- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 3.21.76.0 Sat, 27 Apr 2024, 07:46:43

Trattamento "ibrido" della coartazione aortica associata a valvulopatia atrioventricolare nell'adulto

Cristian Leva, Giovanni Mariscalco, Vito Domenico Bruno, Vittorio Mantovani, Andrea Musazzi, Sandro Ferrarese, Mauro Boscarini*, Andrea Sala

*Dipartimento di Cardiochirurgia, Università degli Studi dell'Insubria, *Servizio di Cardiologia Interventistica, Ospedale di Circolo e Fondazione Macchi, Varese*

Key words:
Angioplasty, peripheral; Coarctation of the aorta; Mitral regurgitation; Stenting.

The incidence of heart valve disease associated with aortic coarctation is 40% in patients < 30 years and 27% in younger patients. This report describes the case of a 41-year-old man, admitted for severe mitral and tricuspid valve incompetence, causing impairment of left ventricular function and pulmonary hypertension. During hospitalization an occasional finding of aortic coarctation was diagnosed. The optimal management of aortic coarctation associated with atrioventricular valve regurgitation remains a matter of debate. In this report the proper decision-making and the management are discussed.

(Ital Heart J Suppl 2005; 6 (5): 297-301)

© 2005 CEPI Srl

Ricevuto il 29 luglio 2004; nuova stesura il 7 febbraio 2005; accettato il 15 aprile 2005.

Per la corrispondenza:

Dr. Cristian Leva

Dipartimento di Cardiochirurgia Università degli Studi dell'Insubria Ospedale di Circolo e Fondazione Macchi Viale L. Borri, 57 21100 Varese E-mail: crileva1972@yahoo.it

Introduzione

La coartazione aortica (CA) è una patologia diagnosticata eminentemente in età pediatrica, tuttavia nel 10.3% dei pazienti tale anomalia è diagnosticata dopo i 40 anni[1]. Quando tale diagnosi è effettuata nell'età adulta l'incidenza di valvulopatie associate risulta rilevante[1]. Il *barrage* aortico inveterato per anni, qualora la stenosi aortica a livello della CA sia tale da permettere al paziente di arrivare pauci-oligosintomatico sino all'età adulta, è causa sia di modificazioni fisiopatologiche del circolo coronarico che di compromissione della funzione ventricolare sinistra[2]. In caso di valvulopatie cardiache associate alla CA, l'identificazione dell'iter terapeutico ottimale, per la risoluzione di entrambe le patologie, risulta particolarmente complesso.

Descriviamo il caso di un paziente affetto da insufficienza mitralica moderata-severa "tricuspidalizzata" con compromessa funzione ventricolare sinistra e concomitante CA. Sono analizzati l'iter decisionale ed il conseguente management terapeutico.

Caso clinico

LRO, 41 anni, giungeva alla nostra osservazione con un quadro clinico di dispnea da sforzo (classe funzionale NYHA III) e diagnosi ecocardiografica di insufficienza valvolare mitralica di grado moderato-severo da prolasso di entrambi i lembi valvolari, associata fibrillazione atriale cronica di insorgenza non databile. L'esame obiettivo evidenziava lieve *pectus escavatum*, valori pressori sistemici fisiologici a livello omerale bilaterale, iposfigmia delle arterie femorali bilaterali, pur tuttavia con normosviluppo della parte inferiore del corpo. Normali risultavano gli esami ematochimici; la radiografia standard del torace mostrava erosioni costali come da iperafflusso delle arterie intercostali. L'esame ecocardiografico transtoracico evidenziava anche un'insufficienza tricuspidale di grado moderato con ipertensione polmonare (pressione arteriosa polmonare sistolica 63 mmHg), dilatazione del ventricolo sinistro (diametro telediastolico 61 mm), ipertrofia ventricolare (setto interventricolare 13 mm) e frazione di eiezione ridotta (40%); atrio sinistro dilatato (diametro antero-posteriore 57 mm) e minima dilatazione dell'aorta ascendente (radice aortica pari a 40 mm). A completamento diagnostico, in previsione dell'intervento chirurgico programmato, il paziente veniva sottoposto a cateterismo cardiaco ed angio-tomografia del distretto toracico. Alla coronarografia si evidenziavano coronarie angiograficamente indenni, insufficienza valvolare mitralica severa e coartazione

