



Associazione Italiana dei Cardiopatici Congeniti bambini e Adulti – ETS

COARTAZIONE DELL'AORTA – COA

La coartazione dell'aorta, indicata anche con la sigla CoA, è una cardiopatia congenita caratterizzata da un restringimento dell'aorta, il principale vaso sanguigno che porta il sangue ricco di ossigeno dal ventricolo sinistro al resto del corpo.

Può presentarsi da sola (difetto isolato) oppure associarsi ad altre cardiopatie congenite.

Che cos'è

La coartazione dell'aorta consiste in un restringimento dell'aorta.

Può essere circoscritto, più spesso nella regione dell'istmo aortico, oppure più esteso ed associato a uno sviluppo incompleto (ipoplasia) di un tratto dell'aorta.

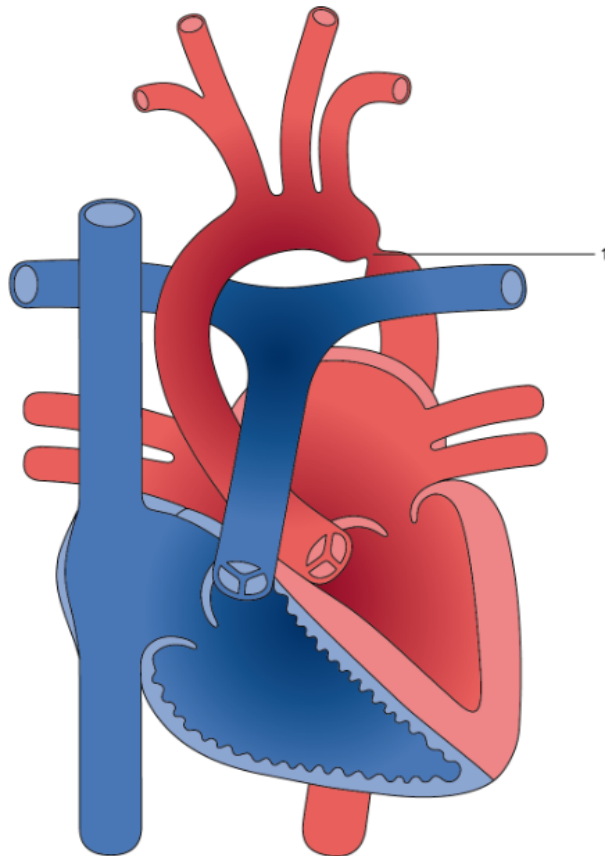
Che cosa accade nel cuore

Nel cuore normale, il sangue passa dal ventricolo sinistro all'aorta e viene trasportato in tutto l'organismo.

Il restringimento dell'aorta ostacola il normale passaggio di sangue al corpo e, di conseguenza, aumenta il carico di lavoro del ventricolo sinistro, che deve generare una pressione maggiore per spingere il sangue oltre l'ostruzione. Nel tempo questo maggiore lavoro può provocare un ispessimento della parete del ventricolo sinistro (ipertrofia) e, nei casi più gravi, una riduzione della sua funzione. In alcuni casi possono svilupparsi circoli collaterali, cioè vasi che portano il sangue al di sotto del restringimento attraverso percorsi alternativi.

Nei neonati con una coartazione severa, la chiusura del dotto arterioso, un piccolo vaso che durante la vita fetale collega l'arteria polmonare all'aorta e che normalmente si chiude dopo la nascita, può rendere improvvisamente critica l'ostruzione. Di conseguenza, il flusso di sangue verso il corpo si riduce in modo importante e le condizioni cliniche del neonato possono peggiorare rapidamente. Nei neonati con una coartazione severa, la chiusura del dotto arterioso dopo la nascita può rendere improvvisamente critica l'ostruzione, causando una marcata riduzione del flusso di sangue verso il corpo e una grave compromissione delle condizioni cliniche.

Coartazione Aortica



Il numero 1 nella figura indica la coartazione dell'aorta, un restringimento localizzato dell'aorta che può ostacolare il flusso di sangue verso l'aorta discendente e la parte inferiore del corpo.

CTA di supporto:

Com'è fatto il cuore normale

Forme e anomalie associate

La coartazione dell'aorta può presentarsi come restringimento localizzato oppure come restringimento esteso di un tratto dell'aorta.

Può essere associata ad altre anomalie cardiache, tra cui:

- valvola aortica bicuspid;
- stenosi aortica;
- stenosi mitralica;
- sindrome del cuore sinistro ipoplasico;
- arteria succlavia aberrante.

Può inoltre essere osservata in alcune sindromi genetiche, come la sindrome di Turner, la sindrome di Williams-Beuren e, più raramente, nella neurofibromatosi o in persone con rosolia congenita.

