

CHIRURGIA CARDIACA

Le persone affette da sindrome di Marfan spesso hanno problemi al cuore e ai vasi sanguigni, a volte anche molto gravi. La complicazione più comune riguarda l'aorta (il vaso sanguigno che porta il sangue dal cuore al resto dell'organismo). Possono essere interessate anche le valvole cardiache. Più raramente sono colpiti vasi sanguigni diversi dall'aorta. È importante arrivare a una diagnosi precoce e accurata per poter individuare e gestire i problemi medici del cuore e dei vasi sanguigni prima che si trasformino in emergenze potenzialmente letali.

La maggior parte delle persone affette da sindrome di Marfan che presentano problemi cardiaci può trarre beneficio da un intervento chirurgico elettivo, ovvero un intervento chirurgico che viene programmato prima che si sviluppi una dissezione dell'aorta o un altro problema potenzialmente letale.



Circa 9 persone su 10 con diagnosi di sindrome di Marfan presentano problemi medici legati al cuore e ai vasi sanguigni. La buona notizia è che esistono molte opzioni di trattamento, compresi farmaci e interventi chirurgici, nonché cambiamenti delle abitudini di attività fisica che possono essere messi in atto dai pazienti stessi. Una gestione accurata può essere utile ad attenuare o prevenire molte delle complicazioni che possono interferire con la vita di tutti i giorni. Un trattamento medico con visite di controllo regolari in genere può prevenire le complicazioni potenzialmente letali.

La maggior parte delle persone affette da sindrome di Marfan che presentano problemi cardiaci può trarre beneficio da un intervento chirurgico elettivo, ovvero un intervento chirurgico che viene programmato prima che si sviluppi una dissezione dell'aorta o un altro problema potenzialmente letale. Quanto prima un potenziale problema viene identificato e trattato, tanto minore sarà il rischio di complicazioni potenzialmente letali.

Spesso l'intervento chirurgico è raccomandato quando la radice aortica raggiunge una determinata dimensione e prima che si rompa. In caso di rottura della radice aortica, è necessario un intervento chirurgico di emergenza.

THE **MARFAN**
FOUNDATION



Marfan.org

Per eventuali domande si rivolga al nostro centro di assistenza e informazioni: [Marfan.org/Ask](https://www.marfan.org/Ask)

In ogni caso, è importante che l'intervento chirurgico venga eseguito da chirurghi con esperienza nell'operare persone affette da sindrome di Marfan.

Quali sono i tipi comuni di intervento chirurgico cardiaco (al cuore) per le persone affette da sindrome di Marfan?

I tre tipi di intervento chirurgico più comuni sono:

- Riparazione dell'aorta ascendente. Quando l'aorta raggiunge una determinata dimensione (4,5 o 5,0 cm), è raccomandato un intervento chirurgico di riparazione dell'aorta ascendente. Tutti gli interventi chirurgici comportano rischi e benefici; tuttavia, le ricerche eseguite mostrano che la riparazione dell'aorta ascendente può essere molto efficace quando viene eseguita da chirurghi esperti nel trattamento della sindrome di Marfan.
- Riparazione o sostituzione della valvola aortica o mitrale. Quando si sostituisce l'aorta ascendente, potrebbe essere raccomandato un intervento chirurgico alla valvola aortica. L'intervento chirurgico alla valvola mitrale è necessario nel caso in cui essa presenti una perdita talmente elevata da indurre il cuore a pompare in modo eccessivamente faticoso. Le persone sottoposte alla sostituzione delle valvole cardiache con valvole meccaniche devono assumere anticoagulanti (per es. warfarin o Coumadin®) per il resto della vita.
- Riparazione dell'aorta discendente toracica o addominale. Questo intervento chirurgico viene eseguito in presenza di un cambiamento improvviso o marcato delle dimensioni dell'aorta discendente toracica o addominale oppure se questi tratti dell'aorta si dilatano molto (6,0 cm).

Dopo l'intervento chirurgico, è necessario assumere antipertensivi ed eseguire esami (come TAC o RM) almeno una volta all'anno per continuare a monitorare le dimensioni e la funzione dell'aorta e delle valvole cardiache perché potrebbero comparire ulteriori problemi e potrebbero essere necessari altri interventi chirurgici. Devono essere inoltre adottate misure per prevenire l'endocardite (infiammazione delle cavità e delle valvole cardiache), che può svilupparsi in caso di presenza di batteri nel flusso sanguigno. I dentisti e i medici devono essere avvisati di questo rischio e devono somministrare farmaci protettivi prima di eseguire determinate procedure dentali o mediche (il nostro documento sulla prevenzione dell'endocardite, da trasmettere al medico, è disponibile sul nostro sito web, marfan.org).

Quali sono i tipi comuni di intervento chirurgico cardiaco per la riparazione della radice aortica?

