

IL TRATTAMENTO DELLA COARTAZIONE DELL'AORTA: TECNICHE VECCHIE E NUOVE A CONFRONTO

L. Ballerini, A. Cifarelli°*

***Villa Luisa di Roma.**

°Cardiologia Interventistica, Ospedale S. Camillo di Roma.

La coartazione aortica rappresenta il 6-8% di tutte le cardiopatie congenite^{1,2}. La sua incidenza è di 1/2.500 nascite, con un rapporto M/F tra 1:1.27 e 1:1.74^{3,4}.

La malformazione fu descritta per la prima volta da Giambattista Morgagni nel 1761⁵, come una lesione caratterizzata da un restringimento localizzato a livello dell'istmo aortico. In realtà con il termine "coartazione dell'aorta" si intende oggi uno spettro più ampio di malformazioni, che comprende:

- restringimento localizzato a livello dell'istmo ("discrete").
- Ipoplasia tubulare che può interessare vari distretti dell'arco aortico.
- Arco aortico con decorso tortuoso.
- Arco aortico angolato come nell'arco aortico cervicale.
- Atresia del vaso a livello istmico o di un segmento dell'arco, evenienza spesso acquisita, che si verifica in età adulta.

Oltre a queste lesioni vanno poi considerate quelle che si possono verificare:

- dopo intervento chirurgico: ipoplasia o stenosi residua, difetto di accrescimento dei segmenti adiacenti al tratto escisso, presenza di sutura circolare non riassorbibile, angolazione dell'arco per eccessiva trazione chirurgica ("arco aortico trasformato da romanico a gotico").
- Dopo cateterismo interventistico: stenosi residua o indotta con o senza formazione di aneurisma.

La storia naturale della malformazione, conosciuta attraverso la letteratura di alcuni decenni fa, è severa, con una mortalità che raggiunge il 90% prima dei 50 anni e con un'età media al decesso di 34.4 anni⁶. Le cause di morte sono direttamente connesse al cronico sovraccarico di pressione arteriosa.

La prima correzione chirurgica fu eseguita da Clarence Crafoord nel 1944 in un ragazzo di 15 anni⁷. Linxwiller riportò la prima correzione al di sotto dell'anno di vita nel 1951⁸ ed infine, l'anno seguente, Kirklin operò con successo un paziente di 10 settimane di vita⁹. Da allora le esperienze chirurgiche

si sono moltiplicate, con esiti sempre migliori in tutto il mondo. Gli approcci chirurgici che hanno avuto i migliori risultati immediati e a distanza sono: la escissione della zona coartata con anastomosi “termino-terminale” e l’incremento della parte stenotica mediante l’uso dell’arteria succlavia (subclavian flap repair).

L’intervento per coartazione aortica si è rivelato indispensabile soprattutto nel neonato e nel bambino al di sotto dell’anno di vita, dove, quando la lesione sia severa e/o associata ad altra cardiopatia congenita, la mortalità può sfiorare il 100%. Già a partire dagli anni novanta, del secolo scorso, la mortalità chirurgica per coartazione aortica isolata non superava il 2%¹⁰, con una sopravvivenza a 10 anni del 98% e libertà da reintervento a 10 anni del 93%. Più recentemente, si è affermata la tendenza a correggere in prima istanza anche l’ipoplasia dell’arco, spesso associata alla coartazione aortica e responsabile dei risultati non ottimali dei primi decenni, usando la via sternotomica con mortalità immediata dell’1% e tardiva del 2% e con una percentuale di reintervento chirurgico o con catetere intorno al 3-4%. Nell’opinione di molti è il trattamento di scelta nel primo anno di vita^{11,12}.

L’approccio non chirurgico per risolvere la coartazione divenne popolare a partire dal 1982, quando venne realizzata la prima dilatazione con catetere a palloncino¹³. Molti centri hanno adottato questa metodica, applicandola soprattutto in pazienti al di sotto del primo anno di vita. Tuttavia, gli studi a medio termine hanno dimostrato buoni risultati iniziali, ma un’alta percentuale di re-coartazioni: 77% in pazienti al di sotto del primo anno di vita¹⁴ e 83% nei pazienti al di sotto del primo mese¹⁵, e una percentuale di aneurismi dal 2% al 20%^{14,15}. Infatti, il meccanismo sul quale si basa la tecnica di dilatazione con catetere a palloncino è quello di produrre una lesione “terapeutica” dell’intima e, parzialmente, della media, che dovrebbe riguardare la sola zona stenotica. Per ottenere ciò deve essere praticata una sovradilatazione del diametro del vaso. Il successo a più o meno lungo termine dipenderà dall’entità del recoil e dalla retrazione del tessuto cicatriziale non destinato a crescere. Le possibili complicazioni della procedura sono: la dissezione del vaso, la formazione di aneurisma e, più raramente, la rottura^{14,15}.

