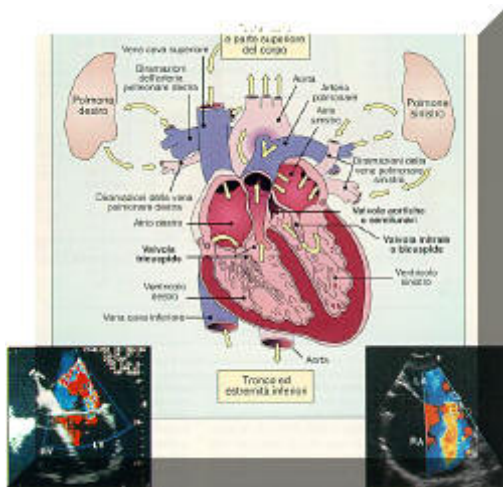


# CARDIOPATIE CONGENITE E SPORT



Dottor Michele Carrozza



La valutazione diagnostica in medicina dello sport è finalizzata alla determinazione dell'efficienza dell'apparato cardiovascolare ed alla ricerca di eventuali patologie sistemiche.

Prevede, quindi, una serie di indagini che vanno dalla storia anamnestica dell'atleta fino a ricerche strumentali sofisticate, qualora quelle più semplici diano indicazioni in tal senso.

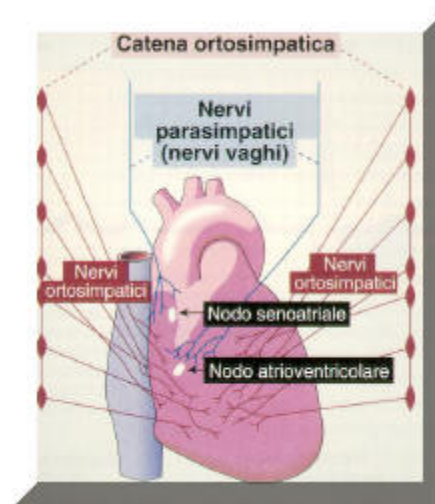
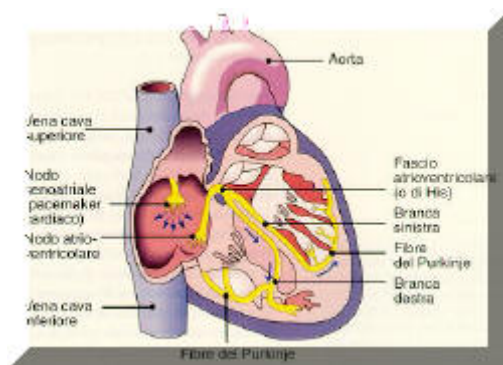
L'anamnesi è il primo passo: dalla semplice valutazione della storia familiare ed individuale molte volte ci si indirizza verso indagini precise.

L'esame obiettivo generale e cardiovascolare è volto a stabilire la totale integrità del soggetto in esame.

Gli esami strumentali prevedono, di routine, ECG di base, ECG dopo sforzo (scalino con calcolo dell'IRI e/o ergometria); qualora dall'esame obiettivo cardiaco o da quello strumentale di base, risultasse un sospetto o una patologia in atto si farà ricorso ad altre indagini che, a seconda dei casi, comprenderanno lo studio ecocardiografico (Ecocardiografia), il monitoraggio secondo Holter o i più complessi studi sui potenziali tardivi ventricolari (PTV) con l'elettrocardiografia ad alta risoluzione, il Tilting Test e lo studio elettrofisiologico transesofageo o intracavitario.

L'Italia possiede una delle legislazioni più avanzate per la [tutela sanitaria delle attività sportive](#) che obbliga l'atleta a sottoporsi ad un [esame medico di idoneità](#) quando questi voglia svolgere un'attività agonistica.

La visita di idoneità, effettuata su individui presunti sani, svela molte volte patologie inaspettate e, allo stato attuale, rimane ancora l'unico metodo preventivo per la salute di giovani individui, che spesso effettuano la prima vera visita medica proprio in questa occasione.



