

ERNIA DIAFRAMMATICA PERITONEOPERICARDICA E MALATTIA POLICISTICA RENALE ED EPATICA IN UN GATTO

WALTER BERTAZZOLO, DVM - SILVIA ASTI, DVM
Pronto Soccorso Veterinario - Via Defendente, 29/A - 26900 - Lodi

DAVIDE ZULIANI, DVM
Pronto Soccorso Veterinario - Viale Tibaldi, 66 - 20136 - Milano

LUCA CRIPPA, DVM
Via Tobagi, 15 - 20050 - Besana B.za (Mi)

Riassunto

L'ernia peritoneopericardica e la malattia policistica renale ed epatica sono due anomalie congenite relativamente poco comuni nel gatto. Un gatto persiano, femmina sterilizzata di 8 anni venne valutato a causa di progressiva perdita di peso, anoressia e dispnea. Le indagini cliniche, radiografiche ed ecografiche evidenziarono la coesistenza delle due patologie. Su richiesta dei proprietari il gatto venne soppresso. La necropsia confermò la diagnosi clinica e rivelò inoltre la presenza di un carcinoma polmonare primario solitario. L'insolita coesistenza delle due patologie nello stesso soggetto viene presa a spunto per una review della letteratura su entrambi gli argomenti.

Summary

Both peritoneopericardial diaphragmatic hernia and polycystic kidney and liver disease are two relatively uncommon congenital disorders of cats. An 8-year-old spayed female persian cat was evaluated because of progressive weight loss, anorexia and dyspnea. Clinical, radiographic and echographic findings suggested the coexistence of peritoneopericardial diaphragmatic hernia and polycystic kidney and liver disease. Euthanasia was performed on owner request. Necropsy confirmed the clinical diagnosis and revealed also a solitary primary lung carcinoma. The unusual coexistence of the two diseases is taken as a starting point for reviewing the literature on these topics.

CASO CLINICO

Un gatto persiano femmina sterilizzata di 8 anni venne condotto alla visita clinica a causa di una graduale perdita di peso corporeo osservata dai proprietari nelle ultime settimane. L'anamnesi rivelava l'insorgenza progressiva di letargia, anoressia ed infine difficoltà respiratoria. All'esame clinico il gatto appariva in pessimo stato di nutrizione, moderatamente disidratato (5-7% stimato), con mucose pallide ed opacamento del mantello. Una evidente dispnea si osservava a riposo. I toni cardiaci e i rumori respiratori risultavano attenuati. L'addome risultava disteso ma non teso né dolente. Nella regione craniale dell'addome era palpabile una voluminosa massa di consistenza morbida. Entrambi i reni risultavano normali per dimensione ma si caratterizzavano per una superficie irregolare alla palpazione.

L'esame emocromocitometrico, il profilo biochimico e l'esame delle urine presentavano le seguenti alterazioni significative: anemia non rigenerativa (PCV 21,6%, range 30-45%; Indice di produzione reticolocitaria <1), modesta ipoalbuminemia (2,3 g/dl, range 2,5-4,0 g/dl), iperbilirubinemia (2 mg/dl, range 0,12-0,3 mg/dl), azotemia (BUN 120 mg/dl, range 16-30 mg/dl) con peso specifico urinario pari a 1,024 e proteinuria (100 mg/dl stimato con strisce reattive commerciali).

L'esame radiografico del torace e dell'addome nelle proiezioni latero-laterale in decubito destro e ventrodorsale evidenziavano la presenza di imponente versamento libero pleurico bilaterale ed addominale che rendeva difficile la visualizzazione degli organi. La trachea appariva dislocata dorsalmente; la silhouette cardiaca non era distinguibile; in addome, nei settori anteriore e ventrale (in corrispondenza della massa palpabile clinicamente), si osservava opacizzazione diffusa con spostamento caudale dello stomaco, che appariva disteso da contenuto gassoso; si os-

"Articolo ricevuto dal Comitato di Redazione il 1/6/2001 ed accettato per pubblicazione dopo revisione il 6/10/2001".

servavano inoltre anse intestinali meteoriche (Fig. 1). Campioni dei fluidi pleurici e peritoneale venivano prelevati mediante toracocentesi e paracentesi con “butterfly” da 23 G a livello di ottavo spazio intercostale destro e sinistro e appena caudalmente la cicatrice ombelicale, rispettivamente. I diversi prelievi presentavano le medesime caratteristiche macroscopiche, chimico-fisiche e microscopiche: aspetto trasparente, colore giallognolo, proteine totali 3,0 g/dl. Occasionali macrofagi schiumosi, granulociti neutrofili non degenerati e rare cellule mesoteliali erano microscopicamente visibili. Per tali caratteristiche, i versamenti venivano classificati come trasudati modificati.