Analizzando gli studi presenti in letteratura per valutare quale sia il trattamento migliore, è difficile trarre una conclusione perché la maggior parte delle serie riportate hanno un numero non elevato di casi con un follow-up poco significativo. Solo tre studi hanno comparato direttamente la chirurgia con l’angioplastica con pallone, evidenziando una maggior incidenza di formazione di aneurismi e una maggiore necessità di reintervento nei pazienti trattati con angioplastica¹⁶⁻¹⁸.

Risultati più stabili nel tempo, con complicanze inferiori a quelle chirurgiche, vengono invece registrati nelle procedure di dilatazione con palloncino nei casi di re-coartazione dopo un primo atto chirurgico¹⁹. Questa opzione è in molti centri la procedura di scelta nei pazienti al di sotto dei 25 Kg di peso.

Dal 1989 inizia l’uso degli stents endovascolari non ricoperti (bare stents) nelle cardiopatie congenite: rami polmonari, istmo aortico e vene cave²⁰; e nei primi anni novanta vengono riportati i primi dati in letteratura²¹. L’uso degli stents ha neutralizzato molti dei problemi che si presentano con la sola dilatazione e un risultato ottimale può essere ottenuto evitando di sovra dilatare l’arteria, con riduzione dell’incidenza delle complicanze legate al trauma della pa-

rete arteriosa a 1-5%²². La tecnica d'impianto è più complessa, richiede maggior esperienza e l'uso di introduttori di maggiori dimensioni; bisogna inoltre considerare che l'impianto di un corpo estraneo produce interazione con i tessuti circostanti, altera localmente la compliance vascolare e impedisce la crescita del vaso²³. Inizialmente l'impianto di stents è stato riservato solo ai pazienti nei quali l'angioplastica e/o la chirurgia avevano fallito. In seguito, le indicazioni sono state estese e oggi la procedura è considerata il trattamento di scelta nell'adulto e nell'adolescente sia nella coartazione aortica istmica che nella re-coartazione, soprattutto dopo l'avvento degli stents ricoperti, che hanno ulteriormente ridotto l'incidenza di formazione di aneurismi all'interno dello stent e di rottura del vaso a meno dell'1%²⁴. L'uso di stents ricoperti si è rivelato inoltre particolarmente utile quando si debbano affrontare pazienti con segmento aortico atresico o severamente ipoplastico e tratti aneurismatici per precedenti procedure (fig. 1).

L'esperienza dell'operatore, da un lato, e la possibilità di disporre di numerose opzioni tecniche dall'altro sono alla base dei buoni risultati.

Sono infatti disponibili molti tipi di cateteri a palloncino idonei per la procedura di stenting dell'aorta riguardo a: dimensioni del pallone, tipo di materiale, tipo di superficie e modalità di gonfiaggio. Inizialmente gli stents venivano montati manualmente mentre oggi sono disponibili anche quelli pre-montati forniti dalle ditte. Di particolare utilità è l'uso dei palloni BiB (Balloon in balloon), che sono costituiti da un palloncino interno ed uno esterno più lungo; dopo aver gonfiato quello interno, è ancora possibile modificare la posizione dello stent prima di procedere al gonfiaggio definitivo di quello esterno. Anche per quello che riguarda gli stents, sono utilizzabili molti tipi, con differenti caratteristiche. Le differenze sostanziali riguardano la possibilità di aderire al palloncino con riduzione del profilo, la distensibilità, la capacità di aderire alla parete del vaso, la resistenza alla frattura e, da ultimo, la compatibilità con RMN. L'accuratezza della tecnica è poi l'elemento essenziale per

