

Il trattamento non chirurgico di alcune cardiopatie congenite

E. Chiappa

Azienda Ospedaliera Materno-Infantile O.I.R.M.-S. Anna
Torino

Il trattamento di alcune cardiopatie congenite con speciali tecniche di cateterismo cardiaco rappresenta uno dei maggiori progressi della cardiologia pediatrica moderna. Queste terapie permettono di evitare i rischi connessi con una circolazione extracorporea e non comportano i problemi (anche estetici) di cicatrici chirurgiche sul torace. Pur tenendo conto dei costi di lunghe procedure nel laboratorio di emodinamica e dell'impiego di costosi cateteri o di protesi intracardiache, queste metodiche comportano un sensibile risparmio di spesa rispetto ad una correzione chirurgica di tipo tradizionale. Il tempo di ricovero è in media di 2 giorni, con possibilità per il paziente di ritornare a casa e riprendere immediatamente le proprie attività, evitando così alla famiglia i problemi assistenziali di una convalescenza post-chirurgica.

Queste ragioni spiegano la rapida diffusione e il grande successo di queste negli ultimi 15-20 anni. Con i sistemi attualmente disponibili, è sempre più frequente che il trattamento di cardiopatie congenite complesse sia il risultato di una variabile sequenza di procedure chirurgiche e di cateterismi interventistici. Con la progettazione di nuovi sistemi e con il miglioramento di quelli attuali, è probabile che nei prossimi anni le tecniche di cateterismo interventistico diventino il trattamento di elezione in un numero crescente di cardiopatie.

E' bene che il pediatra di famiglia conosca nei termini più generali le indicazioni e le modalità di trattamento con queste metodiche delle cardiopatie congenite di più comune osservazione, specialmente di quelle che possono essere diagnosticate in epoca tardiva in pazienti asintomatici o paucisintomatici (difetto interatriale, coartazione aortica, dotto arterioso pervio con shunt lieve-moderato). Tale conoscenza gli permetterà di rispondere in modo appropriato alle domande dei genitori che spesso ricercano nel medico di famiglia conferme e rassicurazioni a quanto proposto dallo specialista

Chiusura del dotto arterioso pervio

Le indicazioni alla chiusura di un dotto arterioso pervio consistono nella presenza dei segni clinici di uno shunt di un certo rilievo, comunemente rappresentati da un soffio continuo in sede sottoclaveare sinistra, dalla presenza di un indice cardiotoracico aumentato alla radiografia del torace e dalla presenza di segni ecocardiografici di un sovraccarico di volume delle cavità di sinistra. Rimane controversa l'indicazione alla chiusura di una piccola pervietà del dotto, riscontrato occasionalmente all'ecocardiografia in soggetti asintomatici, allo scopo di prevenire il potenziale rischio di una endocardite batterica.

La prima tecnica di chiusura percutanea del dotto arterioso fu realizzata da Portsmann nel 1967. Nel corso degli anni successivi sono stati impiegati sistemi con materiali e metodiche differenti. Attualmente quelli più utilizzati nei migliori centri sono sostanzialmente due: i cosiddetti "coils", (Cook Inc, USA) e l'Amplatzer Ductal Occluder (ADO) (AGA Medical Corporation, MN, USA). I coils consistono in spirali metalliche preformate nelle quali sono annidate delle fibre di poliestere. Sono disponibili coils con variabile diametro e numero di spire. Grazie alla semplicità del sistema, i

