

Il tracciato elettrocardiografico presentava segni di ingrandimento ventricolare sx con ritmo sinusale.

ECO B-MODE: dall'esame bidimensionale in proiezione parasternale destra, sinistra e apicale sinistra risultò evidente un notevole sovraccarico volumetrico atrio-ventricolare sx, un'apparente ipercinesia setto-parietale ventricolare sx, ed un aumento del rapporto atrio sinistro/aorta ($Asx/Ao=2,5$) (Fig. 3).

Fu possibile inoltre evidenziare ipomotilità, iperlucenza e ispessimento dei lembi valvolari aortici (Figg. 4, 5), oltre alla dilatazione del tronco arterioso polmonare (diametro ostio aortico 15,5 mm, diametro ostio polmonare 26,0 mm) (Fig. 6).

ECO M-MODE: all'esame monodimensionale fu confermato il sovraccarico volumetrico (setto interventricolare in sistole SIVS 23,1 mm, diametro del ventricolo sinistro in sistole DVSS 40,4 mm, parete posteriore del ventricolo sinistro in sistole PPVSS 23,1 mm, setto interventricolare in diastole SIVD 11,0 mm, diametro del ventricolo sinistro in diastole DVSD 70,4 mm, parete posteriore del ventricolo sinistro in diastole PPVSD 12,7 mm, volume ventricolare sinistro in telediastole VTD 258 ml, volume ventricolare sinistro in telesistole VTS 71,6 ml, indice di volume ventricolare sx in sistole IVTS 63,2 ml/m², indice di volume ven-

tricolare sinistro in diastole IVTD 228 ml/m², frazione di accorciamento del ventricolo sinistro FS 43%, frazione di eiezione del ventricolo sinistro FE 72%) (Fig. 7).

In contrasto con l'apparente ipercinesia, la distanza tra il punto E mitralico ed il setto risultò aumentata (EPSS



FIGURA 5 - Proiezione parasternale destra in asse lungo ottimizzata per la visualizzazione dell'aorta, si evidenzia l'incompleta apertura in sistole della semilunare settale.



FIGURA 3 - Proiezione parasternale destra in asse corto al livello valvolare aortico, si evidenzia la notevole dilatazione atriale sx.



FIGURA 6 - Proiezione parasternale destra in asse corto ottimizzata per la visualizzazione del tronco polmonare, si evidenzia la dilatazione del tronco arterioso polmonare (misurazione effettuata su annulus valvolare).



FIGURA 4 - Proiezione parasternale destra in asse lungo ottimizzata per la visualizzazione dell'aorta, l'ispessimento e l'iperlucenza dei lembi valvolari aortici.

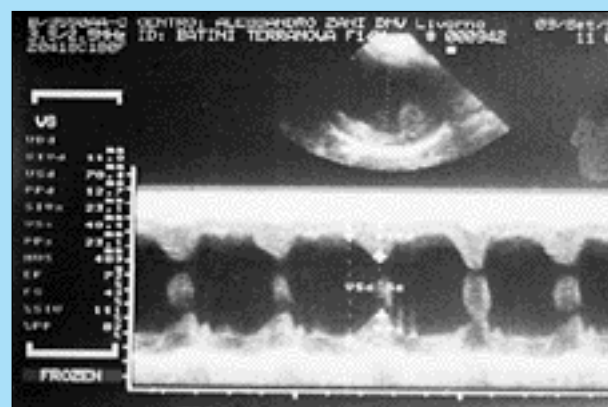


FIGURA 7 - M-mode del ventricolo sx in asse corto al livello dei muscoli papillari, si evidenzia il notevole sovraccarico volumetrico ventricolare sinistro.

13,6 mm), (Fig. 8) vedi diagnosi.

ECO DOPPLER: l'esame Doppler spettrale del tratto di efflusso ventricolare dx e della polmonare evidenziò un flusso continuo turbolento ad alta velocità nella porzione distale della polmonare tipico della pervietà del dotto arterioso di Botallo (Figg. 9, 10).



