

CASO CLINICO

VINCITORE DEL PREMIO "VITO DI BELLO" DEL CONGRESSO MACROAREA SUD 2018

UNA STRANA RELAZIONE TRA LA VALVOLA E IL VENTRICOLO

A cura di **Costantino Smaldone** - costasma182@yahoo.it

U.O. CARDIOLOGIA /S.S.D. IMAGING CARDIACO E CARDIOLOGIA PEDIATRICA Dipartimento Cardiovascolare Azienda Ospedaliera Regionale "San Carlo" - Via Potito Petrone 1, Potenza - Phone: +39 0971613034 - Mobile: +39 33339932730 - Fax: +39 0971613035

Una piccola paziente di circa 11 mesi giungeva, elettivamente, presso il nostro laboratorio di ecocardiografia per il follow-up di un difetto congenito in storia naturale al momento della nostra valutazione. La piccola era seguita presso un altro centro per un difetto settale interventricolare (DIV) di tipo perimebrano, una difetto interatriale (DIA) di tipo ostium secundum ed una displasia della valvola tricuspide definita "Ebstein-like" (dislocazione del solo lembo settale verso l'apice senza soddisfare i criteri per la definizione di anomalia di Ebstein, ossia dislocazione $> 0.8 \text{ cm/m}^2$) con rigurgito stimato di grado lieve-moderato. Al momento della nostra valutazione la paziente era in terapia con furosemide al dosaggio di 1 mg/kg con un discreto accrescimento (peso 8.4 kg al 40° percentile, lunghezza 74 cm al 60° percentile) ed in riferito compenso clinico. L'esame obiettivo rivelava un soffio sistolico non eiettivo 3/6 Levine al mesocardio, una lieve epatomegalia e polipnea durante le fasi di agitazione della piccola; la madre della piccola paziente riferiva, inoltre, un peggioramento della condizione clinica nelle ultime settimane ed anche dei periodi di "frequenza accelerata" (verosimilmente tachicardie) nei giorni precedenti al nostro controllo.

Il nostro esame ecocardiografico iniziava, come di consueto in ambito pediatrico, con la valutazione in finestra sottocostale che ci permetteva di confermare la presenza di un DIA ostium secundum di dimensioni medio-ampie (circa 6.4 cm - Figura 1) con uno shunt sinistro-destro ed, inoltre, di riscontrare una severa delle sezioni destre (Figura 2A, CLIP 1), in particolare dell'atrio destro. Una dilatazione di tale entità non era spiegabile con lo shunt legato al DIA e non era compatibile con la presenza di uno shunt post-tricuspidalico, quale quello legato ad un DIV (gli shunt post-tricuspidalici con flusso sinistro-destro/sistemico-polmonare, quali quello di un DIV o di una persistenza del dotto di Botallo, determinano la dilatazione delle sezioni di sinistra).

Proseguendo l'esame in finestra apicale

confermavamo la presenza di una severa dilatazione delle sezioni destre con atriomegalia destra e riscontravamo la presenza di una displasia della valvola tricupidalica, che presentava il lembo settale lievemente dislocato in direzione apicale e retratto (Figura 2B, CLIP 2), come già descritto in precedenza, ma il rigurgito appariva di grado moderato-severo (Figura 3, CLIP 3). La presenza di un significativo rigurgito tricuspidalico, incrementato rispetto a quanto descritto nei precedenti esami eseguiti altrove, contribuiva ma non giustificava completamente l'entità della dilatazione delle sezioni destre. Pertanto, proseguivamo il nostro esame con la valutazione del DIV peri-mebrano, ma continuando la nostra ricerca di una lesione o un difetto che avesse potuto spiegare la dilatazione severa delle

sezioni destre non descritta nei precedenti esami. La sorpresa giungeva nel documentare la presenza di un flusso ad alta velocità in atrio destro, ben visibile con la valutazione al color- Doppler in opportune proiezioni off-axis, proveniente dalla regione membranosa del setto IV conseguente ad uno shunt tra il ventricolo sinistro e l'atrio destro (Figura 4, CLIP 4), compatibile con la presenza di un difetto atrio-ventricolare (shunt ventricolo sinistro - atrio destro)