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 3.21.76.0 Sat, 27 Apr 2024, 07:46:43

dell'aorta toracica distalmente all'arteria succlavia sinistra con gradiente trans-stenotico di 60 mmHg (Fig. 1), confermato ad un successivo esame ecocardiografico mirato. L'angio-tomografia dimostrava invece una dilatazione pari a 42 mm a livello della radice aortica, con riduzione progressiva del calibro dell'aorta toracica a monte della coartazione (diametro dell'arco 20 mm), CA istmica della lunghezza di circa 1 cm (Fig. 2). L'aorta toracica discendente e l'aorta addominale sottodiaframmatica presentavano diametri rispettivamente di 25 e 10 mm.

Alla luce del quadro anatomico-clinico si optava per la dilatazione percutanea del tratto aortico coartato e successivo posizionamento di stent (Fig. 3) con monitoraggio ecografico-intravascolare per il corretto posizionamento del dilatatore angioplastico (Fig. 4). A causa della presenza di un "kinking" antero-posteriore dell'aorta postduttale a livello della coartazione, si era considerato di difficile esecuzione tecnica il posizionamento di uno stent autoespandibile, con aumentata incidenza di complicanze di dissezione rispetto alla procedura scelta e descritta di seguito. Pertanto veniva effettuata una predilatazione con pallone Smash (Boston Scientific, Natick, MA, USA) di 8 $\times$ 40 mm a 5 atm per 1 min, successiva dilatazione con pallone BIB (Boston Scientific, Natick, MA, USA) di 16 $\times$ 40 mm, sul quale era stato premontato lo stent di 18 $\times$ 36 mm (IntraStent, EV3 Europe SAS, Cedex, Francia). Immediatamente dopo la procedura interventistica il paziente veniva sottoposto ad intervento cardiochirurgico. In sternotomia mediana, bypass cardiopolmonare con cannulazione aortica e bicavale in ipotermia moderata, si provvedeva a sostituzione valvolare mitralica con protesi meccanica, a causa dell'impossibilità ad effettuare la riparazione della valvola per l'estrema compromissione anatomica della stessa. Veniva altresì effettuata plastica tricuspidale secondo De Vega.

L'ecocardiogramma transtoracico predimissione evidenziava il corretto funzionamento della protesi valvolare, lieve residua insufficienza tricuspidale, persistenza di minimo gradiente peristent (11 mmHg). All'angio-tomografia toracica di controllo si dimostrava il normoposizionamento dello stent (Fig. 5). Il paziente era in buone condizioni generali, fibrillazione atriale a controllata risposta ventricolare, inoltre non era più rilevabile alcun gradiente pressorio tra la parte superiore ed inferiore del corpo.

Il decorso postoperatorio era soddisfacente ed il paziente veniva pertanto dimesso in settima giornata, con prescrizione alla terapia anticoagulante.

Al follow-up a 6 mesi con valutazione clinico-strumentale, il paziente era asintomatico per dispnea, in ot-

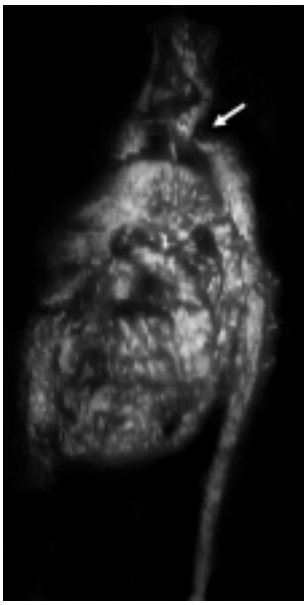

Figura 2. *Tomografia spirale toracica. Elaborazione tridimensionale dell'aorta toracica con evidenziazione della coartazione* (freccia).

