

LA CRITICITÀ NEONATALE ED I SUOI PRINCIPI

C.F. Marcelletti, A. Rubino

**Unità Operativa di Cardiocirurgia Pediatrica,
ARNAS Civico di Palermo.**

Tutte le cardiopatie congenite sono compatibili con la vita intrauterina, ad eccezione della chiusura precoce del dotto arterioso o della fossa ovale. Tali strutture garantiscono un'adeguata perfusione al circolo sistemico, pur in presenza di complesse alterazioni dell'anatomia cardiaca e dei grossi vasi.

Per quanto una cardiopatia congenita compatibile con la vita si manifesti solo alla nascita, le conseguenze della malformazione si ripercuotono sul cuore e sul feto già da nove mesi. Una regolare morfogenesi è il substrato fondamentale per il corretto funzionamento di ogni organo e ciò vale in particolar modo per cuore, cervello e reni.

La presenza di una cardiopatia congenita condiziona drammaticamente i cambiamenti circolatori necessari all'adattamento ed alla sopravvivenza neonatale. Per tale motivo si può affermare che *l'emergenza neonatale inizia già in utero!* Solo una diagnosi prenatale accurata consente di indicare alla madre un parto presso un centro dotato di una cardiocirurgia pediatrica o di una terapia intensiva neonatale attrezzata; e viceversa, la possibilità di un trasporto "protetto" ancora nell'utero materno consente di non incorrere in ore di ritardo diagnostico e terapeutico, potenzialmente letali.

L'emergenza neonatale si manifesta in seguito ad alterazioni dei *principi della criticità neonatale*: (a) QP/QS; (b) elastanza; (c) pH – emogasanalisi; (d) difetti extracardiaci associati (tab. I).

Tabella I - I principi della criticità neonatale

QP/QS
Elastanza cardiaca/polmonare
pH-emogasanalisi
Difetti extracardiaci associati

Il QP/QS è il rapporto tra la portata polmonare e quella sistemica; il suo valore normale è 1. Tale rapporto è diverso da 1 quando:

- a) il circolo polmonare è rifornito da sangue proveniente dall'aorta attraverso il dotto di Botallo (dotto-dipendenza polmonare e QP/QS <1) o viceversa quando l'arteria polmonare riversa il sangue desaturato nell'aorta discendente (dotto-dipendenza sistemica e QP/QS >1);
- b) quando esiste una comunicazione tra le sezioni destre e sinistre delle camere cardiache. Si parla di shunting in caso di circolazione in serie, mixing in caso di circolazione in parallelo, blending in caso di circolazione in camera ventricolare unica. Nello shunt destro-sinistro il QP/QS è <1, nello shunt sinistro-destro il QP/QS è >1. Nelle circolazioni non in serie, il concetto è più complesso e si fa riferimento alle saturazioni nelle grandi arterie per definire il mixing/blending che sarà:
 - completo: se le SatO₂ in aorta ed in arteria polmonare sono simili (QP/QS <1);
 - incompleto: se le SatO₂ in aorta ed in polmonare sono diverse (QP/QS ≥1).

In questo caso si parla di streaming, che sarà:

- favorevole: se SatO₂ Ao > SatO₂ AP è di almeno il 10% (QP/QS ~ 1);
 - sfavorevole: se SatO₂ AP > SatO₂ Ao è di almeno il 10% (QP/QS >1) ¹.
- c) Le *dimensioni della fossa ovale* condizionano la portata polmonare in caso di stenosi/atresia delle valvole atrio-ventricolari. Nel caso della sindrome del cuore sinistro ipoplasico, una fossa ovale restrittiva aumenta le resistenze al flusso transpolmonare ed in tal modo bilancia il rapporto QP/QS; in presenza di una fossa ovale ampia, la caduta delle resistenze polmonari non è frenata e il QP/QS tende ad infinito. In caso di patologia restrittiva della tricuspide, una fossa ovale ampia consente di decomprimere le sezioni destre in quelle sinistre (QP/QS <1) garantendo un adeguato precarico a discapito della desaturazione sistemica; in presenza di una fossa ovale restrittiva vi è necessità urgente di manovre salvavita come l'atrioseptostomia sec. Rashkind o l'atrioseptectomia sec. Blalock-Hanlon.
 - d) In ultimo, lo *sbilanciamento ventricolare* per la presenza di valvole atrio-ventricolari stenotiche/atresiche è causa della mancanza di una camera cardiaca sottoarteriosa in grado di garantire un'adeguata portata al circolo corrispondente.

In merito al concetto di *elastanza (compliance)*, essa è il rapporto tra la variazione di pressione e la variazione di volume $\left(\frac{\delta P}{\delta V}\right)$.

Il cuore neonatale è per definizione un cuore poco compliant, in ragione del fatto che il rapporto fibre contrattili/molecole d'acqua è molto basso. Nel cuore fetale lo spazio intercellulare è più ampio rispetto al cuore adulto e l'organizzazione spaziale delle cellule è meno definita. Anche i sarcomeri non sono disposti parallelamente gli uni agli altri, ma distribuiti nelle varie dimensioni dello spazio ².

