

VENTRICOLO DESTRO A DOPPIA CAMERA IN UN CANE

GINO D'AGNOLO
Libero Professionista, Trieste

Riassunto

Il ventricolo destro a doppia camera (DCVR) è una rara forma di cardiopatia congenita classificata tra le stenosi polmonari di tipo sottovalvolare.

Questo articolo descrive gli aspetti clinici, elettrocardiografici, radiografici, ecografici ed eco-Doppler riscontrati in un Carlino maschio di 2 anni e 4 mesi. Gli aspetti diagnostici più significativi erano l'evidenza ecografica di un ventricolo destro che appariva diviso in due camere da un ispessimento della parete libera, di aspetto fibromuscolare, e da una banda muscolare che originava dalla porzione più apicale della parete libera con inserzione al setto interventricolare di fronte all'ispessimento della parete libera.

Lo studio eco-Doppler della regione evidenziava un flusso turbolento ad alta velocità attraverso la lesione stenotica.

Nel corso della trattazione vengono discussi gli aspetti ecografici ed eco-Doppler.

Summary

The double chambered right ventricle (DCVR) is a rare form of congenital heart disease, classified among the subvalvular pulmonary stenosis.

This paper describes the clinical, electrocardiographic, radiographic and echo-Doppler features found in 2.4 years old male Pug. The most significant diagnostic signs were the echographic evidence of the right ventricle divided in two chambers by a thickening of the free wall, of apparent fibromuscular nature and a muscular band that originates from a lower portion of the free wall and adheres to the interventricular septum in front of the free wall thickening.

The Doppler (color, spectral) interrogation of the region showed a turbulent, high velocity flow through the stenotic lesion.

The echocardio, echo-Doppler findings are discussed.

INTRODUZIONE

Il ventricolo destro a doppia camera (DCVR) è una rara forma di cardiopatia congenita descritta nell'uomo e segnalata nel cane solo sporadicamente^{1,2}. In questo articolo vengono descritti i reperti ecocardiografici ed eco-Doppler, in un caso da noi riscontrato.

MATERIALI E METODI

Un Carlino maschio di 2 anni e 4 mesi venne inviato per accertamenti in seguito a reperto di un soffio cardiaco con anamnesi di facile affaticabilità. L'animale è stato sottoposto a visita clinica, elettrocardiogramma in 6 derivazioni periferiche e 3 precordiali, radiografie del torace in proiezione latero laterale decubito destro e dorso ventrale, ecocardiografia ed eco-Doppler.

RISULTATI

Il cane appariva in buono stato generale, unici riscontri clinici erano un polso femorale leggermente ridotto e la presenza di un soffio mesosistolico di 4/VI con punto di massima intensità nel 3° spazio intercostale sinistro. L'ECC (Fig. 1) evidenziava un asse elettrico di +120 gradi sul piano frontale e nelle precordiali la presenza di un'onda R di 2,1 mV in V1 e onde S di 1,2 mV in V3 e 0,7 mV in V5. Le radiografie del torace evidenziavano un ingrandimento del ventricolo destro, di grado moderato, sia nella proiezione laterale in decubito destro che in dorsoventrale (Fig. 2); non era evidente dilatazione dell'arteria polmonare principale.

L'ecocardiografia evidenziava in proiezione parasternale destra asse lungo modificata, dilatazione ed ipertrofia ventricolare destra, un muscolo papillare anomalo originante dalla parete libera del ventricolo destro con inserzione

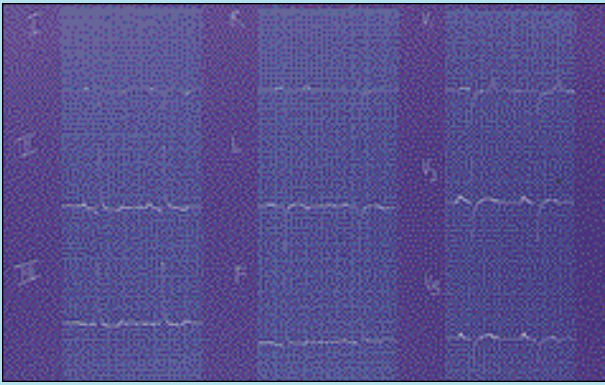


FIGURA 1 - ECG in 9 derivazioni: si osserva deviazione destra dell'asse elettrico sul piano frontale e la presenza di un'alta onda R in V1 ed onde S profonde in V3 e V5.