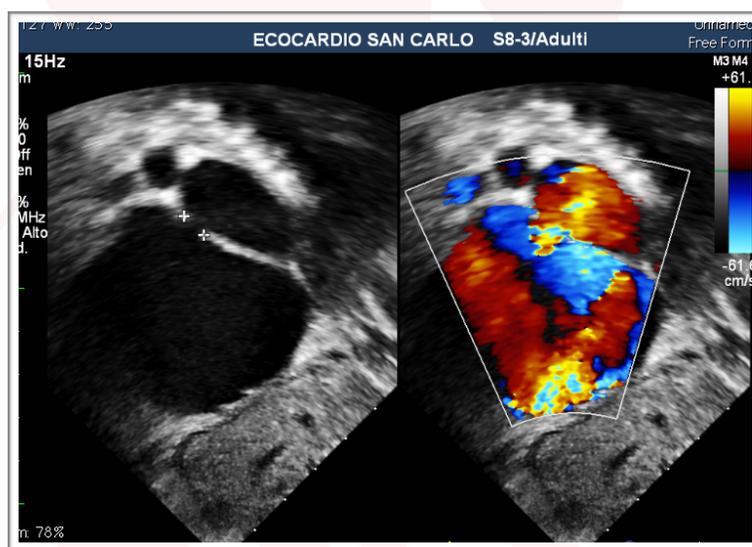


Figura 1

Finestra sottocostale - proiezione bicavale leggermente off-axis: evidenza di DIA ostium secundum (i bordi sono evidenziati dalle crocette) con shunt sinistro-destro

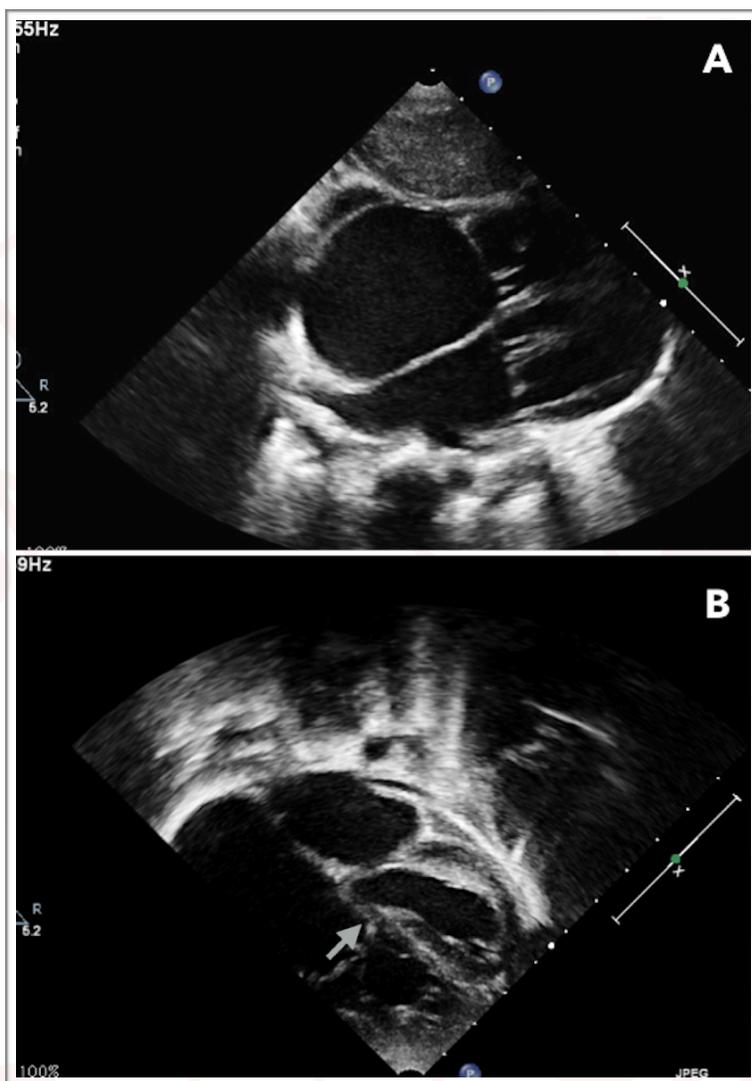


Figura 2

A. Finestra sottocostale - proiezione 4 camere: severa dilatazione delle sezioni destre con atriomegalia destra.

B. Finestra apicale - proiezione 4 camere: confermata l'evidenza di severa dilatazione delle sezioni destre (maggiore delle sezioni di sinistra), la freccia grigia indica il lembo settale della valvola tricuspide che appare retratto, ipoplastico e lievemente apicalizzato.

denominato di "Gerbode" (in onore del cardiocirurgo che per primo lo descrisse). L'analisi delle curve spettrali al Doppler continuo confermava un profilo compatibile con tale shunt e documentava la presenza di elevate velocità di flusso con alto gradiente di picco, caratteristiche tipiche di questo particolare DIV (Figura 5).