Per tale motivo, la portata può essere garantita solo a spese di una frequenza cardiaca elevata (il cuore neonatale lavora agli estremi della legge di Frank-Starling).

Tali considerazioni non consentono di distinguere "funzionalmente" i due

ventricoli, come è invece possibile a maturazione cardiaca completata; per cui in epoca neonatale si può parlare di ventricolo funzionalmente unico (es. in caso di coartazione aortica si manifesta epatomegalia che, in età successive, è invece segno di scompenso destro).

Test con immunofluorescenza per le monoamino-ossidasi hanno dimostrato una minore innervazione simpatica del miocardio fetale ed una minore concentrazione di β -recettori. Tale dato può indicare la minore capacità di un miocardio ancora immaturo di rispondere allo stress ³.

In ultimo, la pressione venosa centrale ideale per il corretto funzionamento del cuore neonatale si attesta intorno a 5-8 mmHg, data la scarsa elasticità intrinseca del miocardio neonatale.

L'*elastanza cardiaca* è seriamente compromessa in quelle condizioni in cui il cuore è fortemente ipertrofico (stenosi aortica critica, atresia polmonare a setto intatto), quando la perfusione coronarica è stata compromessa (fibroelastosi endomiocardica, circolazione coronarica dipendente dal ventricolo destro), quando la massa miocardica ventricolare è ridotta (ventricolo sinistro non compattato, Ebstein neonatale, malattia di Uhl).

L'*elastanza polmonare* è compromessa in caso di resistenze polmonari elevate (persistenza della circolazione fetale) o di ipoplasia polmonare (anomalìa di Ebstein).

Le *urgenze biologiche* sono definite dall'alterazione dei parametri emoganalitici; in particolare, l'acidosi metabolica e una pressione parziale di ossigeno inferiore a 27 mmHg sono incompatibili con la vita a meno che non si intraprendano misure correttive immediate (Fig. 1).

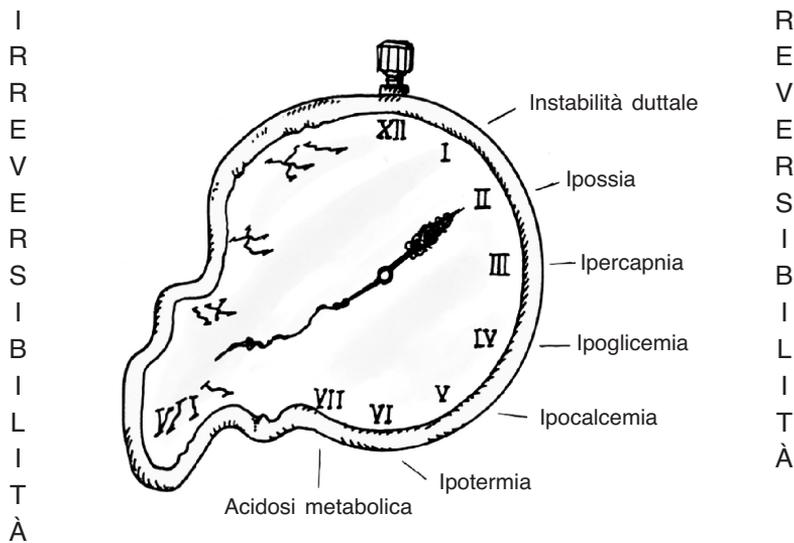


Fig. 1. L'orologio della criticità neonatale

Fattori di rischio indipendenti dalla cardiopatia di base sono la prematurità, la presenza di fistole artero-venose cerebrali o polmonari (queste ultime spesso presenti nelle sindromi eterotassiche), le emorragie cerebrali, i difetti della trachea, dell'esofago e dell'intestino.

Tabella II - I principi del trattamento dell'emergenza

Bilanciamento dei flussi
Decompressione
Dispensabilità del ventricolo polmonare

In considerazione delle succitate premesse, il *trattamento dell'emergenza cardiologica neonatale* si fonda sul ristabilimento degli equilibri che garantiscono la vita in epoca fetale, cercando quanto più possibile di adattare quel modello cardiocircolatorio alle esigenze della vita extrauterina.

In tale ottica, il trattamento si fonda sui seguenti principi:

- bilanciamento del QP/QS;
- decompressione;
- dispensabilità del ventricolo polmonare.

Nel *bilanciamento dei flussi*, si ricorre tanto a farmaci veri e propri (prostaglandine per mantenere il dotto arterioso aperto, adrenalina per fornire un supporto inotropo adeguato, milrinone come "inodilatatore"), quanto a modulazioni della ventilazione meccanica, che è sfruttata come un farmaco vero e proprio per trattare l'insufficienza respiratoria, la bassa portata cardiaca, per bendare l'iperafflusso polmonare (riduzione della FiO_2 , riduzione del volume corrente, "best PEEP").

