

# VALVULOPLASTICA PERCUTANEA CON CATETERE A PALLONE NELLA STENOSI POLMONARE DEL CANE, INDICAZIONI, CONTROINDICAZIONI, TECNICA E CRITERI PER LA VALUTAZIONE DEI RISULTATI

## PULMONARY BALLOON VALVULOPLASTY IN THE DOG: INDICATIONS, CONTRAINDICATIONS, TECHNIQUE AND ASSESSMENT SUCCESS CRITERIA

**CLAUDIO M. BUSSADORI**<sup>1</sup> *Med Vet, Med Chir, Dipl (ECVIM Cardiology)*; **CHIARA LOCATELLI**<sup>2</sup> *Med Vet*; **ORIOLO DOMENECH**<sup>1</sup> *Med Vet, Dipl. (ECVIM Cardiology)*; **SIMONE VANNINI**<sup>1</sup> *Med Vet*; **FILIFE ARMADA**<sup>1</sup> *Med Vet*; **ROBERTO BUSSADORI**<sup>1</sup> *Med Vet*; **ROBERTO TOSCHI**<sup>3</sup> *Med Vet*; **GIANFRANCO BUTERA**<sup>4</sup> *MD, PhD*; **MARIO CARMINATI**<sup>4</sup> *MD*; **MASSIMO CHESSA**<sup>4</sup> *MD, PhD*

<sup>1</sup>Clinica Veterinaria Gran Sasso Milano

<sup>2</sup>Dipartimento di scienze cliniche veterinarie sezione di Clinica Medica Veterinaria Università degli Studi di Milano

<sup>3</sup>Clinica Veterinaria San Francesco Milano

<sup>4</sup>Centro di Cardiologia Pediatrica e del Congenito Adulto, IRCCS - Policlinico San Donato, Milano

### Riassunto

Nel cane la stenosi polmonare (SP) è una delle cardiopatie congenite più comuni; la valvuloplastica polmonare percutanea (VPP) rappresenta ad oggi il trattamento di scelta per la SP sia nell'uomo che nel cane; nell'uomo sono considerati fattori predittivi indipendenti il morfotipo dell'apparato valvolare, del tronco polmonare ed il diametro anulare; anche nel cane, allo stesso modo, la morfologia valvolare sembra rivestire un ruolo molto importante così come il rapporto tra anulus polmonare ed il diametro del pallone. Obiettivo principale degli autori è stato analizzare nel dettaglio i fattori che contribuiscono a determinare l'indicazione o meno ad eseguire una VPP. Sono stati considerati la gravità della stenosi, il tipo della stenosi (A, B o misto; subvalvolare determinato da una coronaria anomala), l'età del paziente al momento della procedura e la presenza di altre patologie cardiache associate (Tetralogia di Fallot, difetto del setto interventricolare, miocardiopatia ipertrofica, dotto arterioso pervio, stenosi subaortica, anomalie dell'anatomia e della fisiologia del circolo coronarico); l'analisi è stata condotta al fine di evidenziare per quali pazienti la VPP rappresenti una scelta ottimale, per quali invece sia da considerarsi palliativa e per quali sia assolutamente sconsigliata. In secondo luogo gli autori forniscono una rapida dissertazione sulla metodica della procedura stessa. Infine sono presi in analisi la valutazione dei risultati post procedura e le complicanze a breve (aritmie, infundibulo "suicida") e a lungo termine (ristenosi, insufficienza polmonare).

### Summary

*Pulmonic stenosis (PS) is one of the most common congenital heart defects in dogs. Pulmonary balloon valvuloplasty (PBV) is now the treatment of choice for PS in humans and in dogs. Has in humans has in dogs valvular anatomy, pulmonary artery anatomy and pulmonary annulus diameter are the major determinant of successful outcome. The first author's aims were a detailed analysis of the major determinant of a successful PBV and focalizing when or not recommend a PBV. Pulmonary stenosis severity, type of stenosis (A/B/mixed/ subvalvular stenosis-type R2A), patient's age, association with other cardiac congenital abnormalities (Tetralogy of Fallot, ventricular septal defect, hypertrophic cardiomyopathy, patent ductus arteriosus, subaortic stenosis, coronary circulation abnormalities) were considered as possible factors. The analysis purpose was identified class of patients in which PBV was recommended, class in which PBV was just a palliative treatment and class in which was strongly contraindicated. In the second time the authors described rapidly the PBV technique. Finally were discussed assessment of PBV success and possible immediately and late complications.*

## INTRODUZIONE

Nel cane la stenosi polmonare (SP) è una delle cardiopatie congenite più comuni, terza secondo Buchanan,<sup>1</sup> dopo il dotto arterioso pervio e la stenosi subaortica. Le razze più colpite sono il Bulldog Inglese, il Mastiff, il Fox Terrier, il Samoiedo, lo Schnautzer nano, il Cocker Spaniel ed il West Highland White Terrier;<sup>1-4</sup> risultano inoltre segnalate delle forme ereditarie in cani di razza Beagle e Boykin Spaniel.<sup>5,6</sup> Non sembra esserci una predisposizione di sesso, fatta eccezione per i Mastiff e i Bulldog Inglese dove vediamo prevalere i maschi.<sup>1-4</sup>

Oltre alla fondamentale classificazione anatomico-topografica che distingue la SP in sopravalvolare, valvolare e sottovalvolare, ne sono state proposte altre basate su riscontri anatomopatologici ed ecocardiografici.

Una prima classificazione anatomica della SP del cane si deve a Patterson e collaboratori i quali, descrivendo gli aspetti anatomici della stenosi polmonare in una popolazione di Beagle, identificano un tipo 1, nel quale l'ostruzione è prevalentemente determinata da fusione delle commessure dei lembi valvolari (frequentemente è presente "doming" dei lembi) ed un tipo 2 in cui invece i lembi valvolari sono ridondanti ed ispessiti con diversi gradi di ipoplasia dell'anulus e dell'arteria polmonare principale.<sup>5</sup> In questa prima classificazione, così come in quelle successive, non sempre è possibile una netta distinzione fra stenosi per semplice fusione dei lembi e displasia dei lembi rudimentali ispessiti; in alcuni casi infatti si osservano lesioni intermedie con lembi fusi e moderatamente ispessiti o lembi rudimentali fusi fra loro con un orifizio centrale a formare una cupola sistolica.