## CLASSIFICAZIONE DELLE CARDIOPATIE CONGENITE

Una classificazione molto generica divide le più comuni forme patologiche in **semplici** e **complesse**.

Le prime sono ulteriormente suddivisibili in:

- 1) **forme con iperafflusso polmonare per shunt dalla parte sinistra cardiaca a quella destra** (Difetti interatriali, Difetti interventricolari, Pervietà Dotto Arterioso di Botallo)
- 2) **forme con ostruzione all'efflusso** (stenosi aortica, stenosi polmonare, coartazione aortica).

Nelle seconde sono comprese la Tetralogia di Fallot e la Trasposizione dei grossi vasi.

L'epidemiologia varia tra 6,3% e 8,2% dei nati vivi.

L'eziologia è imputabile a diverse cause che riportiamo schematicamente:

- Malattie infettive contratte dalla gestante nel I trimestre di gravidanza (ad esempio il virus della rosolia ha spiccato tropismo per il muscolo cardiaco).
- Anomalie cromosomiche.
- Età materna >35 anni.
- Fattori ambientali nocivi.
- Esposizione a radiazioni ionizzanti o assunzione di farmaci nel I trimestre di gravidanza.
- Familiarità.

## CARDIOPATIE CON IPERAFFLUSSO

### Difetti Interatriali (DIA)

Sono caratterizzati dall'incompleta chiusura del setto interatriale. Il difetto può essere del tipo:

- **ostium secundum** (il difetto è nella parte alta del setto);
- **ostium primum** (il difetto è nella parte centrale);

- **seno venoso** (difetto è in prossimità dello sbocco della vena cava superiore);
- **atrio comune** (formazione di una camera unica atriale, forma estremamente rara).

Si possono osservare **forme lievi** (quasi sempre asintomatiche), **forme complesse** (caratterizzate da rallentato sviluppo fisico e da frequenti infezioni delle vie aeree; possono arrivare allo scompenso cardiaco vero e proprio e ad una vasculopatia ipertensiva polmonare), **forme particolari** [atrio comune, S.di Lutembacher (DIA e stenosi mitralica), Cor Triatriatum].

L'elemento fisiopatologico comune è lo **shunt** da sinistra a destra, per una maggiore **compliance** ed una minore pressione dell'atrio destro.

All'obiettività cardiovascolare si repertano: vivace pulsatilità epigastrica, soffio sistolico nel II -III spazio intercostale sinistro, sdoppiamento fisso del II tono, rumore mesodiastolico al bordo inferiore sinistro (da aumentato flusso attraverso la valvola tricuspide).

La diagnostica strumentale mostra: ECG con **blocco di branca destra incompleto** e **segni di ipertrofia destra**; Rx toracico con **aumentate dimensioni del cuore destro, dilatazione dell'arteria polmonare**, iperafflusso al piccolo circolo; Ecocardiografia con **dilatazione del ventricolo destro e dell'arteria polmonare**; Eco Color Doppler con flusso da sinistra a destra.

Le indicazioni per l'idoneità sportiva sono le seguenti:

1- ostium secundum e seno venoso: **con le forme lievi** si può praticare qualsiasi attività sportiva, **ad eccezione delle attività subacquee** (per il rischio di embolia paradossa); è però richiesto l'ECG Holter con una seduta di allenamento, vista la non rara associazione con [aritmie](#); **le forme "ampie"**, dopo 6 mesi dalla correzione chirurgica, vanno rivalutate con ECG, ECO Color Doppler, Rx, Prova da sforzo, Holter: si opterà per un criterio di NON IDONEITA' per quelle con residua ipertensione polmonare e/o con aritmie.

