

DIFETTI DEL SETTO INTERVENTRICOLARE (DIV)

È la più frequente delle cardiopatie congenite dell'infanzia (circa il 30% dei casi di malformazioni cardiache) ed ha una modesta prevalenza nel sesso femminile. La sua rarità in età adulta (10%) è dovuta al fatto che tale difetto si chiude spontaneamente nel 50-75% dei casi entro la pubertà.

I DIV possono essere isolati, multipli ed associati ad altre malformazioni (difetti settali interatriali, coartazione aortica, stenosi polmonare). Dal punto di vista della sede si distinguono fondamentalmente due tipi di difetti, a seconda che interessino prevalentemente la pars membranacea oppure il setto muscolare.

1) **DIV perimembranosi:** rappresentano l'80% dei casi e sono così chiamati perché il difetto non si limita solo alla porzione membranosa, ma si estende ad una o più delle porzioni muscolari del setto interventricolare

2) **DIV muscolari:** possono non avere rapporti di contiguità con la parte membranosa, e sono in genere lontani dalle vie di conduzione. Quelli della porzione trabecolata possono essere multipli (*swiss-cheesé*).

La gravità del quadro clinico dipende dalla grandezza del difetto e dal valore delle resistenze vascolari polmonari. Un difetto viene considerato piccolo se di diametro inferiore al 50% dell'orifizio aortico, grande se superiore

Le resistenze polmonari iniziano normalmente a ridursi dopo 6-10 giorni dalla nascita, e divengono paragonabili a quelle dell'adulto dopo 8-10 settimane di vita. Ciò facilita il flusso di sangue dal ventricolo sinistro al destro con effetto emodinamico in caso di piccoli difetti. In caso di difetti ampi, c'è invece un iperafflusso polmonare e segni precoci di scompenso cardiaco, in genere verso le 4-6 settimane di vita.

Si può quindi arrivare a delle situazioni in cui lo *shunt* diventa destro-sinistro, perché la pressione in ventricolo destro uguaglia o supera quella esistente in ventricolo sinistro: a questo punto il paziente diventa cianotico. Quando le resistenze polmonari superano le resistenze sistemiche si parla di **sindrome di Eisenmenger**.

I difetti piccoli sono emodinamicamente ben tollerati, ed i pazienti necessitano eventualmente solo di una profilassi antibiotica per l'endocardite batterica.

Nei difetti di maggiore diametro, il sovraccarico di lavoro viene svolto nelle sezioni cardiache di sinistra, che si dilatano e si ipertrofizzano perché costrette a riciclare continuamente quella quota di sangue che, attraverso il difetto, ritorna nel distretto polmonare e poi di nuovo in atrio sinistro. Si crea quindi una situazione di sovraccarico di volume, o diastolico, del ventricolo sinistro. La dilatazione atriale può essere tale da stirare il setto interatriale determinando la pervietà del forame ovale.

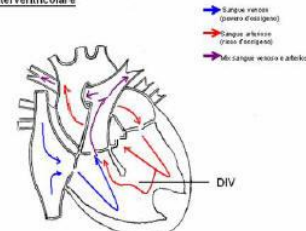
Nei difetti più gravi si può determinare subito una situazione di scompenso cardiaco.

Quanto detto finora introduce anche il concetto di *shunt* "dipendente" e "obbligatorio". Nel primo caso, come avviene nel DIV, lo *shunt* dipende dal gradiente pressorio interventricolare, per cui può ridursi o anche invertirsi a seconda delle variazioni pressorie. Lo *shunt* "obbligatorio", invece, non può modificarsi perché avviene attraverso una comunicazione tra un compartimento sempre ad alta pressione ed uno sempre a bassa pressione: è il caso del canale atrio-ventricolare, in cui si ha il passaggio di sangue tra ventricolo sinistro (camera ad alta pressione) e atrio destro (camera a bassa pressione).

Esame clinico

La sintomatologia dipende dall'entità del difetto. Il paziente può essere asintomatico se il DIV è piccolo, oppure, se il difetto è di notevoli dimensioni $QP/QS > 2,5$ (QP = portata polmonare; QS = portata sistemica) può mostrare difficoltà di alimentazione, facile affaticamento, sudorazione, pallore, scarso accrescimento stature-ponderale (inferiore al 3° percentile) con normale circonferenza cranica, fino ad un quadro conclamato di scompenso cardiaco. L'*ispezione* può essere presente una bozza precordiale, oppure, se lo *shunt* è notevole, tutto lo sterno protrude in avanti per la congestione polmonare cronica. La cianosi è assente finché non si è sviluppata la sindrome di