L'ultrasonografia addominale rivelava una struttura epatica alterata per la presenza di lesioni anecogene irregolari, di dimensioni variabili (fino a un massimo di 10 cm) e con amplificazione distale. La superficie diaframmatica del fegato appariva direttamente in contatto con il cuore, e non si evidenziava il setto diaframmatico. I reni erano normali per dimensione ma iperecoici e di forma irregolare. Numerose lesioni anecogene tondeggianti di 0,5-1 cm erano visibili in entrambi i reni. Veniva emessa diagnosi di ernia diaframmatica peritoneo-pericardica e di malattia policistica renale ed epatica. Il giorno seguente, a causa delle pessime condizioni del gatto, i proprietari richiesero l'eutanasia. Alla necropsia si osservava la presenza di versamento pleurico bilaterale e addominale; il diaframma appariva incompleto nella sua porzione ventro-centrale; una porzione centrale del fegato (lobi mediali destro e sinistro) era erniata nel sacco pericardico attraverso la finestra diaframmatica, occludendone completamente il difetto (Fig. 2); il pericardio appariva evidentemente ispessito (Fig. 2); nel fegato erano presenti ampie cisti a contenuto liquido di diametro variabile fino a circa 10 cm (Fig. 2), e altre lesioni cistiche più piccole (fino a 1 cm di diametro) erano presenti in entrambi i reni (Fig. 3). Nel lobo polmonare caudale destro era visibile una formazione nodulare lardacea, irregolare, circoscritta di 3 cm circa. Campioni di tessuto epatico, renale, e della formazione polmonare vennero prelevati, fissati in formalina e processati con i metodi di indagine istopatologica di routine.

Le cisti epatiche apparivano istologicamente delimitate da un epitelio monostratificato pavimentoso o cuboidale e da una sottile capsula fibrosa. Le cavità delle cisti apparivano vuote anche se erano visibili occasionali macrofagi schiumosi. Il parenchima epatico, in prossimità di tali formazioni, appariva composto da epatociti atrofici e presentava congestione dei sinusoidi epatici. Nei reni erano visibili numerose cisti, in particolare nella corticale. Tali cisti erano delimitate da epitelio piatto ed apparivano vuote. L'interstizio intertubulare mostrava un infiltrato multifocale linfocitico ed erano presenti calcificazioni multifocali intertubulari. Il nodulo polmonare presentava un pattern neoplastico riferibile a carcinoma bronchiolo-alveolare infiltrante.

DISCUSSIONE

L'ernia diaframmatica peritoneo-pericardica (EDPP) e la malattia policistica renale ed epatica (“Polycystic Kidney/Liver Disease”, PKD) sono anomalie congenite relativamente poco comuni nel gatto. Le due patologie possono presentarsi occasionalmente nello stesso soggetto, come precedentemente segnalato da Rendano e Parker¹. Tuttavia in quel caso solo i reni presentavano lesioni cistiche.

L'EDPP è definita come uno iato tra la membrana pleuroperitoneale e il sacco pericardico, che conduce ad una diretta comunicazione tra le cavità addominale e pericardica². Nell'uomo, una porzione del sacco pericardico contribuisce alla formazione del diaframma e l'EDPP può essere secondaria a traumatismi. Nel cane e nel gatto il sacco pericardico e il diaframma sono separati, pertanto l'EDPP si presenta solamente come difetto congenito². L'ernia probabilmente si sviluppa in conseguenza di un difettoso sviluppo o di

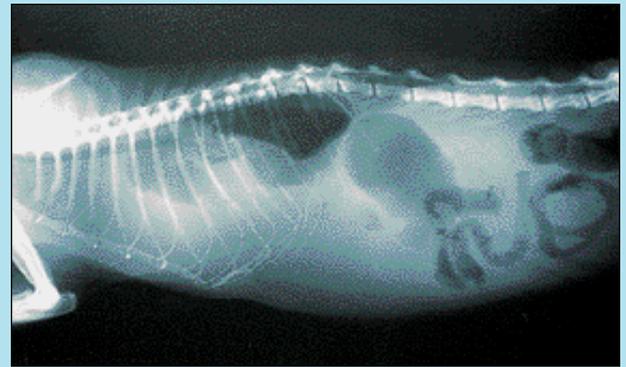


FIGURA 1 - Radiografia “total-body” in proiezione latero-laterale (decbito destro) in un gatto con EDPP e PKD: si osserva la presenza di imponente versamento pleurico e peritoneale, dislocazione dorsale della trachea e caudale dello stomaco. La silhouette cardiaca non si distingue.

