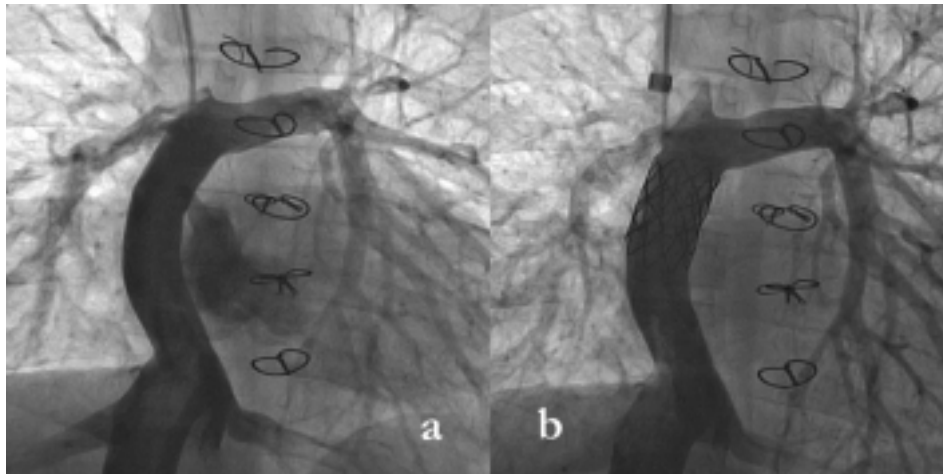


Figura 11. Esclusione tramite stent coperto di una fenestrazione (B), in un paziente con derivazione cavo-polmonare totale extracardiaca (A).

una fenestrazione per via per cutanea per diminuire l'edema al prezzo di una certa desaturazione sistemica⁴⁰.

Il paziente con ventricolo unico che è stato mantenuto in circolazione mista e presenta desaturazione importante, potrà trarre beneficio dalla dilatazione della valvola polmonare. Per evitare che la dilatazione polmonare sia complicata da un brusco ed eccessivo aumento del flusso polmonare, che si manifesta con la diminuzione della cianosi e subedema polmonare, sarà necessario verificare che l'anello polmonare sia ipoplasico e/o che esista una stenosi sottovalvolare polmonare "protettiva".

Trapianto cardiaco

La palliazione definitiva secondo Fontan del cuore univentricolare e delle cardiopatie troppo complesse per ricevere un trattamento biventricolare permette raramente la sopravvivenza in buone condizioni cliniche oltre i 30 anni di vita. La disfunzione ventricolare, che a volte si manifesta in pazienti con diversi tipi di ventricolo destro sistemico, quali la doppia discordanza e la riparazione atriale di trasposizione delle grandi arterie, o in pazienti sottoposti a numerosi interventi "a cuore aperto", rende il trapianto cardiaco una realtà purtroppo attuale in un gran numero di adulti con cardiopatia congenita. Il trapianto cardiaco è tecnicamente più difficile e a rischio più elevato che nei pazienti senza cardiopatia congenita. I pazienti GUCH possono infatti avere disfunzione ventricolare cronica, aritmie, ipertensione polmonare, insufficienza respiratoria, dovuta a scoliosi, frequente nei pazienti trattati per via toracotomica in epoca neonatale. La presenza di protesi endovascolari, l'assenza o l'ipoplasia di un'arteria polmonare, possono inoltre rendere più difficile il periodo peri- e postoperatorio in questi pazienti.

Il cardiologo interventista potrà facilitare il lavoro del cardiocirurgo sopprimendo possibili shunt siste-

mico-polmonari (Blalock Potts, Waterston) o collaterali sistemico-polmonari, difficili da controllare durante circolazione extracorporea, o eventualmente, trattando lesioni associate, quali una coartazione aortica residua.

La soppressione di shunt sistemico-polmonari potrà peraltro aggravare, a volte in modo critico, la cianosi di alcuni pazienti. Un test di chiusura e una valutazione emodinamica saranno indispensabili in queste condizioni.

Considerazioni finali

Il paziente adulto portatore di cardiopatia congenita è un paziente relativamente raro e prezioso, testimone diretto dei progressi della medicina e della cardiocirurgia negli ultimi 50 anni. L'aumentata sopravvivenza di questa popolazione e il suo progressivo inserimento nella vita sociale e lavorativa renderà indispensabile la creazione di centri dedicati, capaci di gestire in modo specialistico il trattamento e il follow-up di questi pazienti^{4,41}. La nascita di tali unità di cura è tanto più ambiziosa in quanto il paziente GUCH è un paziente multidisciplinare per il quale lo sviluppo di competenze e di collaborazione tra il cardiologo pediatrico, il cardiologo dell'adulto, il radiologo, il ginecologo, il neonatologo si rendono indispensabili.