La valutazione in finestra parasternale confermava ulteriormente la presenza di un DIV tipo "Gerbode" ed evidenziavo il meccanismo alla base del ri-direzionamento dello shunt dal ventricolo sinistro all'atrio destro: la formazione di tessuto accessorio tricupidalico e la posizione apicalizzata del lembo settale della valvola tricuspide direzionavano il flusso attraverso il DIV perimembranoso verso l'atrio destro (Figura 6, CLIP 5). Tale shunt appariva di entità severa e, quindi, giustificava il sovraccarico di volume delle sezioni destre e l'atriomegalia destra. Inoltre lo shunt attraverso di DIA ostium secundum e il rigurgito tricuspidalico

contribuivano a sovraccaricare ulteriormente l'atrio ed il ventricolo destro. Gli altri reperti ecocardiografici erano nella norma e in particolare i ritorni venosi, sia sistemici che polmonari, non presentavano anomalie e non erano presenti neanche altre valvulopatie.

Concludendo, l'analisi del nostro esame ecocardiografico evidenziava che la naturale formazione di tessuto accessorio ("aneurismatico") tricuspidalico aveva quasi completamente oscurato la componente interventricolare dello shunt ma, al contempo, ridirezionava il flusso verso l'atrio destro. Molto probabilmente la formazione del tessuto accessorio e l'effetto del flusso ad alta velocità aveva contribuito al peggioramento del rigurgito tricuspidalico.

Infine la nostra valutazione ecoardiografica veniva completata da un elettrocardiogramma che documentava la presenza di fasi prolungate di tachicardia sopraventricolare alternate a ritmo sinusale. Per tale motivo la paziente veniva ricoverata e si instaurava una terapia antri-aritmica. Purtroppo la difficoltà mantenere stabilmente il ritmo sinusale rendeva necessario instaurare una terapia con amiodarone in infusione continua. Molto verosimilmente la difficoltà nel controllare l'aritmia era da correlarsi al severo sovraccarico e dilatazione dell'atrio destro.

Una volta ottenuta la stabilità del ritmo, la piccola paziente veniva trasferita presso un centro di cardiocirurgia pediatrica dove la sua cardiopatia è stata corretta chiudendo il DIV ed il DIA con

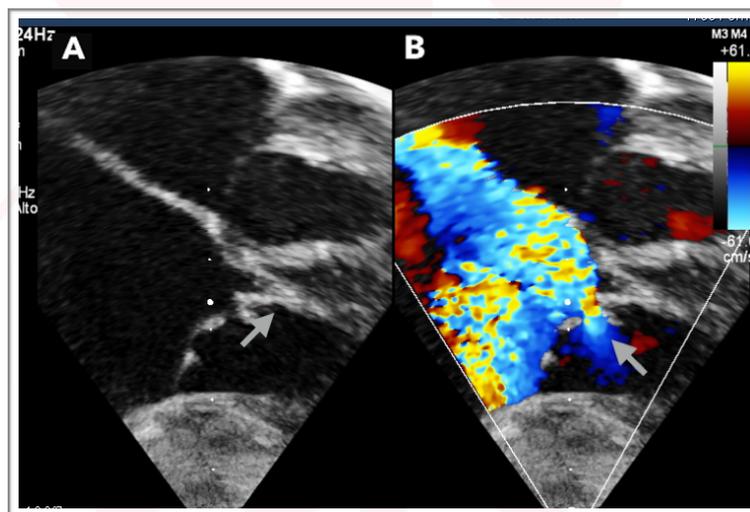


Figura 3

Finestra apicale - dettaglio di proiezione apicale leggermente modificata: evidenza di rigurgito tricuspidalico severo (pannello B, freccia bianca) secondare alla displasia della valvola tricuspide (pannello A, freccia grigia: lembo retratto, ipoplastico e lievemente apicalizzato)

un patch di pericardio eterologo ed eseguendo una plastica del lembo tricuspidalico settale, con un ottimo risultato post-operatorio. Il follow-up a distanza confermava la persistenza di una buona correzione della cardiopatia.