FIGURA 8 - Proiezione parasternale destra in asse corto, M-mode del ventricolo sx al livello della valvola mitrale: si evidenzia l'aumento della distanza dal punto E al setto (EPSS).

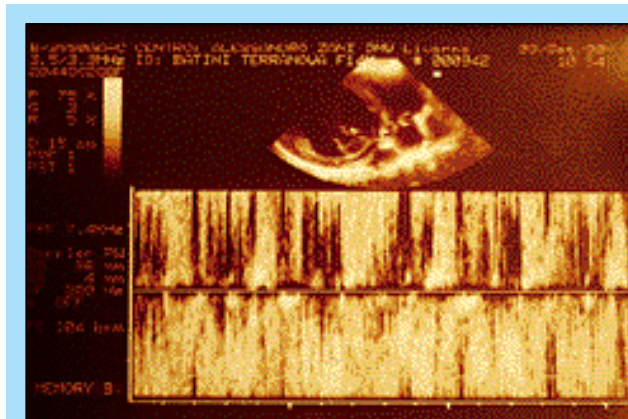


FIGURA 9 - Doppler pulsato in polmonare distale, si evidenzia il flusso turbolento continuo.

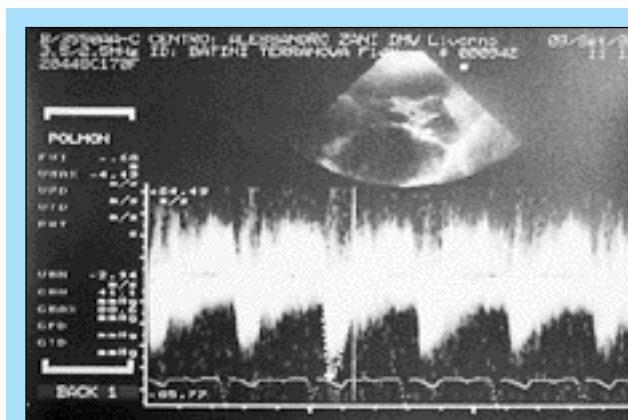


FIGURA 10 - Doppler continuo in arteria polmonare, si evidenzia il flusso turbolento continuo ad alta velocità.

L'esame Doppler dell'aorta evidenziò un flusso turbolento ad alta velocità (V_{max} 6,3 m/sec, G_{pmax} 160,4 mmHg) (Fig. 11), e a livello mitralico un jet rigurgitante ad elevata velocità (V_{max} 7,21 m/sec) (Fig. 12).

DIAGNOSI

La presenza del soffio continuo a livello della base cardiaca sx, il notevole sovraccarico volumetrico atrio ventricolare sx, l'overcirculation polmonare, la notevole dilatazione del tronco arterioso polmonare e il flusso turbolento continuo in arteria polmonare, permisero di emettere diagnosi di persistenza del dotto arterioso di Botallo anche senza la visualizzazione diretta del dotto stesso.

Inoltre, l'evidente coinvolgimento stenotico valvolare aortico visibile all'esame bidimensionale, indica che l'elevata velocità aortica misurata (6,3 m/sec) non può essere solo dovuta al sovraccarico volumetrico ventricolare sx. Infatti, secondo l'esperienza degli autori, normalmente le velocità aortiche in assenza di stenosi anatomica vera in corso di persistenza del dotto arterioso si aggirano sui 3-4 m/sec (stenosi relativa).

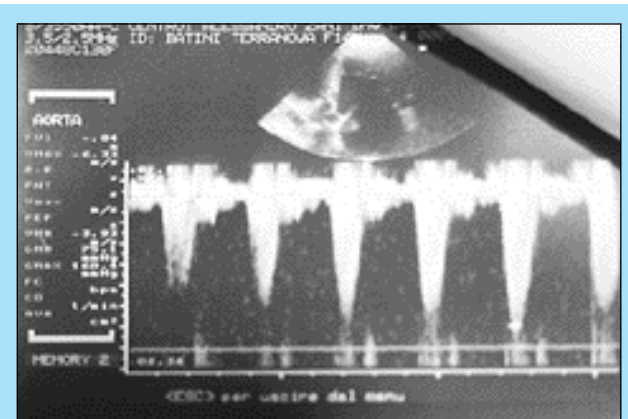


FIGURA 11 - Doppler continuo in aorta in proiezione apicale 5 camere, si evidenzia il jet turbolento ad elevata velocità.