Riassunto

Lo sviluppo della cardiologia, la diagnosi precoce e l'ampliamento delle strategie terapeutiche hanno permesso alla grande maggioranza di pazienti portatori di cardiopatia congenita di raggiungere l'età adulta. Questa popolazione, nota con l'acronimo GUCH (*grown-up congenital heart disease*), rappresenta circa lo 0.3% della popolazione globale nell'Europa occidentale e nel nord America e in Italia è stimata essere costituita da 25 000 pazienti. Non solo pazienti con cardiopatie semplici sopravvivono all'infanzia, ma anche pazienti portatori di cardiopatie complesse, quali alcune forme di trasposizione delle grandi arterie,

tetralogia di Fallot e atresia polmonare. I precedenti interventi cardiocirurgici (necessari per separare la circolazione polmonare da quella sistemica, migliorare l'anatomia delle arterie polmonari, mantenere o migliorare la competenza valvolare), la possibile presenza di cianosi, ipertensione polmonare, aritmie, disfunzione ventricolare e comorbidità rendono questi pazienti particolarmente complessi. Il cateterismo cardiaco interventistico offre una valida opzione terapeutica in questo gruppo di pazienti, affiancando e spesso sostituendosi all'approccio chirurgico. Il suo ruolo e le sue principali indicazioni in questo ambito sono discussi.

La creazione di competenze specifiche, di strutture multidisciplinari, di registri nazionali e multinazionali sarà indispensabile presupposto alla gestione ottimale dei pazienti GUCH e al loro inserimento nella vita sociale e lavorativa.

Parole chiave: Angioplastica coronarica; Intervento percutaneo coronarico; Stent.

Bibliografia

- Report of the British Cardiac Society Working Party. Grown-up congenital heart (GUCH) disease: current needs and provision of service for adolescents and adults with congenital heart disease in the UK. *Heart* 2002; 88: i1-i14.
- Reid GJ, Irvine MJ, McCrindle BW, et al. Prevalence and correlates of successful transfer from pediatric to adult health care among a cohort of young adults with complex congenital heart defects. *Pediatrics* 2004; 113: e197-e205.
- Wren C, O'Sullivan JJ. Survival with congenital heart disease and need for follow up in adult life. *Heart* 2001; 85: 438-43.
- Reinhard W, Fischer M, Hengstenberg C. Grown-up congenital heart disease: a 'problem' to take care of. *Eur Heart J* 2005; 26: 8-10.
- Deanfield J, Thaulow E, Warnes C, et al, for the ESC Committee for Practice Guidelines. Management of grown up congenital heart disease. *Eur Heart J* 2003; 24: 1035-84.
- Fellows KE, Radtke W, Keane JF, Lock JE. Acute complications of catheter therapy for congenital heart disease. *Am J Cardiol* 1987; 60: 679-83.
- Agnoletti G, Bonnet C, Boudjemline Y, et al. Complications of paediatric interventional catheterisation: an analysis of risk factors. *Cardiol Young* 2005; 15: 402-8.
- Cheatham JP. Stenting of coarctation of the aorta. *Catheter Cardiovasc Interv* 2001; 54: 112-25.
- Butera G, Piazza L, Chessa M, et al. Covered stents in patients with congenital heart defects. *Catheter Cardiovasc Interv* 2006; 67: 466-72.
- Fraisse A, Agnoletti G, Bonhoeffer P, Aggoun Y, Benkhalfa A, Piechaud JF. Multicentre study of percutaneous closure of interventricular muscular defects with the aid of an Amplatzer duct occluder prosthesis. *Arch Mal Coeur Vaiss* 2004; 97: 484-8.
- Zhou T, Shen XQ, Zhou SH, Qi SS, Fang ZF, Lu XL. Percutaneous closure of huge patent ductus arteriosus associated with anomalous inferior vena cava drainage and dextrocardia with muscular ventricular septal defect occluder. *Chin Med J (Engl)* 2006; 119: 69-72.
- Ing FF, Fagan TE, Grifka RG, et al. Reconstruction of stenotic or occluded iliofemoral veins and inferior vena cava using intravascular stents: re-establishing access for future cardiac catheterization and cardiac surgery. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37: 251-7.
- Schubert S, Peters B, Abdul-Khaliq H, Nagdyman N, Lange PE, Ewert P. Left ventricular conditioning in the elderly patient to prevent congestive heart failure after transcatheter closure of atrial septal defect. *Catheter Cardiovasc Interv* 2005; 64: 333-7.
- Murphy JG, Gersh BJ, McGoon MD, et al. Long-term outcome after surgical repair of isolated atrial septal defect: follow-up at 27 to 32 years. *N Engl J Med* 1990; 323: 1645-50.
- Meharwal ZS, Trehan N. Off-pump coronary artery surgery in the elderly. *J Am Coll Cardiol* 2001; 38: 2035-42.
- Masura J, Gavora P, Formanek A, Hijazi ZM. Transcatheter closure of secundum atrial septal defects using the new self-centering Amplatzer septal occluder: initial human experience. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1997; 42: 388-93.
- Fu YC, Bass J, Amin Z, et al. Transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defects using the new Amplatzer membranous VSD occluder: results of the US phase I trial. *J Am Coll Cardiol* 2006; 47: 319-25.
- Agarwal S, Kaushal SK, Iyer PU, Khurana P, Iyer KS. Calcified ductal aneurysm with severe aortic regurgitation. *Indian Heart J* 2005; 57: 172-4.
- Masura J, Tittel P, Gavora P, Podnar T. Long-term outcome of transcatheter patent ductus arteriosus closure using Amplatzer duct occluders. *Am Heart J* 2006; 151: 755.e7-755.e10.
- Cribier A, Eltchaninoff H, Tron C, et al. Treatment of calcific aortic stenosis with the percutaneous heart valve: mid-term follow-up from the initial feasibility studies: the French experience. *J Am Coll Cardiol* 2006; 47: 1214-23.
- De Giovanni JV, Edgar RA, Cranston A. Adenosine induced transient cardiac standstill in catheter interventional procedures for congenital heart disease. *Heart* 1998; 80: 330-3.
- Daehnert I, Rotzsch C, Wiener M, Schneider P. Rapid right ventricular pacing is an alternative to adenosine in catheter interventional procedures for congenital heart disease. *Heart* 2004; 90: 1047-50.
- McCrindle BW, Blackstone EH, Williams WG, et al. Are outcomes of surgical versus transcatheter balloon valvotomy equivalent in neonatal critical aortic stenosis? *Circulation* 2001; 104: I152-I158.
- Peng LF, McElhinney DB, Nugent AW, et al. Endovascular stenting of obstructed right ventricle-to-pulmonary artery conduits. A 15-year experience. *Circulation* 2006; 113: 2598-605.
- Wu ET, Wang JK, Lee WL, Chang CC, Wu MH. Balloon valvuloplasty as an initial palliation in the treatment of newborns and young infants with severely symptomatic tetralogy of Fallot. *Cardiology* 2006; 105: 52-6.
- Schaff HV, DiDonato RM, Danielson GK, et al. Reoperation for obstructed pulmonary ventricle-pulmonary artery conduits. Early and late results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 88: 334-43.
- Cullen S, Shore D, Redington A. Characterization of right ventricular diastolic performance after complete repair of tetralogy of Fallot. Restrictive physiology predicts slow postoperative recovery. *Circulation* 1995; 91: 1782-9.
- Buechel ER, Dave HH, Kellenberger CJ, et al. Remodelling of the right ventricle after early pulmonary valve replacement in children with repaired tetralogy of Fallot: assessment by cardiovascular magnetic resonance. *Eur Heart J* 2005; 26: 2721-7.
- Therrien J, Provost Y, Merchant N, Williams W, Colman J, Webb G. Optimal timing for pulmonary valve replacement in adults after tetralogy of Fallot repair. *Am J Cardiol* 2005; 95: 779-82.
- Bonhoeffer P, Boudjemline Y, Saliba Z et al. Percutaneous replacement of pulmonary valve in a right-ventricle to pulmonary-artery prosthetic conduit with valve dysfunction. *Lancet* 2000; 356: 1403-5.

