



Associazione Italiana dei Cardiopatici Congeniti bambini e Adulti – ETS

INTERRUZIONE DELL'ARCO AORTICO

L'interruzione dell'arco aortico è una cardiopatia congenita rara caratterizzata dalla mancata continuità dell'arco aortico. Si tratta di una delle più gravi anomalie ostruttive dell'aorta e può essere associata ad altre cardiopatie congenite.

Che cos'è

L'interruzione dell'arco aortico è una cardiopatia congenita caratterizzata dall'assenza di un tratto dell'arco aortico. Di conseguenza, l'aorta ascendente e l'aorta discendente non sono direttamente collegate.

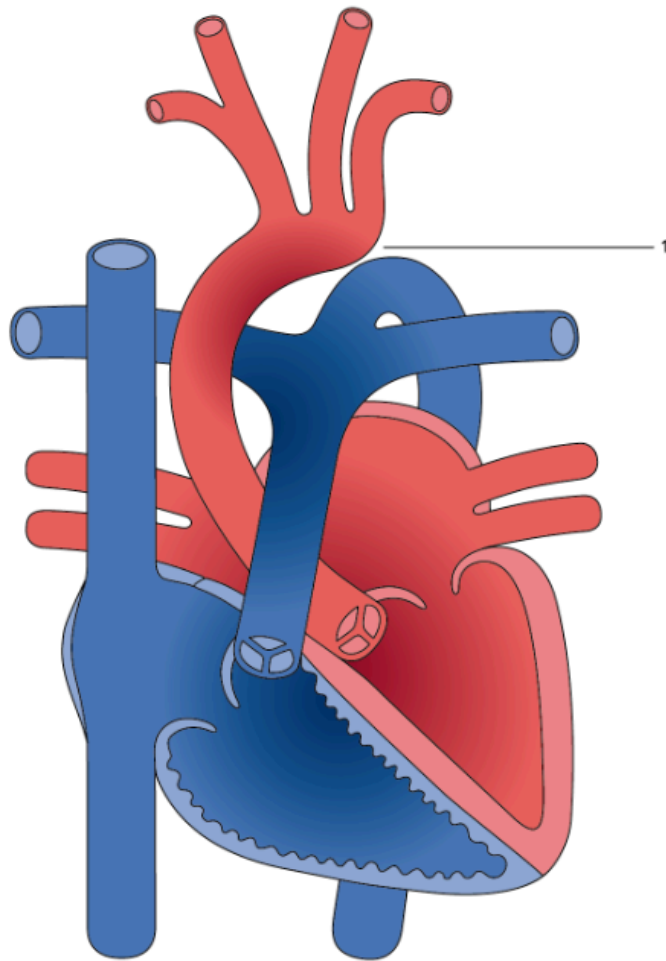
Che cosa accade nel cuore

Nel cuore normale, l'aorta è un vaso continuo che origina dal ventricolo sinistro e trasporta il sangue ricco di ossigeno a tutto l'organismo.

Nell'interruzione dell'arco aortico, invece, manca un tratto dell'arco aortico, per cui l'aorta ascendente e l'aorta discendente non sono direttamente collegate tra loro.

Nei neonati la perfusione della parte inferiore del corpo dipende quindi dal dotto arterioso, un piccolo vaso presente durante la vita fetale che collega l'arteria polmonare all'aorta e che normalmente si chiude dopo la nascita. Nei primi giorni di vita il flusso verso la parte inferiore del corpo dipende quindi dal dotto arterioso. Quando il dotto arterioso si chiude, il sangue non riuscirà più a raggiungere adeguatamente gli organi addominali e gli arti inferiori determinando un peggioramento critico delle condizioni del paziente.

Interruzione dell'arco aortico



Il numero 1 nella figura indica il punto in cui l'arco aortico è interrotto. L'assenza di continuità tra l'aorta ascendente e quella discendente impedisce il normale flusso di sangue verso la parte inferiore del corpo.

CTA di supporto:

Com'è fatto il cuore normale



Associazione Italiana dei Cardiopatici Congeniti bambini e Adulti – ETS

Forme principali

L'interruzione dell'arco aortico può essere classificata in base alla sede dell'interruzione.

Tipo A

L'interruzione è localizzata dopo l'origine dell'arteria succlavia sinistra.

Tipo B

L'interruzione è localizzata tra l'arteria carotide sinistra e l'arteria succlavia sinistra.