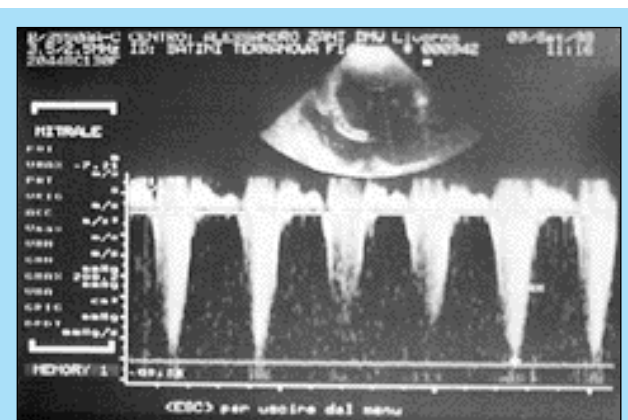


FIGURA 12 - Doppler continuo transmitralico in proiezione apicale 4 camere, si evidenzia il jet rigurgitante ad elevata velocità.

Fu quindi emessa diagnosi di dotto arterioso persistente con shunt sinistro destro associato a stenosi valvolare aortica.

La particolare associazione dei due difetti congeniti, le modifiche che essi apportano alle condizioni di precarico e postcarico e l'interazione fra esse, rendono difficile individuare con precisione la gravità della stenosi aortica e le dimensioni del dotto arterioso. In condizioni di dotto arterioso persistente presente come singola anomalia si può indirettamente stimare l'entità dello shunt, e quindi a grandi linee le dimensioni del dotto, tramite il calcolo del rapporto di shunt, come rapporto fra la portata polmonare e la portata sistemica (Q_p/Q_s) in questo caso (shunt extracardiaco) invertite⁵. Purtroppo la presenza di una stenosi valvolare aortica rende imprecisa la determinazione della portata sistemica mediante metodica Doppler⁶. Considerando però nel caso specifico la presenza di notevole sovraccarico volumetrico atrio-ventricolare sx e di overcirculation polmonare si può affermare con certezza che l'entità dello shunt è notevole⁷.

Anche per la valutazione della funzionalità sistolica globale del ventricolo sx, molti dei parametri ecocardiografici che normalmente vengono presi in considerazione (FS%, FE%, dp/dt calcolato sul rigurgito mitralico) sono resi imprecisi dalle alterate condizioni di precarico e postcarico ventricolare sx.

I parametri che con maggior sicurezza possono dare delle informazioni sullo stato di contrattilità sono la distanza tra il punto E mitralico e il setto (EPSS 13,6 mm), il volume telesistolico ventricolare sx (VTS 71,6 ml) e il suo valore indicizzato per la superficie corporea (IVTS 63,2 ml/m²)⁸. In questo caso tali parametri depongono per uno stato di riduzione di contrattilità, importante fattore prognostico negativo.

TERAPIA

Dopo la risoluzione del tamponamento cardiaco fu instaurata una terapia volta alla riduzione del precarico e del postcarico utilizzando benazepril 0,25 mg/kg/24h e furosemide 1 mg/kg/12h.

Una terapia chirurgica del dotto arterioso, o l'embolizzazione del dotto furono da noi ritenute procedure con un alto livello di rischio.

Infatti, la chiusura del dotto e quindi la repentina riduzione di precarico può provocare una importante riduzione della gittata cardiaca, con una ipoperfusione miocardica potenzialmente aritmogena.

Per i motivi sopra elencati il dotto arterioso andrebbe quindi chiuso solo dopo l'esecuzione una valvuloplastica aortica nell'intento di ridurre il gradiente di stenosi e quindi i rischi derivanti dalla riduzione del precarico.