31. Ramnarine I. Role of surgery in the management of the adult patient with coarctation of the aorta. *Postgrad Med J* 2005; 81: 243-7.
32. Harrison DA, McLaughlin PR, Lazzam C, Connelly M, Benson LN. Endovascular stents in the management of coarctation of the aorta in the adolescent and adult: one year follow up. *Heart* 2001; 85: 561-6.
33. Chessa M, Carrozza M, Butera G, et al. Results and mid-long-term follow-up of stent implantation for native and recurrent coarctation of the aorta. *Eur Heart J* 2005; 26: 2728-32.
34. Pedra CA, Fontes VF, Esteves CA, et al. Stenting vs. balloon angioplasty for discrete unoperated coarctation of the aorta in adolescents and adults. *Catheter Cardiovasc Interv* 2005; 64: 495-506.
35. Agnoletti G, Bonnet C, Bonnet D, Sidi D, Aggoun Y. Mid-term effects of implanting stents for relief of aortic recoarctation on systemic hypertension, carotid mechanical properties, intimal medial thickness and reflection of the pulse wave. *Cardiol Young* 2005; 15: 245-50.
36. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, et al. Successful anatomic correction of transposition of the great vessels. A preliminary report. *Arq Bras Cardiol* 1975; 28: 461-4.
37. Ing FF, Mullins CE, Grifka RG, et al. Stent dilation of superior vena cava and innominate vein obstructions permits transvenous pacing lead implantation. *Pacing Clin Electrophysiol* 1998; 21: 1517-30.
38. Shaffer KM, Mullins CE, Grifka RG, et al. Intravascular stents in congenital heart disease: short- and long-term results from a large single-center experience. *J Am Coll Cardiol* 1998; 31: 661-7.
39. Carlson KM, Neish SR, Justino H, Leonard GT Jr, Mullins CE, Grifka RG. Use of cutting balloon for palliative treatment in tetralogy of Fallot. *Catheter Cardiovasc Interv* 2005; 64: 507-12.
40. Gewillig M, Boshoff D, Delhaas T. Late fenestration of the extracardiac conduit in a Fontan circuit by sequential stent flaring. *Catheter Cardiovasc Interv* 2006; 67: 298-301.
41. Niwa K, Perloff JK, Webb GD, et al. Survey of specialized tertiary care facilities for adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2004; 96: 211-6.