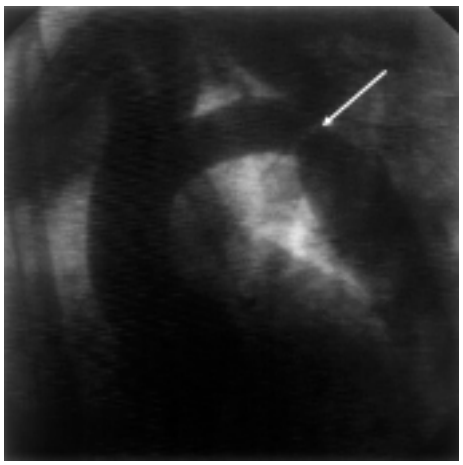

Figura 1. *Frame coronarografico. L'aortografia evidenzia la presenza della coartazione dell'arco aortico distalmente all'arteria succlavia sinistra con estensione longitudinale di circa 1 cm* (freccia).

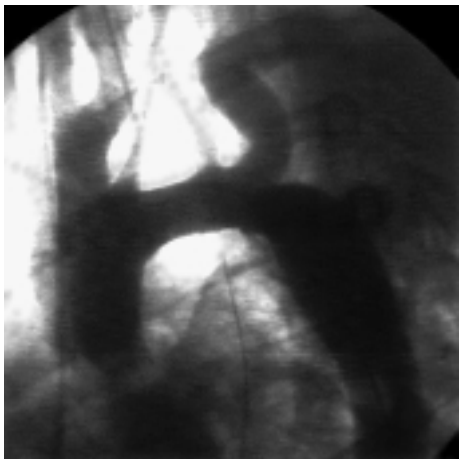

Figura 3. *Frame coronarografico. L'aortografia al termine della procedura percutanea di dilatazione del tratto coartato con posizionamento di stent evidenzia l'ottimo risultato angiografico finale.*

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 3.21.76.0 Sat, 27 Apr 2024, 07:46:43