2- ostium primum: **nelle rare forme minori**, dopo ECG, ECO Color Doppler, Rx, Prova da sforzo, Holter, si potrà concedere l'idoneità solo per sport a minimo impegno cardiovascolare; **nelle restanti forme**, dopo 6 mesi dalla correzione chirurgica e dopo nuove valutazioni strumentali, si può concedere idoneità per gli sport a minimo e moderato impegno cardiovascolare. **La valutazione va però sempre effettuata in centri cardiologici specializzati.**

### **Difetti Interventricolari(DIV)**

Il difetto, consistente nella incompleta chiusura del setto interventricolare, può localizzarsi in tre punti:

- **al di sotto delle valvole polmonare ed aortica**;
- **nella porzione membranosa del setto**;
- **nella porzione muscolare.**

Distinguiamo una forma **isolata** (tende a chiudersi spontaneamente entro il terzo anno di vita o più raramente tra i 10-12 anni) ed una **associata** ad altre malformazioni cardiache (stenosi dell'arteria polmonare, atresie valvolari).

Clinicamente si osservano:

1- DIV piccolissimi (MORBO DI ROGER: differenza pressoria tra i due ventricoli, minimo flusso sistolico per le piccole dimensioni del difetto, importante rumore olosistolico, aspro, irradiato a sbarra sul precordio);

2- DIV sufficientemente ampi: danno iperafflusso polmonare;

3- DIV ampi: danno infezioni polmonari ricorrenti con rallentato sviluppo fisico. Dal punto di vista fisiopatologico si assiste, nelle fasi iniziali, all'uguaglianza di pressione nei due ventricoli. Il persistere dello shunt ampio, da sinistra a destra, causa un incremento della pressione polmonare con susseguente inversione del flusso da destra a sinistra e stasi di sangue che può portare allo scompenso cardiaco (S. di Eisenmenger).

I reperti auscultatori possono essere: un soffio olosistolico (mesocardico, a sinistra dello sterno, nel III e IV spazio intercostale), un "fremito" sistolico (nella zona parasternale inferiore sinistra), uno sdoppiamento fisso del II tono. Le indagini diagnostiche prevedono l'ECG, la radiografia del torace, l'ecocardiografia, l'eco color doppler.

Per quel che concerne l'idoneità sportiva:

1- il DIV piccolissimo, purché non associato ad altre malformazioni, non controindica alcuna attività.

2- I DIV medio-ampi corretti chirurgicamente, a sei mesi dall'intervento vanno valutati con i vari esami strumentali. Non verrà concessa l'idoneità in caso di DIV residui, persistenza di ipertensione polmonare, alterata funzionalità e dimensione del ventricolo sinistro. Se le indagini effettuate mostrano normalità dei vari parametri anatomici e funzionali, l'idoneità potrà essere concessa per tutte le attività sportive.

### **Pervietà del dotto arterioso di Botallo**

Caratterizzato dalla mancata oblitterazione di quel canale vascolare, chiamato appunto dotto di Botallo, che durante la vita fetale collega l'arteria polmonare all'aorta.

In questi casi accade, che dopo la nascita, parte del sangue arterioso destinato alla periferia refluisce, attraverso il dotto suddetto, nell'arteria polmonare con iperafflusso polmonare e conseguente sovraccarico del ventricolo sinistro.

Distinguiamo:

- **PDA lievi**, per lo più asintomatici;

- **PDA medio-ampi**, caratterizzati da infezioni ricorrenti dell'apparato respiratorio, polsi periferici "schioccanti".

Obiettivamente è possibile rilevare un caratteristico soffio continuo, aspro, "di locomotiva", detto soffio di Gibson e localizzato spesso nel II spazio intercostale sinistro con irradiazione alla clavicola omolaterale.

Nella valutazione strumentale, le forme lievi non danno segno di sé all'ECG, quelle più importanti possono determinare un quadro di sovraccarico ventricolare sinistro; all'Ecocardiogramma si osservano: ingrandimento del ventricolo sinistro, dilatazione dell'arteria polmonare (se si stabilisce un quadro di ipertensione polmonare), dilatazione dell'arco aortico.

Per quel che concerne l'idoneità sportiva:

1- il PDA lieve non controindica alcun tipo di attività.

2- Le forme ampie, dopo correzione, a 6 mesi dall'intervento, devono essere valutate con ECG, Rx, Eco Doppler e prova da sforzo massimale. In assenza di segni di impegno ventricolare, di ipertensione polmonare e con una normale funzionalità cardiaca, potrà essere concessa l'idoneità per qualsiasi attività sportiva.

