

Coartazione Aortica (informativa)

Definizione

Si definisce *coartazione aortica* un restringimento dell'arco aortico, che viene classificato a seconda della posizione, in relazione all'anastomosi con il Dotto Arterioso.

Viene infatti definita:

-*pre-duttale* se il restringimento è prossimale al dotto arterioso di Botallo. Di conseguenza il flusso ematico che giunge in aorta discendente proviene quasi interamente dal Dotto Arterioso. Si ritiene che alla base di questa malformazione ci sia un'anomalia intracardiaca che riduce il flusso sanguigno nel lato sinistro del cuore (*teoria emodinamica*), determinando poi uno sviluppo ridotto dell'aorta. È una forma grave e può essere pericolosa per la vita.

- si definisce poi *duttale* quando il restringimento è proprio in corrispondenza dello sbocco del Dotto Arterioso in arco aortico

-*post-duttale* quando è distale a questo punto: queste due ultime forme si realizzano più frequentemente in epoca neonatale o post-natale, indotte dalla stessa chiusura del Dotto Arterioso probabilmente per l'estensione nell'arco aortico stesso (arteria elastica) di tessuto muscolare, che tende a retrarsi e chiudersi dopo la nascita (*teoria del tessuto duttale*).

Qualora il segmento coinvolto da questo restringimento risulta più lungo, si parla di *ipoplasia tubulare dell'arco aortico*.

Tale malformazione vascolare si definisce semplice se isolata, o complessa, quando associata ad altre anomalie cardiache.

Epidemiologia

Tra tutte le anomalie cardiache congenite, la coartazione aortica si verifica in percentuale tra il 5 e l'8% dei casi, con una incidenza tra lo 0,2 e lo 0,62 per mille nati vivi. È più comune nel sesso maschile rispetto a quello femminile.

Si è visto che è associata ad anomalie cromosomiche (trisomia 13,18 e 21; monosomie 2, 5 e 9) ed in particolare si verifica nel 5% dei bambini affetti di sindrome di Turner.

Si presenta in forma isolata nel 32% dei casi, complessa nel 68% dei casi.

In caso di fratello o padre malato, esiste un 2% di rischio di ricorrenza, che sale al 4% se ad essere malata è la madre, ed al 6% se sono due i fratelli con tale anomalia; si riscontra anche tra il 3-5% di feti di madri diabetiche.

Sintomi

Ovviamente si tratta di una condizione ben tollerata in utero per la presenza del dotto arterioso di Botallo che "shunta" gran parte della gittata cardiaca direttamente in aorta discendente, impedendo quindi "l'affaticamento" del cuore. I sintomi che vengono qui brevemente menzionati sono relativi alla vita post-natale.

Variano da una lieve ipertensione sistemica alla grave insufficienza cardiaca e morte. Ad ogni modo le manifestazioni cliniche sono variabili e quindi lo è anche l'età della diagnosi. Si può avere una crescita ridotta, una facile affaticabilità, dolori alle gambe in caso di esercizio fisico intenso, episodi lipotimici e mal di testa. È caratteristico poter riscontrare una forte differenza pressoria tra braccio sinistro e braccio destro, come anche ipertensione agli arti superiori, polso debole e ipotensione agli arti inferiori.

Diagnosi ecografica fetale

Ritengo opportuno precisare, prima di addentrarsi nello specifico dei segni ecografici, che la diagnosi ecografica pre-natale della coartazione aortica è tra i più difficili riscontri in ambito di ecocardiografia fetale. Nei centri di eccellenza la detection rate dell'esame ecografico raggiunge il 17%, ma in media la possibilità di diagnosi prenatale è intorno al 5-6%

Nella scansione "4 camere" si può porre un primo iniziale sospetto, se si nota:

- una sproporzione tra le dimensioni del ventricolo sinistro (LV) e del ventricolo destro (RV). Infatti il rapporto RV/LV è normalmente di 1.19, mentre tende all'1.69 in casi sospetti di coartazione aortica, per una riduzione delle dimensioni del ventricolo sinistro. Va però precisato che questa scansione e questo rilievo sono piuttosto aspecifici e non dotati di altissima sensibilità nel diagnosticare questa anomalia. Segnaliamo che tale evidenza vale maggiormente quando valutata in occasione di ecografie del II trimestre, in quanto, per via delle stesse caratteristiche anatomico-funzionali del sistema cardiovascolare fetale, nel III trimestre sussiste un certo grado di differenza tra la circolazione destra e quella sinistra del cuore. Tale dato rende comprensibile il riscontro di potenziali segni ecografici di sospetto solo a partire dal III trimestre dopo quadri ecografici di normalità nelle epoche precedenti.