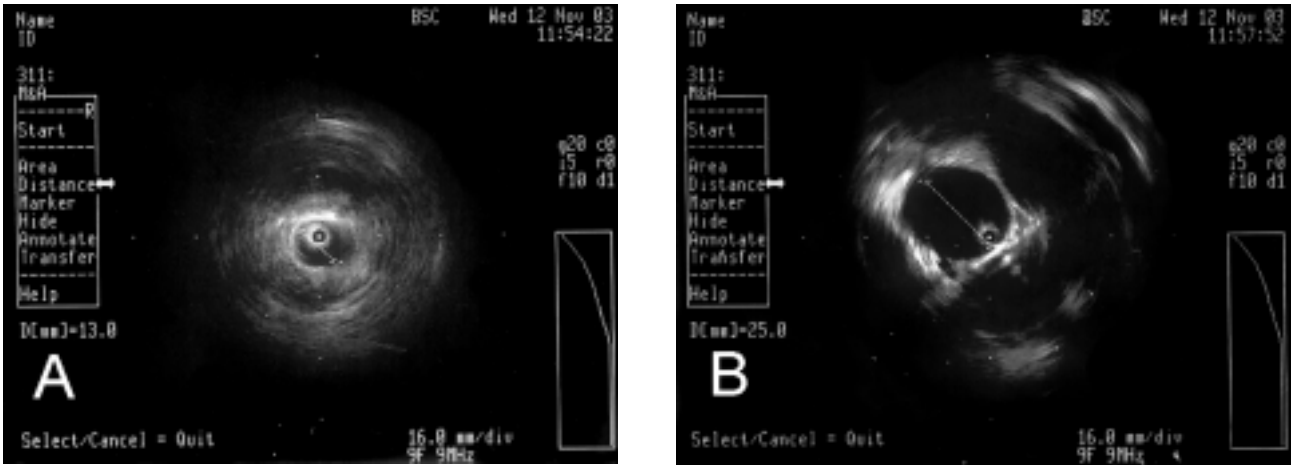

Figura 4. *Ecografia intravascolare.* A: *tratto coartato con all'interno il catetere angioplastico; misurazione ecografica del diametro.* B: *aorta toracica discendente a valle della coartazione con all'interno il catetere angioplastico; misurazione ecografica del diametro.*

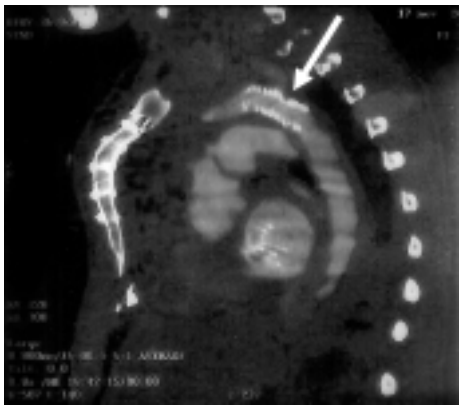

Figura 5. *Tomografia spirale toracica: normoposizionamento dello stent a livello dell'istmo aortico, con conservata pervietà* (freccia).

time condizioni generali, con pressione arteriosa nei limiti fisiologici e senza gradiente pressorio tra gli arti superiori ed inferiori. L'indagine ecocardiografica evidenziava protesi mitralica normofunzionante, lieve rigurgito tricuspidale. Inoltre non si registravano modificazioni del gradiente trans-stent posizionato a livello della porzione aortica dilatata.

Discussione

La CA è una patologia diagnosticata nella maggioranza dei casi nell'infanzia, tuttavia in un certo numero di pazienti la diagnosi arriva misconosciuta sino all'età adulta[1].

Quando la diagnosi di CA è effettuata dopo i 30 anni, in tali pazienti l'incidenza di valvulopatie associate risulta del 40%[1]. La mortalità nei soggetti adulti non trattati è molto elevata: pari al 50% dei pazienti qualora la CA non sia diagnosticata e quindi trattata prima dei 30 anni, pari al 75% se non corretta entro i 46 anni ed al 90% se non risolta entro i 58 anni[3]. Le più frequenti cause di morte sono rappresentate da infarto miocardico, insufficienza ventricolare sinistra, dissezione e rottura aortica[4].

La valvulopatia aortica è quella maggiormente riscontrata e descritta in associazione alla CA[5]. Rari sono i lavori pubblicati che analizzano il management terapeutico quando la CA è concomitante a vizio valvolare mitralico[6-9].

Il trattamento chirurgico della CA associata a valvulopatia negli adulti è dibattuto e gli approcci terapeutici proposti sono molteplici: 1) approccio chirurgico in due tempi; 2) correzione simultanea delle patologie attraverso la sternotomia mediana, con correzione valvolare associata a bypass extranatomico; 3) trattamento "ibrido": endovascolare della coartazione e chirurgico della patologia cardiaca[10].

Nel caso da noi riportato, la patologia valvolare mitralica inveterata aveva determinato la compromissione della funzionalità ventricolare sinistra, condizionando e complicando l'iter decisionale riguardante l'approccio terapeutico ottimale.

