

Un bambino con Difetto Interventricolare

Massimo Maschio¹, Elena Zamuner², Alessandra Benettoni².

¹ Clinica Pediatrica e ² Servizio di Cardiologia IRCCS Burlo Garofalo, Trieste.

Indirizzo per corrispondenza: max.maschio@tiscali.it

Bambino rumeno di 4 mesi viene in Italia per la presenza di difficoltà respiratorie non meglio precisate presenti fin dalla nascita e per il riscontro radiologico di una massa, interpretata come di pertinenza mediastinica. Una delle ipotesi è che si trattasse di una ipertrofia timica in regressione. Non emergono da quanto riferito dai genitori e dalla persona che ha accompagnato la famiglia altri elementi per la diagnosi.

Al momento del ricovero il bambino è tuttavia polipnoico, con rientramenti al giugulo, epigastrici e intercostali, tosse stizzosa in decubito supino e presenta facile affaticabilità durante i pasti, epatomegalia. All'obiettività cardiologica appare un accenno di bozza precordiale, polsi molto ampi, itto e fremito epigastrico, soffio sistolico ad alta frequenza di intensità 3/6. La valutazione della **Radiografia del torace** (Fig. 1) evidenzia una cardiomegalia con ipertrofia biventricolare, senza chiari segni di iperaflusso polmonare. Evidente l'ipertrofia timica già descritta.

L'**ecocardiografia** evidenzia la presenza di un *difetto interventricolare sottoaortico* tra aorta e tricuspide con diametro superiore al 50% dell'aorta (Fig. 2), senza alcuna copertura aneurismatica, con sovraccarico di volume del ventricolo e dell'atrio sinistro; al color doppler ampio jet sinistro-destro a bassa velocità suggestiva per elevata pressione in ventricolo destro (Fig. 3).

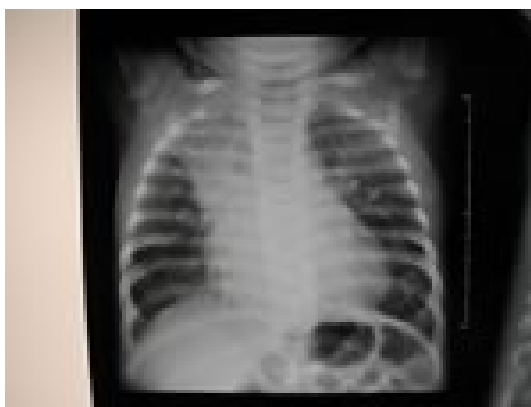


Figura 1. RX torace antero-posteriore: cardiomegalia con ipertrofia bi-ventricolare, evidente anche l'ipertrofia timica. ingrandisci (34 Kb)

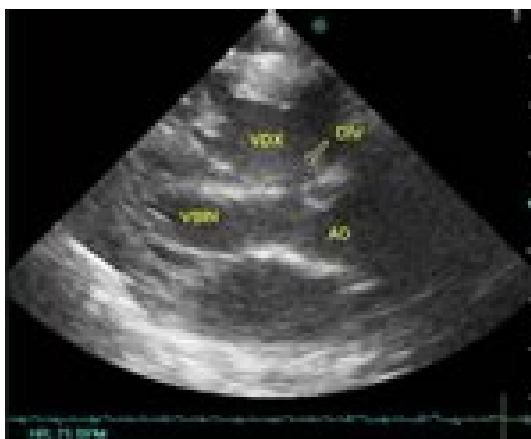


Figura 2. Ecocardiografia: DIV sotto-aortico. ingrandisci (66 Kb)

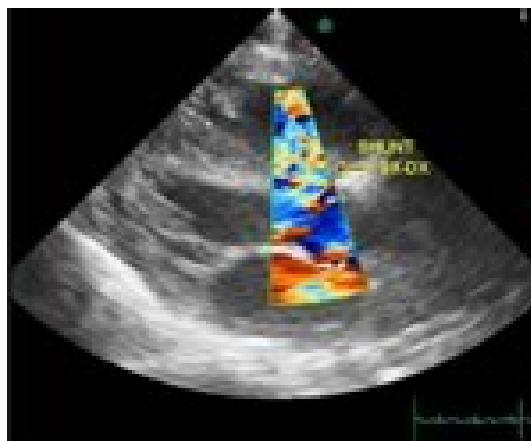


Figura 3. Ecocardiografia color-doppler: visibile uno shunt sx-dx a bassa velocità. ingrandisci (62 Kb)

E' stata quindi avviata terapia diuretica e digitalica con buona risposta clinica ma senza completa risoluzione dei segni di scompenso (tendenza all'incremento ponderale, polipnea).