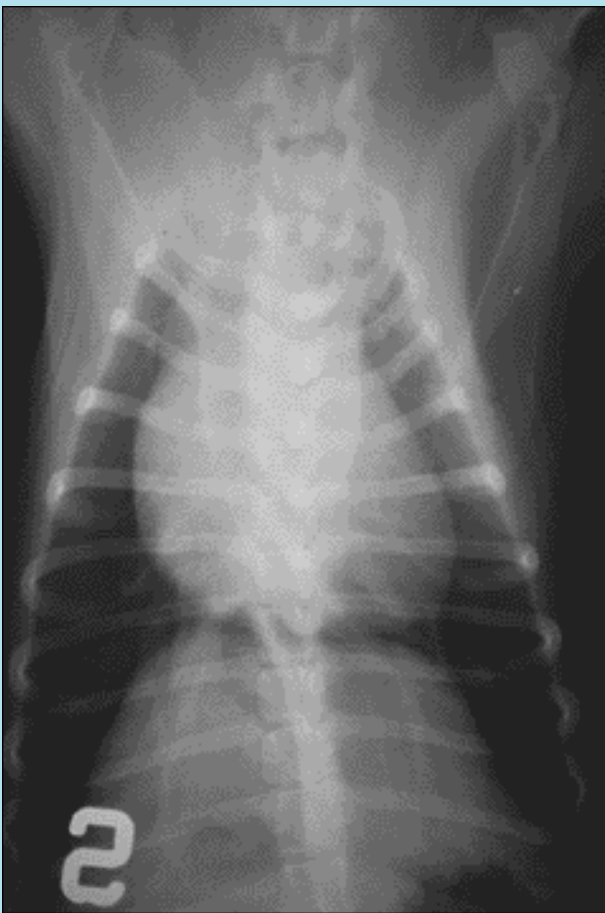


FIGURA 2 - Radiografia del torace in proiezione dorsoventrale: si nota l'ingrandimento del ventricolo destro e l'assenza della dilatazione dell'arteria polmonare principale.

tendinea sulla cresta sopraventricolare (Fig. 3), inspessimento di tipo muscolare della parete libera prospiciente alla cresta sopraventricolare ed inspessimento dell'endocardio relativo a entrambe le zone.

Sia in 2D che in M-mode, in proiezione parasternale destra asse corto a livello dei muscoli papillari, erano evidenti ipertrofia della parete libera del ventricolo destro, del setto interventricolare e dilatazione ventricolare destra (Fig. 4);

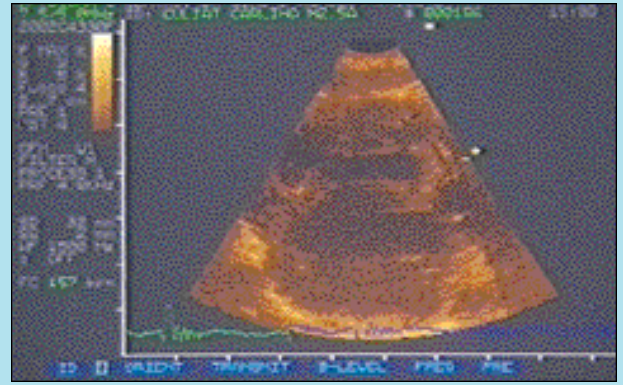


FIGURA 3 - Proiezione parasternale destra asse lungo modificata: si osserva nel ventricolo destro il muscolo papillare anomalo con inserzione tendinea sul setto interventricolare all'altezza dell'aorta.

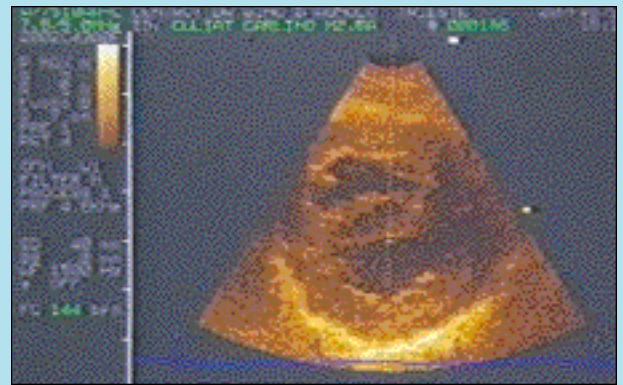


FIGURA 4 - Proiezione parasternale destra asse corto all'altezza dei muscoli papillari: sono evidenti la dilatazione del ventricolo destro e l'ipertrofia della parete libera dello stesso.