Questi quadri con lesioni compatibili sia con un tipo che con l'altro fanno supporre che i due tipi identificati da Patterson non siano due entità distinte. Successivamente, sulla base di queste osservazioni anatomopatologiche e della più recente classificazione clinica ed ecocardiografica nell'uomo di McCrindle BW,<sup>7</sup> è stata proposta anche nel cane una classificazione morfofunzionale ecocardiografica che tiene conto degli aspetti anatomici che più di altri in-

fluiscono sulla storia naturale e sui risultati dei trattamenti interventistici: sono definite di tipo A (Fig. 1) quelle stenosi con lembi valvolari fusi, anulus di diametro normale, nelle quali frequentemente si riscontra una dilatazione post-stenotica del tronco polmonare comune; come tipo B (Fig. 2) sono invece classificate le stenosi caratterizzate da lembi rudimentali ed ispessiti e da ipoplasia dell'anulus e dell'arteria polmonare principale.<sup>8</sup> Questa distinzione riveste una particolare importanza nella valutazione ecocardiografica pre-valvuloplastica, in quanto per i due tipi della SP sono stati descritti difficoltà procedurali ed esiti post interventistici diversi.<sup>8</sup>



FIGURA 2 - Scansione parasfernale destra asse corto ottimizzata per la visualizzazione della valvola polmonare e dell'arteria polmonare comune: lembi della valvola polmonare rudimentali ed ipomobili, anulus ed arteria polmonare comune ipoplasici.



FIGURA 1 - Scansione craniale sinistra asse corto ottimizzata per la visualizzazione della valvola polmonare e dell'arteria polmonare comune: lembi della valvola polmonare parzialmente fusi con doming ed anulus di dimensioni normali; è evidente la dilatazione post-stenotica dell'arteria principale polmonare.

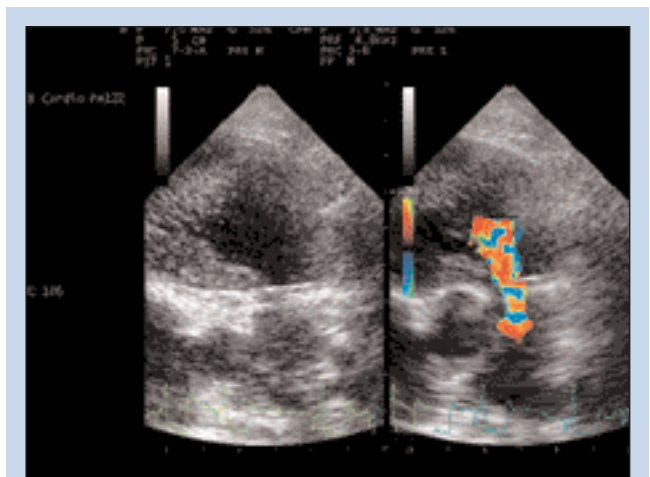


FIGURA 3 - Scansione craniale sinistra asse corto: Visualizzazione della coronaria anomala (sinistra) e della stenosi subvalvolare polmonare conseguente evidenziata dal color Doppler (destra).

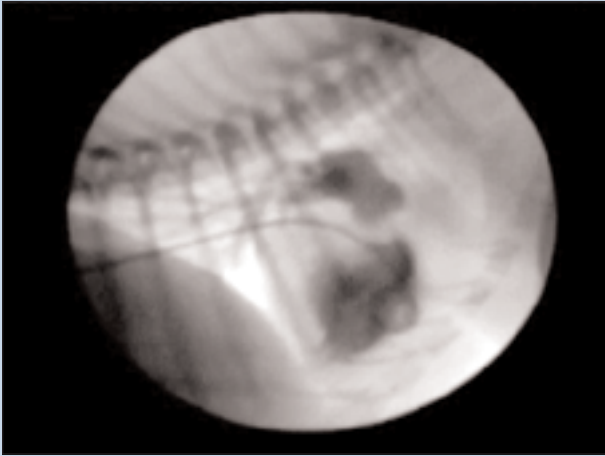


Figura 4A

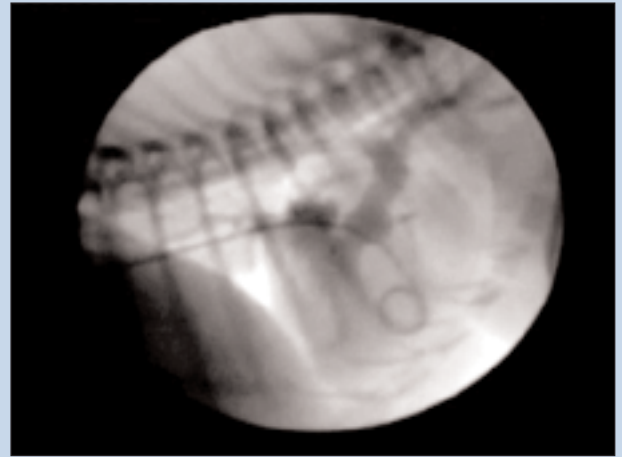


Figura 4B

FIGURA 4 - Ventricolografia destra: si evidenzia in un primo momento la stenosi subvalvolare polmonare secondaria al decorso della coronaria anomala (A) e in un secondo momento la coronaria sinistra anomala (B).

Nella razze brachicefaliche, come il Bulldog Inglese ed il Boxer, la SP può essere causata inoltre dalla presenza di una singola coronaria che origina dal seno di Valsalva di destra e che poi si divide in due rami: il ramo di sinistra (come nell'uomo la coronaria anomala, tipo R2A) passa intorno e comprime il tratto di efflusso destro, subito sotto la valvola, determinando quindi una stenosi subvalvolare (Figg. 3, 4, 5).<sup>9-11</sup>

Da quando fu descritta per la prima volta in letteratura umana nel 1982,<sup>12</sup> la valvuloplastica polmonare percutanea (VPP) rappresenta ad oggi il trattamento di scelta per la SP nell'uomo<sup>7,13-22</sup> e nel cane<sup>8,23-29</sup>; nell'uomo sono considerati fattori predittivi indipendenti il morfotipo valvolare ed il diametro anulare, due caratteristiche che ben identificano se una valvola sia "balloon-dialatable";<sup>7</sup> nel cane allo stesso modo la morfologia valvolare sembra rivestire un ruolo molto importante<sup>8</sup> così come il rapporto tra anulus polmonare ed il diametro del pallone.<sup>30</sup>

## INDICAZIONI: QUANDO ESEGUIRE UNA VALVULOPLASTICA CON PALLONE

### Gravità della stenosi polmonare

Attualmente la gravità della SP viene stadiata grazie all'ausilio dei gradienti Doppler derivati: in particolare una stenosi viene definita lieve quando il gradiente di picco è inferiore od uguale ai 50 mmHg, moderata quando è compreso tra i 50 e gli 80 mmHg e grave quando è superiore agli 80 mmHg.<sup>31</sup> Un soggetto con SP lieve ha un'aspettativa di vita normale e tendenzialmente rimarrà asintomatico nel corso degli anni: in quest'ottica la VPP non apporta benefici a questi pazienti.<sup>28</sup> Se la VPP sia indicata in pazienti con SP moderata ad oggi non è chiaro: sicuramente la possibilità della procedura è da valutare caso per caso ed in linea di massima dovrebbe essere proposta ogni qual volta il soggetto sia sintomatico o presenti segni di una disfunzione ventricolare destra molto precoce.<sup>28</sup> La VPP resta invece sempre raccomandata, salvo specifiche eccezioni (Es: patologie congenite associate o particolari varianti