Nella scansione "3 vasi - trachea":

- il diametro trasverso dell'arco aortico è minore di quello dell'arteria polmonare, e questo riscontro è più specifico del precedente.

Oltre alle scansioni trasversali, è importante la scansione longitudinale, con la visualizzazione in toto dell'arco aortico e di eventuali segmenti con restringimento.

-un altro rapporto importante è quello tra il diametro istmico e quello duttale. Matsui et al., infatti, hanno visto che nella quasi totalità dei casi con sospetto di coartazione alla scansione "4 camere", il rapporto istmo/duttale era < 0.74 nella scansione "3 vasi - trachea", laddove il 95% si attesta tra 0.74 e 1.23. (questo perché in caso di coartazione il dotto ha un diametro maggiore dell'istmo, che risulta patologicamente ristretto)

Sempre nella scansione "3 vasi - trachea", Slodki et al. hanno misurato e confrontato il diametro trasverso dell'arteria polmonare e dell'aorta, vedendo che se > 1.60 , aveva una sensibilità dell'83%, una specificità dell'85% e un valore predittivo positivo del 62.5% ed un valore predittivo negativo del 94%.

Segnaliamo infine la possibilità di valutare e calcolare una serie di angoli che si formano in alcune proiezioni particolari che comprendano i vasi in questione (in scansione sagittale, comprendendo aorta discendente, arco duttale ed arco aortico, Quarello et al. hanno riscontrato che l'angolo aortico-duttale nei feti sani va da 128.2° a 167° mentre nei feti con sospetto di coartazione aortica è minore e va da 82.2° a 125°): trattasi di parametri poco utilizzati e scarsamente riproducibili.

Lo stesso discorso vale per le recenti applicazioni del 3D e dello STIC

Aggiungendo all'esame la valutazione Doppler colore e doppler pulsato è possibile apportare talvolta un piccolo miglioramento dell'accuratezza diagnostica.

Anomalie associate

La più comune anomalia cardiaca associata alla coartazione aortica è un difetto del setto interventricolare (DIV), ma anche stenosi della mitrale, stenosi aortica valvolare e sottovalvolare e valvola aortica bicuspidale o di una vena cava superiore sinistra persistente.

La coartazione può rientrare anche nel più complesso quadro del "cuore sinistro ipoplasico", il cui riconoscimento può rivelarsi poco facile nelle forme non severe e per il fatto che si tratta di una patologia evolutiva.

Tra le anomalie extracardiache si riscontrano aneurismi del circolo del Willis, oltre ad una varietà di anomalie genitourinarie, muscoloscheletriche e gastrointestinali, in percentuali fino al 30% dei feti affetti da coartazione aortica. Può rientrare nel complesso PHACE in cui sono presenti anche gravi anomalie della fossa cranica posteriore

Diagnosi differenziale

Principalmente si deve differenziare dal cuore sinistro ipoplasico (in scansione trasversale si vede la contrattilità e con metodica Doppler anche il relativo movimento ematico) e dall'arco aortico interrotto (in scansione longitudinale la visione con Doppler del flusso ematico è dirimente).

Queste diagnosi differenziali, come accennato, possono essere difficili o impossibili.

Prognosi ed outcome

La sopravvivenza in utero di un feto affetto da coartazione aortica non è condizionata. Quando si sospetta la diagnosi fetale di coartazione aortica, il parto deve essere previsto in un centro di III livello dove siano presenti personale e strutture atte ad un accurato controllo ed eventuali terapie post-natali appropriate.

Come terapia medica si usano Prostaglandine di tipo 1 per endovenaper evitare la chiusura del dotto arterioso subito dopo la nascita e per guadagnare tempo prima dell'intervento chirurgico. Per la riparazione chirurgica della coartazione

sono disponibili diverse tecniche tra le quali la più usata è l'anastomosi end-to-end, con i migliori risultati a lungo termine. Un'alternativa è il trattamento transcateretere. Come per altre lesioni cardiache, la prognosi è migliore se diagnosticate in utero. La presenza di ritardo di crescita peggiora la prognosi. Una diagnosi precoce, preferibilmente durante la vita fetale, può ridurre mortalità perinatale e le complicanze a lungo termine.



L'Arco ed il Dotto Arterioso



Lo "Shelf" dell'arco aortico



Stesso caso: un'altra immagine del tratto coartato, lo shelf (freccia)



Stesso caso: un'altra immagine dell'arco: qui appare normale; la diagnosi è molto difficile



Stesso caso: in questa immagine la “deformazione” del profilo dell’arco è appena accennata



Stesso caso: al color-doppler la “turbolenza” in aorta ascendente