

NUOVI FARMACI PER IL TRATTAMENTO DELL’INSUFFICIENZA CARDIACA CON RIDOTTA FRAZIONE DI EIEZIONE E TACHIARITMIE NELL’ADULTO PORTATORE DI CARDIOPATIA CONGENITA O GENETICAMENTE DETERMINATA



M Lombardi, G Meliota, S Catucci, T Pirolo, E Massari, A Maiorano, U.Vairo
Cardiologia Pediatrica, Ospedale Pediatrico Giovanni XXIII - Bari

Introduzione

La fisiopatologia dell’insufficienza cardiaca (IC) nel cardiopatico congenito adulto è variegata, spesso differente dall’IC dell’adulto non portatore di cardiopatia congenita. E’ incerta la risposta alle terapie anti-scompenso standard. In questo contesto riscuotono interesse farmaci non tradizionali o di più recente introduzione. Abbiamo utilizzato due nuovi farmaci consigliati per il trattamento della IC con ridotta frazione di eiezione (rFE), il sacubritil/valsartan e l’inibitore del SGLT2 (glifozina), per trattare due adulti con cardiopatia congenita o geneticamente determinata, insufficienza cardiaca, rFE e tachicardia ventricolare (TV), resistenti alle terapie anti-scompenso standard.

Caso 1

Paziente con “Trasposizione delle grandi arterie” sottoposto a switch arterioso, plastica dei rami polmonari, patch di allargamento del tronco dell’arteria polmonare e occlusione trans-catetere del difetto interatriale. All’età di 21 anni si ricovera per scompenso cardiaco e progressivo calo ponderale. Ha una rFE del ventricolo sinistro (VS) (38%) (fig.1 e fig.2), aree di ipoperfusione da stress e a riposo, non evidenza di kinking delle coronarie reimpiantate e di lesioni coronariche epicardiche alla coronarografia selettiva. Scarsamente responsivo alla terapia anti-scompenso con ACEi, antialdosteronici e furosemide ev, si somministra sacubritil/valsartan (valsartan, bloccante del recettore dell’angiotensina, e sacubritil, inibitore della neprilisina, enzima che degrada il peptide natriuretico, promuovendo vasodilatazione e natriuresi). Per la TV viene somministrato bisoprololo, subito sospeso in quanto scarsamente tollerato (astenia e nausea). Viene fatta diagnosi di ipotiroidismo subclinico, secondario a tiroidite cronica autoimmune, per cui viene impostata terapia sostitutiva con levotiroxina. Il paziente presenta relativa stabilità clinica per diciotto mesi. Si ricovera un mese dopo infezione da SARS CoV2 per recidiva di dolore toracico e dispnea a riposo, presenta stabile sO2 95-96%, ricorrenti salve di TV a 180-190/min all’holter cardiaco, fibrosi ed enfisema para-cicatriziale, esiti di pleurite, alla TAC del torace (fig.3). Con ivabradina, antiaritmico inibitore della corrente If nel nodo senoatriale, si ottiene un ottimale controllo della frequenza cardiaca e delle tachiaritmie. Persistendo dispnea per sforzi lievi e dispnea parossistica notturna, si associa alla terapia in corso un inibitore del co-trasportatore renale di sodio-glucosio con azione diuretica e natriuretica, il dapagliflozin. Il follow-up a breve termine documenta un sensibile miglioramento del compenso emodinamico, il paziente passa dalla III-IV classe funzionale alla II classe NYHA, stabili valori pressori, buona compliance ai farmaci.

Caso 2

Il secondo paziente è affetto da distrofia muscolare di Becker, cardiomiopatia dilatativa e TV, in terapia con bisoprololo, diuretici e ACEi a basso dosaggio, in quanto dosaggi più alti sono scarsamente tollerati per astenia e ipotensione. A 24 anni presenta un importante deterioramento clinico, dispnea per sforzi minimi e inappetenza, frequenti salve di TV polimorfa, rFE VS (37%) (fig.4 e fig.5). Si somministra sacubritil/valsartan, tollerato alla dose massima di 49mg/93mg a causa di crisi lipotimiche, con evidente miglioramento clinico, brevi e occasionali crisi di cardiopalmo, miglioramento dell’appetito e della FE VS (44%).