alla valutazione bidimensionale nella stessa proiezione, ma a livello dei grossi vasi, era evidente la protrusione della parete libera del ventricolo destro, di aspetto muscolare, che divideva il ventricolo in due parti: una comprendente il tratto di afflusso e l'altra il tratto d'efflusso. Le due camere erano in comunicazione tramite un piccolo passaggio che attraversava l'area stenotica. La porzione del tratto di efflusso (infundibolare), tra l'area ipertrofica e l'arteria polmonare, appariva come una piccola camera la cui parete libera risultava molto più sottile della restante parte del ventricolo destro (Fig. 5). L'ostio valvolare polmonare appariva normale con lembi sottili lievemente allungati che si aprivano normalmente, senza evidenziare alterazioni di tipo stenotico (Fig. 6). La valvola polmonare distava circa 18 mm dal tratto ipertrofico. In proiezione parasternale destra asse lungo, la semilunare non coronarica risultava leggermente sovrapposta al setto interventricolare, mentre l'ostio aortico ed i lembi valvolari apparivano normali.

L'eco-Doppler (color) mostrava a livello della porzione superiore del tratto d'efflusso destro (seconda camera) un jet sistolico turbolento (Fig. 7), mentre in arteria polmonare il colore appariva omogeneo (Fig. 8). Non si evidenziavano alterazioni del flusso aortico. Posizionando il Doppler continuo in quella che appariva essere la zona del

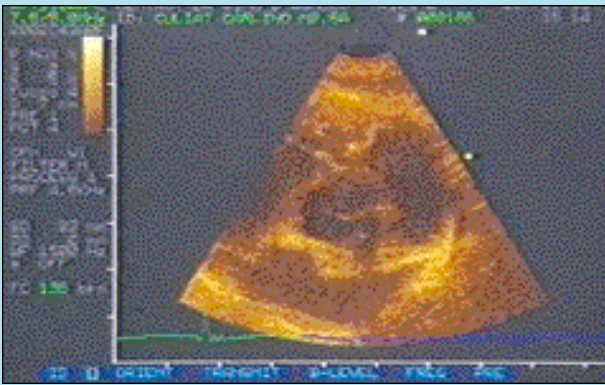


FIGURA 5 - Proiezione parasternale destra asse corto a livello dei grossi vasi. Si evidenzia un inspessimento della parete libera del ventricolo destro prospiciente all'aorta (area stenotica) e l'iperecogenicità dell'endocardio; a destra è visibile il tratto di efflusso ventricolare destro con spessore parietale ridotto.

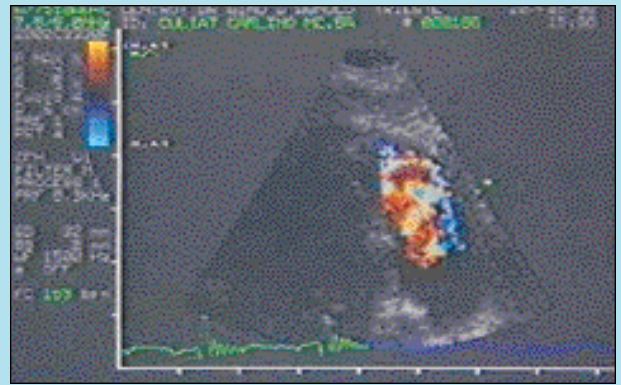


FIGURA 7 - Color Doppler stessa proiezione della Figura 6: è evidente il jet sistolico a mosaico nel tratto di efflusso del ventricolo destro.



FIGURA 6 - Immagine bidimensionale dell'arteria polmonare principale che presenta cuspidi sottili e dimensioni normali.