## CARDIOPATIE CON OSTRUZIONE ALL'EFFLUSSO

### Coartazione aortica

Detta anche **stenosi istmica dell'aorta** in quanto il restringimento si presenta in prossimità dell'istmo (porzione di transito tra l'arco aortico e la porzione discendente dell'aorta), dopo l'arteria succlavia di sinistra. In relazione alla sua posizione rispetto al dotto di Botallo, si distingue una forma **pre-duttale, duttale, post-duttale**.

Nel caso di **ostruzione importante** l'aumentata impedenza aortica fa sì che, alla lunga, il ventricolo sinistro non sia in grado di sopportare le resistenze così modificate, tanto da arrivare ad un quadro di insufficienza ventricolare prima e di edema polmonare più avanti.

Nelle forme **ostruttive meno importanti** il miocardio compensa determinando, comunque, un ipertrofia del cuore sinistro.

Possiamo riscontrare:

- **forme lievi** per lo più asintomatiche;
- **forme gravi** caratterizzate da manifestazioni di insufficienza ventricolare sinistra, ipertensione agli arti superiori contrastante con l'ipotensione agli arti inferiori, arterie collaterali pulsanti (palpabili agli spazi intercostali).

L'obiettività cardiaca mostra soffio sistolico sul precordio e nella regione paravertebrale di sinistra, asfigmia o iposfigmia delle arterie femorali.

All'ECG si evidenziano segni di ipertrofia ventricolare sinistra; l'esame radiografico del torace mostra l'incisura aortica che assume il caratteristico **segno del 3**, l'Ecocardiografia dirime ogni dubbio definendoci sede ed entità della coartazione.

Le **forme minime**, caratterizzate da gradiente pressorio pre e post ostruzione < 20 mmHg e senza altri segni clinici rilevabili, possono consentire attività sportive ad impegno minimo-moderato.

Le **forme severe** con gradiente pressorio > 25 mmHg, con associati i segni clinici già citati, controindicano qualsiasi tipo di attività, richiedendo il più delle volte correzione chirurgica. Dopo questa e nel rispetto dei criteri visti per le

forme lievi, si potrà partecipare ad attività sportive che non comportino impegno pressorio.

### **Stenosi aortica**

Patologia generalmente ascrivibile a malformazioni dei lembi valvolari o delle zone vicine alla valvola aortica. Distinguiamo infatti, in base alla sede:

- **una forma valvolare**, la valvola può presentare una o due cuspidi;
- **una forma sottovalvolare**, la stenosi si trova a 1-2 cm dall'anello valvolare;
- **una forma sopravalvolare**, il restringimento è posizionato nella porzione iniziale dell'aorta ascendente.

Le cause che possono determinarla sono di tipo infettivo nel periodo fetale o genetiche

L'ostacolato svuotamento ventricolare sinistro determina progressivamente aumento della pressione atriale sinistra con aumento pressorio anche nel circolo polmonare.

L'ipertrofia ventricolare sinistra, che ne consegue, determina modificate necessità di ossigeno da parte del miocardio, condizione, questa, che contrasta con la ridotta disponibilità dello stesso. Questo fenomeno è spesso causa di episodi di angina sotto sforzo.

E' importante valutare il gradiente pressorio trans-stenotico in base al quale abbiamo **stenosi lievi** (<25mmHg), **stenosi medie** (50-80mmHg), **stenosi gravi** (>80mmHg).

Le forme lievi possono decorrere asintomatiche per decenni, in seguito possono comparire episodi di stancabilità, dispnea, angina. Le forme gravi portano a morte improvvisa oppure possono estrinsecarsi nella S. di Williams (facies elfica, ritardo mentale, alterazioni scheletriche e dentarie, ernie inguinali).

L'obiettività cardiaca mostra un "itto ipercinetico", fremito sistolico (al giugulo e alle carotidi), sdoppiamento fisso del II tono, click protodiastolico.