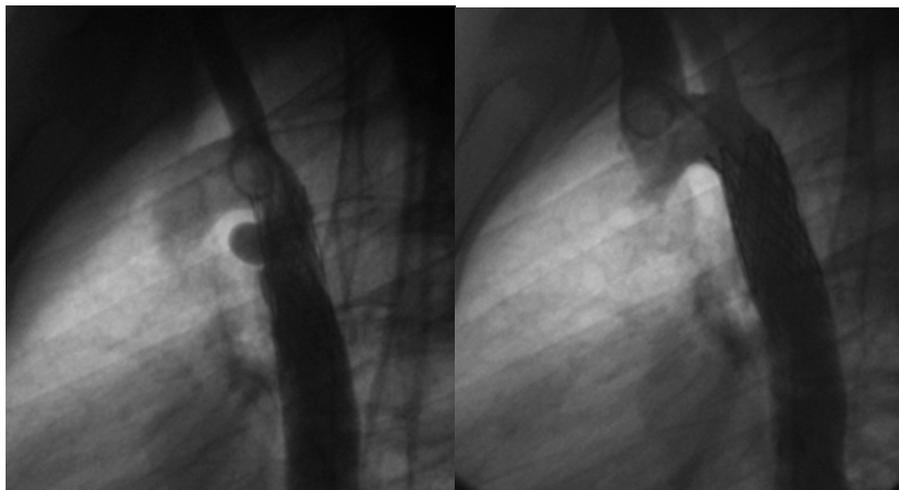


Fig. 1. Impianto di CP covered stent 34 mm per il trattamento di aneurisma intrastent.

ottenere risultati ottimali. La procedura deve essere eseguita, a nostro avviso, in anestesia generale o sedazione profonda per evitare il dolore durante la dilatazione del pallone e usando l'accesso arterioso femorale. In casi particolari (tratto aortico molto ristretto e ispessito o atresico), potrà essere richiesto anche l'accesso tramite l'arteria radiale o brachiale per permettere al catetere o alla guida di crossare dall'alto il tratto stenotico. Un sistema per la sutura dell'arteria al termine, tipo "Perclose", può essere di ausilio, anche se nell'adolescente e giovane adulto un'ottima emostasi può essere ottenuta con la compressione manuale prolungata. Dopo aver eseguito l'aortografia, particolare attenzione va posta alla lunghezza del tratto stenotico e ai suoi rapporti con l'arteria succlavia sinistra e con le carotidi. La scelta della lunghezza dello stent si basa sulla distanza tra l'arteria succlavia sinistra fino a circa 15mm al di sotto del tratto ristretto. Lo stent potrà essere dilatato fino ad un diametro massimo 1-2 mm superiore a quello dell'arco aortico distale e comunque mai superiore al diametro dell'aorta all'altezza del diaframma.

Le possibili complicanze tecniche sono: la migrazione dello stent all'interno del long sheath, la dislocazione dopo rilascio, la frattura, la rottura del pallone, il rilascio al di sopra dell'origine dell'arteria succlavia; le complicanze della parete aortica sono la dissezione e/o aneurisma ai lati dello stent e le complicanze vascolari sono rappresentate da incidenti vascolari cerebrali, embolie periferiche e danno ai vasi di accesso.

La metanalisi di Carr ²⁵, che compara i risultati del trattamento transcateretere rispetto a quello chirurgico nella coartazione dell'adulto, ha messo in evidenza che: 1) l'impianto di stent ha una morbilità più bassa rispetto alla semplice dilatazione o alla chirurgia; 2) la necessità di reintervento è più comune nei pazienti sottoposti a trattamento transcateretere rispetto a quelli operati; 3) tra le cause di reintervento l'incidenza di restenosi è più alta nel gruppo trattato con stent. Bisogna considerare tuttavia che la metanalisi teneva conto di lavori pubblicati fino al 1995.