DISCUSSIONE

Il "difetto di Gerbode" è definito come una comunicazione tra il ventricolo sinistro e l'atrio destro, è un'anomalia molto rara e i report in letteratura così come gli studi in merito sono scarsi. La sua prima descrizione anatomica risale a report autoptici della fine del XIX secolo, ma il suo nome si deve alla descrizione da parte del chirurgo Franck Gerbode di una serie di 5 casi di difetto atrio-ventricolare corretti chirurgicamente con successo, pubblicata nel 1958 sulla rivista "Annals of Surgery" (Figura 7). Il difetto atrio-ventricolare può essere legato a una soluzione di continuo congenita od acquisita, in quest'ultimo caso secondaria ad un'endocardite batterica o ad un complicanza di una procedura chirurgica od interventistica¹⁻³. Sebbene la descrizione originaria facesse riferimento alla forma congenita (la dizione di "difetto di Gerbode" andrebbe, pertanto, riservata solo alla forma congenita), negli ultimi decenni i report in letteratura di difetti atrio-ventricolari riguardano più frequentemente le forme acquisite iatrogene in conseguenza del sempre maggior impiego delle tecniche di cardiologia interventistiche e del miglioramento della tecnologia di imaging che ne ha reso più facile la diagnosi⁴.

Dal punto di vista anatomico, il difetto atrio-ventricolare si localizza a livello del setto membranoso. Questa parte del setto entra in

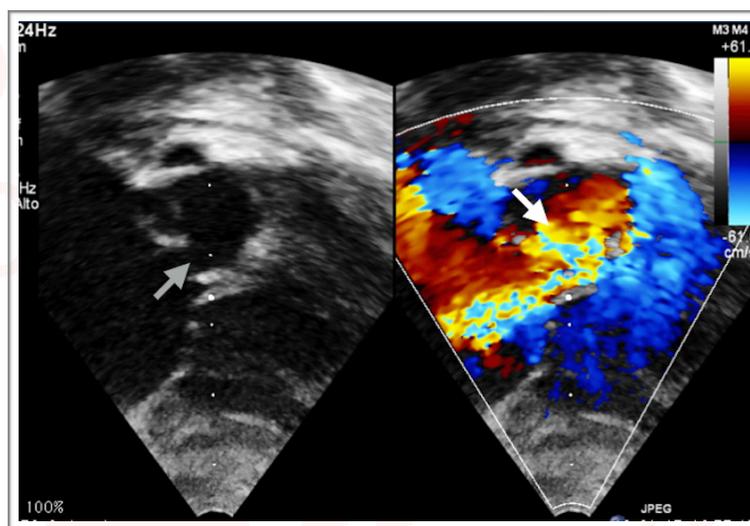


Figura 4

Finestra apicale - proiezione off-axis: evidenza di shunt ventricolo sinistro - atrio destro attraverso il difetto tipo "Gerbode" indiretto, la freccia grigia evidenzia la soluzione di continuo al setto membranoso mentre la freccia bianca (pannello con color-Doppler) evidenzia il severo shunt tra ventricolo sinistro e atrio destro.

rapporto con l'annulus tricuspidalico ed il lembo settale della valvola e si continua al di sopra dell'annulus formando il cosiddetto setto atrio-ventricolare. Le classificazioni del difetto Gerbode congenito fanno riferimento, quindi, alla relazione del difetto con la valvola tricuspide e più precisamente con il lembo settale. Riemenschneider e Moss hanno inizialmente classificato i difetti in due tipi: diretto e indiretto. I difetti diretti sono causati da soluzioni di continuo della parte del setto membranoso tra il ventricolo sinistro e l'atrio destro, mentre i difetti indiretti si riferiscono a DIV membranosi associati a difetti e/o rigurgiti valvolari tricuspidalici che direzionano lo shunt verso l'atrio destro⁵. Questa terminologia è stata in seguito modificata per descrivere meglio la posizione del difetto in relazione alla valvola tricuspide. Circa un terzo di tali difetti si verifica nel setto atrio-ventricolare e sono noti come difetti sopra-valvolari. I rimanenti due terzi si verificano tra i ventricoli e sono noti come difetti infra-valvolari. Sakakibara e Konno hanno ulteriormente rielaborato la classificazione includendo un terzo tipo di difetto con componente sia sopra-valvolari che infra-valvolari, indicato come difetto intermedio⁶⁻⁷ (Figura 8).

