

Cardiochirurgia nelle cardiopatie congenite e implicazioni polmonari

A. Amodeo

In Italia ogni anno circa 4000 bambini nascono con cardiopatie congenite e di questi circa la metà ha bisogno di un intervento chirurgico.

Le malformazioni più frequenti sono: Div (25-30%), Dia (6-12%), persistenza dotto di Botallo (6-12%). La coartazione aortica e la tetralogia di Fallot sono le malformazioni più gravi e urgenti.

Un cuore si considera normale se ha 2 circoli in serie, non ostruiti, non comunicanti tra loro e serviti da 2 pompe atrioventricolari distinte. In un cuore normale circola la stessa quantità di sangue nelle sezioni destre e sinistre ($Q_p/Q_s=1$). Q_p (flusso polmonare) Q_s (flusso sistemico).

Fisiopatologia

I principi fisiopatologici alla base delle cardiopatie congenite sono lo shunting, il mixing, lo streaming.

Nello shunt sx-dx $Q_p/Q_s > 1$ (iperafflusso polmonare). Si ha nel DIA tra sx e dx, nel DIV tra sx e dx o per comunicazione tra circolo aortico e polmonare. (CONTROLLARE!)

Nello shunt dx-sx $Q_p/Q_s < 1$ (ipoafflusso polmonare, come nella Tetralogia di Fallot).

Per mixing si intende il mescolamento del sangue che si ha in caso di circolazione parallela come nella Trasposizione dei grossi vasi, in cui l'aorta origina da dx e la polmonare da sx, con presenza di sede di mixing.

Lo streaming si ha in caso di circolazione con camera comune, come nel caso di cuore univentricolare.

Classificazione clinica

Le cardiopatie congenite si classificano in:

- cardiopatie da iperafflusso polmonare
- cardiopatie da ipoafflusso polmonare

Cardiopatie da iperafflusso polmonare

Difetti del setto interatriale (**DIA**)

Il difetto interatriale si può classificare sulla base della sede dello shunt in:

- tipo Ostium secundum: parte centrale
- tipo Ostium primum: parte inferiore

- tipo Seno venoso: o vicino alla vena cava inferiore o in alto sotto l'orifizio della cava superiore.

Lo shunt che si determina causa: sovraccarico di volume in atrio dx, ventricolo dx e arteria polmonare, anche se il ventricolo dx tollera bene il sovraccarico di volume perché deve pompare a bassa pressione.

Il soffio è dato, non dal passaggio del sangue attraverso il DIA, ma dalla stenosi polmonare relativa.

Il DIA è spesso asintomatico, si apprezza soffio sistolico in secondo spazio intercostale e secondo tono sdoppiato. La correzione è chirurgica o trans-catetere (se DIA di piccole dimensioni).

Difetti del Setto Interventricolare (**DIV**)

Il setto interventricolare è costituito da una porzione membranosa e da una muscolare.

La porzione muscolare è a sua volta distinta in tre parti: porzione di entrata, inlet, posteriore, che separa le valvole atrio ventricolari; porzione apicale trabecolata; porzione infundibolare, outlet, anteriore che separa le valvole semilunari.

In base alla sede distinguiamo quattro tipi di DIV:

- perimembranoso
- muscolare
- posteriore
- infundibolare.

L'entità dello shunt dipende dall'entità del difetto e dalle resistenze arteriolari polmonari.

Nel DIV è importante la possibilità di sviluppare una vasculopatia polmonare ipertensiva, va quindi sempre considerato il gradiente trans-DIV (DIV restrittivi).

Nei DIV non restrittivi $PVd = PVs$ e il rapporto tra le P è inversamente proporzionale ai rapporti tra le resistenze.

IL DIV causa: sovraccarico di V del ventricolo sx, iperafflusso polmonare, compromissione della gittata cardiaca.

In età neonatale si apprezza soffio simile al normale perché le P polmonari sono ancora normali. Nei primi mesi di vita si evidenziano segni di scompenso cardiaco, ritardo di crescita e frequenti infezioni broncopolmonari. Dopo un anno, i segni di scompenso cardiaco si riducono perché si riduce lo shunt sx-dx e diventa bidirezionale. Nelle fasi avanzate è preponderante la vasculopatia polmonare con cianosi e ridotta funzione

ventricolare. Ricordiamo che i segni di scompenso cardiaco nel bambino sono diversi dall'adulto, in particolare essi sudano dal capillizio e allentano la poppata.

All'ECG segni di sovraccarico prima sx e poi biventricolare, all'Rx torace cardiomegalia.

Il trattamento prevede nella quasi totalità dei pazienti la chiusura chirurgica con patch.

Pervietà del Dotto di Botallo

Può essere isolata o associata ad altre cardiopatie congenite, c'è iperafflusso polmonare e si determina sovraccarico sx, aumento P atriale sx, insufficienza mitralica secondaria, aumento P arteria polmonare e scompenso cardiaco.

I sintomi dipendono dalla grandezza del dotto, se è grande vi saranno segni di insufficienza cardiaca e soffio in regione infraclavicolare sx.

Il trattamento prevede o la chiusura in emodinamica (dotti piccoli) o la legatura chirurgica.

Canale atrioventricolare

Complesso difetto anatomico che raggruppa due morfologie:

- Canale atrioventricolare parziale
- Canale atrioventricolare comune persistente completo
- Canale atrioventricolare intermedio.

Il CAV parziale è caratterizzato dalla presenza di un DIA tipo ostium primum associato ad un cleft del lembo anteriore mitralico. Il Canale atrioventricolare intermedio è uguale al CAV p a cui si aggiunge un DIV perimembranoso ma con orifizi valvolari separati. Il CAV totale è caratterizzato da un CAV parziale associato ad un DIV tipo inlet e una valvola atrioventricolare unica.

Quest'ultimo, secondo la classificazione di Rastelli, si suddivide in Tipo A: No bridging dell'emilembo anteriore delle corde sul setto interventricolare; Tipo B: Bridging parziale con corde su papillare anomalo in Vdx o pap.mediale dx; Tipo C: Bridging totale e inserzione delle corde sul papillare anteriore Vdx.

Molto spesso associato a sindrome di Down, conseguenze emodinamiche di questa malformazione sono in ultima analisi determinate dal combinarsi di tre fenomeni:

- Shunt a livello atriale
- Shunt a livello ventricolare
- Insuff. delle valvole atrioventricolari comuni.

Nel CAP la terapia chirurgica consiste nella chiusura dell'ostium primum con patch e chiusura del cleft mitralico (eseguito in età scolare).

Nel CAC la terapia chirurgica richiede la chiusura della comunicazione interventricolare, la ricostruzione di due valvole atrioventricolari separate e continenti, la chiusura della comunicazione atriale (deve essere eseguito tra il 6° e il 12° mese di vita).

Prof. Antonio Amodeo Cardiocirurgia Pediatrica, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù,
Roma

Per la corrispondenza: antonioamodeo@yahoo.it