Più recentemente, Forbes ²⁶ ha pubblicato il primo studio osservazionale multi istituzionale con il fine di accertare quale sia il migliore trattamento per i pazienti con coartazione aortica nativa al di sopra dei 10 Kg di peso. Lo studio prende in esame 350 pazienti con peso superiore a 10 Kg, arruolati tra giugno 2002 e ottobre 2010 in 36 centri: 217 trattati con impianto di stent, 61 con angioplastica e 72 sottoposti ad intervento chirurgico. Va sottolineato che i pazienti sottoposti ad impianto di stent avevano un'età ed un peso significativamente maggiori. Non sono riportati decessi, mentre è stato registrato un maggior numero di complicanze nei pazienti trattati con chirurgia e con angioplastica. In tutti e tre i gruppi è stata dimostrata una significativa riduzione del gradiente pressorio tra arteria omerale destra e arterie femorali, mentre l'aumento del diametro dell'area stenotica era maggiormente evidente dopo applicazione di stent. Va inoltre sottolineata una maggiore durata della degenza ospedaliera e un prolungato periodo di convalescenza nel gruppo chirurgico. Nel follow-up non sono state registrate differenze significative riguardo i valori di ipertensione a riposo ma solo una minore tendenza alla normalizzazione dei valori pressori nei pazienti trattati con angioplastica.

Va osservato che fino ad oggi non vi sono criteri basati sull'evidenza per definire il successo della procedura. In passato, è stato assunto come criterio la persistenza di un gradiente a livello del segmento coartato non superiore a

20 mmHg¹⁶⁻¹⁸, mentre si pensa oggi che l'obiettivo sia l'abolizione del gradiente, con la normalizzazione dei valori pressori sia basali che dopo sforzo²⁷. Infatti, un'ipertensione persistente può essere registrata fino al 50% dei pazienti anche a seguito di una procedura "perfetta", soprattutto se avvenuta dopo il primo anno di vita²⁸⁻³⁰.

Nell'analisi di Forbes²⁶, il gruppo trattato con impianto di stent e quello sottoposto a chirurgia sembrano avere un range di pressione arteriosa più bassa a breve termine, vantaggio che però scompare durante il follow-up a maggiore distanza. A complicare ulteriormente il problema va osservato che l'esercizio al treadmill non predice la severità della recoartazione²⁸⁻³⁰. Un altro parametro utilizzato per giudicare la riuscita del trattamento è il quadro angiografico: un rapporto diametro del tratto istmico/diametro dell'aorta a livello del diaframma inferiore a 0.60 si dimostrava associato alla necessità di reintervento. Va tuttavia precisato che in alcuni pazienti può essere consigliato un approccio a più stadi per raggiungere il valore del diametro ottimale, per diminuire il rischio di rottura e di formazione di aneurismi.

In conclusione, sebbene non siano disponibili dati definitivi, basati su studi randomizzati, nella maggior parte dei centri le tecniche interventistiche si sono affermate come trattamento di prima scelta della coartazione nativa e recoartazione aortica, sia per la minore invasività e minore ospedalizzazione dei pazienti che per il notevole progresso tecnico e i minori costi. La chirurgia rimane il trattamento elettivo della coartazione aortica al di sotto del I anno di vita e nei casi con anomalie complesse dell'arco aortico.

BIBLIOGRAFIA

- 1) *Anderson R, Baker EJ, Macartney FJ et al.* Paediatric Cardiology 2nd Ed. Churchill Livingstone, London, 2002
- 2) *Bower C, Ramsay JM.* Congenital heart disease: A 10 years cohort. Paed child health 1994; 30:414-418
- 3) *Fyler DC, Buckley LP, Hellebrand WE.* Report of the New England regional infant cardiac program. Paediatrics 1980; 65:376-461
- 4) *Campbell M, Polani PE.* The aetiology of coarctation of the aorta. Lancet 1961; 1:463-468
- 5) *Morgagni JB.* De sedibus et causis morborum per anatomen indagatis. Epist XVIII Ed. Remondini, Venezia, 1761
- 6) *Campbell M.* Natural history of coarctation of the aorta Br. Heart J 1970; 32:633-640
- 7) *Crafoord C, Nyling G.* Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment. J Thoracic Surg 1945; 14:347
- 8) *Linxwiler CP, Smith S, Babish J.* Coarctation of the aorta; report of a case. Arch. Pediatr 1951; 68:203
- 9) *Kirklin JW, Burchell HB, Pugh DG et al.* Surgical treatment of coarctation of the aorta in a ten-week-old infant. Report of a case. Circulation 1952; 6:411
- 10) *Locker JP, Kron JL.* Coarctation of the aorta in pediatric cardiac surgery. Mavroudis C and Backer LL Eds, St Louis, 1994-Mosby
- 11) *Elgamal MA, McKenzie ED, Fraser CD Jr.* Aortic arch advancement: the optimal one-stage approach for surgical management of neonatal coarctation with arch hypoplasia. Ann Thorac Surg 2002; 73:1267-72; discussion 1272-73