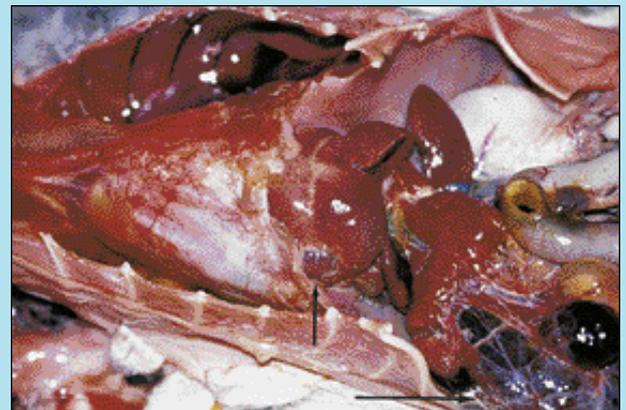


FIGURA 2 - Aspetto necroscopico della concomitante presenza di EDPP e PKD: una porzione centrale del fegato appare erniata nel cavo pericardico. Si osservano ampie lesioni epatiche cistiche (freccie), in particolare nei settori destri. Si noti l'ispessimento del pericardio.



FIGURA 3 - Aspetto macroscopico di un rene policistico dopo scapsulamento.

una lesione prenatale del "septum transversum", che durante l'embriogenesi concorre alla formazione del diaframma^{3,4}. La lesione sembra non essere ereditaria³. Nei cani e nei gatti i segni clinici riferibili ad EDPP possono rivelarsi a qualsiasi età, ma la diagnosi è effettuata nella metà dei casi entro l'anno di vita, e nel restante 36% dei casi tra gli 1 e i 4 anni³. L'EDPP può inoltre essere associata ad altre anomalie ontogenetiche (ernia addominale, malformazioni sternali e cardiache)³. Sebbene occasionalmente l'EDPP possa decorrere in maniera asintomatica^{3,5}, i segni clinici più comunemente associati all'EDPP sono di natura gastroenterica e respiratoria (vomito, diarrea, anoressia, perdita di peso, dolore addominale, tosse, dispnea). Shock e collasso cardiocircolatorio secondari a insufficienza cardiaca congestizia possono raramente insorgere. L'esame fisico può rivelare dislocazione dell'itmo cardiaco, toni cardiaci affievoliti, addome apparentemente "vuoto" alla palpazione se numerosi visceri risultano dislocati in sede pericardica e ascite e distensione delle vene giugulari in caso di insufficienza cardiaca congestizia^{3,5}. Le indagini radiografiche possono essere utili nella diagnosi di EDPP, ma la diagnosi definitiva può solitamente essere effettuata mediante l'indagine ecografica. Tipici rilievi radiografici includono ampliamento della silhouette cardiaca, spostamento dorsale della trachea, densità radiografiche anomale nell'ombra cardiaca associate alla presenza di grasso o visceri peritoneali nel sacco pericardico⁵.

L'ecografia è estremamente utile nel rilevare organi o tessuti anomali nel sacco pericardico, confermando così il sospetto diagnostico di EDPP². Nel caso da noi descritto la silhouette cardiaca non era chiaramente visibile radiograficamente a causa della notevole quantità di liquido pleurico e l'esame ecografico fu necessario per evidenziare la presenza di EDPP.

La correzione dell'EDPP può essere ottenuta mediante chirurgia nel caso di lievi malformazioni non associate ad altre anomalie o a gravi malattie concomitanti³.

La PKD è un disordine congenito che consiste nella formazione di cisti nell'ambito del parenchima renale^{6,7}. Nell'uomo si tratta di una malattia ereditaria di cui si conoscono almeno tre forme autosomiche dominanti ed una autosomica recessiva. Tra queste, solo la "Autosomal Dominant PKD₁" (ADPKD₁) è da considerarsi frequente, essendo responsabile di circa il 10% delle malattie terminali renali. Negli esseri umani la PKD può essere frequentemente associata a cisti epatiche (per lo più asintomatiche), spleniche, pancreatiche ed ovariche, a diverticolosi del colon e nel 5-10% dei casi ad aneurismi cerebrali⁶. La PKD nei gatti è spesso associata a lesioni cistiche epatiche e pancreatiche ed a fibrosi epatica^{8,9}. I gatti persiani e loro incroci appaiono predisposti: in questa razza la malattia sembra venire ereditata come carattere autosomico dominante^{10,11}. Nei reni le cisti originano sia dai tubuli prossimali che da quelli distali e dai dotti collettori, e si osservano sia nella corticale che nella midollare. La patogenesi è ancora incerta: le cisti si formerebbero in seguito a moltiplicazione delle cellule epiteliali tubulari, al rimodellamento della matrice extracellulare ed all'accumulo di liquido intratubulare (ultrafiltrato glomerulare e secreto tubulare). Non sono tuttavia conosciuti gli stimoli che determinano tali alterazioni⁷. I reni policistici possono essere rilevati mediante ecografia già a 6-8 settimane di età e possono indurre insufficienza renale cronica nei soggetti più anziani^{8,9}. Le cisti epatiche spesso decorrono in maniera asintomatica, tranne che in

caso di compressione di strutture anatomiche adiacenti o sostituzione di estese quantità di parenchima epatico¹².

