

Casi clinici

Intervento di Bentall in paziente con pregresso intervento di correzione di tetralogia di Fallot

Luca Ballore¹, Corrado Tramontin¹, Paolo Manca¹, Stefania Tocco¹, Giovanni Lixi¹, Gildo Matta², Emiliano Maria Cirio¹, Valentino Martelli¹

¹Struttura Complessa di Cardiocirurgia, Dipartimento Cardio-Toraco-Vascolare, ²Struttura di Complessa di Radiologia 2, Dipartimento di Diagnostica per Immagini, Ospedale San Michele "G. Brotzu", Cagliari

Key words:
Ascending aorta;
Congenital defects;
Tetralogy of Fallot.

Pathologies that involve the ascending aorta are described in case reports of patients after complete repair of tetralogy of Fallot. Here, we present a case report. Preoperative tests showed an aortic ratio of >1.5. The patient was operated on replacement of the ascending aorta according to the Bentall technique. At present, the guidelines for replacement of the ascending aorta recommend an aortic ratio of >1.5 and in case of Marfan syndrome of >1.3. In these patient subsets, cystic medial necrosis and an increased risk of aortic dissection have been described. Therefore, as for Marfan syndrome, why an aortic ratio of >1.3 should not be considered a proper surgical indication also for these patients?

(G Ital Cardiol 2007; 8 (4): 257-259)

© 2007 AIM Publishing Srl

Ricevuto il 19 dicembre 2006; nuova stesura il 26 febbraio 2007; accettato l'1 marzo 2007.

Per la corrispondenza:

Dr. Corrado Tramontin

Via Mameli, 38

09124 Cagliari

E-mail:

corradotramontin@virgilio.it

Introduzione

In alcuni pazienti che in passato sono stati sottoposti ad intervento chirurgico per correzione radicale di tetralogia di Fallot è stata riscontrata una patologia a carico dell'aorta ascendente, la quale può determinare dilatazione e insufficienza valvolare aortica. In letteratura, il 15-18% dei pazienti, sottoposti ad intervento chirurgico per tetralogia di Fallot, sviluppa nel tempo insufficienza valvolare aortica¹. In alcuni di questi casi talvolta è stato possibile constatare, inoltre, la presenza di una dilatazione della radice e dell'aorta ascendente la quale, standardizzata secondo il metodo proposto da Roman et al.², è risultata in un aortic ratio >1.5³. Una dilatazione dell'aorta ascendente con insufficienza aortica può essere correlata anche all'alterata emodinamica legata alla posizione dell'aorta a cavaliere del setto interventricolare⁴.

Caso clinico

Descriviamo il caso di un paziente di 51 anni affetto da tetralogia di Fallot e sottoposto, all'età di 7 anni, ad intervento palliativo di Blalock-Taussig e, all'età di 23 anni, a correzione radicale del Fallot.

Il paziente ha goduto di relativo benessere fino all'età di 48 anni, quando ha iniziato ad accusare dispnea da sforzi moderati (classe funzionale NYHA II). Il medesimo è stato sottoposto ai diversi accertamenti strumentali, tra cui un ecocardiogramma e una tomografia computerizzata del torace, i quali evidenziavano una dilatazione del bulbo, dell'aorta ascendente e associata insufficienza valvolare aortica di grado moderato. Queste, standardizzate secondo il metodo proposto da Roman et al.², risultavano in un aortic ratio >1.5.

Esami strumentali preoperatori

- Elettrocardiogramma: ritmo sinusale; frequenza cardiaca 80 b/min; blocco di branca destro.
- Ecocardiogramma bidimensionale e transesofageo: ventricolo sinistro normale per dimensioni; frazione di eiezione 50%; valvola aortica tricuspide con semilunari ispessite; bulbo aortico a livello dei seni di Valsalva 53 mm; giunzione sino-tubulare 42 mm; aorta ascendente 50 mm; al color Doppler insufficienza aortica moderata.
- Tomografia computerizzata del torace: piano valvolare 43 mm, seni di Valsalva 55 mm, giunzione sino-tubulare 40 mm, aorta ascendente 48 mm con progressiva riduzione sino a 30 mm a livello dell'emergenza dell'arteria anonima (Figura 1).