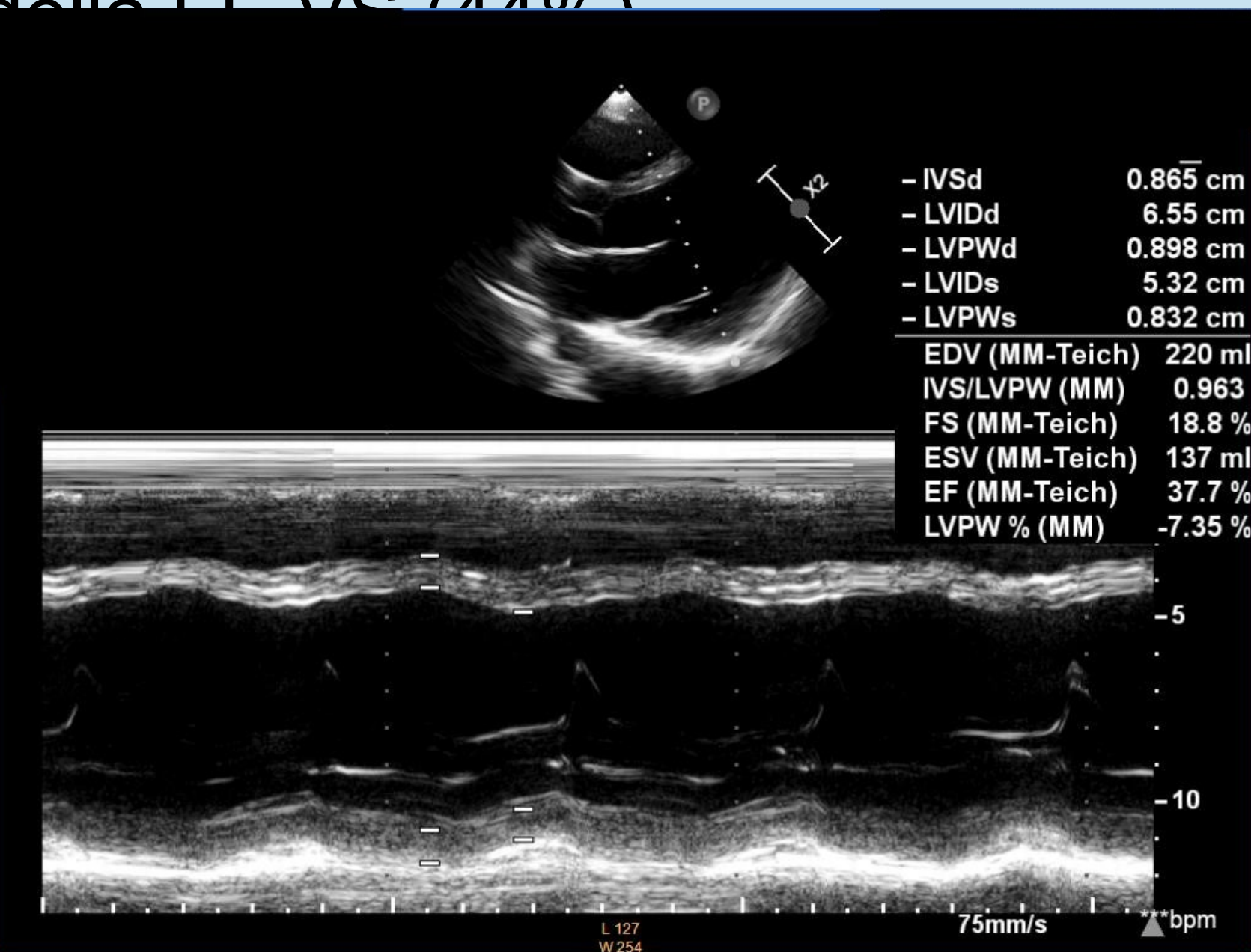


Figura 4. Eco M-mode

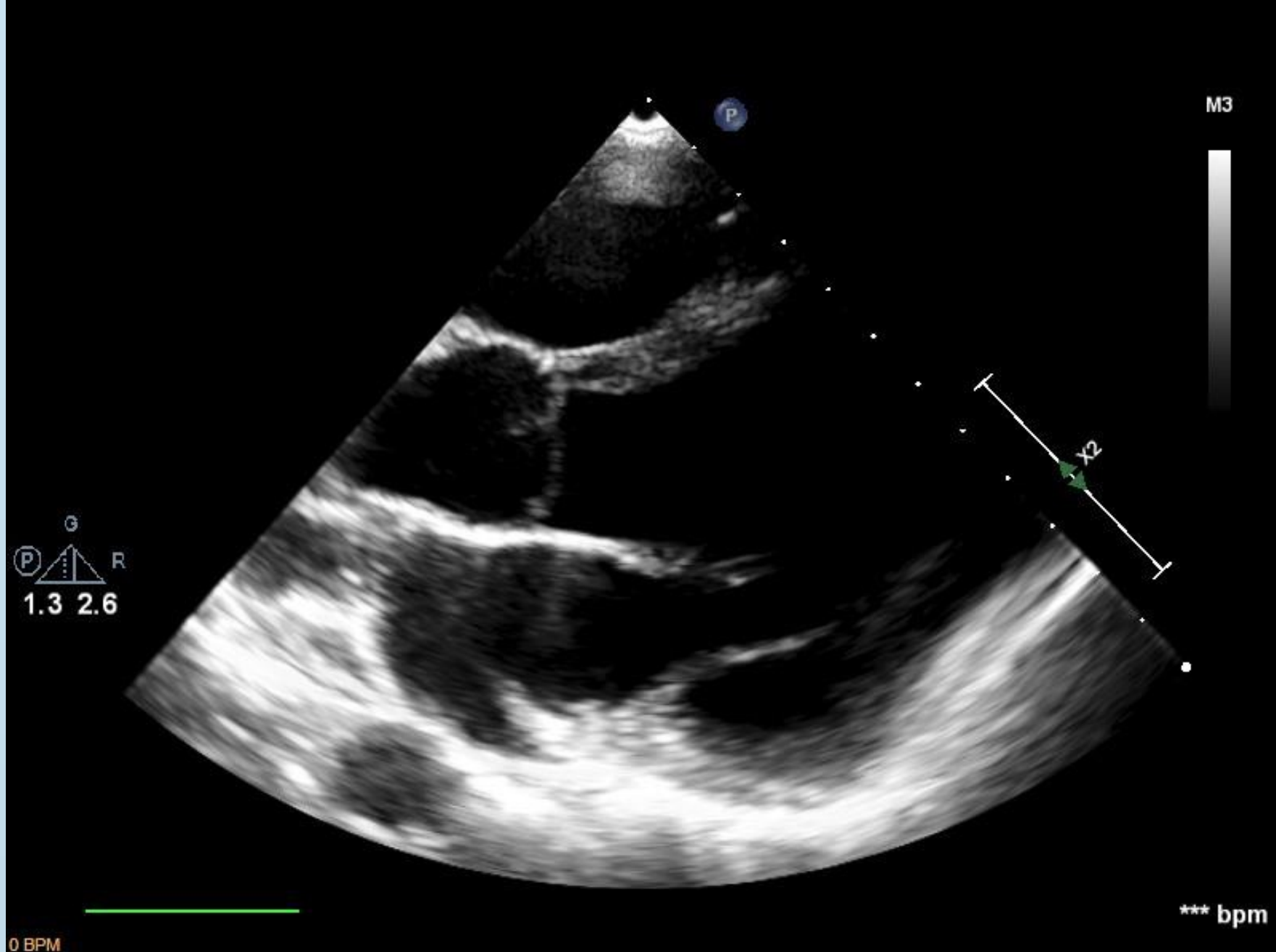


Figura 5. Eco2D: asse lungo parasternale

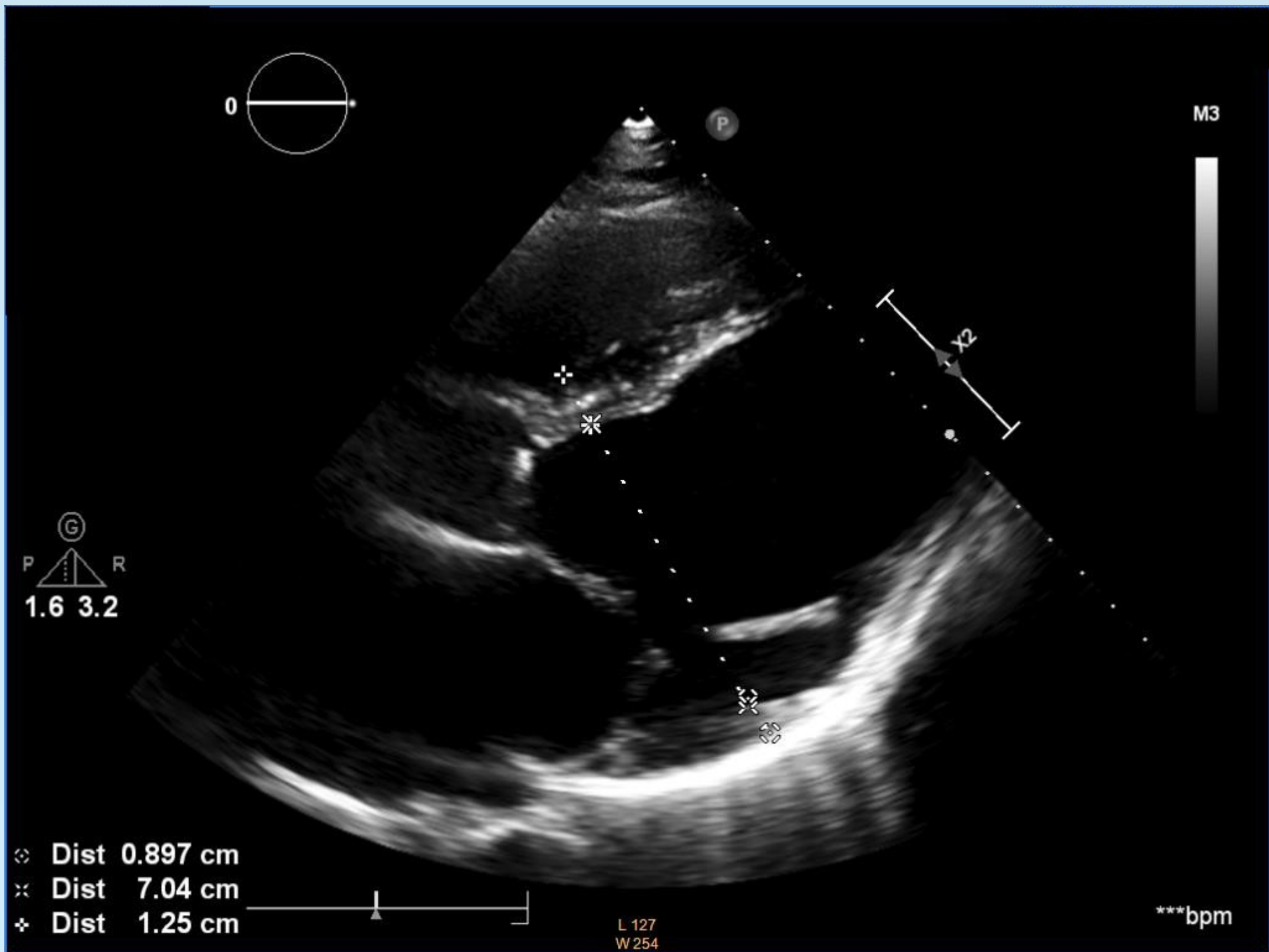