FOLLOW UP

La scelta del proprietario fu quella di non affrontare l'intervento chirurgico e quindi continuare la terapia farmacologica.

A distanza di 5 mesi Bonnie ha avuto un incremento

ponderale di 6 kg, presenta segni di insufficienza cardiaca solo sotto sforzo, e non si è reso necessario modificare il dosaggio del diuretico.

All'elettrocardiogramma è ancora presente un ritmo sinusale, il rapporto atrio/aorta e la funzione sistolica globale sono rimasti invariati.

COMMENTO

La non frequente associazione dei due difetti congeniti, il risultato emodinamico derivante dalla loro interazione e le variazioni che essi apportano alle condizioni di carico ventricolare sx, rendono interessante lo studio di questo caso in quanto sono difficilmente riscontrabili in un unico modello fisiopatologico "tipico", anche per comprendere i fattori che hanno portato ad un periodo di sopravvivenza non trascurabile, e per valutare l'eventualità di un intervento correttivo.

Risulta ovvio che il notevole aumento del precarico ventricolare sx determinato dallo shunt sx-dx tramite il dotto pervio, migliora temporaneamente la gittata, altrimenti ridotta dalla stenosi valvolare aortica e porta quindi ad una diminuzione dei segni di insufficienza cardiaca. Questo chiaramente fino a quando la funzione contrattile ventricolare sx non subisce riduzioni importanti, evoluzione plausibile dato il regime di carico e l'ischemia cronica secondaria all'ipertrofia eccentrica a cui va incontro il miocardio ventricolare sx.

Infine, risulta difficile spiegare la causa dell'emopericardio che ha portato Bonnie in condizioni di tamponamento acuto, in assenza di traumi, di anomalie della coagulazione e di neoplasie evidenziabili.

Si potrebbe forse ipotizzare un'origine "traumatica" del versamento, come conseguenza di uno "stiramento" pericardico dovuto alla forte ipercinesia setto-parietale ventricolare sx.

Bibliografia

1. Gillam L.D., Guyer D.E., Gibson T.C., King M.E., Marshall J.E., and Weyman A.E.: Hydrodynamic compression of the right atrium: a new echocardiographic sign of cardiac tamponade. *Circulation*, 68:294, 1983.
2. Kronzon I., Cohen M.L., and Winer H.E.: Diastolic atrial compression: a sensitive echocardiographic sign of cardiac tamponade. *J. Am. Coll. Cardiol.*, 2:770, 1983.
3. Segni E.D., Beker B., Arbel Y., Bakst A., Dean H., Levi A., Kaplinsky E., and Klein H.O.: Left ventricular pseudohypertrophy in pericardial effusion as a sign of cardiac tamponade. *Am. J. Cardiol.*, 66:508, 1990.
4. Segni E.D., Femberg M.S., Sheinowitz M., Motro M., Battler A., Kaplinsky E., and Verez Z.: Left ventricular pseudohypertrophy in cardiac tamponade: an echocardiographic study in a canine model. *J. Am. Coll. Cardiol.*, 21:1286, 1993.
5. Sanders S.P., Yeager S., and Williams R.G.: Measurement of systemic and pulmonary blood flow and Q_p/Q_s ratio using Doppler and two-dimensional echocardiography. *Am. J. Cardiol.*, 51:952, 1983.
6. Okamoto, M.: Noninvasive determination of the ratio of pulmonary to systemic blood flow with two-dimensional Doppler echocardiography: efficacy and limitation. *J. Cardiogr.*, 14:189, 1984.
7. Sahn D.J., and Allen H.D.: Real-time cross-sectional echocardiographic imaging and measurement of the patent ductus arteriosus in infants and children. *Circulation*, 58:343, 1978.
8. Kittleson M.D., Eyster G.E., Knowlen C.G., Oliver N.B., Anderson L.K.: Myocardial function in small dogs with chronic mitral regurgitation and severe congestive heart failure. *J. Am. Vet. Med. Assoc.*, 184:4, 1984.