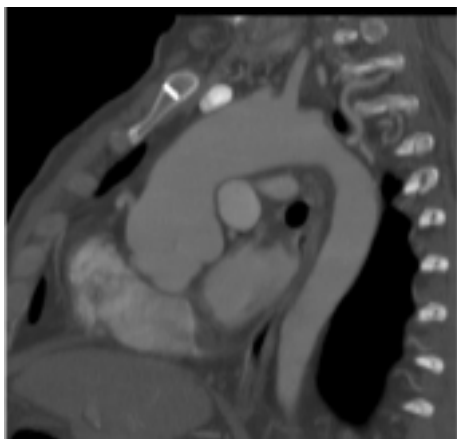


Figura 1. Tomografia computerizzata preoperatoria in cui si evidenzia la dilatazione del bulbo e dell'aorta ascendente con compressione a livello biatriale.

- Esame emodinamico: coronarie esenti da lesioni emodinamicamente significative; frazione di eiezione 45%; bulbo aortico 56 mm; aorta ascendente 50 mm; insufficienza aortica moderata.

Tecnica operatoria

Cannulazione arteria femorale; sternotomia mediana; cannulazione bicavale; inizio circolazione extracorporea e raffreddamento a 32° di temperatura nasofaringea; clampaggio aortico. Nella fase iniziale cardioplegia ematica nel bulbo aortico, dopo circa 1 min aortotomia e nuova somministrazione della cardioplegia direttamente negli osti coronarici, successivamente ripetuta ogni 15 min. Sostituzione valvolare aortica e aorta ascendente con reimpianto degli osti coronarici secondo Bentall con tubo valvolato Carbomedics-Valsalva 29 mm; la protesi "bileaflet" è stata orientata in maniera perfettamente perpendicolare al setto interventricolare che era posto quasi al 50% a cavaliere della valvola aortica nativa; tempo di circolazione extracorporea totale 145 min; clampaggio aortico 105 min; all'uscita dalla circolazione extracorporea supporto inotropo di adrenalina 0.03 γ /kg/min; sospesa in prima giornata postoperatoria.

Decorso postoperatorio

In terza giornata postoperatoria trasferimento in corsia e in ottava dimissione.

- Elettrocardiogramma alla dimissione: ritmo sinusale; frequenza cardiaca 85 b/min; morfologia invariata rispetto al preoperatorio.
- Rx torace: non lesioni a focolaio in atto.
- Ecocardiogramma: ventricolo sinistro normale per dimensioni; frazione di eiezione 60%; protesi meccanica in sede aortica normofunzionante; gradiente max/medio 16/12 mmHg. Assenza di versamento pericardico.
- Esame istologico: degenerazione cistica della tonaca media della parete aortica asportata in sala operatoria.

Al follow-up eseguito ad 1 mese di distanza il paziente era asintomatico, in buone condizioni generali e buon compenso emodinamico. Elettrocardiogramma ed ecocardiogramma sostanzialmente invariati; inoltre è stata eseguita tomografia computerizzata del torace risultata nella norma (Figura 2).

Discussione

Una dilatazione dell'aorta ascendente, associata ad un'insufficienza valvolare aortica, è riscontrabile in pazienti che sono stati sottoposti ad intervento chirurgico di correzione radicale per tetralogia di Fallot^{5,6}. La dilatazione dell'aorta ascendente può essere causata da uno stress emodinamico¹, da anomalie congenite a carico della valvola aortica⁵, da una degenerazione della tonaca media della parete aortica⁷. È stato inoltre dimostrato che pazienti affetti da tetralogia di Fallot presentavano associata dilatazione dell'aorta ascendente, probabilmente legata all'ipossia cronica, la quale determinava una degenerazione della media^{4,8}.