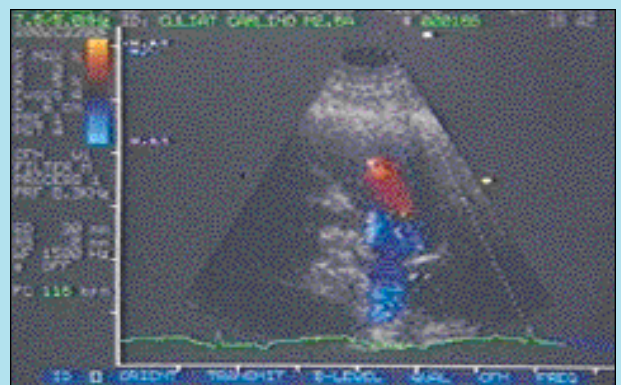


FIGURA 8 - Flusso Doppler Color in arteria polmonare: è evidente il flusso sistolico laminare in allontanamento (blu) in arteria polmonare.

passaggio tra le due camere e cercando di ottenere il miglior allineamento possibile (proiezione parasternale sinistra asse corto modificata), è stato evidenziato un flusso sistolico turbolento ad elevata velocità (Fig. 9) diretto verso il trasduttore.

All'analisi spettrale il flusso transvalvolare polmonare risultava lievemente accelerato ma laminare (1,68 m/s) ed il flusso aortico risultava normale.

Tabella valori Doppler (CW)

	flusso arteria polmonare	flusso intraventricolare
V.Max (m/s)	1,68	4,69
Grad. di picco (mm/Hg)	11,3	88,0

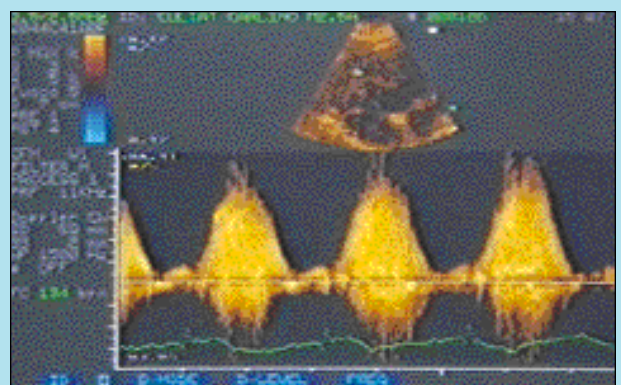


FIGURA 9 - Immagine del flusso turbolento ad alta velocità che attraversa l'area stenotica, ottenuto con il Doppler continuo in proiezione parasternale sinistra asse corto modificata.

DISCUSSIONE

Le patologie stenotiche sottovalvolari polmonari si dividono in diversi tipi^{3,4}: da anello fibroso sottovalvolare, da restringimento fibromuscolare dell'infundibolo (DCVR), da stenosi dinamica in corso d'ipertrofia ventricolare destra secondaria (es: stenosi valvolare polmonare, tetralogia di Fallot, DIV), da stenosi subvalvolare associata a coronaria destra anomala⁵.

In questo caso i reperti clinici (mucose normali, lieve riduzione del polso femorale, soffio mesosistolico craniale sinistro di notevole intensità), elettrocardiografici (deviazione assiale dx), radiografici (ingrandimento ventricolare destro, assenza della dilatazione dell'arteria polmonare principale, vascolarizzazione polmonare normale o lievemente ridotta), conducevano ad un sospetto di patologia di tipo ostruttivo a carico del ventricolo destro non cianogenetica. La mancata dilatazione dell'arteria polmonare principale faceva sospettare come possibile causa un'ipoplasia dell'arteria polmonare.

Reperti ecografici

L'ipertrofia e la dilatazione con conseguente alterazione della geometria ventricolare destra, confermavano la presenza di un sovraccarico di pressione del ventricolo destro. La lieve sovrapposizione dell'aorta al setto interventricolare, in assenza di comunicazioni tra i ventricoli, potrebbe essere dovuta, secondo noi, o ad ipertrofia settale di origine destra o ad un'alterazione tipo Fallot incompleta.

Nel ventricolo destro a doppia camera la condizione stenotica è dovuta a un restringimento fibromuscolare o a bande muscolari sottovalvolari ipertrofiche che di solito si inseriscono a livello della cresta sopraventricolare^{1,3}. Nel caso da noi osservato coesistono entrambe le malformazioni. Come descritto in precedenza, infatti, l'esame ecocardiografico ha evidenziato la presenza di almeno una banda muscolare anomala, originante dalla parete libera del ventricolo destro ed inserita nella zona della cresta sopraventricolare e la presenza del restringimento fibromuscolare evidente a livello di parete libera del ventricolo destro di fronte alla cresta sopraventricolare. Gli spessori parietali differenti nelle due "camere" destre autorizzano, a nostro avviso, il sospetto di stenosi subvalvolare a tale livello (camera ad alta pressione parete ipertrofica, camera a bassa pressione parete normale o sottile). La normale conformazione e movimento della valvola e del tronco polmonare, escludono possibili alterazioni valvolari quali causa delle anomalie anatomiche riscontrate.

