



Diagnosi prenatale di aneurisma o diverticolo del ventricolo destro

Giulia Corana, Alessia Claudia Codazzi, Alessandra Mazzola,
Francesca Cairello, Savina Mannarino

Clinica Pediatrica, Università degli Studi di Pavia, Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia, Italia

Diagnosi prenatale di aneurisma o diverticolo del ventricolo destro

Gli aneurismi e i diverticoli congeniti del ventricolo destro sono cardiopatie congenite molto rare. Si tratta di estroflessioni che originano dalla parete ventricolare e sono in comunicazione con la camera cardiaca. La diagnosi prenatale viene effettuata mediante l'ecocardiografia fetale. Descriviamo il caso di un feto di sesso maschile che all'ecocardiografia effettuata a 20 settimane di età gestazionale presenta un'estroflessione a livello della parete postero-laterale del ventricolo destro. Il follow-up in utero e dopo la nascita fino all'età di 17 mesi mostra un'evoluzione favorevole, senza la necessità di ricorrere a terapie mediche o chirurgiche.

Prenatal diagnosis of right ventricular aneurysm or diverticulum

Right ventricular aneurysms or diverticula are very rare congenital heart diseases. They are outpouchings arising from ventricular wall and being connected with the ventricle. Prenatal diagnosis is made by fetal echocardiography. We describe the case of a male fetus presenting, at the echocardiography made at 20 weeks of gestational age, an outpouching of the right ventricle posterolateral wall. The intrauterine and postnatal (17 months) follow-up shows a favourable progression, without the need for medical or surgical therapies.

Introduzione

Gli aneurismi e i diverticoli congeniti del ventricolo destro sono cardiopatie congenite molto rare; mancano dati certi circa la prevalenza e l'incidenza poiché in letteratura sono riportate pressoché solo segnalazioni di singoli casi. Si tratta di estroflessioni che originano dalla parete ventricolare e sono in comunicazione con la camera cardiaca. La diagnosi prenatale è possibile grazie all'ecocardiografia fetale. L'aneurisma è caratterizzato da un colletto ampio, dall'assenza di tessuto muscolare nella parete e dal movimento paradossale in sistole; il diverticolo presenta invece un colletto stretto, tessuto miocardico nello spessore della parete e si contrae attivamente in sistole. La diagnosi differenziale tra aneurisma e diverticolo è tuttavia difficile all'ecocardiografia, sia fetale che postnatale [1].

Nonostante i pochi dati circa la storia naturale, la prognosi e la gestione ottimale di queste cardiopatie congenite, sono note alcune complicanze che possono insorgere in presenza di un aneurisma o diverticolo ventricolare: la formazione di un versamento pericardico, l'insorgenza di aritmie, la rottura dell'estroflessione ventricolare [2].

In base alla sede in cui si sviluppa l'estroflessione a livello ventricolare, gli aneurismi e i diverticoli del ventricolo destro sono distinti in apicali e non apicali. Le estroflessioni in sede apicale possono determinare, anche se raramente, l'insorgenza di un versamento pericardico durante la vita intrauterina; pertanto in presenza di un versamento pericardico fetale, soprattutto se in epoca gestazionale precoce, deve essere tenuta presente anche la possibilità che alla base vi sia un aneurisma o un diverticolo del ventricolo destro. Inoltre è segnalata l'associazione con difetti del setto interatriale [2].

Le estroflessioni in sede non apicale risultano eterogenee per quanto riguarda la sede, le dimensioni e l'andamento clinico, sono generalmente più grandi rispetto a quelle apicali e ancora più raramente associate a versamento pericardico; possono essere associate a extrasistolia, disfunzione ventricolare sistolica e valvolare [2].

La gestione di un aneurisma o diverticolo del ventricolo destro diagnosticato in utero può avvalersi della pericardiocentesi in caso di importante versamento pericardico [3]. In epoca postnatale tali cardiopatie congenite sono spesso asintomatiche; pertanto attualmente si tende a sottoporre a correzione chirurgica solo i pazienti che presentano aritmie non controllate dalla terapia medica, dolore toracico o che vanno incontro a rottura dell'aneurisma o del diverticolo [2]; in passato invece l'indicazione alla correzione chirurgica era posta in tutti i casi [4].