Recenti lavori hanno messo in evidenza casi di dissezione aortica in pazienti già sottoposti a correzione radicale di Fallot^{9,10}. Per tale motivo nel follow-up di questi pazienti è opportuno un adeguato e rigoroso monitoraggio delle dimensioni dell'aorta ascendente.

Attualmente le indicazioni chirurgiche di sostituzione dell'aorta ascendente prevedono un aortic ratio >1.5 e, in pazienti affetti da sindrome di Marfan, >1.3^{2,3}. Siamo convinti che le indicazioni all'intervento di sostituzione dell'aorta ascendente, con eventuale sostituzione della valvola aortica, possano essere sovrapponibili a quelle per i pazienti affetti da sindrome di Marfan. Pertanto, perché non porre come indicazione all'intervento chirurgico una dilatazione ≥ 45 mm,



Figura 2. Tomografia computerizzata postoperatoria in cui si evidenzia la protesi a cavaliere del setto interventricolare.

corrispondente ad un aortic ratio di 1.3², considerata la possibilità di una medionecrosi cistica con elevato rischio di dissezione aortica?

Riassunto

Una patologia a carico dell'aorta ascendente è descritta in pazienti che sono stati sottoposti ad intervento di correzione di tetralogia di Fallot. Ne descriviamo un caso clinico. Gli accertamenti preoperatori evidenziavano un aortic ratio >1.5. Il paziente è stato sottoposto ad intervento chirurgico secondo tecnica di Bentall con decorso regolare. Attualmente le indicazioni alla sostituzione dell'aorta ascendente prevedono un aortic ratio >1.5 e in caso di sindrome di Marfan >1.3. Anche in questi pazienti si riscontra una degenerazione cistica della media e un aumentato rischio di dissezione aortica. Pertanto, come in caso di sindrome di Marfan, perché non considerare chirurgici questi pazienti quando presentano un aortic ratio >1.3?

Parole chiave: Aorta ascendente; Difetti congeniti; Tetralogia di Fallot.

Bibliografia

1. Capelli H, Ross D, Somerville J. Aortic regurgitation in tetrad of Fallot and pulmonary atresia. *Am J Cardiol* 1982; 49: 1979-83.
2. Roman MJ, Devereux RB, Kramer-Fox R, O'Loughlin J.

- Two-dimensional echocardiographic aortic root dimensions in normal children and adults. *Am J Cardiol* 1989; 64: 507-12.
3. Niwa K, Siu SC, Webb GD, Gatzoulis MA. Progressive aortic root dilatation in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 2002; 106: 1374-8.
 4. Dodds GA 3rd, Warnes CA, Danielson GK. Aortic valve replacement after repair of pulmonary atresia and ventricular septal defect or tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 113: 736-41.
 5. Nagao GI, Daud GI, McAdams AJ, Schwartz DC, Kaplan S. Cardiovascular anomalies associated with tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1967; 20: 206-15.
 6. Peters RM. Total repair of tetralogy of Fallot and replacement of aortic valve with Starr-Edwards prosthesis. Case report. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1971; 61: 599-601.
 7. Downing WD, Kouchoukos NK. Ascending aortic aneurysm. In: Edmunds LH, ed. *Cardiac surgery in the adult*. 1st edition. New York, NY: McGraw-Hill, 1997: 1165-9.
 8. Niwa K. Aortic root dilatation in tetralogy of Fallot long-term after repair - histology of the aorta in tetralogy of Fallot: evidence of intrinsic aortopathy. *Int J Cardiol* 2005; 103: 117-9.
 9. Kim WH, Seo JW, Kim SJ, Song J, Lee J, Na CY. Aortic dissection late after repair of tetralogy of Fallot. *Int J Cardiol* 2005; 101: 515-6.
 10. Rathi VK, Doyle M, Williams RB, Yamrozik J, Shannon RP, Biederman RW. Massive aortic aneurysm and dissection in repaired tetralogy of Fallot; diagnosis by cardiovascular magnetic resonance imaging. *Int J Cardiol* 2005; 101: 169-70.