Esistono tre tipi diversi di intervento chirurgico per la riparazione della radice aortica. Ciascuno di essi presenta vantaggi e svantaggi. È consigliabile rivolgersi a un chirurgo esperto nella chirurgia della radice aortica in pazienti affetti da sindrome di Marfan per chiedergli quale sia l'intervento chirurgico migliore nel proprio caso.

Intervento chirurgico di innesto composito (procedura di Bentall)

In questo intervento chirurgico, la parte dilatata (ingrossata) dell'aorta e la valvola aortica vengono asportate e sostituite con un tubo in Dacron (tessuto in poliestere sintetico) che presenta una valvola aortica meccanica cucita all'estremità. Questo intervento chirurgico viene eseguito da oltre 40 anni e storicamente rappresenta il modo più comune di riparare la radice aortica nelle persone affette da sindrome di Marfan, offrendo risultati duraturi.

Vantaggi

- I chirurghi hanno molta esperienza in questo tipo di intervento.
- Il decorso post-operatorio presenta poche complicazioni.
- Questa riparazione è molto resistente e in genere dura per tutta la vita.



Per eventuali domande si rivolga al nostro centro di assistenza e informazioni: [Marfan.org/Ask](https://www.marfan.org/Ask)

Svantaggi

- Dopo l'intervento chirurgico, è necessario assumere anticoagulanti (farmaci che fluidificano il sangue) per il resto della vita (per cui i pazienti sono a rischio di sanguinamento).
- Dopo l'intervento chirurgico, è necessario eseguire analisi del sangue ogni settimana o ogni due settimane per controllare i livelli del farmaco anticoagulante. La frequenza delle analisi può diminuire se i risultati sono stabili per un certo periodo di tempo.
- La valvola meccanica comporta il rischio di formazione di coaguli pericolosi e di endocardite (infezione della valvola cardiaca).
- La valvola meccanica emette un suono simile a un clic.

Intervento chirurgico di risparmio della valvola

- In questo intervento chirurgico, la parte dilatata dell'aorta viene asportata e sostituita con un tubo in Dacron. La valvola aortica del paziente viene risparmiata (lasciata in sede) e cucita all'estremità del tubo. Questo intervento chirurgico è più recente dell'intervento di innesto composito.

Vantaggi

- Dopo l'intervento chirurgico non è necessario assumere anticoagulanti.
- Non c'è nessun rischio di formazione di coaguli pericolosi e il rischio di endocardite (infezione della valvola) è inferiore rispetto a quello esistente con una valvola meccanica.
- Questo intervento chirurgico comporta meno preoccupazioni in caso di gravidanza.

Svantaggi

- Questo intervento chirurgico è una procedura più recente e i medici non sanno ancora quanto durerà la riparazione e per quanto tempo la valvola risparmiata funzionerà in modo appropriato.
- In caso di malfunzionamento della valvola aortica (ad es. perdita grave) potrebbe essere necessario un ulteriore intervento chirurgico.
- Questo tipo di intervento chirurgico potrebbe non essere disponibile ovunque. Deve essere effettuato da un chirurgo qualificato ed esperto nell'eseguire questa operazione in persone affette da sindrome di Marfan.
- Questo intervento chirurgico non è adatto a tutti. Il fatto che una persona possa o meno sottoporvisi dipende dalle dimensioni dell'aorta, dalla presenza o meno di danno alla valvola aortica e dall'entità della perdita dalla valvola aortica.



Intervento chirurgico con valvola tissutale (bioprotesi)

In questo tipo di intervento chirurgico, la valvola aortica viene sostituita da una valvola tissutale (bioprotesi) realizzata appositamente.

Vantaggi

- Non è necessario assumere anticoagulanti.
- I chirurghi hanno molta esperienza in questo tipo di intervento.
- Esistono numerosi tipi di valvole tissutali che possono essere utilizzate dai chirurghi.
- La valvola tissutale non emette un suono simile a un clic.

Svantaggi

- Questo tipo di valvola non dura per sempre e in futuro potrebbe essere necessario un ulteriore intervento chirurgico.

Impianto di stent endovascolare nell'aorta

L'uso di stent endovascolari **non è raccomandato** nelle persone affette da sindrome di Marfan a causa dell'elevato rischio di complicazioni e dell'alto tasso di reinterventi chirurgici a cuore aperto. Per informazioni più dettagliate, consulti sul nostro sito web il documento del nostro comitato consultivo di professionisti in merito alla riparazione endovascolare.

Ha domande? Desidera ulteriori informazioni?

- Si rivolga al nostro centro di assistenza e informazioni per entrare in contatto con un infermiere che potrà rispondere alle sue domande e inviarle ulteriori informazioni. Invii le sue domande alla pagina [Marfan.org/Ask](https://marfan.org/Ask).
- Visiti il nostro sito web [Marfan.org](https://marfan.org). Potrà stampare le informazioni di suo interesse e fare domande online.

Aprile 2021



Per eventuali domande si rivolga al nostro centro di assistenza e informazioni: [Marfan.org/Ask](https://marfan.org/Ask)