La presenza di cardiopatie congenite associate può rendere il quadro clinico più complesso e influenzare il trattamento e il follow-up.

Sintomi e manifestazioni possibili

I sintomi e i segni clinici dipendono dalla gravità del restringimento e dall'età della persona.

Nelle forme severe del neonato possono comparire:

- pallore;
- difficoltà respiratoria;
- segni di bassa portata cardiaca;
- polsi periferici deboli;
- possibile cianosi differenziale, con colorazione bluastra più evidente nella parte inferiore del corpo.

Nei bambini con forme meno severe, la coartazione può essere riconosciuta durante una visita per la presenza di un soffio cardiaco o per polsi femorali deboli. Negli adolescenti e negli adulti, il segno più comune è l'ipertensione arteriosa sistemica.

Possono inoltre comparire:

- epistassi;
- capogiri;
- cefalea;
- mancanza di respiro;
- dolore addominale da sforzo;
- crampi alle gambe;
- claudicatio;
- affaticamento delle gambe durante lo sforzo;

- piedi freddi.

Se non trattata, la coartazione può favorire lo sviluppo di complicanze come scompenso cardiaco, aneurismi o dissezione dell'aorta, emorragia cerebrale, malattia coronarica precoce ed endocardite infettiva.

Diagnosi

La coartazione dell'aorta può essere sospettata durante la valutazione clinica e cardiologica.

Nei neonati con forma severa possono essere presenti pallore, difficoltà respiratoria. polsi periferici deboli e segni di ridotto flusso di sangue verso il corpo.

Negli adolescenti e negli adulti la diagnosi può essere suggerita dalla presenza di pressione arteriosa più elevata agli arti superiori rispetto agli inferiori; ipertensione arteriosa; polsi femorali deboli o assenti. Durante la visita può essere rilevato un soffio. Un soffio continuo nella regione dorsale sinistra, vicino alla scapola, può indicare la presenza di arterie collaterali sviluppate.

L'esame principale per la diagnosi è l'ecocardiogramma, che permette di identificare la coartazione e di valutare eventuali anomalie cardiache associate.

Prima del trattamento è importante valutare la morfologia dell'arco aortico e la disposizione dei vasi che originano dall'arco.

La risonanza magnetica cardiaca o la TC consentono di studiare l'intera aorta e sono spesso utilizzate per programmare il trattamento. Il cateterismo cardiaco è riservato ai casi più complessi.

Trattamento

Il trattamento dipende da:

- età,
- gravità della coartazione,
- anatomia dell'aorta,
- funzione del cuore,
- presenza di sintomi
- eventuali cardiopatie associate.

Nei neonati con forme critiche può essere necessario iniziare una terapia con prostaglandina E1 per mantenere aperto il dotto arterioso.

Possono inoltre essere necessari farmaci per sostenere la funzione del cuore e, quando indicato, supporto respiratorio.

Nei neonati e nei bambini piccoli il trattamento è generalmente chirurgico.

Nei bambini più grandi, negli adolescenti e negli adulti, quando l'anatomia è favorevole, può essere eseguita una procedura percutanea mediante angioplastica con palloncino e impianto di stent.

La scelta del trattamento viene definita da un'équipe specializzata nelle cardiopatie congenite.

La scelta del percorso terapeutico deve essere definita dal cardiologo e dal cardiocirurgo di riferimento.



Associazione Italiana dei Cardiopatici Congeniti bambini e Adulti – ETS

Follow-up

Il follow-up serve a controllare nel tempo:

- esito della correzione;
- eventuale presenza di recoartazione;
pressione arteriosa sistemica;
- morfologia dell'aorta;
eventuale presenza di aneurismi o dissezione;
- funzione del cuore;
- eventuali cardiopatie associate;
- eventuale necessità di ulteriori procedure.

Anche dopo una correzione efficace sono necessari controlli periodici, perché possono comparire ipertensione arteriosa, recoartazione o altre complicanze dell'aorta.

La frequenza dei controlli viene stabilita dal cardiologo in base alle caratteristiche della coartazione e al trattamento eseguito.

Nota importante

Le informazioni presenti in questa pagina hanno finalità informative e di orientamento.

Non sostituiscono il parere del medico, del cardiologo o del centro specialistico di riferimento.

Ogni persona con cardiopatia congenita ha una storia clinica specifica e necessita di indicazioni personalizzate

Fonte scientifica di riferimento

Scheda redatta a partire dal capitolo:

Micheletti A. Congenital Heart Disease: Classification, Epidemiology, Diagnosis, Treatment, and Outcome. Springer; 2018. DOI: 10.1007/978-3-319-78423-6_1.