Si tratta della forma più frequente ed è spesso associata alla sindrome di DiGeorge.

Tipo C

L'interruzione è localizzata tra il tronco brachiocefalico (arteria innominata) e l'arteria carotide comune sinistra.

Anomalie associate

L'interruzione dell'arco aortico è spesso associata ad altre anomalie cardiache.

L'anomalia più frequente è il **difetto interventricolare**.

Il dotto arterioso è sempre presente e, in questa condizione, l'aorta discendente è in continuità con il dotto.

Possono inoltre essere presenti:

- valvola aortica bicuspid;
- stenosi sottovalvolare aortica;
- tronco arterioso comune;
- finestra aorto-polmonare.

Sintomi e manifestazioni possibili

I sintomi dipendono soprattutto dalla chiusura del dotto arterioso, che di solito avviene nei primi giorni di vita. Quando il dotto arterioso si chiude, il sangue non riesce più a raggiungere adeguatamente gli organi addominali e gli arti inferiori. Di conseguenza le condizioni del neonato possono peggiorare rapidamente. Possono comparire:

- difficoltà respiratoria;
- segni di scompenso cardiaco;
- colorazione bluastra della cute e delle mucose (cianosi di grado variabile);
- polsi periferici deboli;
- peggioramento delle condizioni generali;
- ridotta perfusione sistemica dopo la chiusura del dotto arterioso.

La cianosi differenziale è meno frequente quando è presente un difetto interventricolare associato.

In questi casi è necessaria una valutazione medica urgente.

Diagnosi

L'interruzione dell'arco aortico può essere sospettata in un neonato con segni di scompenso cardiaco, difficoltà respiratoria, cianosi e polsi periferici deboli.

L'esame principale per la diagnosi è l'**ecocardiogramma**, che permette di valutare:

- il tipo di interruzione dell'arco aortico;
- la valvola aortica;
- la funzione cardiaca;
- la presenza di cardiopatie congenite associate.

L'elettrocardiogramma e la radiografia del torace possono fornire informazioni aggiuntive. All'elettrocardiogramma può essere presente ipertrofia del ventricolo destro, soprattutto nei casi senza anomalie cardiache associate particolarmente complesse. La radiografia del torace può mostrare ingrandimento del cuore (cardiomegalia), aumento della vascolarizzazione polmonare e segni di congestione venosa polmonare. Il cateterismo cardiaco viene eseguito raramente solo a scopo diagnostico e può essere riservato ai casi più complessi.

Trattamento

L'interruzione dell'arco aortico richiede un trattamento chirurgico.

Nei neonati con quadro clinico compromesso, il trattamento iniziale ha l'obiettivo di stabilizzare le condizioni generali in preparazione all'intervento chirurgico. La prostaglandina E1 viene somministrata per mantenere aperto il dotto arterioso fino alla correzione chirurgica. Quando necessario, possono essere utilizzati farmaci (per esempio inotropi e/o diuretici) per sostenere la funzione cardiaca e supporto respiratorio.

La valutazione del trattamento deve tenere conto del tipo di interruzione, delle anomalie cardiache associate, della funzione cardiaca e delle condizioni cliniche del neonato.

Nella maggior parte dei casi la correzione viene eseguita in un unico intervento; nelle forme più complesse può essere necessario un trattamento in più fasi.

Il percorso terapeutico viene definito da un'équipe specializzata nelle cardiopatie congenite.

Follow-up

Il follow-up serve a controllare nel tempo:

- l'esito della correzione chirurgica;
- l'eventuale presenza di ostruzioni residue o ricorrenti;
- la funzione del cuore;
- la valvola aortica;
- eventuali anomalie cardiache associate;
- l'eventuale necessità di ulteriori procedure.

Dopo correzione chirurgica, il decorso a lungo termine può essere favorevole, ma dipende anche dalle anomalie associate. Sono necessari controlli periodici per verificare la crescita dell'arco



Associazione Italiana dei Cardiopatici Congeniti bambini e Adulti – ETS

aortico, la funzione del cuore e l'eventuale comparsa di complicanze nel tempo. La presenza di valvola aortica bicuspidè può influenzare il rischio di ulteriori interventi sulla valvola nel tempo. La frequenza dei controlli deve essere definita dal cardiologo di riferimento in base alla situazione clinica individuale.

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.