A fronte del quadro clinico si è reso necessario trasferire il piccolo presso la Cardiocirurgia di Padova, per la correzione chirurgica in elezione del difetto interventricolare, attualmente il piccolo è in buone condizioni e libero da terapia.

Il *difetto interventricolare* è la più comune malformazione cardiaca alla nascita; in letteratura è riportato che fino al 4% dei neonati asintomatici presenta un piccolo difetto interventricolare alla nascita¹.

La dimensione e la morfologia appaiono gli indicatori prognostici più importanti nel determinare la storia naturale di questo difetto. Si definiscono difetti di piccolo, medio o grosso calibro dal rapporto con il diametro dell'anello aortico (minore, uguale o maggiore del 50%).

Una classificazione comunemente accettata è quella di Somerville et al.² secondo la quale i difetti interventricolari si suddividono in sottovalvolari e muscolari. I sottovalvolari sono in diretto rapporto con le valvole atrioventricolari o semilunari o entrambe, il bordo è costituito interamente da tessuto valvolare, senza interposizione di tessuto muscolare; a seconda, quindi, della valvola loro contigua si suddivido-

no in subtricuspidali, submitralici, subaortici, subarteriosi o "doublecommitted" e subpolmonari (Fig. 4).

I difetti muscolari sono interamente delimitati da tessuto muscolare e possono essere classificati a seconda della loro posizione nel setto interventricolare in apicali, medi e della zona di efflusso (Fig. 4).

La maggior parte dei difetti (60%), tende a chiudersi spontaneamente entro i primi sei mesi di vita, prevalentemente quelli di tipo muscolare, un altro 10% si chiuderà successivamente e un 14%, quasi sempre di tipo sottovalvolare di grosso e medio calibro, necessita di intervento chirurgico.

Un 15% dei pazienti diventa adulto con persistenza di un difetto interventricolare: tra questi individui la complicazione maggiore è rappresentata dall'endocardite batterica, che ha un'incidenza tra l'1 e il 15%³.

Il caso descritto è "didattico" per le immagini diagnostiche (radiologiche ed ecocardiografiche), ma anche per il modo in cui è giunto in Italia: senza una apparente diagnosi (almeno da quanto dichiarato dalla madre), ma probabilmente con una patologia conosciuta dai colleghi rumeni, ma con la difficoltà ad intervenire, con un invito a rivolgersi altrove. Una storia di povertà e di bisogni dei Paesi dell'Est. Una riflessione su una Sanità che sia partecipe e che guardi lontano.

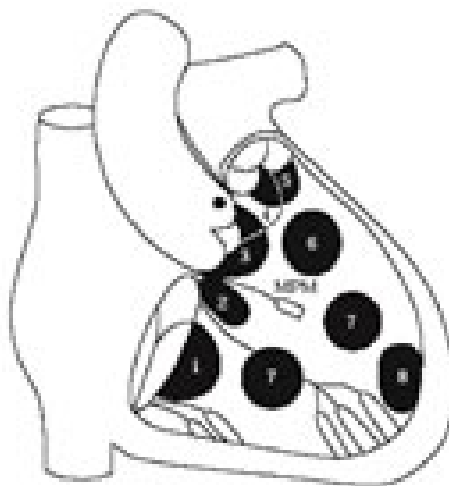


Figura 4. Classificazione dei DIV visti dal ventricolo destro. ingrandisci (23 Kb)

1-5 sottovalvolari: (1) submitralici, (2) subtricuspidali, (3) subaortici, (4) subarteriosi o double committed, (5) subpolmonari; 6-8 muscolari: (6) DIV della zona di efflusso, (7) medi, (8) apicali. MPM: muscolo papillare mediale.

Bibliografia

1. Stephen W.T, Tim Hornung, Stewart Hunter. "Closure of ventricular septal defects: a study of factors influencing spontaneous and surgical closure." *Cardiol Young* 2002; 12: 357-63.
2. Neumayer U, Stone S, Somerville J. "Small ventricular septal defects in adults". *European Heart Journal* 1998; 19: 1573-82.
3. H.M. Gabriel, M Heger, P Innerhofer. "Long-Term outcome of patients with ventricular septal defect considered not to require surgical closure during childhood". *Journal of the American College of Cardiology* 2002; 6: 1066-1071.