- 12) *Sakurai T, Stickley J, Stumper O et al.* Repair of isolated aortic coarctation over two decades: impact of surgical approach and associated arch hypoplasia. *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery* 2012; 15:865-870
- 13) *Singer MI, Rowen MD, Dorsey TJ.* Transluminal aortic balloon angioplasty for coarctation of the aorta in the newborn. *Am Heart J* 1982; 103:131-132
- 14) *Fletcher SE, Nihill MR, Grifka RG et al.* Balloon angioplasty of native coarctation of the aorta: mid-term follow-up and prognostic factors. *J Am Coll Cardiol* 1995; 25:730-734
- 15) *Rao PS, Galal O, Smith PA et al.* Five to nine years follow-up results of balloon angioplasty of native aortic coarctation in infants and children. *J Am Coll Cardiol* 1996; 27:462-470
- 16) *Hernandez-Gonzalez M, Solorio S, Conde-Carmona I et al.* Intraluminal aortoplasty vs surgical aortic resection in congenital aortic coarctation. A clinical random study in paediatric patients. *Arch Med Res* 2003; 34:305-310
- 17) *Walhout RJ, Lekkerkerker JC, Oron GH et al.* Comparison of surgical repair with balloon angioplasty for native coarctation in patients from 3 months to 16 years. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004; 25:722-727
- 18) *Cowley CG, Orsmond GS, Feola P et al.* Long-term randomized comparison of balloon angioplasty and surgery for native coarctation of the aorta in childhood. *Circulation* 2005; 111: 3453-6
- 19) *Maheshwari S, Bruckheimer E, Fahey JT et al.* Balloon angioplasty of postsurgical recoarctation in infancy: the risk of restenosis and long term follow-up. *J Am Coll Cardiol* 2000; 35:209-213
- 20) *O' Laughlin MP, Ferry SB, Lock JE et al.* Use of endovascular stents in congenital heart disease. *Circulation* 1991; 83:1923-39
- 21) *Suarez de Lezo J, Pan M, Romero M et al.* Balloon-expandable stent repair of severe coarctation of the aorta. *Am Heart J* 1995; 129:1002-08
- 22) *Bulbul ZR, Bruckheimer, E Love JC et al.* Implantation of balloon-expandable stents for coarctation of the aorta: implantation and short-term results. *Catheter Cardiovasc Diagn* 1996; 39:36-42
- 23) *Brili S, Dima I, Ioakeimidis N et al.* Evaluation of aortic stiffness and wave reflections in patients after successful coarctation repair. *Eur Heart J* 2005; 26:1394
- 24) *Qureshi SA, Zubrzycka M, Brzezinska-Rajszyz G et al.* Use of the covered Cheatham-Platinum stents in aortic coarctation and recoarctation. *Cardiol Young* 2004; 14:50-54
- 25) *Carr J.* The results of catheter based therapy compared with surgical repair of adult aortic coarctation. *J Am Coll Cardiol* 2006; 47:1101-07
- 26) *Forbes TJ, Kim DW, Du W et al.* Comparison of surgical, stent and balloon angioplasty treatment of native coarctation of the aorta. An observational study by the CCISC (Congenital Cardiovascular Interventional Study Consortium). *J Am Coll Cardiol* 2011; 58:2664-74
- 27) *Musto C, Cifarelli A, Pucci E et al.* Endovascular treatment of aortic coarctation: long term effect on hypertension. *Int J Cardiol* 2008; 130:420-5
- 28) *Bald M, Neudorf U.* Arterial hypertension in children and adolescents after surgical repair of aortic coarctation defined by ambulatory blood pressure monitoring. *Blood Pressure Monitoring* 2000; 5:163-7
- 29) *Vriend JV, Van Montfrans GA, Romkes HH et al.* Relation between exercise-induced hypertension and sustained hypertension in adult patients after successful repair of coarctation. *J Hypertens* 2004; 22:501-9
- 30) *Instebo A, Norgard G, Helgheim V et al.* Exercise capacity in young adults with hypertension and systolic blood pressure difference between right arm and leg after repair of coarctation of the aorta. *Eur J Appl Physiol* 2004; 93:116-23