In tale ambito si sono da pochi anni inserite le procedure ibride (cardiochirurgiche-cardiologiche interventistiche) come lo stenting del dotto arterioso e il bendaggio selettivo delle arterie polmonari, in caso di cuore sinistro ipoplasico.

Per riportare il rapporto pressione/volume (elastanza) nei limiti della normalità, deve spesso essere garantita un'adeguata *decompressione* dei sistemi biologici. I presidi più adeguati in ambito cardiologico neonatale sono rappresentati dalle prostaglandine (PGE1 challenge con azione sia sul dotto arterioso, sia sulle vene polmonari), dall'ossido nitrico inalatorio (vasodilatazione del microcircolo polmonare), dalla valvuloplastica percutanea d'urgenza, dall'apertura di comunicazioni interatriali mediante procedure interventistica (Rashkind) o chirurgica (atrioseptectomia sec. Blalock-Hanlon), dalla chiusura limitata di comunicazioni interatriali o interventricolari ("valvola di sfogo" funzionante secondo gradiente pressorio) e da una manovra assolutamente salvavita, quale il mantenimento dello sterno aperto con distanziatore per fornire adeguato spazio al ventricolo polmonare.

La fisiologia del circolo polmonare ha consentito, nel tempo, di sviluppare il concetto di *dispensabilità del ventricolo polmonare*⁴. Il flusso polmonare può essere garantito anche in assenza di un ventricolo sottopolmonare purché sia presente un gradiente pressorio transpolmonare favorevole (pressione in arteria polmonare > pressione in atrio sinistro). In caso di Z-value inferiore a -4 va posta indicazione a stadiazioni verso correzione ortoterminale per tutti quei

pazienti affetti da cuore anatomicamente o fisiologicamente univentricolare ^{5,6}.

Si realizza di fatto una circolazione su un singolo ventricolo sistemico in conseguenza di (a) avulsione (decompressione retrograda) o chiusura della tricuspide con atrioseptectomia e shunt sistemico-polmonare, (b) Damus-Kaye-Stansel e shunt, (c) Norwood e successive modifiche, (d) anastomosi cavopolmonari bidirezionali ed, in ultimo, Fontan extracardiaca.

Il paradigma del neonato cardiopatico critico è rappresentato da un soggetto portatore di severa displasia della valvola tricuspide, di cui l'anomalia di Ebstein in epoca neonatale è il fenotipo più caratteristico. In tale condizione infatti, sono presenti la scarsa elastanza cardiaca (ventricolo destro dilatato e poco funzionante), la persistenza della circolazione fetale (alte resistenze vascolari polmonari e shunt destro-sinistro attraverso la fossa ovale), la dotto-dipendenza polmonare (stenosi polmonare "funzionale").

I progressi compiuti nella conoscenza dell'anatomia e della fisiopatologia delle cardiopatie congenite, insieme all'evoluzione delle tecniche chirurgiche, hanno consentito a molti neonati cardiopatici di raggiungere l'età adulta.

La storia di questi soggetti è spesso segnata da molteplici procedure "di accompagnamento" verso la correzione della cardiopatia. Tale percorso deve essere guidato dalla filosofia del *bridging and staging*: costruire un iter terapeutico che conduca il soggetto verso la correzione della sua cardiopatia attraverso strade differenti, "senza tagliare mai i ponti" verso le palliazioni (*staging*) precedenti la correzione (take-down di un intervento, palliazioni definitive vs correzioni), spesso facendo ricorso a opportuni "mezzi di collegamento" verso il trapianto (bridge to transplantation) o verso il recupero (bridge to recovery) della funzionalità globale del soggetto.

Questo, spesso, non è valido nel caso di bambini affetti da cardiopatie complesse in stadio terminale, nei confronti dei quali ogni ritardo diagnostico-terapeutico tuona come una condanna. In questi casi vi è spesso solo spazio per atti "eroici" (Mustard neonatale, Rastelli neonatale, etc).

Soltanto la capacità di produrre una forte invasività diagnostica, che permette di misurare le più piccole variazioni dello stato biologico e quindi di indirizzare verso la terapia ottimale, può combattere l'urgenza neonatale.

BIBLIOGRAFIA

- 1) *McGoon DC, Mair D.* On the unmuddling of shunting, mixing and blending. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 100:77-82
- 2) *Rudolph A.* Fetal Circulation and Postnatal adaptation. In: *Congenital disease of the heart*, 2nd edition. Blackwell Scientific Publications, Oxford, UK 2001; 29-31
- 3) *Rudolph A.* Fetal Circulation and Postnatal adaptation. In: *Congenital disease of the heart*, 2nd edition. Blackwell Scientific Publications, Oxford, UK; 2001; 35
- 4) *Sade RM, Castaneda AR.* The dispensable right ventricle. *Surgery* 1975; 77(5):624-631
- 5) *Marcelletti CF, Iorio FS.* Consensus statement on Hypoplastic and Rudimentary Ventricles: Morphology, angiography and echocardiography. *Ann Thorac Surg* 1998; 66:692
- 6) *Anderson RH, Ho SY.* What is a ventricle? *Ann Thorac Surg* 1998; 66:616-620