Nel caso da noi descritto le lesioni cistiche renali ed epatiche erano associate ad azotemia, iperbilirubinemia, modesta ipoalbuminemia, proteinuria ed urine debolmente concentrate, indicative di insufficienza renale concomitante a sofferenza e/o insufficienza epatobiliare. L'origine dell'imponente versamento pleurico bilaterale e peritoneale è da considerarsi più probabilmente imputabile all'insorgenza di insufficienza cardiaca congestizia che, come già sottolineato, può raramente instaurarsi in corso di EDPP. La compressione esercitata sul cuore dai lobi epatici erniati potrebbe avere causato un deficit del ritorno venoso, così come i margini della porta erniaria, comprimendo parte del parenchima epatico e di conseguenza i suoi vasi, potrebbero aver favorito la trasudazione di liquido in cavità addominale.

La simultanea presenza di EDPP e PKD in un gatto è, a parere degli autori, da considerarsi un reperto raro ed accidentale, perché dovuto alla insolita coincidenza di due anomalie congenite di per sé relativamente poco comuni ed apparentemente non in relazione tra loro.

Parole chiave

Ernia diaframmatica peritoneopericardica, malattia policistica renale ed epatica.

Key words

Peritoneopericardial diaphragmatic hernia, polycystic kidney and liver disease.

Bibliografia

1. Rendano V.T., Parker R.B. Polycystic kidneys and peritoneopericardial diaphragmatic hernia in the cat: a case report. *Journal of Small Animal Practice* 17: 479-485, 1976.
2. Hay W.H., Woodfield J.A., Moon M.A. Clinical, echocardiographic, and radiographic findings of peritoneopericardial diaphragmatic hernia in two dogs and a cat. *JAVMA* 195: 1245-1248, 1989.
3. Miller M.W., Sisson D.D. Pericardial disorders. In: *Textbook of veterinary internal medicine*. 2nd edn. Ed by S. J. Ettinger & E. C. Feldman. Philadelphia, W. B. Saunders Company, 2000, pp 923-936.
4. Fossum T.W. Pleural and extrapleural diseases. In: *Textbook of veterinary internal medicine*. 2nd edn. Ed by S. J. Ettinger & E. C. Feldman. Philadelphia, W. B. Saunders Company, 2000, pp 1098-1111.
5. Ware W.A. Pericardial diseases. In: *Small animal internal medicine*. 2nd edn. Ed by R. W. Nelson & C. G. Couto. St. Louis, Mosby, 1998, pp 180-192.
6. Asplin J. R., Coe F. L. Malattie tubulari ereditarie. In: *Principi di medicina interna*. 14^a edn. italiana. Ed by T. R. Harrison. New York, McGraw-Hill, 1999, pp 1786-1794.
7. Lulich J. P., Osborne C. A., Polzin D. J. Patologie cistiche del rene. In: *Nefrologia ed urologia del cane e del gatto*. Ed by C. A. Osborne & D. R. Finco. Torino, UTET, 1999, pp 471-481.
8. Bosje J.T., van den Ingh T.S.G.A.M., van der Linde-Sipman J.S. Polycystic kidney and liver disease in cats. *Veterinary Quarterly* 20: 136-140, 1998.
9. DiBartola S.P. Familial renal disease in dogs and cats. In: *Textbook of veterinary internal medicine*. 2nd edn. Ed by S. J. Ettinger & E. C. Feldman. Philadelphia, W. B. Saunders Company, 2000, pp 1698-1703.
10. Biller D.S., DiBartola S.P., Eaton K.A., Pflueger S., Wellman M.L., Radin M.J. Inheritance of polycystic kidney disease in Persian cats. *Journal of Heredity* 87: 1-5, 1996.
11. Eaton K.A., Biller D.S., DiBartola S.P., Radin M.J., Wellman M.L. Autosomal dominant polycystic kidney disease in Persian and Persian-cross cat. *Veterinary Pathology* 34: 117-126, 1997.
12. Johnson S.E. Chornic hepatic disorders. In: *Textbook of veterinary internal medicine*. 2nd edn. Ed by S.J. Ettinger & E.C. Feldman. Philadelphia, W. B. Saunders Company, 2000, pp 1298-1325.