Abbiamo ritenuto che il trattamento chirurgico in due tempi, con la primaria correzione valvolare e la successiva correzione della CA, fosse controindicato a causa della compromissione ventricolare sinistra del paziente. Infatti, a causa della persistente CA, la risoluzione dell'insufficienza mitralica avrebbe creato un repentino incremento del postcarico dovuto al *barrage* aortico e tale condizione avrebbe verosimilmente causato una insufficienza ventricolare sinistra[7,11], con conseguente ipoperfusione splancnica e renale postoperatoria[12]. Il trattamento chirurgico a due "step invertiti", ovvero con primaria correzione della CA, è stato considerato controindicato poiché il clampaggio aortico necessario per la sua correzione, avrebbe aumentato acutamente il postcarico, causando verosimilmente uno

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 3.21.76.0 Sat, 27 Apr 2024, 07:46:43

scompenso cardiocircolatorio primitivamente destro[13], in virtù di un ventricolo sinistro già compromesso e di un rigurgito mitralico emodinamicamente rilevante. Altre potenziali complicanze, connesse all'intervento chirurgico in due step, sono rappresentate dal rischio endocarditico e tromboembolico correlati alla procedura chirurgica di per sé e alla cessazione dell'anticoagulazione nel caso l'intervento chirurgico valvolare fosse il primo.

Il trattamento di entrambe le patologie in un'unica seduta operatoria avrebbe evitato le problematiche emodinamiche dei sovracitati schemi chirurgici in due tempi[8,14]. Tuttavia la toracotomia postero-laterale (per la correzione della CA) in associazione alla sternotomia mediana (per la correzione valvolare) eseguite contestualmente nella medesima seduta operatoria, avrebbero potuto compromettere la meccanica respiratoria allungando i tempi dell'autonomizzazione dal respiratore, e quindi della degenza.

Negli adulti sono state proposte, con ottimi risultati clinici anche a lungo termine, riparazioni chirurgiche contemporanee delle patologie cardiache e della CA attraverso la sternotomia mediana in circolazione extracorporea mediante la realizzazione di un bypass aortico extranatomico[15]: tubo vascolare in Dacron congiungente l'aorta ascendente direttamente alla discendente a valle della coartazione. Vijayanagar et al.[16] per primi hanno descritto l'esposizione dell'aorta discendente e del pericardio posteriore attraverso la sternotomia mediana, con posizionamento del graft in prossimità del margine sinistro del cuore in un paziente con CA associata ad insufficienza valvolare aortica. Powell et al.[8] ed altri autori[14,17-20] hanno modificato successivamente tale tecnica ubicando il graft a livello del margine destro del cuore, confezionando l'anastomosi prossimale a livello del margine destro dell'aorta ascendente. Tale procedura, a causa della necessità di un'importante mobilizzazione aortica, può avere tuttavia varie complicanze connesse all'isolamento dell'arteria: lesione del parenchima polmonare, del nervo ricorrente o dei nervi frenici, chilotorace ed ischemia del midollo spinale[19]. L'opzione chirurgica del clampaggio aortico trasversale a cuore battente, per il confezionamento delle anastomosi del bypass extranatomico, ha il vantaggio di non allungare il tempo di ischemia cardiaca, ma aumenta l'incidenza di dissezione aortica a causa della presenza di flusso ematico pulsatile[21].

Una valida alternativa a queste possibilità terapeutiche è offerta dal trattamento "ibrido": dilatazione della coartazione con angioplastica tramite posizionamento di stent e successivo trattamento chirurgico delle patologie valvolari in accesso sternotomico. In letteratura, la correzione del tratto aortico coartato negli adulti, ha dimostrato risultati eccellenti anche a lungo termine[22-25].

Pertanto, nel nostro caso, abbiamo ritenuto che tale iter terapeutico fosse quello ottimale, offrendo maggiori garanzie e minori complicanze per il paziente. Tuttavia la repentina diminuzione della pressione in aorta ascendente, in seguito alla dilatazione percutanea del tratto coartato, avrebbe condizionato la normalizzazione del circolo coronarico[2], la cui pressione di perfusione sarebbe risultata inadeguata ad un ventricolo sinistro ipertrofico adattato ad una perfusione diastolica coronarica ad alta pressione. Ciò ha richiesto l'utilizzo di elevati dosaggi di inotropi per aumentare le resistenze periferiche e ristabilire adeguate condizioni emodinamiche di perfusione coronarica. Abbiamo pertanto ritenuto prudente affrontare la chirurgia cardiaca nella stessa giornata della procedura percutanea in considerazione delle modificazioni del flusso coronarico, dei concomitanti vizi valvolari e della necessità di terapia antiaggregante massimale per almeno 1 mese necessaria all'endotelizzazione dello stent.