Discussione

Una donna di 30 anni giunge alla nostra attenzione per il riscontro, durante un'ecografia ostetrica effettuata a 20 settimane di età gestazionale, di un'anomala visualizzazione delle quattro camere cardiache in un feto di sesso maschile. Non vi sono dati anamnestici di rilievo, la gravidanza ha un decorso regolare. All'ecocardiografia fetale si evidenzia un'estroflessione a livello della parete postero-laterale del ventricolo destro (non apicale), in prossimità dell'impianto della tricuspide, con un'estensione di circa 13 mm e un colletto di 8 mm (Figura 1). I dati forniti dall'ecocardiografia non permettono la diagnosi differenziale tra aneurisma e diverticolo del ventricolo destro. Dopo adeguato *counselling* prenatale, la donna è sottoposta a periodici controlli durante la prosecuzione della gravidanza.

Nel terzo trimestre di gravidanza le dimensioni dell'estroflessione rimangono invariate, tuttavia compare un movimento paradossale del setto interventricolare determinante una lieve compressione del ventricolo sinistro. Il parto avviene a 38 settimane di età gestazionale mediante taglio cesareo per l'evidenza di una marcata prevalenza destra associata alla comparsa di insufficienza tricuspida e iniziale dilatazione dell'atrio destro (Figura 2).

Alla nascita il neonato è in buone condizioni generali. L'ecocardiografia postnatale conferma la presenza di una camera accessoria che prende origine dalla parete libera del ventricolo destro e che presenta un movimento paradossale durante la sistole ventricolare, andando incontro a espansione. A 2 mesi di vita i reperti ecocardiografici sono invariati (le dimensioni della camera accessoria sono stabili e la funzione biventricolare è buona); l'Holter-ECG non evidenzia aritmie. All'ultimo controllo cardiologico, effettuato all'età di 17 mesi, non si riscontrano dati clinici indicativi di complicanze correlate alla presenza della camera accessoria e i reperti ecocardiografici permangono invariati.

Conclusioni

Il caso descritto mette in evidenza come il riscontro di un aneurisma/diverticolo congenito del ventricolo destro possa avvenire nell'ambito di una gravidanza normodecorsa, in assenza di fattori di rischio per l'insorgenza di cardiopatie congenite. L'evoluzione di questo caso è favorevole, senza il verificarsi di complicanze in utero o dopo la nascita fino all'età di 17 mesi e senza il ricorso a terapie mediche o chirurgiche. La diagnosi prenatale della cardiopatia è fondamentale per effettuare periodici controlli ecocardiografici fetali e intervenire tempestivamente in caso di necessità o programmare il parto mediante taglio cesareo ai primi segni di iniziale scompenso cardiaco fetale. Dopo la nascita la stabilità delle dimensioni e delle caratteristiche dell'estroflessione è un fattore a favore della possibilità che, anche in futuro, non si renda necessaria la correzione chirurgica; inoltre tale andamento della cardiopatia giustifica la tendenza attuale a intervenire solo in caso di complicanze. È importante sottolineare l'importanza del controllo elettrocardiografico e con *Holter*-ECG per escludere, in particolare in presenza di aneurismi/diverticoli non apicali, come in questo caso, l'insorgenza di extrasistolia. Nonostante attualmente dati circa il *follow-up* a lungo termine dei pazienti portatori di aneurismi/diverticoli congeniti del ventricolo destro siano pressoché inesistenti, la possibilità di porre diagnosi in epoca fetale e di seguire l'evoluzione della cardiopatia dopo la nascita potrebbe aiutare a definire meglio la prognosi di questi pazienti, soprattutto quando non presentano complicanze e non sono sottoposti a trattamento.