La diagnosi strumentale può essere fatta con l'ECG, che mostra segni di ipertrofia sinistra; con l'Ecocardiografia, che evidenzia le anomalie anatomiche e di flusso; con la radiografia toracica, che mostra la cardiomegalia; con il cateterismo cardiaco, che permette di valutare il gradiente pressorio.

I soggetti con **stenosi minima o bicuspidia** possono essere ritenuti idonei a qualsiasi attività, purché non presentino anomalie all' ECG di base e dopo sforzo, all'Ecocardiogramma, all'Rx toracico, all'ECG secondo Holter.

Le **forme moderate e severe** controindicano qualsiasi attività sportiva agonistica.

Le **forme valvolari corrette con valvuloplastica** con buon esito, potranno essere prese in considerazione per attività ad impegno cardiovascolare minimo.

Per le **forme stenotiche sottovalvolari non operate**, con gradiente pressorio < 20mmHg, si possono usare gli stessi criteri visti nelle forme minime.

Le **forme sottovalvolari corrette chirurgicamente** non controindicano alcun tipo di attività anche agonistica, se non mostrano gradienti pressori  $>20\text{mmHg}$ , anomalie ventricolari sinistre, insufficienza valvolare importante, anormale incremento pressorio sottosforzo, alterazioni del tratto ST, aritmie. Le **forme sopravalvolari** richiedono maggiore cautela, vista la possibilità di alterazione della circolazione coronarica.

### **Stenosi polmonare**

Generalmente è caratterizzata dalla presenza di una membrana cupoliforme, in cui è possibile riconoscere le cuspidi valvolari fuse ed ispessite, pervia al centro.

Ci sono forme in cui il restringimento può verificarsi in sede **valvolare, sopravalvolare, sottovalvolare**.

Esistono forme valvolari **isolate** e **complesse**.

Le prime, in base al gradiente pressorio (tra la zona pre e post stenotica), vengono ulteriormente suddivise in **lievi** ( $<30\text{ mmHg}$ ), **moderate** ( $30-50\text{ mmHg}$ ), **severe** ( $>50\text{ mmHg}$ ). Clinicamente **le forme lievi** decorrono in maniera asintomatica; **le forme gravi** possono dare scompenso cardiaco già nei primi mesi di vita, cianosi periferica (dovuta alla ridotta gittata e all'aumentata estrazione di ossigeno dai tessuti), cianosi centrale (se presente forame ovale pervio, shunt da destra a sinistra), facies tondeggianti, vene giugulari pulsanti.

L'obiettività cardiaca mostra un I tono seguito da un click, II tono sdoppiato, intenso soffio sistolico eiettivo sul focolaio polmonare.

L'ECG, normale nelle forme lievi, nei casi più gravi mostra una deviazione assiale destra; l'Rx toracico mostra una dilatazione del ventricolo e dell'atrio destro; l'Ecocardiografia con color doppler serve a valutare la dinamica dei flussi; il cateterismo cardiaco, quando i precedenti esami non diano risultati significativi, può mostrare **l'effetto Venturi** (differenza di pressione sistolica tra ventricolo destro e arteria polmonare).

Nelle **forme lievi** è consentita qualsiasi attività sportiva, purché risulti normale la capacità funzionale misurata con prova da sforzo massimale.

Nelle **forme moderate** si può svolgere attività agonistica a minimo impegno cardiovascolare.

Nelle **forme severe** si fa divieto assoluto alla pratica sportiva prima della correzione chirurgica: trascorsi 6 mesi dall'intervento si può concedere l'idoneità per qualsiasi tipo di attività sportiva, se vengono rispettati i seguenti criteri:

- intervento non eseguito per via ventricolotomica;
- gradiente pressorio  $<30\text{ mmHg}$ ;
- insufficienza polmonare lieve;
- buona funzione ventricolare destra.

Le forme complesse quali: stenosi polmonare infundibolare isolata, stenosi dei rami dell'arteria polmonare, stenosi polmonare e DIA, agenesia o ipoplasia

delle cuspidi valvolari, atresia della polmonare con setto interatriale con forame ovale pervio e setto interventricolare integro, vanno valutate singolarmente.