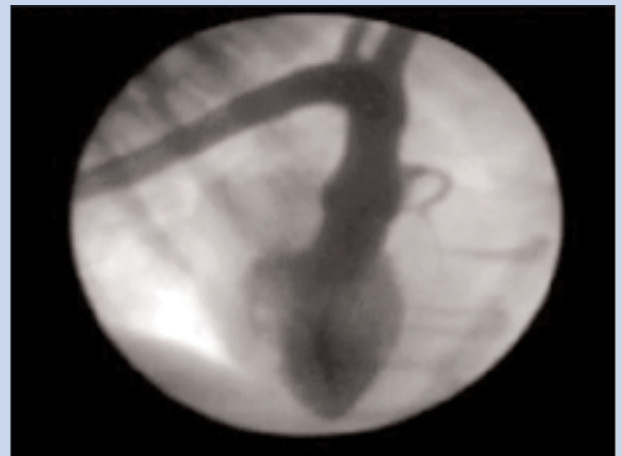


FIGURA 5 - Ventricolografia sinistra: dall'aorta emerge una sola coronaria che circonda e comprime il tratto di efflusso destro.

anatomiche, tipo coronarie anomale), in tutti i casi con gradiente superiore agli 80 mmHg.

Nell'uomo il cut-point è generalmente considerato 50 mmHg; tuttavia alcune classi di pazienti (es: soggetti di età <2 anni al momento della procedura) sono sottoposte a VPP anche quando presentano un gradiente inferiore a 50 mmHg in quanto potrebbero essere a rischio di peggioramento nel tempo.<sup>7</sup>

### Tipo di stenosi

La VPP presenta minori complicazioni e risultati migliori, sia a breve che a lungo termine, nei cani con SP tipo A rispetto a quelli con tipo B; questo è sostanzialmente imputabile alla morfologia valvolare, alla marcata ipertrofia della parete ventricolare destra ed al tratto infundibolare destro più sottile che caratterizza la SP tipo B.<sup>8</sup> Risultati analoghi sono forniti anche per l'uomo: la percentuale di successo della VPP è minore nelle forme displastiche rispetto alle forme valvolari pure.<sup>18,22</sup>



Sebbene riteniamo il tipo A il candidato “ideale” della VPP, pensiamo che questa procedura rappresenti una corretta scelta terapeutica anche per il tipo B e per le tipologie miste in quanto determina una buona diminuzione del gradiente ed un controllo della sintomatologia anche per questa classe di pazienti. Alla stessa conclusione giungono, per l'uomo, Ballerini et al. e Garty et al.: la VPP fornisce risultati minori nelle forme displastiche o miste, ma di fatto dovrebbe essere sempre proposta come trattamento di prima linea in quanto può procrastinare la necessità della chirurgia o addirittura non renderla più necessaria.<sup>18,32</sup>

La presenza di una coronaria anomala, determinante stenosi subvalvolare polmonare, rappresenta invece una chiara controindicazione alla procedura in quanto il paziente risulterebbe ad alto rischio di morte improvvisa durante la VPP a causa del trauma compressivo alla coronaria anomala.

## Età

Nella nostra esperienza, seppur in un numero limitato di casi, abbiamo evidenziato come l'età adulta del paziente al momento della procedura possa considerarsi un fattore prognostico negativo per la VPP stessa: nei soggetti di età superiore ai 6 anni circa infatti, l'ispessimento e la maggiore rigidità dei lembi, conseguente al persistere di un flusso turbolento, sembrerebbe rendere la VPP difficilmente in grado di dilatare la valvola e quindi di ridurre il gradiente transvalvolare polmonare. Questa considerazione resta tuttavia da confermare su un più ampio numero di casi.

## Cardiopatie congenite associate

### Tetralogia di Fallot (TdF)

In un recente passato si era diffuso nell'uomo un crescente interesse per la VPP come trattamento palliativo nei pazienti con TdF in relazione a due fondamentali concetti: in primo luogo perché la VPP procrastinava la necessità della chirurgia in pazienti di giovane età e quindi poteva indirettamente abbassare la mortalità intra e peri operatoria (essendo quest'ultima correlata all'età); in secondo luogo perché si riteneva che la dilatazione con pallone favorisse la crescita anulare e quindi potesse diminuire la necessità del “transannular patch” ed i suoi effetti negativi (dilatazione ventricolare destra, rigurgito polmonare e conseguenti aritmie ventricolari e ridotta tolleranza all'esercizio).<sup>33-34</sup>

Di fatto è stato però messo in evidenza che maggiori rischi operatori sussistono solo per pazienti di età inferiore ai 3 mesi<sup>35</sup> e che le aritmie ventricolari non sono correlate tanto con la presenza di un “transannular patch” quanto con l'entità della ventricolotomia.<sup>36</sup> Alla luce di queste considerazioni attualmente si ritiene di dubbia utilità la VPP in corso di TdF nell'uomo.

Nel cane l'approccio terapeutico alla tetralogia di Fallot (Figg. 6, 7) prevede, in mancanza della possibilità della circolazione extracorporea, l'anastomosi sistemico-polmonare secondo diverse metodiche: la prima segnalata in letteratura è quella di Blalock-Taussig (anastomosi tra succlavia e polmonare); attualmente si preferisce invece la tecni-

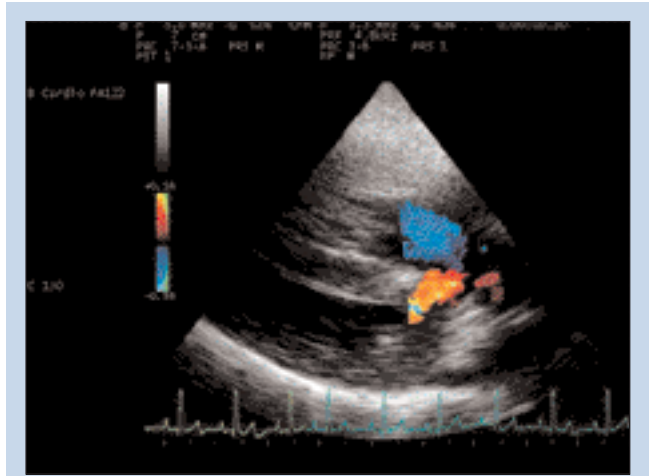


FIGURA 6 - Parasternale destra asse lungo, color Doppler: Ampio difetto interventricolare con aorta a cavaliere nella tetralogia di Fallot.