Dal punto di vista fisiopatologico si crea uno shunt tra il ventricolo sinistro e l'atrio destro, generalmente molto rilevante dal punto di vista emodinamico a causa dell'elevato gradiente di pressione esistente tra queste camere cardiache. Tale shunt determina un incremento significativo

del volume ematico che deve essere gestita dalle sezioni destre e del flusso nel circolo polmonare (incremento del rapporto Q_p/Q_s , ossia tra portata polmonare e sistemica) che determina la

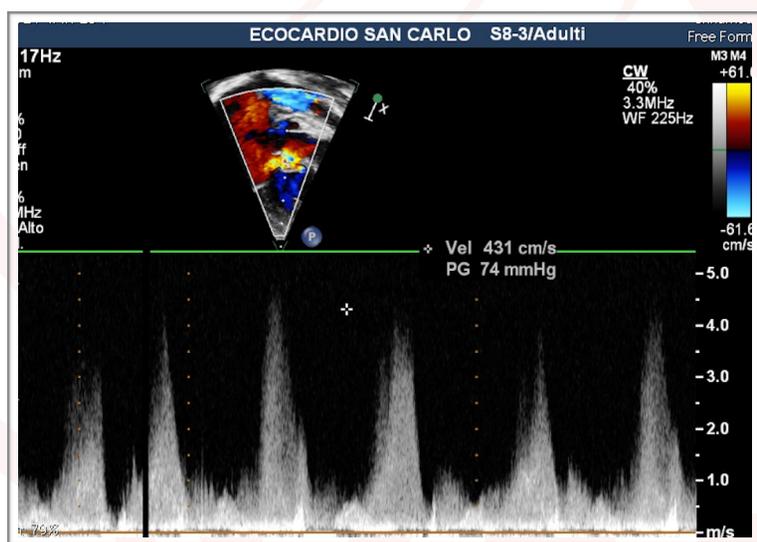


Figura 5

Curva spettrale al Doppler continuo dello shunt ventricolo sinistro - atrio destro, la velocità media e massima sono elevate così come il gradiente di picco.

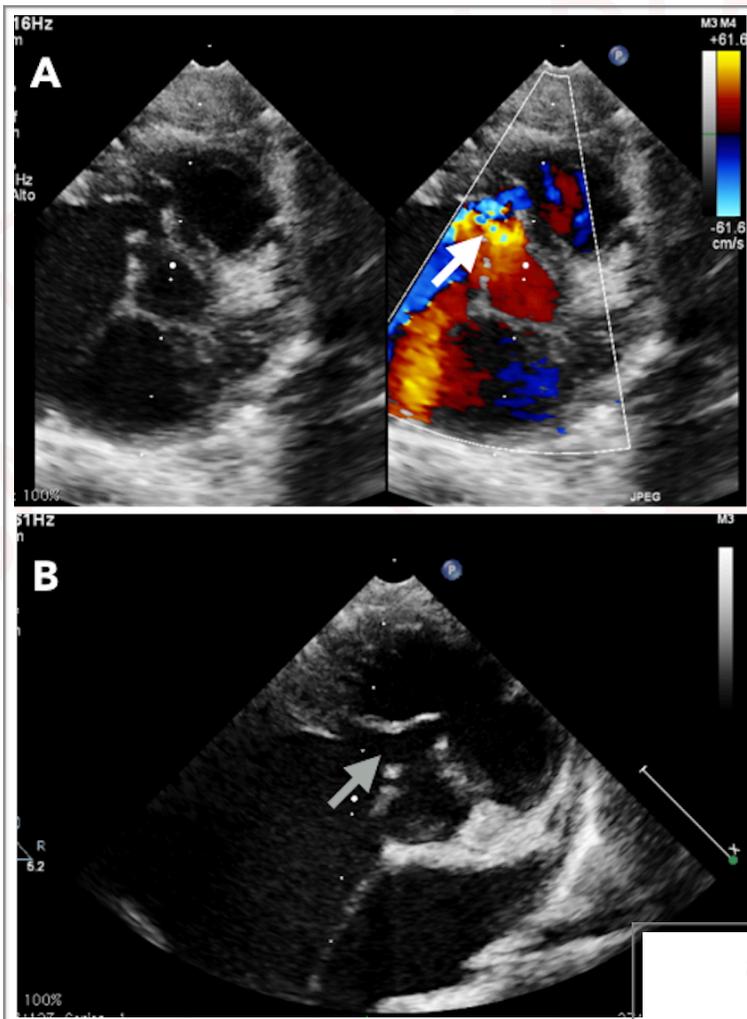


Figura 6

Finestra parasternale sinistra - asse corto basale: evidenza di tessuto accessorio tricupidalico che direziona il flusso attraverso il DIV perimembranoso verso l'atrio destro. La freccia bianca (pannello A) evidenzia lo shunt ventricolo sinistro - atrio destro al color-Doppler, la freccia grigia (pannello B) evidenzia in 2D il meccanismo che direziona il flusso in atrio destro.