L'iter terapeutico ottimale nei pazienti adulti con CA associata ad ulteriori patologie cardiache deve essere individualizzato. Gli ottimi risultati clinico-strumentali a medio termine evidenziati dalla nostra esperienza, che a nostra conoscenza si aggiunge ad un solo altro caso presente in letteratura[10], suggeriscono che la dilatazione percutanea della CA e la successiva correzione chirurgica dei vizi valvolari cardiaci, possa essere un'alternativa valida e con minime complicanze rispetto ad un intervento chirurgico in due tempi condizionante uno sconvolgimento emodinamico oppure a singolo step con rilevanti complicanze correlate ad una complessa procedura chirurgica.

Riassunto

La diagnosi di coartazione aortica può essere misconosciuta sino all'età adulta, in taluni casi si osserva un'incidenza di valvulopatie associate del 27% se la coartazione è diagnosticata in pazienti con età < 30 anni e del 40% se la diagnosi è effettuata dopo tale età. Si riporta il caso di un uomo di 41 anni, giunto alla nostra osservazione per essere sottoposto ad intervento cardiochirurgico per insufficienza valvolare mitralica di grado severo e tricuspidale condizionante ipertensione polmonare, con ridotta funzione ventricolare sinistra. Durante la degenza veniva diagnosticata anche una coartazione aortica postduttale, sino allora misconosciuta. Il trattamento terapeutico consigliato dalla letteratura non era univoco, data la coesistenza della coartazione aortica con la valvulopatia mitralica, ovvero l'associazione del *barrage* aortico con l'incontinenza delle valvole atrioventricolari. In questo lavoro, sono pertanto discussi l'iter decisionale ed il conseguente trattamento.

Parole chiave: Angioplastica periferica; Coartazione aortica; Impianto di stent; Insufficienza mitralica.

- Copyright - Il Pensiero Scientifico Editore downloaded by IP 3.21.76.0 Sat, 27 Apr 2024, 07:46:43