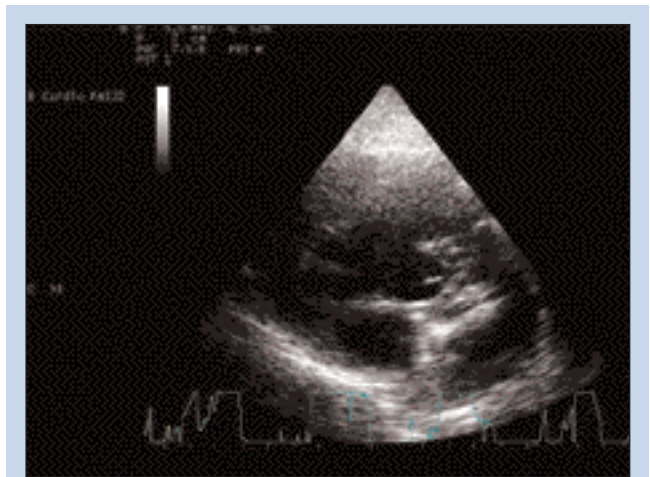


FIGURA 7 - Parasternale destra asse corto: ampio difetto interventricolare e stenosi polmonare nella tetralogia di Fallot.

ca di Potts in cui viene creata un'anastomosi tra aorta ascendente ed arteria polmonare (Fig. 8). In relazione alle possibilità terapeutiche che si hanno nel cane (anastomosi sistemico-polmonare e non interventi di cardiocirurgia più complessi) ed alla morfologia della valvola e dell'infundibolo la VPP, a nostro avviso, non è da prendersi in considerazione come intervento palliativo in questa specie.

Nei casi in cui si ritenga necessario ai fini diagnostici uno studio angiografico nei soggetti con TdF, a nostro parere è preferibile eseguire un'angiografia destra posizionando l'estremità del catetere nella cavità atriale destra evitando, se possibile, di spingerla più avanti nel tratto di efflusso che in questi soggetti è molto sensibile alle stimolazioni da contatto.

### Stenosi Polmonare e Difetto del setto interventricolare

La SP si identifica come sovraccarico pressorio destro; il difetto del setto interventricolare (DIV), con shunt sinistro destro, si caratterizza invece come sovraccarico volumetrico sinistro; per quanto si tratti di fatto di due forme di so-

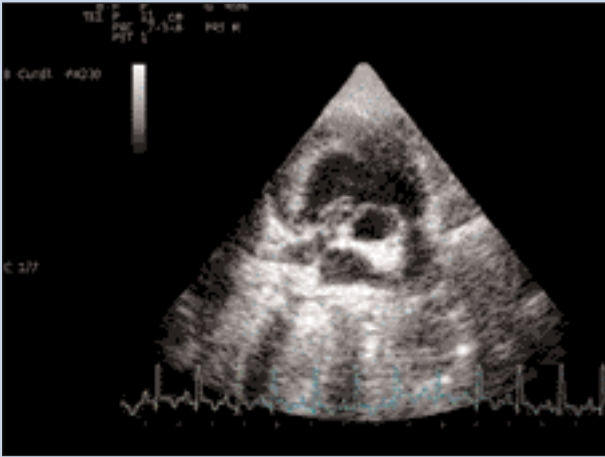


FIGURA 8 - Parasternale destra asse corto. Visualizzazione ecografica della anastomosi tra aorta ascendente e arteria polmonare.

vraccarico diverse (pressoria e volumetrica) esse tendono ad “equilibrarsi” ed a “compensarsi”, spesso anche per tempi sufficientemente lunghi da consentire all’animale un’aspettativa di vita adeguata. In presenza di entrambi i difetti (Fig. 9) consigliamo pertanto la VPP solo quando sussistono i criteri di inclusione per quest’ultima e quando è possibile anche una correzione del DIV, se quest’ultimo è emodinamicamente significativo (nella medesima seduta interventistica o in una seduta successiva). Nei casi in cui non sia possibile la correzione del DIV per questioni anatomiche (estrema vicinanza alla valvola aortica; dimensioni del difetto superiori a 18 mm) consigliamo invece di non eseguire la VPP in quanto la valvola polmonare stenotica, determinando una riduzione dell’iperafflusso al circolo polmonare e al ventricolo sinistro causato dal DIV, ha un effetto protettivo nei confronti del circolo polmonare (“natural banding”).

### **Miocardipatia ipertrofica/ fibrosi endomiocardica**

In alcuni sporadici casi il ventricolo destro presenta un’ipertrofia concentrica molto accentuata con focolai di fibrosi endomiocardica, evidenti all’ecocardiografia come aree endomiocardiche iperecogene: in questi soggetti risultano più frequenti le aritmie ventricolari originanti dal ventricolo destro ed un vario grado di disfunzione sistolica destra. Le SP con questo profilo anatomico del ventricolo destro possono inoltre presentare l’estensione dell’ipertrofia anche al setto e al ventricolo sinistro con una stenosi dinamica del tratto di efflusso sinistro conseguente ad ipertrofia settale e ad un malposizionamento dei muscoli papillari sinistri (Fig. 10). Tutto questo farebbe supporre una patologia miocardica associata alla SP ma non per questo secondaria ad essa. Nella nostra esperienza abbiamo riscontrato questo tipo di presentazione anatomica in cuccioli di American Staffordshire, di Fox Terrier, che avevano relazione di parentela fra loro, e di Setter. La VPP presenta per questa classe di pazienti maggiori rischi intraprocedurali quali sviluppo di aritmie ed il manifestarsi del fenomeno noto come infundibulo “suicida”; diventa pertanto particolarmente importante il pre-

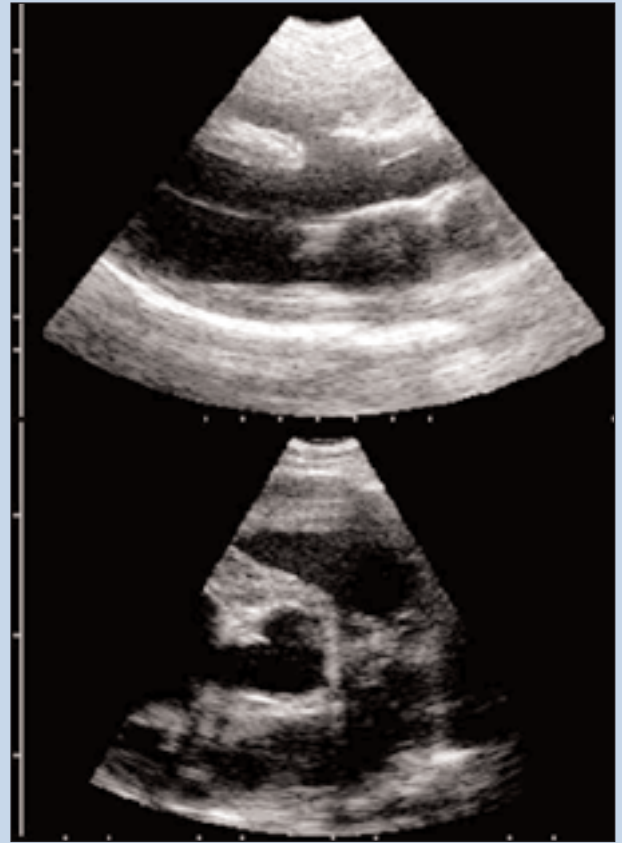


FIGURA 9 - Scansione parasternale destra asse lungo ottimizzata per la visualizzazione del tratto di efflusso sinistro: subito sotto la valvola aortica è visibile il difetto del setto interventricolare (sopra); parasternale destra asse corto dello stesso soggetto evidenzia la valvola polmonare stenotica tipologia A (sotto).