### **Tetralogia di Fallot**

Cardiopatia congenita cianogena caratterizzata da quattro elementi anatomici:

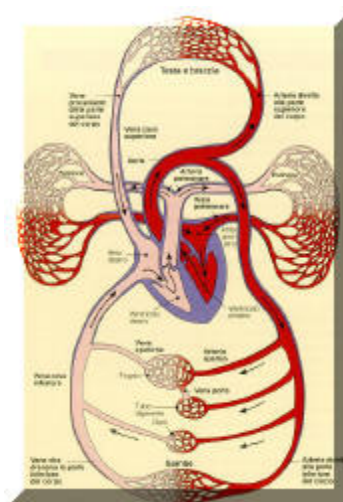
- 1) stenosi infundibolare o valvolare polmonare;
- 2) DIV;
- 3) destroposizione aortica;
- 4) ipertrofia ventricolare destra.

Fisiopatologicamente distinguiamo un **Fallot blu** (shunt da destra a sinistra e conseguente riduzione del flusso polmonare) e un **Fallot rosa** (shunt da sinistra a destra e iperafflusso polmonare, acianogeno). La riduzione del flusso a livello dei polmoni è responsabile dell'ipossia tissutale con aumento della glicolisi anaerobia, produzione di acido lattico ed acidosi metabolica.

La sintomatologia è caratterizzata, sin dai primi mesi di vita, da dispnea, difetto di accrescimento corporeo, ippocratismo digitale, dita a bacchetta di tamburo, ricorso alla posizione di squatting dopo sforzi fisici anche leggeri. Gli eventi più temibili sono le crisi anossiche o asfittiche.

L'esame obiettivo cardiovascolare evidenzia un soffio sistolico eiettivo sul terzo spazio intercostale sinistro con rinforzo del I tono.

Gli esami strumentali mostrano le seguenti anomalie: l'ECG evidenzia segni di ipertrofia ventricolare destra, onda R elevata in V<sub>1</sub>, mentre in V<sub>2</sub> si osserva aspetto RS; l'Rx toracico mostra dilatazione del cuore destro e povertà del disegno polmonare; l'Ecocardiografia in color doppler mostra le anomalie anatomiche e di flusso. Allo stato attuale l'idoneità è improponibile prima dell'intervento correttivo chirurgico, oggi effettuato in età sempre più precoce, e comunque anche in questi casi è improponibile la concessione della stessa per attività agonistiche.



### **Trasposizione dei grossi vasi**

Anomala connessione tra ventricoli e grossi vasi:

- **aorta** nasce dal ventricolo di destra;
- **arteria polmonare** nasce dal ventricolo di sinistra.

Tutto ciò è causa di un'anomala circolazione a circuiti separati, per cui il ritorno venoso sistemico viene immesso in aorta e il sangue ossigenato, immesso nel cuore di sinistra, ritorna ai polmoni attraverso le arterie polmonari.

La sopravvivenza in questi rari casi è dovuta alla persistenza del dotto di Botallo pervio o alla presenza di DIA o DIV, che consentono il mescolamento del sangue.

Clinicamente i pazienti presentano cianosi alla nascita, difetto di accrescimento corporeo, scompenso cardiaco. L'esame obiettivo palesa un II tono più forte del normale, oltre ad altri rumori aggiunti.

L'ECG mostra segni di ipertrofia del ventricolo sinistro, l'Rx del torace mostra un cuore globoso, a forma di uovo.

Il nostro sistema legislativo preclude l'attività agonistica ad individui con malformazioni cardiache complesse anche se trattati chirurgicamente.

Rientrano in queste, oltre a quella succitata, le seguenti patologie: atresia della tricuspide, atresia della polmonare, ventricolo destro a doppia uscita, ventricolo unico, "canale atrioventricolare", malformazione di Ebstein, origine anomala delle coronarie, sindrome di Marfan, sindrome di Ehlers-Danlos.