Eco-Doppler

Il flusso turbolento sistolico nel tratto infundibolare può essere dovuto sia a fenomeni stenotici sottovalvolari che a comunicazione interventricolare sinistra-destra presente a livello sottoarterioso, alterazioni che talora possono coesistere. In questo caso l'evidenza anatomica dell'o-

struzione subvalvolare e lo studio della stessa con il Doppler a codice di colore dimostrava il passaggio del flusso sanguigno attraverso l'area stenotica. L'assenza di reperti compatibili con sovraccarico di volume dei settori cardiaci sinistri e del piccolo circolo rendeva difficile ipotizzare la presenza di un difetto del setto ventricolare se non di piccole dimensioni ed emodinamicamente irrilevante. La possibilità di uno shunt destro-sinistro è stata esclusa per l'assenza di reperti clinici, radiografici (ipocircolazione polmonare importante, quadro riferibile a sindrome di Eisengmenger), ed ecografici. Inoltre se tale shunt fosse stato presente nel tratto di efflusso del ventricolo destro (camera a bassa pressione), vi sarebbe un'ovvia impossibilità di invertire il flusso.

Lo studio con il CW Doppler al fine di stimare la gravità della stenosi può essere in questa cardiopatia, a causa della collocazione anatomica, poco agevole³. Il miglior allineamento in questo caso (maggior velocità del flusso) è stato ottenuto in proiezione parasternale sinistra asse corto a livello dei grossi vasi con il flusso ad alta velocità direzionato verso il trasduttore. L'esame, a causa della complessità anatomica della malformazione, è stato eseguito sia seguendo il segnale colore che utilizzando direttamente il CW. In questo caso il gradiente riscontrato, 88 mm/Hg, se paragonato con quelli ottenuti nei cani in corso di stenosi polmonare, colloca questo caso nelle forme gravi. Tali forme, nonostante possano essere asintomatiche a volte anche per anni sono a rischio di morte improvvisa^{1,6,7}. Il gradiente transvalvolare polmonare è stato calcolato tramite CW e, a causa di interferenze con il flusso proveniente dall'area stenotica, potrebbe essere sovrastimato poiché il color-Doppler suggeriva una velocità inferiore; se ciò non fosse si potrebbe ipotizzare un modesto iperafflusso polmonare derivante da un difetto del setto interventricolare sottoarterioso di tipo restrittivo.

La presenza di tale difetto potrebbe, in linea teorica, ridurre l'ipoafflusso polmonare permettendo a sangue proveniente dal VS di passare attraverso l'arteria polmonare e nel piccolo circolo.

La terapia d'elezione prevede la riduzione chirurgica della stenosi a cuore aperto con circolazione extracorporea¹. La riduzione della stenosi mediante valvuloplastica, data la complessità e la componente fibrotica della malformazione, offre probabilmente minori possibilità di successo. Se si evidenziasse una componente stenotica di tipo dinamico, la terapia medica, con beta-bloccanti o calcio-antagonisti, potrebbe offrire qualche risultato.

Bibliografia

1. Willard MD, Eyster GE: Double chambered right ventricle in two dogs. *J.V.M.A.* 178:486-488; 1981.
2. Severin GA: Congenital and acquired heart disease. *JAVMA* 151:1733-1736; 1971.
3. Felgenbaum H: *Ecocardiografia* V ediz. pag. 361.
4. Suter & Lord: *Thoracic Radiography* 1984 pag. 456.
5. Patterson DF: *Academy of Veterinary Cardiology Proceedings* 1991.
6. Fingland RB, Bonagura JD, Mayer CW: Pulmonic stenosis in dog. *JAVMA* 189:218; 1986.
7. Ewey DM, Pion PD, Hird DW: Survival in treated and untreated dogs with congenital pulmonic stenosis. *JAVMA* 6:144; 1992.