coil richiedono l'impiego di introduttori di piccolo diametro e possono essere utilizzati nei pazienti più piccoli, in genere di peso superiore a 5 Kg. Il dotto arterioso deve presentare un diametro minimo di circa 2,5-3 mm lungo il suo decorso. L'indicazione rimane chirurgica nei pazienti sintomatici di peso inferiore a 5 Kg e nei prematuri che non abbiano risposto ad una terapia con farmaci anti-prostaglandinici (Indometacina, Ibuprofen). La tecnica di chiusura può essere eseguita per via percutanea femorale, sia arteriosa che venosa, e consiste nel rilasciare attraverso un catetere di trasporto le spire del coil in parte sul versante polmonare e in parte sul versante aortico del dotto arterioso. Il coil dopo il rilascio occlude il vaso creando un groviglio di fibre di poliestere e spire metalliche che rappresenta il nucleo per la formazione di un trombo. Nel caso rimanga uno shunt residuo, si possono utilizzare coil aggiuntivi nella stessa seduta. L'ADO è sostanzialmente un "tappo" costituito da una sottile rete metallica di nitinol riempito di fibre di poliestere. Il tappo può essere introdotto all'interno di un catetere e riassumere la sua forma quando viene estruso, grazie alla memoria di forma dei materiali. L'ADO è disponibile in diversi diametri da 5 a 16 mm. Viene utilizzato nei dotti di ampiezza maggiore e con anatomia favorevole. Il sistema richiede una tecnica di chiusura con approccio percutaneo femorale venoso. La percentuale di chiusura completa dello shunt a 24 ore dalla procedura è del 97% per i coil e del 100% per l'ADO. Le complicanze, piuttosto rare, comprendono il rischio di embolizzazione della protesi (2%) e di emolisi (0,7%). In caso di embolizzazione la protesi può essere rimossa nella maggioranza dei casi utilizzando speciali cateteri, evitando così la rimozione chirurgica.

Chiusura del difetto interatriale

I primi tentativi di chiusura transcateretere di un difetto interatriale si devono a King e Mills nel 1974. Negli anni successivi sono stati impiegati diversi tipi di protesi con variabile successo, ma solo negli ultimi 10-15 anni questo tipo di procedura ha conosciuto la sua più ampia diffusione.

I sistemi attualmente più usati sono l'Amplatzer ASD (AGA Medical Corporation, Golden Valley, MN, USA), il Cardio-SEAL ASD (Nitinol Medical Technologies, Boston, MA, USA) e, più recentemente, l'ELEX ASD (WL GORE & Associates, Inc, USA). Nonostante differiscano nella forma, nei materiali e nei rispettivi meccanismi, questi sistemi di chiusura hanno caratteristiche comuni, prima tra tutte quella di essere costituiti da due dischi detti anche "ombrelli". Tutti i sistemi sono indicati nella chiusura di difetti interatriali di tipo ostium secundum, con margini del setto sufficientemente ben rappresentati. Alcuni device "non autocentranti" (Cardio-SEAL ASD ed Elex ASD) sono più adatti nei difetti multifenestrati mentre i device "autocentranti" (Amplatzer ASD) sono indicati nei difetti singoli. Protesi con forma lievemente modificata sono impiegate nella chiusura del forame ovale pervio.

La tecnica di chiusura consiste nel misurare le dimensioni del difetto interatriale con speciali cateteri a palloncino, per stabilire le dimensioni del device da utilizzare. Successivamente un catetere "madre" viene avanzato sopra una guida precedentemente posizionata attraverso il difetto. Il device viene caricato all'interno del catetere madre e spinto con una guida di trasporto fino all'estremità distale del catetere posizionata in atrio sinistro. Il catetere madre viene ritirato scoprendo il primo disco del device. Esercitando una trazione sulla guida di trasporto, il disco viene appoggiato sul versante sinistro del setto interatriale. Ritirando ulteriormente il catetere madre viene scoperto il secondo disco che si aprirà così in atrio destro, sul versante opposto del setto. Se i due dischi risultano correttamente posizionati, il difetto interatriale verrà a trovarsi tra i due dischi con l'abolizione dello shunt. Tutta la procedura viene effettuata non solo con controllo fluoroscopico ma anche con ecocardiografia transesofagea. Dopo aver ottenuto il corretto posizionamento, il device viene rilasciato dalla guida di trasporto.

Nella procedura di chiusura percutanea del difetto interatriale, l'Amplatzer si è imposto per la maneggevolezza, la facilità di riposizionamento e la possibilità di ritirare il sistema in ogni momento della procedura prima del rilascio. La percentuale di successo della procedura è di circa

95-98%. Il device è disponibile in vari diametri fino a 40 mm. I bordi del setto interatriale attorno al difetto devono essere lunghi almeno 6-7mm. La procedura è indicata in pazienti di peso superiore a 10-15 Kg e con shunt interatriale significativo ($Q_p/Q_s > 1,5 : 1$).

