

## **Problematiche specialistiche in pediatria di famiglia**

### **Attualità e prospettive in Cardiologia**

**Prof. Francesco De Luca U.O. di Cardiologia Pediatrica - Ospedale Ferrarotto Catania**

La cura delle cardiopatie congenite (c.c.) mediante procedura interventistica, rappresenta oggi il trattamento di elezione in molte situazioni patologiche.

Il cateterismo interventzionale può essere utilizzato:

1. come intervento palliativo, per consentire al bambino di giungere in condizioni emodinamiche stabili alla correzione chirurgica;
2. come trattamento definitivo.

E' possibile, infatti, con eccellenti risultati:

- dilatare valvole stenotiche e/o atresiche;
- chiudere, mediante protesi, comunicazioni a livello interatriale, interventricolare o delle grandi arterie.

L'indicazione alla esecuzione di tali procedure viene posta mediante ecocardiografia, la metodica diventata ormai, nelle sue varianti transtoracica, transesofagea ed intracardiaca, indispensabile per la valutazione del paziente con c.c.

L'ecocardiografia consente:

1. all'emodinamista pediatra, di selezionare i pazienti ed il materiale più idoneo per le procedure interventistiche;
2. al cardiocirurgo pediatra, di optare per il tipo d'intervento più indicato in relazioni alle varianti anatomiche peculiari della cardiopatia.

In questa sede tratteremo di alcune tra le cardiopatie di più frequente riscontro che possono giovare di un trattamento interventzionale.

#### **Ostruzioni all'efflusso destro:**

La Stenosi Polmonare (s.p.) presenta un'incidenza del 8-10% tra tutte le c.c. A seconda del grado di ostruzione, può decorrere in maniera asintomatica ed essere diagnosticata solo dopo il riscontro di soffio cardiaco, oppure manifestarsi precocemente con segni di astenia e ridotta tolleranza allo sforzo. L'ecocardiografia è in grado di fornirci tutte le informazioni necessarie per un corretto orientamento del paziente con s.p. verso il trattamento interventistico e segnatamente notizie su: la morfologia della valvola polmonare (tricuspide, bicuspidale, monocuspide), il grado di stenosi (lieve, moderata, severa), le dimensioni dell'anulus polmonare, il grado d'ipertrofia, dilatazione e contrattilità del ventricolo destro, il tipo d'insufficienza tricuspideale. Vi è indicazione alla valvuloplastica polmonare appena il gradiente transvalvolare supera i 70 mmHg, in presenza di una buona contrattilità ventricolare destra.

L'atresia polmonare a setto intatto (apsi) si manifesta alla nascita, alla chiusura del dotto arterioso, con cianosi. La valutazione ecocardiografica della cardiopatia prevede, tra l'altro, lo studio del: tratto d'efflusso ventricolare destro; anulus polmonare; ventricolo destro (se tripartito, bipartito o unipartito); anulus tricuspideale, in quanto indice predittivo del successivo sviluppo del ventricolo destro (Z value). E' di vitale importanza infine, documentare la presenza di fistole coronariche.

Esiste una correlazione positiva tra anulus tricuspideale e volume ventricolare destro. Per un valore di Z tra 0 a -2 (cavità ventricolare di dimensioni adeguate) si procede con una correzione conservativa: perforazione della valvola con catetere a radiofrequenza e successiva dilatazione con pallone. Nei giorni immediatamente successivi alla procedura potrebbe essere utile una terapia con prostaglandine o in alternativa uno shunt sistemico-polmonare, da chiudere, mediante cateterismo, una volta ottenuto il completo sviluppo della cavità ventricolare destra. Per un valore di Z tra -2 e -3 (moderata ipoplasia dell'anulus tricuspideale) può ancora essere proponibile la dilatazione della valvola polmonare seguita da uno shunt sistemico-polmonare. Successivamente, a circa cinque mesi d'età, se all'ecocardiografia non si registra un adeguato sviluppo della cavità ventricolare destra, si eseguirà un intervento di Glenn. Per un valore di Z di -3 (ventricolo destro francamente ipoplasico),

è improponibile la correzione biventricolare, è quindi necessario eseguire un'atriosettostomia atriale secondo Raskind (per decomprimere l'atrio destro) ed uno shunt sistemico polmonare per avviarsi, infine, ad una correzione tipo cuore univentricolare. Lo stesso atteggiamento si utilizzerà in presenza di fistole coronariche.

### **Coartazione Aortica**

La coartazione aortica (coa) ha un'incidenza del 6-8% tra tutte le c.c. e si accompagna sempre ad anisosfigmia dei polsi arteriosi radiali/femorali ed ipertensione arteriosa sistemica/asimmetrica. All'ecocardiogramma transtoracico si evidenzia: ipertrofia ventricolare sinistra e valvulopatia aortica. In alcuni casi l'arco aortico può presentarsi ipoplasico o aneurismatico. Il trattamento prevede, nei soggetti adulti, una dilatazione con posizionamento di "stent". In soggetti in età pediatrica, dopo il primo anno di vita, vi è indicazione alla dilatazione con pallone quando il gradiente medio ecocardiografico è  $> 25$  mmHg. Il trattamento della coartazione aortica sotto il primo anno di vita è sempre chirurgico, per l'elevato rischio di ricoartazione e di formazione di aneurismi nella zona dilatata con angioplastica. La coartazione recidivante post-cardiochirurgica in età pediatrica è sempre trattabile con angioplastica.

### **Difetti Interventricolari**

I difetti interventricolari (div) rappresentano circa il 30% di tutte le cardiopatie e si classificano, in base alla sede, in perimembranosi, muscolari e sopracristali. In atto vi è indicazione alla chiusura mediante protesi per i difetti muscolari ed in qualche caso perimembranosi; la sede sopracristale del difetto è una controindicazione assoluta alla chiusura percutanea. Per i difetti perimembranosi sottoaortici è importante la valutazione ecocardiografica: devono essere esclusi una insufficienza della valvola aortica ed il prollasso della cuspidi coronaria destra, mentre l'eventuale presenza di tessuto accessorio aneurismatico non rappresenta alcuna controindicazione.

La chiusura di un difetto emodinamicamente ben tollerato è proponibile in età prescolare, o comunque non appena compaiano i segni di sovraccarico ventricolare sinistro e di aumento della pressione in arteria polmonare ( $Q_p/Q_s > 1.5/1$ ). La chiusura percutanea è indicata a qualsiasi età, quando il difetto è mal tollerato (arresto della crescita), purché il paziente abbia un peso superiore agli 8 Kg. Tale peso è adeguato per le dimensioni degli introduttori e le dimensioni cardiache si prestano bene ad accogliere la protesi. Il div, anche quando emodinamicamente non significativo, va comunque chiuso, per il rischio "endocardite" in età prescolare.

L'ecocardiografia transesofagea o intracardiaca, in corso di procedura, permette di controllare il corretto rilascio della protesi per la chiusura del div, e l'immediato riconoscimento di eventuali complicanze (trombi, versamenti). L'uso dell'eco intracardiaco permette, inoltre, di eseguire tutto il cateterismo senza bisogno di ricorrere ad anestesia generale.

L'ecocardiografia, infine, risulta essenziale anche nel follow-up, a breve, medio e lungo termine, di tutti i pazienti sottoposti a procedure interventistiche.