dilatazione delle sezioni destre, spesso molto evidente. L'elevata differenza di pressione tra il ventricolo sinistro e l'atrio destro, caratteristica distintiva di questo particolare tipo di difetto, causa spesso un'importante ipertensione atriale destra che determina una dilatazione severa dell'atrio destro tipica di questo difetto. L'elevato gradiente di pressione sistolica è anche la causa del flusso sistolico ad alta velocità che si reperta in atrio destro alla valutazione al color-Doppler (per tale motivo è spesso presente un evidente aliasing, anche ad alto PRF) e del gradiente Doppler elevato che è uno dei segni distintivi dello shunt dovuto al difetto ventricolo-atriale di Gerbode. Tali reperti rappresentano delle importanti caratteristiche diagnostiche e la presenza di queste "red flag" deve necessariamente farci pensare e, quindi, ricercare la presenza del difetto di Gerbode. Nel caso in cui lo shunt sia particolarmente severo, anche le camere del cuore sinistro possono

ingrandirsi a causa dell'aumentato volume di sangue che devono gestire²⁻³.

Nel nostro caso la presenza di una severa dilatazione delle sezioni destre, non spigabile per la presenza di un DIV membranoso né giustificata dalla presenza dello shunt al DIA o dal rigurgito tricuspide, imponevano la ricerca di un'altra causa quale il difetto di Gerbode. Nello specifico si trattava di una forma "indiretta" o "infra-valvolare".

Costantino Smaldone

BIBLIOGRAFIA

1. Gerbode F, Hultgren H, Melrose D et al. Syndrome of Left Ventricular-Right Atrial Shunt: Successful Surgical Repair of Defect in Five Cases, with Observation of Bradycardia on Closure. *Annals of Surgery*, September 1956
2. Tidake A, Gangurde P, Mahajan A. Gerbode

Syndrome of Left Ventricular-Right Atrial Shunt

Successful Surgical Repair of Defect in Five Cases, with Observation of Bradycardia on Closure *

FRANK GERBODE, M.D., HERBERT HULTGREN, M.D., DENIS MELROSE, M.B., JOHN OSBORN, M.D.

From the Departments of Surgery, Medicine and Pediatrics, Stanford University School of Medicine, San Francisco, California

THE VARIATION of a membranous ventricular septal defect which has its major flow into the right atrium has been recognized for many years. More recently the opportunity which advances in intracardiac surgery offer has made it possible to close such defects with relatively low mortality rate. This makes it desirable to study the variations in clinical and laboratory observations which facilitate the recognition in advance of the exact location of the shunt. It is the purpose of this paper to describe the essential clinical features of five instances of left ventricular-right atrial shunt. All were successfully closed with the aid of extracorporeal circulation. It was of interest to observe that upon temporary closure of the defect manually, with an intact circulation, the systemic blood pressure rose and the pulse slowed in an identical manner as has been observed to take place upon closure of a peripheral arteriovenous fistula or a patent ductus arteriosus.

Although such lesions have been described for many years, only five patients have been reported who have had a complete clinical study including cardiac catheterization and in whom surgical repair of

the lesion has been attempted.^{9, 10, 14, 20} One of these patients survived.⁹ An earlier case report called attention to the cardiac catheterization findings that one would expect in the presence of the lesion, although in this case this study was not done.¹⁸

In addition to there being an opening, which is essentially between the left ventricle and right atrium, there is usually some defect in the septal leaflet of the tricuspid valve adjacent to the margin of the shunt. This further allows the escape of blood into the right atrium.