Bibliografia

1. Liberthson RR, Pennington DG, Jacobs ML, Daggett WM. Coarctation of the aorta: review of 234 patients and clarification of management problems. Am J Cardiol 1979; 43: 835-40.
2. Pethig K, Wahlers T, Tager S, Borst HG. Perioperative complications in combined aortic valve replacement and extraanatomic ascending-descending bypass. Ann Thorac Surg 1996; 61: 1724-6.
3. Campbell M. Natural history of coarctation of the aorta. Br Heart J 1970; 32: 633-40.
4. Aris A, Subirana MT, Ferrés P, Torner-Soler M. Repair of aortic coarctation in patients more than 50 years of age. Ann Thorac Surg 1999; 67: 1376-9.
5. Mulay AV, Ashraf S, Watterson KG. Two-stage repair of adult coarctation of the aorta with congenital valvular lesions. Ann Thorac Surg 1997; 64: 1309-11.
6. Auger P, Wigle ED. Coarctation of the aorta associated with severe mitral insufficiency. Am J Cardiol 1968; 21: 190-5.
7. Utley JR, Noonan J. Cardiopulmonary bypass in the presence of uncorrected coarctation. J Thorac Cardiovasc Surg 1981; 81: 588-90.
8. Powell WR, Adams PR, Cooley DA. Repair of coarctation of the aorta associated with intracardiac repair. Tex Heart Inst J 1983; 10: 409-13.
9. Connolly HM, Schaff HV, Izhar U, Dearani JA, Warnes CA, Orszulak TA. Posterior pericardial ascending-to-descending aortic bypass. An alternative surgical approach for complex coarctation of the aorta. Circulation 2001; 104 (Suppl 1): I133-I137.
10. Magee AG, Blauth CI, Qureshi SA. Interventional and surgical management of aortic stenosis and coarctation. Ann Thorac Surg 2001; 71: 713-5.
11. Wells WJ, Prendergast TW, Berdjis F, et al. Repair of coarctation of the aorta in adults: the fate of systolic hypertension. Ann Thorac Surg 1996; 61: 1168-71.
12. Rufilanchas JJ, Villagra F, Maronas JM, et al. Coarctation of the aorta and severe aortic insufficiency. What to repair first? Am J Surg 1977; 134: 428-30.
13. Brouwer RM, Erasmus ME, Ebels T, Eijelaar A. Influence of age on survival, late hypertension, and recoarctation in elective aortic coarctation repair. J Thorac Cardiovasc Surg 1994; 108: 526-31.
14. Morris RJ, Samuels LE, Brockman SK. Total simultaneous repair of coarctation and intracardiac pathology in adult patients. Ann Thorac Surg 1998; 65: 1698-702.
15. Kanter KR, Erez E, Williams WH, Tam VK. Extra-anatomic aortic bypass via sternotomy for complex aortic arch stenosis in children. J Thorac Cardiovasc Surg 2000; 120: 885-90.
16. Vijayanagar R, Natarajan P, Eckstein P, Bagnolo DA, Toole JC. Aortic valvular insufficiency and postductal aortic coarctation in the adult. Combined surgical management through median sternotomy: a new surgical approach. J Thorac Cardiovasc Surg 1980; 79: 266-8.
17. Sweeney MS, Walker WE, Duncan JM, Hallman GL, Livesay JJ, Cooley DA. Reoperation for aortic coarctation: techniques, results, and indications for various approaches. Ann Thorac Surg 1985; 40: 46-9.
18. Heinemann MK, Ziemer G, Wahlers T, Kohler A, Borst HG. Extraanatomic thoracic aortic bypass grafts: indications, techniques, and results. Eur J Cardiothorac Surg 1997; 11: 169-75.
19. Grinda JM, Mace L, Dervanian P, Folliguet TA, Neveux JY. Bypass graft for complex forms of isthmic aortic coarctation in adults. Ann Thorac Surg 1995; 60: 1299-302.
20. Barron DJ, Lamb RK, Ogilvie BC, Monro JL. Technique for extraanatomic bypass in complex aortic coarctation. Ann Thorac Surg 1996; 61: 241-4.
21. Chavanon O, Carrier M, Cartier R, et al. Increased incidence of acute ascending aortic dissection with off-pump aortocoronary bypass surgery? Ann Thorac Surg 2001; 71: 117-21.
22. Fawzy ME, Awad M, Hassan W, Al Kadhi Y, Shoukri M, Fadley F. Long-term outcome (up to 15 years) of balloon angioplasty of discrete native coarctation of the aorta in adolescents and adults. J Am Coll Cardiol 2004; 43: 1062-7.
23. Hamdan MA, Maheshwari S, Fahey JT, Hellenbrand WE. Endovascular stents for coarctation of the aorta: initial results and intermediate-term follow-up. J Am Coll Cardiol 2001; 38: 1518-23.
24. Zabal C, Attie F, Rosas M, Buendía-Hernández A, García-Montes JA. The adult patient with native coarctation of the aorta: balloon angioplasty or primary stenting? Heart 2003; 89: 77-83.
25. Tyagi S, Singh S, Mukhopadhyay S, Kaul UA. Self- and balloon-expandable stent implantation for severe native coarctation of aorta in adults. Am Heart J 2003; 146: 920-8.