Difetto interventricolare



Eisenmenger. Alla palpazione si può apprezzare un fremito al 4°-5° spazio intercostale sinistro, che però non è un indice di gravità. Proporzionalmente alla entità del difetto e al grado di sovraccarico creato, si possono apprezzare gli impulsi sinistro e destro. L'arteria polmonare si palpa quando si è instaurata un'ipertensione polmonare. All'ascoltazione, in una situazione di compenso emodinamico, il primo tono è normale. Un aumento delle resistenze polmonari è accompagnato da un restringersi dello sdoppiamento del secondo tono, con accentuazione della P₂. È caratteristico il soffio pansistolico con massima intensità nell'area del ventricolo destro, cioè in parasternale sinistra e destra al 4°-5° spazio intercostale. Se il difetto è infundibolare, ossia alto, il fremito ed il soffio hanno come sede elettiva il 2°-3° spazio intercostale. Può inoltre essere presente un soffio diastolico udibile all'apice, dovuto ad un aumento del flusso attraverso la valvola mitrale, tipico dei difetti di una certa importanza. Il reperto di un'insufficienza aortica che può associarsi ai difetti infundibolari è difficilmente apprezzabile prima dei 2-3 anni di vita. Tali reperti ascoltatori possono modificarsi col tempo, ed in particolare il soffio pansistolico può scomparire se il difetto si chiude spontaneamente (24% nei primi 18 mesi, 50% a 4 anni, 75% a 10 anni), divenire in crescendo-decrescendo o anche scomparire se si è instaurata un'ipertensione polmonare; si può inoltre apprezzare un soffio con massima intensità sul focolaio polmonare, a carattere elettivo, qualora si sia instaurata un'ostruzione dinamica all'efflusso destro.

L'ECG, rispecchia ovviamente la situazione anatomopatologica, per cui potrà essere normale oppure mostrare segni di: — ipertrofia ventricolare sinistra (da sovraccarico di volume)

RX

— normali
 — segni di iperafflusso polmonare di vario grado con dilatazione della polmonare, sino al quadro della ipertensione polmonare, caratterizzato da grossi ili e ridotta vascularizzazione del 3° esterno nei campi polmonari. La valutazione dell'iperafflusso nei casi limite può essere difficoltosa; occorre innanzitutto che il radiogramma sia stato eseguito con una tecnica corretta, ricordando che nei neonati è normale ciò che nell'adulto può non sembrare tale
 — ingrandimento atriale e ventricolare sinistro e destro.

Se è presente un arco aortico destro, è probabile che si tratti di una tetralogia di Fallot.

Eco-color-doppler.

Per il DIV perimembranoso i piani di scansione ottimali sono:
 — Parasternale e sotto-xifoidea asse-lungo, sotto-xifoidea obliqua destra e apicale 4 camere; in para-sternale e sotto-xifoidea asse-lungo tale difetto si evidenzia subito al di sotto delle similunari aortiche. Per i DIV di tipo muscolare i piani di scansione ottimali sono:
 — Apicale 4 camere, parasternale asse-corto e sotto-xifoidea obliqua sinistra.

Cateterismo

cardiaco.

Non viene più eseguito in caso di DIV non associato ad altri difetti.

Terapia. In caso di piccoli difetti è sufficiente una profilassi per l'endocardite batterica. In presenza di iperafflusso polmonare e scompenso cardiaco è richiesta una terapia diuretica e digitalica. L'intervento chirurgico è indicato sia quando la pressione in arteria polmonare supera il 50% della pressione sistemica sistolica, perché al di sotto di tale valore esiste un'alta probabilità che il difetto si chiuda spontaneamente, sia quando la terapia medica non è sufficiente a mantenere un buon compenso emodinamico. Non ci sono praticamente limiti d'età per la correzione chirurgica, ma è sempre auspicabile differirla il più possibile. Se il paziente è troppo piccolo (meno di 4 kg di peso) ed ha numerosi difetti, è opportuno eseguire un intervento di bendaggio dell'arteria polmonare, creando un ostacolo all'eiezione ventricolare destra mediante riduzione del lume del tronco

Torace
 reperti



polmonare. Tale intervento palliativo impedisce l'insorgenza della ipertensione polmonare. È stato comunque osservato che i grossi DIV operati in età inferiore ai 2 anni presentano una percentuale di ipertensione polmonare molto ridotta rispetto a quelli operati più tardi. L'intervento è invece controindicato quando le resistenze polmonari totali hanno raggiunto o superato le 8 U/m² di superficie corporea, misurate durante respirazione di O₂ al 100%, che dovrebbe determinare la massima vasodilatazione polmonare. La chiusura del difetto in presenza di tali valori costringerebbe il ventricolo destro a lavorare contro elevate pressioni, ed anche se il paziente sopravvive all'intervento, la sopravvivenza in questi soggetti è inferiore a quelli dei non operati.

IL DIV può essere presente anche in età adulta, ed in questo caso oltre a DIV piccoli congeniti anche quelli di origine ischemica che si formano a seguito di un Infarto miocardico con rottura del setto interventricolare. Questo ultimo evento è gravissimo ma se il paziente sopravvive alla fase acuta il DIV può essere trattato sia chirurgicamente che con l'impianto percutaneo di occlusione del DIV in modo perfettamente analogo a quello dei DIA.

In questo caso la procedura avviene per via femorale arteriosa e venosa, in anestesia locale e con paziente sveglio.

Ovviamente la degenza ed il decorso dipendono dalla causa del DIV, congenito o acquisito.