Material and Methods

Phonocardiograms were recorded using a Sanborn Twin Beam Cardiette at paper speeds of 75 mm. per second. Murmurs were graded from 1 to 4 according to their loudness. Catheterization studies were performed in the usual manner and all blood samples were analyzed using the Van Slyke technic. Blood flows were calculated using the Fick principle and assuming a normal oxygen consumption for each patient. Pulmonary venous blood was assumed to be 95 per cent saturated. Inferior and superior vena caval blood oxygen contents were averaged to obtain the peripheral arteriovenous difference. If only a superior vena cava sample was obtained this value was used. In each patient the ratio of pulmonary blood flow to peripheral blood flow was

* Presented before the American Surgical Association, New York, N. Y., April 16-18, 1958. Aided by grants from the U.S.P.H. Service, and the American Heart Association.

433

Figura 7

Articolo originale del chirurgo Frank Gerbode sulla rivista *Annals of Surgery* nel 1958, era descritta la correzione chirurgica efficace di 5 difetti atrio-ventricolari congeniti.

defect—a rare defect of atrioventricular septum and tricuspid valve. *J Clin Diagn Res* 2015;9:6-8.

3. Saker E, Bahri GN, Montalbano MG et al. Gerbode defect: A comprehensive review of its history, anatomy, embryology, pathophysiology, diagnosis, and treatment. *J Saudi Heart Assoc* 2017;29:283-292
4. Yuan S. Left ventricular to right atrial shunt (Gerbode defect): congenital versus acquired. *Adv Intervent Cardiol* 2014;37:185-94.
5. Riemenschneider TA, Moss AJ. Left ventricular-right atrial communication. *Am J Cardiol* 1967;19:710-8.
6. Silbiger JJ, Kamran M, Handwerker S, et al. The Gerbode defect: left ventricular to right atrial communication—anatomic, hemodynamic, and echocardiographic features. *Echocardiography* 2009;26:993-8.
7. Sakakibara S, Konno S. Congenital aneurysm of the sinus of Valsalva anatomy and classification. *Am Heart J* 1962;63:405-24.

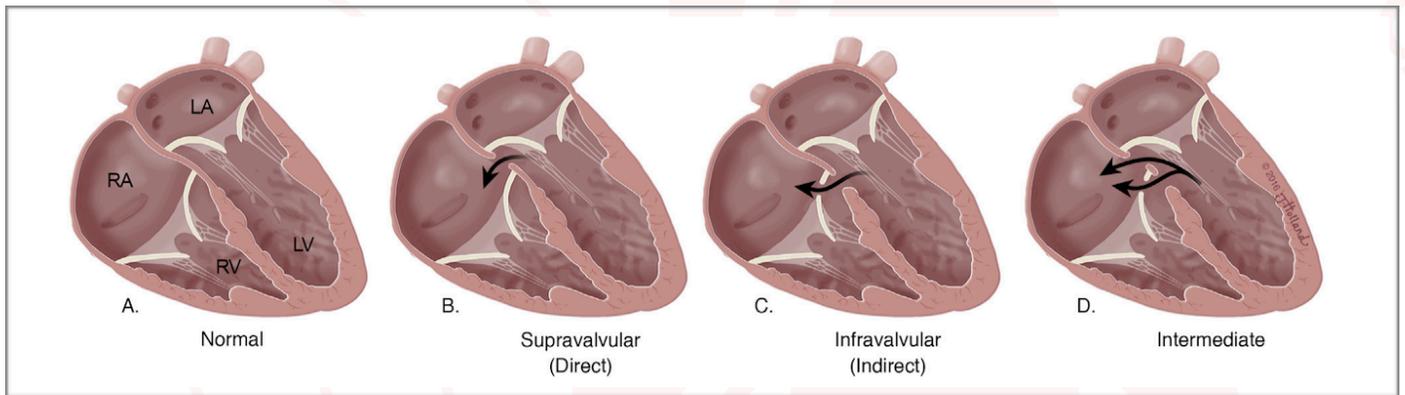


Figura 8
 Classificazione del difetto di Gerbode, tratta da Saker E et al *J Saudi Heart Assoc* 2017;29:283-292

COLLEGAMENTI ALLE CLIP

Clicca o inquadra il QR Code con il tuo dispositivo per visualizzare la clip



CLIP 1
 Proiezione 4-camere in finestra sottocostale



CLIP 2
 Proiezione 4-camere in finestra apicale



CLIP 3
 Dettaglio in finestra apicale della valvola tricuspide



CLIP 4
 Dettaglio in finestra apicale (proiezione off-axis) documentante il difetto di "Gerbode"



CLIP 5
 Finestra parasternale basale