Figura 1. Eco2D: asse lungo parasternale

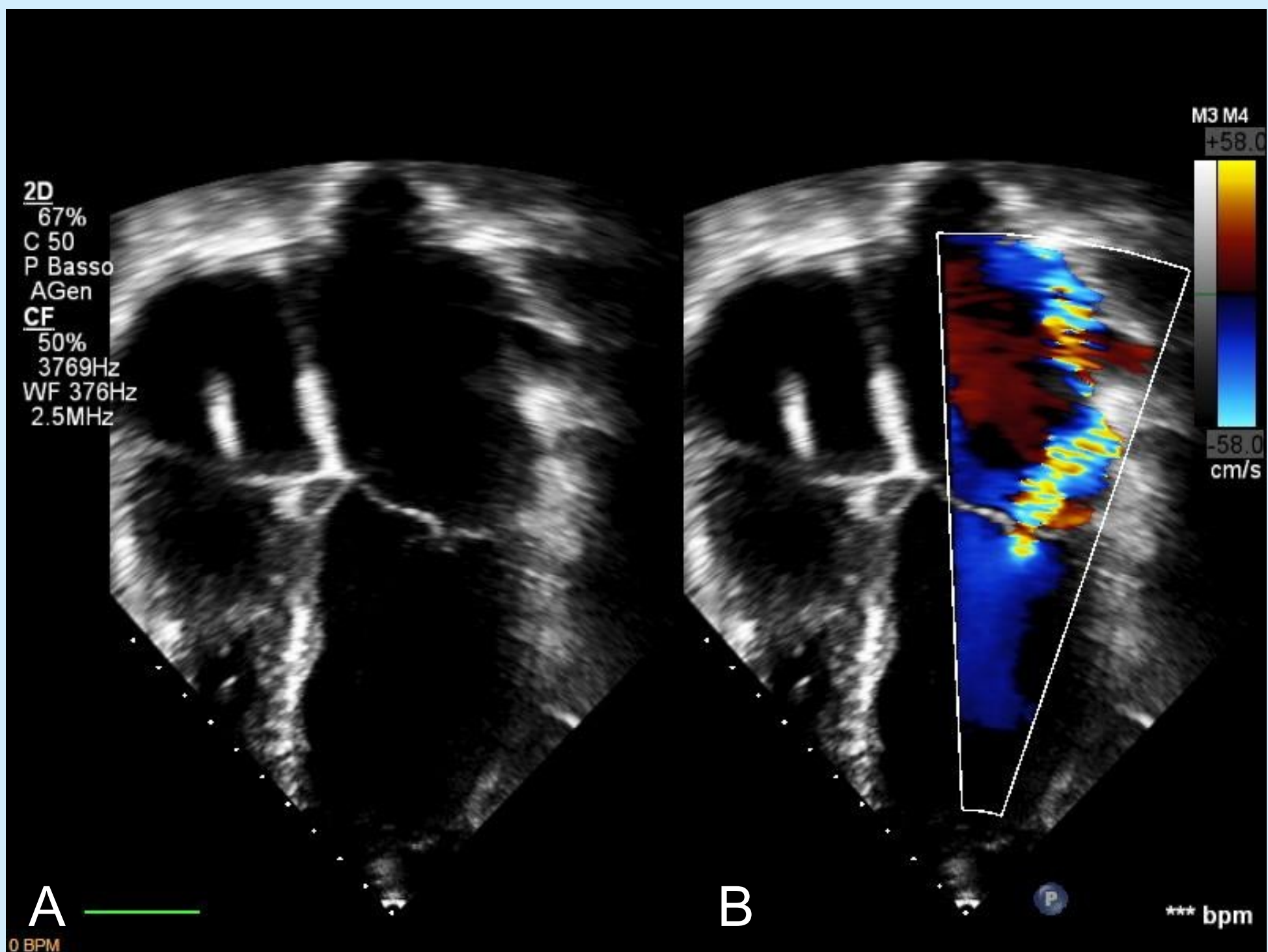


Figura 2. A. Eco2D: 4 camere apicale; B. Ecocolor2D 4 camere apicale

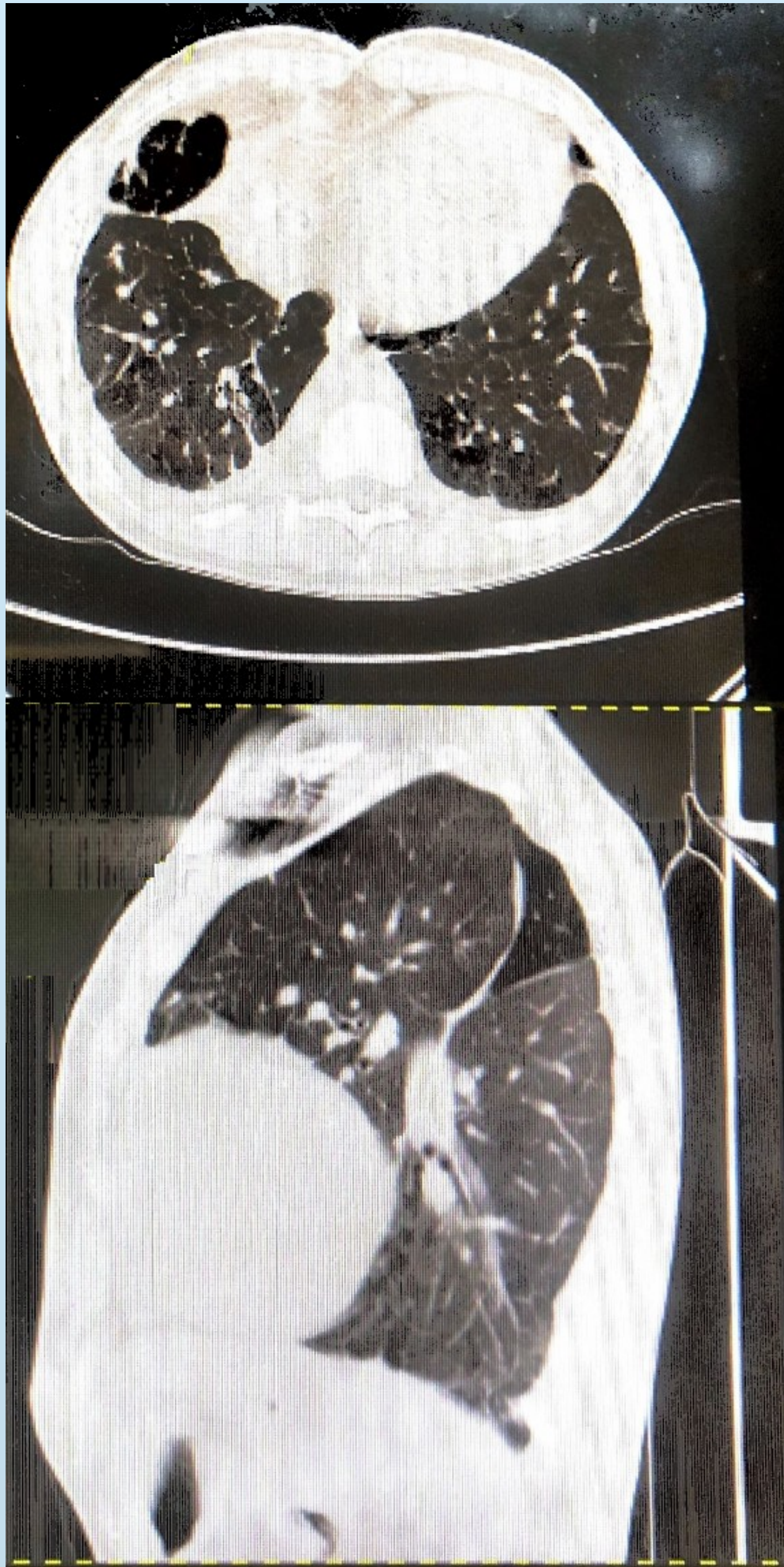


Figura 3. TAC torace

Conclusioni

Nel nostro lavoro presentiamo due casi di cardiopatia congenita con insufficienza cardiaca e rFE, rispettivamente un cuore biventricolare con VS sistemico e aritmie ventricolari maligne già sottoposto a molteplici procedure cardiocirurgiche, e una cardiomiopatia dilatativa con tachiaritmie ventricolari, secondaria a distrofia muscolare di Becker. Nuovi farmaci, entrati nell’armamentario delle terapie anti-scompenso, sono ancora di utilizzo non codificato nel cardiopatico congenito ma appaiono ben tollerati ed efficaci nella gestione di cardiopatie con differente e variegata fisiopatologia.