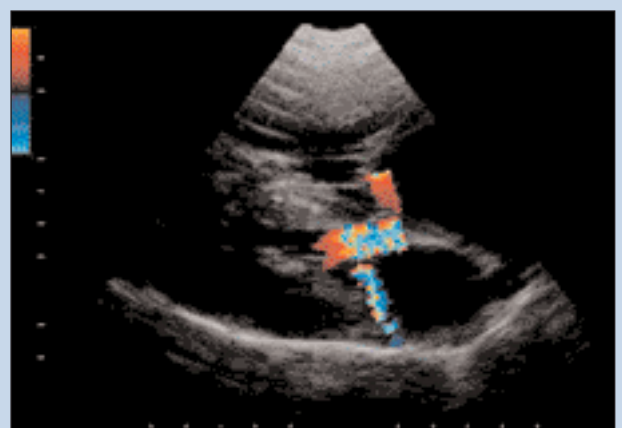


FIGURA 10 - Scansione parasternale destra asse lungo: il color Doppler evidenzia la stenosi dinamica del tratto di efflusso sinistro ed il jet secondario del rigurgito mitralico.

trattamento con beta bloccanti. La VPP resta indicata in tutti quei casi in cui si reputi che la componente legata alla stenosi valvolare polmonare sia determinante da un punto di vista prognostico, fermo restando che per questi soggetti rimarranno le problematiche legate alla stenosi dinamica aortica e/o all’ipertrofia/fibrosi miocardica. Abbiamo tuttavia notato una buona risposta della stenosi dinamica alla terapia beta bloccante.

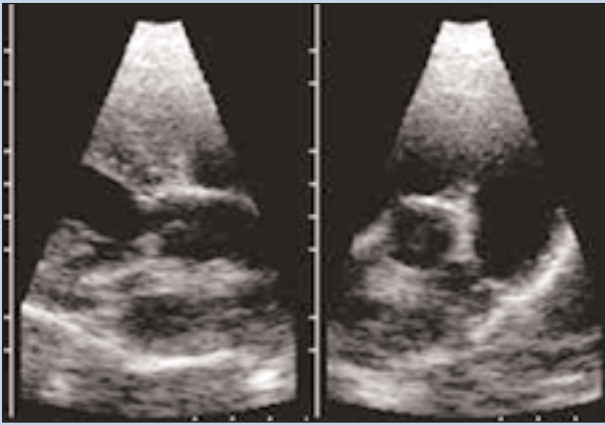


FIGURA 11 - Dettaglio in cui è visibile la stenosi subvalvolare aortica (tipo 1) (sinistra); scansione parasternale destra asse corto dello stesso soggetto evidenzia la valvola polmonare stenotica A (destra).

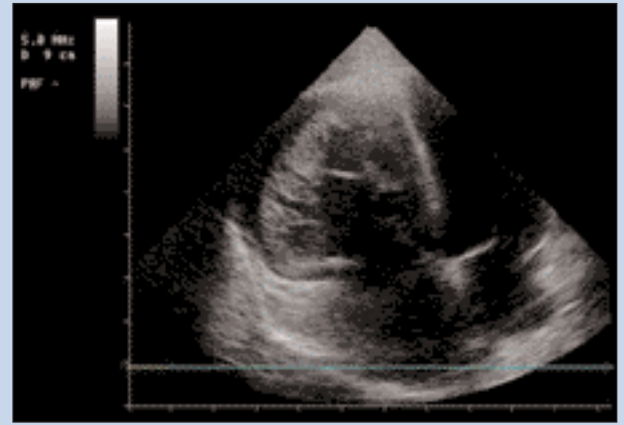


FIGURA 12 - Scansione apicale quattro camere: il ventricolo destro è marcatamente ipertrofico; nello spessore della sua parete è possibile vedere strutture anecogene che si dipartono da esso (sinusoidi coronarici).

### Stenosi polmonare e dotto arterioso pervio (PDA)

Come il DIV il PDA rappresenta un sovraccarico volumetrico sinistro. Quando questo si presenta associato alla SP è pertanto consigliabile, se le dimensioni del soggetto non sono estremamente ridotte, la risoluzione di entrambi i difetti cardiaci in un'unica seduta interventistica: è possibile infatti associare alla VPP la chiusura del PDA con coil o dispositivi Amplatzer in base alle dimensioni del dotto stesso.<sup>37-41</sup>

### Stenosi polmonare e stenosi sub aortica (SSA)

Questa associazione (Fig. 11) è riscontrata più frequentemente nei cani di razza Boxer. Riteniamo che la VPP sia da proporre in tutti quei casi in cui la SP sia grave o moderata, rivestendo quindi un'importanza emodinamica, e che la SSA sia lieve; diversamente nei casi in cui la SSA presenti un gradiente superiore ai 50 mmHg la possibilità della procedura interventistica è da considerare solo nell'ottica di una prognosi globale favorevole (aspettativa di vita del soggetto; costi intervento).

A ridurre ulteriormente la trattabilità della stenosi polmonare concorre il fatto che nella quasi totalità di questi casi si ha ipoplasia degli anulus e dei tronchi arteriosi aortici e polmonari, fortunatamente questa associazione va scomparendo grazie agli screening cardiologi eseguiti nella razza Boxer e che hanno permesso di identificare ed escludere dalla riproduzione i soggetti portatori di questa cardiopatia ereditaria.

### Stenosi polmonare e sinusoidi coronarici

Nel 30-60% dei pazienti umani con atresia polmonare a setti integri è possibile riscontrare la presenza di comunicazioni fistolose sinusoidali a partenza dal ventricolo destro dirette alle arterie coronarie, con o senza stenosi di queste. In alcuni casi porzioni di ventricolo sinistro possono avere una circolazione coronarica ventricolo destro dipendente via fistole coronariche; in questa tipologia di paziente la decompressione del ventricolo de-

stro può determinare un rischio elevato d'ischemia miocardica a causa della riduzione della pressione ventricolare destra conseguente al trattamento terapeutico; la procedura interventistica di decompressione è pertanto controindicata ogniqualvolta sia sospettata la presenza di una circolazione coronarica ventricolo destro dipendente. L'ecocardiografia permette in parte l'identificazione delle comunicazioni anomale coronariche, tuttavia è solo uno studio angiografico che consente una valutazione completa da eseguirsi sempre in questi casi prima della procedura.<sup>42-44</sup>

Nei cani, quadri analoghi non sono segnalati in letteratura veterinaria; nella nostra esperienza abbiamo riscontrato un quadro analogo (Fig. 12) in un paziente con stenosi gravissima della valvola polmonare a diaframma. In questo caso abbiamo sconsigliato l'esecuzione della VPP e raccomandato invece uno studio angiografico del ventricolo destro.

### Procedura interventistica

Il protocollo anestesilogico prevede la premedicazione con atropina (0,04 mg/kg SC), acepromazina (0,01 mg/kg IM) e tramadolo (2 mg/kg IM), l'induzione con diazepam (0,1 mg/kg EV) e propofol (2-4 mg/kg EV) ed il mantenimento con isoflurano.