Tabelle e figure

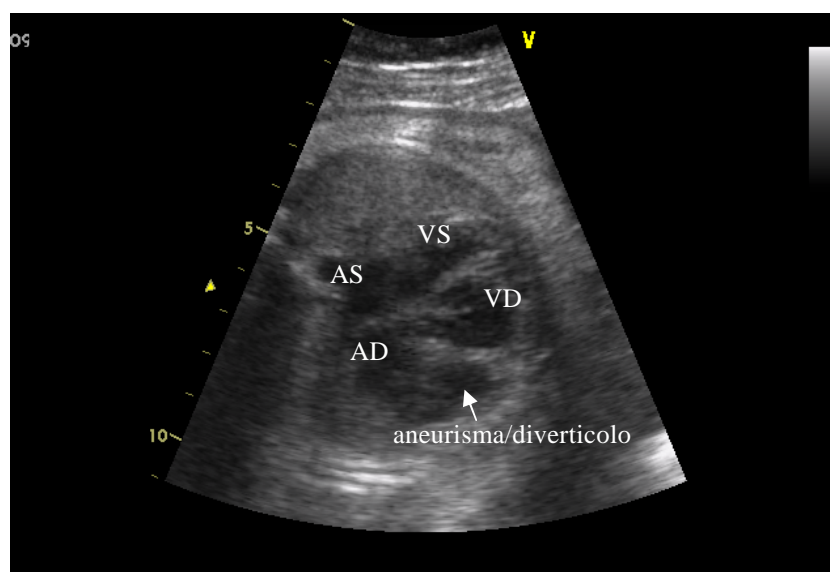


Figura 1. Ecocardiografia fetale, proiezione quattro camere: visualizzazione della camera accessoria del ventricolo destro che determina aumento dell'aia cardiaca (AS = atrio sinistro; VS = ventricolo sinistro; AD = atrio destro; VD = ventricolo destro).

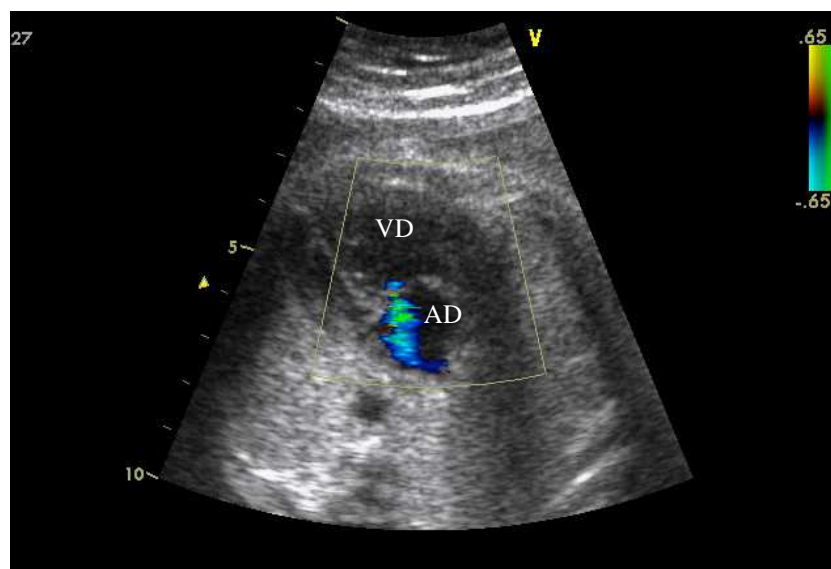


Figura 2. Ecocardiografia fetale, proiezione quattro camere: marcata prevalenza ventricolare destra e insufficienza tricuspidalica al Doppler con iniziale dilatazione dell'atrio destro (AD = atrio destro; VD = ventricolo destro).

Bibliografia

1. Textbook of Fetal Cardiology, *Greenwich Medical Media*, Cambridge 2000.
2. Williams JA, Collardey KR, Treadwell MC et al. Prenatally Diagnosed Right Ventricular Outpouchings: A Case Series and Review of the Literature. *Pediatr Cardiol* 2009;30:840-845.
3. Johnson JA, Ryan G, Toi A et al. Prenatal diagnosis of a fetal ventricular diverticulum associated with pericardial effusion: successful outcome following pericardiocentesis. *Prenat Diagn* 1996;16:954-957.
4. Okereke OU, Cooley DA, Frazier OH. Congenital diverticulum of the ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986;91:208-214.