Seguendo i criteri di selezione, la percentuale di chiusura dei difetti è molto elevata (93-95%). Le complicazioni più comuni sono lievi e rappresentate da aritmie sopraventricolari transitorie (5,4%) e da un ematoma inguinale a rapida risoluzione (5,8%). Decisamente più rare sono le complicanze più gravi come l'embolia gassosa (1,6%), le tromboembolie (0,27%), l'embolizzazione del device (0,27%) o un danno alle strutture intracardiache (0,18%). I mani esperte la procedura non comporta rischi maggiori rispetto alla chiusura chirurgica.

Valvuloplastica aortica

Nel 1984 Lababidi e collaboratori segnalano che una dilatazione con catetere a palloncino poteva essere una procedura efficace e sicura nella stenosi valvolare aortica. Nonostante questa segnalazione la diffusione di questa tecnica è stata piuttosto lenta per il timore che potesse provocare una insufficienza significativa della valvola. Con il passare degli anni un numero crescente di centri pediatrici hanno adottato la metodica, dimostrando che i risultati della dilatazione della valvola aortica con catetere eguagliavano i risultati chirurgici, ma con minore mortalità e morbilità. Attualmente la valvuloplastica percutanea rappresenta la procedura di elezione nella stenosi valvolare aortica congenita nella maggioranza dei centri.

Le indicazioni alla procedura sono rappresentate da un gradiente transvalvolare di 60-70 mmHg, calcolato in condizioni basali e in presenza di una normale portata cardiaca. In presenza di sintomi, di segni elettrocardiografici di sovraccarico ventricolare o di bassa portata cardiaca le indicazioni alla dilatazione valvolare possono essere poste con valori di gradiente inferiore. Prima della procedura la valvola aortica non deve presentare un rigurgito più che lieve.

In genere la procedura viene eseguita per via percutanea arteriosa femorale retrograda. Nel neonato molti centri preferiscono la via arteriosa carotidea, per evitare danni all'arteria femorale. La via carotidea permette un approccio più diretto alla valvola aortica, con minori manipolazioni del catetere, ridotta durata della procedura e minori complicazioni.

Posizionato un catetere con punta aperta in aorta ascendente, viene avanzata una guida con estremità morbida. Dopo aver superato l'orifizio stenotico della valvola, la guida viene spinta in ventricolo sinistro e sulla guida viene avanzato il catetere. Dopo aver ottenuto una posizione stabile del catetere, la guida viene sostituita con un'altra guida, cosiddetta da scambio. La nuova guida è caratterizzata da un corpo più rigido ed una estremità morbida più lunga. Con l'estremità si forma un'ansa nel ventricolo sinistro allo scopo di evitare perforazioni da parte dei cateteri e ridurre l'incidenza di aritmie. Ritirato il catetere a punta aperta viene avanzato il catetere a palloncino con cui verrà dilatata la valvola. Per evitare un'insufficienza valvolare, il diametro prescelto del palloncino deve essere lievemente inferiore a quello del diametro misurato dell'anulus valvolare aortico. Dopo aver posizionato il palloncino a cavallo della valvola, questo viene rapidamente gonfiato alla massima pressione e, in rapida successione, viene sgonfiato. Indipendentemente dalla tecnica, la procedura provoca una transitoria caduta della pressione con bradicardia. Nei bambini più grandi possono essere utilizzati contemporaneamente due palloncini. La somma dei diametri dei due palloncini è di circa 1,2 volte il diametro dell'anulus aortico. L'impiego di una guida da scambio rigida e di palloncini relativamente lunghi permette di ottenere una posizione stabile del palloncino durante la dilatazione, evitando il possibile danno ai lembi valvolari provocato dal movimento del palloncino spinto del sangue durante la sistole ventricolare.

Una dilatazione efficace della valvola aortica consiste nel ridurre il gradiente attraverso la valvola del 60-70% rispetto al valore iniziale o di ottenere un gradiente di 30-40 mmHg al termine della procedura. Una dilatazione valvolare parziale permette di evitare un'insufficienza valvolare grave nella maggioranza dei casi. Trattandosi di una procedura palliativa, in molti casi la valvuloplastica

aortica deve essere ripetuta a distanza di tempo. Ciò permette di evitare un intervento chirurgico che, se necessario, potrà essere eseguito in futuro con minor rischio e risultato più duraturo. La complicanza più frequente della procedura è l'insufficienza aortica, generalmente lieve nella maggioranza dei casi. Altre complicazioni includono, aritmie, incidenti vascolari cerebrali, danni alla valvola mitrale e, molto raramente oltre l'epoca neonatale, la morte.