L'area di ingresso vascolare è preparata asepticamente e l'accesso venoso è eseguito con la metodica di Seldinger; nella maggior parte dei soggetti, posizionati in decubito laterale destro, è utilizzata la vena giugulare sinistra (nel nostro laboratorio l'operatore è mancino); nei cani in cui all'esame ecocardiografico si è identificata una dilatazione del seno venoso coronarico che faceva supporre la persistenza di una vena cava craniale sinistra persistente, si è invece utilizzata una delle vene femorali o la vena giugulare destra. La scelta della grandezza dell'introduttore (da 5 a 12 Fr) è determinata dalle dimensioni del catetere a pallone utilizzato.

Prima della valvuloplastica è sempre eseguita un'angiografia destra con catetere multipurpose o pigtail, di diametro variabile da 4 a 7 Fr, in relazione alla taglia del soggetto.



Nelle razze brachicefale o nei soggetti in cui si sospetta la presenza di una coronaria anomala, è sempre consigliabile eseguire un'iniezione di mezzo di contrasto in ventricolo sinistro per opacizzare i decorsi coronarici; in questo caso l'accesso è l'arteria femorale sinistra con metodica Seldinger.

Dopo l'angiografia viene selezionata e quindi conservata l'immagine in cui appare meglio evidenziata l'area stenotica per i necessari riferimenti anatomici; successivamente un catetere multipurpose da 5 Fr viene introdotto attraverso l'accesso venoso sino al tronco polmonare principale ed una guida da cambio Amplatz superstiff, da 0.035 inches e lunga 260 cm viene fatta passare attraverso il catetere per essere posizionata nell'arteria polmonare principale avendo cura di lasciare l'estremità morbida della guida distalmente rispetto al tronco polmonare principale; a questo punto il catetere multipurpose viene rimosso e sostituito da quello con pallone (il cui diametro è calcolato moltiplicando il diametro dell'arteria polmonare per 1,28). Dopo avere accertato la localizzazione del pallone sgonfio all'altezza della valvola stenotica, questo è gonfiato manualmente con mezzo di contrasto diluito con soluzione fisiologica, 1-2 volte per massimo 10 secondi fino a che l'incisura, determinata dalla valvola stenotica, scompare o si attenua. Ottenuta una sufficiente dilatazione della stenosi viene prima rimosso il catetere e quindi la guida. Di seguito è estratto l'introduttore vascolare e sulla zona dall'accesso venoso si esegue un compressione manuale per circa 5-10', generalmente sufficiente a far cessare il sanguinamento. Nei casi in cui sono utilizzati introduttori di dimensioni superiori a 12 Fr può essere preferibile eseguire una sutura della vena giugulare con filo sintetico non riassorbibile 4/0, alla quale segue quindi una sutura della piccola breccia cutanea. La procedura termina quindi con il posizionamento di un bendaggio protettivo.

## Valutazione dei risultati

La definizione di successo non è univoca in letteratura veterinaria: Thomas et al.<sup>25</sup> definiscono una procedura di successo quando il gradiente transvalvolare polmonare è ridotto di almeno il 50%, Gordon et al.<sup>45</sup> quando si ha una riduzione maggiore del 50% oppure un gradiente transvalvolare polmonare < 80 mmHg, mentre Bussadori et al.<sup>8</sup> un gradiente immediatamente post procedura < 50 mmHg. Idealmente il gradiente dovrebbe essere riportato al valore di normalità (20 mmHg circa).

Attualmente, sebbene non esista una chiara definizione di VPP di successo, riteniamo che grazie all'evoluzione della tecnica il gradiente post procedura debba essere quello considerato in medicina umana; resta chiaro tuttavia che non per tutti i tipi valvolari è possibile un risultato ottimale.

In medicina umana il valore indicativo di buon esito è considerato un gradiente inferiore a 36 mmHg.<sup>22</sup>

La percentuale di successo è nel cane generalmente intorno al 70-80% con grande variabilità in relazione al morfotipo della SP (94% nel tipo A, 66% nel tipo B<sup>8</sup>).

Analoga situazione si reperta in medicina umana, con percentuali simili di successo per stenosi valvolari polmonari pure (80,59%) e da valvole displastiche (66,67%).<sup>22</sup>

Importante è un controllo ecocardiografico dopo alcuni mesi dalla procedura: ulteriori decrementi del gradiente sono infatti documentati in relazione alla riduzione dell'ipertrofia ventricolare destra sia nell'uomo che nel cane.<sup>7,22,25,27,30</sup> In letteratura umana è segnalato come per la completa regressione della stenosi infundibolare possano essere necessari tempi fino a due anni.<sup>22</sup>

## Complicanze a breve termine

### Infundibulo "suicida"

In alcuni rari casi, sempre meno da quando il pretrattamento con beta bloccanti è entrato a fare parte del protocollo standard della VPP, all'atto della rottura della fusione dei lembi valvolari e quindi della riduzione improvvisa dell'ostruzione si verifica una caduta della tensione parietale destra telediastolica e protosistolica tale da favorire un movimento iperdinamico della parete ventricolare destra al punto da ostruire in maniera più o meno severa l'efflusso. Tale fenomeno fu definito da coloro che lo osservarono la prima volta: "infundibulo suicida". Solo in casi gravi quest'ostruzione del tratto di efflusso destro richiede un approccio immediato, vale a dire la somministrazione endovenosa di un beta bloccante con emivita breve. Nella maggior parte dei casi, qualora la VPP sia stata efficace, anche quest'ostruzione tende a ridursi nel tempo con il regredire dell'ipertrofia.

### Aritmie

Durante la procedura si possono verificare diverse aritmie (complessi ventricolari prematuri isolati; tachicardia ventricolare parossistica, blocchi di branca destra transitori ecc) per stimolazione meccanica diretta del miocardio ventricolare destro; raramente queste presentano caratteri di malignità o devono essere considerate rischiose per la vita del paziente; di fondamentale importanza resta l'uso dell'atropina nella premedicazione del paziente ed il pretrattamento con beta bloccanti.

## Complicanze a lungo termine

### Ristenosi

In medicina umana col termine ristenosi si intende un rielevarsi del gradiente transvalvolare polmonare sopra i 36 mmHg dopo la VPP;<sup>22</sup> il termine non fa assolutamente riferimento invece ad un fatto anatomico quale la "rifusione" dei lembi. In letteratura veterinaria non vi è una specifica definizione di ristenosi; Ristic et al. e Johnson et al. riferiscono nei loro studi solo la loro percentuale di ristenosi dopo VPP, del 16,6% e del 8% rispettivamente;<sup>24,27</sup> essi tuttavia non specificano nel dettaglio cosa intendano per "ristenosi".

La percentuale media di ristenosi nell'uomo varia negli studi di follow-up dal 4,8% al 21%;<sup>22</sup> un unico lavoro in letteratura umana ha cercato di focalizzare quali potessero essere le cause della ristenosi: sono stati identificati come fattori predisponenti un rapporto anulus polmonare/pallone inferiore a 1,2 ed un gradiente immediatamente post-procedura maggiore di 30 mmHg.<sup>46</sup>

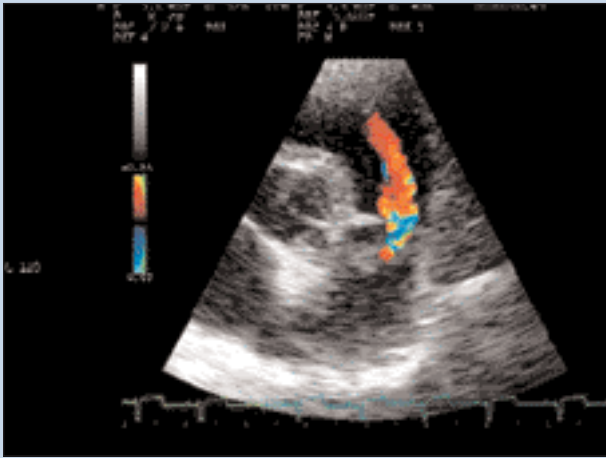


FIGURA 13 - Scansione parasternale destra asse corto ottimizzata per la visualizzazione della valvola polmonare e dell'arteria polmonare comune: il color Doppler evidenzia l'insufficienza polmonare secondaria alla commissurolisi post VPP.

## Insufficienza polmonare

Nei primi studi di follow-up dopo VPP in medicina umana l'impressione prevalente era che l'incidenza dell'insufficienza polmonare residua fosse bassa; di fatto studi su campioni più ampi hanno testimoniato invece che l'incidenza è molto più alta (range 74%-100%) anche se difficilmente l'entità è degna di nota.<sup>22</sup> In nessuno studio di follow-up nel cane sottoposto a VPP viene riportata l'incidenza dell'insufficienza polmonare.

L'insufficienza polmonare (Fig. 13) conseguente a VPP vede come meccanismo eziopatogenetico la commissurolisi che si ottiene con la dilatazione del pallone, nonché, più raramente, la rottura o l'avulsione dei foglietti valvolari.<sup>22</sup> È stata indicata come causa predisponente nell'uomo l'uso di un rapporto diametro polmonare/pallone > 1.4.<sup>7,19</sup> È segnalato che l'entità dell'insufficienza polmonare tende a peggiorare negli anni, ma rimane ben tollerata nella prima decade di follow-up.<sup>18-20</sup> È stato inoltre segnalato che i bambini con superficie corporea minore o più giovani al momento della procedura hanno più probabilità di sviluppare insufficienza polmonare moderata o grave.<sup>18,19</sup>

È infine da sottolineare che l'aspettativa di vita di un cane è più breve di quella di un uomo, pertanto l'importanza dell'insufficienza polmonare è da considerarsi in modo differente: di fatto sono necessari molti anni perché l'insufficienza polmonare possa aumentare e diventare significativa.

## CONCLUSIONI

In conclusione riteniamo che se da un lato la SP tipo A sia il candidato "ideale" della VPP; pensiamo anche che la VPP rappresenti una corretta scelta terapeutica, se gestita opportunamente, anche per il tipo B e per le tipologie miste in quanto determina una buona diminuzione del gradiente ed un controllo della sintomatologia anche per queste classi di pazienti. Sulla base della nostra casistica consigliamo pertanto la VPP in tutte e tre le tipologie di SP gravi nonché nelle forme moderate con sintomatologia evidente o con disfunzione ventricolare destra molto precoce.

Sicuramente per tutte e tre le tipologie l'importanza del trattamento con beta bloccanti pre VPP è massima: notevole infatti è stata la riduzione delle complicanze intraprocedurali (aritmie ed il manifestarsi del fenomeno noto come infundibulo suicida) in seguito all'introduzione del beta bloccante nel protocollo della VPP.

Viceversa sconsigliamo la VPP nei soggetti in cui la SP faccia parte del quadro più complesso della TdF, in quelli in cui la SP sia determinata dal decorso di una coronaria anomala ed infine in quelli in cui la circolazione coronarica sia ventricolo destro dipendente (atresia polmonare/valvola polmonare quasi atresica).

## Parole chiave

*Valvuloplastica polmonare con catetere a pallone, stenosi polmonare, cane.*

## Key words

*Pulmonary balloon valvuloplasty, pulmonary stenosis, dog.*

## Bibliografia

- Buchanan JW. Causes and prevalence of cardiovascular disease. In: Kirk RW, Bonagura JD, eds. Kirk's current veterinary therapy, 11th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders, 1992: 647-655.
- Fingland RB, Bonagura JD, Myer CW. Pulmonic stenosis in the dog: 29 cases (1975-1984). J Am Vet Med Assoc. 1986 Jul 15;189(2): 218-26.
- Tidholm A. Retrospective study of congenital heart defects in 151 dogs. J Small Anim Pract. 1997 Mar;38(3):94-8.
- Maik R, Church DB, Humt GB. Valvular pulmonic stenosis in Bull Mastiffs. J Small Anim Pract 1993;34:288-292.
- Patterson DF, Haskins ME, Schnarr WR. Hereditary dysplasia of the pulmonary valve in beagle dogs. Pathologic and genetic studies. Am J Cardiol. 1981 Mar;47(3):631-41.
- Jacobs G, Mahaffey M, Rawlings CA. Valvular pulmonic stenosis in four Boykin spaniel. J Am Anim Hosp Assoc 1990;26:247-252.
- McCrindle BW. Independent predictors of long-term results after balloon pulmonary valvuloplasty. Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies (VACA) Registry Investigators. Circulation. 1994 Apr;89(4):1751-9.
- Bussadori C, DeMadron E, Santilli RA, Borgarelli M. Balloon valvuloplasty in 30 dogs with pulmonic stenosis: effect of valve morphology and annular size on initial and 1-year outcome. J Vet Intern Med. 2001 Nov-Dec;15(6):553-8.
- Kittleson M, Thomas W, Loyer C, Kienle R. Single coronary artery (type R2A). J Vet Intern Med. 1992 Jul-Aug;6(4):250-1.
- Buchanan JW. Pulmonic stenosis caused by single coronary artery in dogs: four cases (1965-1984). J Am Vet Med Assoc. 1990 Jan 1;196(1):115-20.
- Minami T, Wakao Y, Buchanan J, Muto M, Watanabe T, Suzuki T, Takahashi M. A case of pulmonic stenosis with single coronary artery in a dog. Nippon Juigaku Zasshi. 1989 Apr;51(2):453-6.
- Kan JS, White RI Jr, Mitchell SE, Gardner TJ. Percutaneous balloon valvuloplasty: a new method for treating congenital pulmonary-valve stenosis. N Engl J Med. 1982 Aug 26;307(9):540-2.
- Masura J, Burch M, Deanfield JE et al. Five-year follow-up after balloon pulmonary valvuloplasty. J Am Coll Cardiol. 1993 Jan;21(1): 132-6.
- Lau KW, Hung JS, Ding ZP, Johan A. Controversies in percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty: timing, patient selection and technique. J Heart Valve Dis. 1993; 2:231-325.
- Kaul UA, Singh B, Tyagi et al. Long-term results after balloon pulmonary valvuloplasty in adults. Am Heart J. 1993 Nov;126(5):1152-5.
- Ray DG, Subramanyan R, Titus T et al. Balloon pulmonary valvuloplasty: factors determining short- and long-term results. Int J Cardiol. 1993 Jun 15;40(1):17-25.
- Santoro G, Formigari R, Di Carlo D, Pasquini L, Ballerini L. Midterm outcome after pulmonary balloon valvuloplasty in patients younger than one year of age. Am J Cardiol. 1995 Mar 15;75(8):637-9.
- Garty Y, Veldtman G, Lee K, Benson L. Late outcomes after pulmonary



- valve balloon dilatation in neonates, infants and children. *J Invasive Cardiol*. 2005 Jun;17(6):318-22.
19. Rao PS. Balloon pulmonary valvuloplasty in children. *J Invasive Cardiol*. 2005 Jun;17(6):323-5.
  20. Rao PS, Galal O, Patnana M, Buck SH, Wilson AD. Results of three to 10 year follow up of balloon dilatation of the pulmonary valve. *Heart*. 1998 Dec;80(6):591-5.
  21. Chen CR, Cheng TO, Huang T, Zhou YL, Chen JY, Huang YG, Li HJ. Percutaneous balloon valvuloplasty for pulmonic stenosis in adolescents and adults. *N Engl J Med*. 1996 Jul 4;335(1):21-5.
  22. Hatem DM, Castro I, Haertel JC et al. Short- and long- term results of percutaneous balloon valvuloplasty in pulmonary valve stenosis. *Arg Bras Cardiol*. 2004 Mar;82(3):221-7.
  23. Buchanan JW, Anderson JH, White RI. The 1st balloon valvuloplasty: an historical note. *J Vet Intern Med*. 2002 Jan-Feb;16(1):116-7.
  24. Ristic J. Congenital pulmonic stenosis a retrospective study of 24 cases seen between 1990-1999. *J Vet Cardiol* 2001 Nov; 3(2):13-19
  25. Thomas WP. Therapy of congenital pulmonic stenosis. In: Kirk RW, Bonagura JD, eds. *Kirk's current veterinary therapy*, 12th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders, 1995: 817-821
  26. Johnson MS, Martin M, Edwards D et al. Pulmonic stenosis in dogs: balloon dilation improves clinical outcome. *J Vet Intern Med* 2004;18:656-662.
  27. Johnson MS, Martin M. Results of balloon valvuloplasty in 40 dogs with pulmonic stenosis. *J Small Anim Pract* 2004;45:148-153.
  28. Schroppe DP. Balloon valvuloplasty of valvular pulmonic stenosis in the dog. *Clin Tech Small Anim Pract*. 2005 Aug;20(3):182-95.
  29. Sun F, Uson J, Crisostomo V, Maynar M. Interventional cardiovascular techniques in small animal practice—diagnostic angiography and balloon valvuloplasty. *J Am Vet Med Assoc*. 2005 Aug 1;227(3):394-401.
  30. Estrada A, Moise NS, Erb HN, McDonough SP, Renaud-Farrell S. Prospective evaluation of the balloon-to-annulus ratio for valvuloplasty in the treatment of pulmonic stenosis in the dog. *J Vet Intern Med*. 2006 Jul-Aug;20(4):862-72.
  31. Sisson DD, Thomas WP, Bonagura JD. Congenital heart disease. In: Ettinger SJ, Feldman EC, eds. *Textbook of Veterinary Internal Medicine*, 5th ed. Philadelphia, PA: WB Saunders; 2000:737-787.
  32. Ballerini L, Mullins CE, Cifarelli A et al. Percutaneous balloon valvuloplasty of pulmonary valve stenosis, dysplasia, and residual stenosis after surgical valvulotomy for pulmonary atresia with intact ventricular septum: Long term result. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1990; 19:165-169.
  33. Sreeraman N, Saleem M, Jackson M et al. Results of pulmonary valvuloplasty as palliative procedure in tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 1991; 18:159-165.
  34. Sluysam T, Neven B, Rubay J et al. Early balloon dilatation of the pulmonary valve in infants with tetralogy of Fallot: risks and benefits. *Circulation* 1995;91:1506-11.
  35. Kirklín JW, Blackstone EH, Jonas Ra et al. Morphological and surgical determinants of outcome events after repair of tetralogy of Fallot and pulmonary stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;103:706-23.
  36. Atallah-Yunes NH, Kavey RE, Bove EL et al. Postoperative assessment of a modified surgical approach to repair of tetralogy of Fallot. Long-term follow-up. *Circulation* 1996;94(9 Suppl):II22-6.
  37. Bussadori C, Domenech O, Longo A et al. Percutaneous catheter-based treatment of pulmonic stenosis and patent ductus arteriosus in a dog. *J Vet Cardiol* 2002; 4(2):29-34.
  38. Campbell FE, Thomas WP, Miller SJ, Berger D, Kittleson MD. Immediate and late outcomes of transarterial coil occlusion of patent ductus arteriosus in dogs. *J Vet Intern Med*. 2006;20(1):83-96.
  39. Gordon SG, Miller MW. Transarterial coil embolization for canine patent ductus arteriosus occlusion. *Clin Tech Small Anim Pract*. 2005 Aug;20(3):196-202.
  40. Glaus TM, Berger F, Ammann FW et al. Closure of large patent ductus arteriosus with a self-expanding duct occluder in two dogs. *J Small Anim Pract*. 2002 Dec;43(12):547-50.
  41. Nguyenba TP, Tobias AH. Patent ductus arteriosus occlusion with an investigational Amplatzer canine ductal occluder. *ACVIM abstract* 2006.
  42. Satou GM, Perry SB, Gauvreau K, Geva T. Echocardiographic predictors of coronary artery pathology in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Am J Cardiol*. 2000 Jun 1;85(11):1319-24.
  43. Giglia TM, Mandell VS, Connor AR, Mayer JE Jr, Lock JE. Diagnosis and management of right ventricle-dependent coronary circulation in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Circulation*. 1992 Nov;86(5):1516-28.
  44. Powell AJ, Mayer JE, Lang P, Lock JE. Outcome in infants with pulmonary atresia, intact ventricular septum, and right ventricle-dependent coronary circulation. *Am J Cardiol*. 2000 Dec 1;86(11):1272-4.
  45. Gordon SG, Miller MW, Baig S. A retrospective review of balloon valvuloplasty for the treatment of pulmonic stenosis in 50 dogs. *Proceedings of the first international symposium for veterinary cardiology*, Prague, 14-15 June 2002.
  46. Rao PS, Thapar MK, Kutayli F. Causes of restenosis after balloon valvuloplasty for valvular stenosis. *Am J Cardiol* 1988 Nov 1;62:979:982.