

M. Henein • M. Sheppard
J. Pepper • M. Rigby

Ecocardiografia clinica

Edizione italiana a cura di Eugenio Picano



 Springer

Ecocardiografia clinica

Michael **Henein**
Mary **Sheppard**
John **Pepper**
Michael **Rigby**

Ecocardiografia clinica

Edizione italiana a cura di
Eugenio Picano

 Springer

MICHAEL Y. HENEIN
Senior Lecturer and Hon. Consultant
in Cardiology/Echocardiography
Royal Brompton Hospital
Imperial College
London, UK

JOHN PEPPER
Professor of Cardiothoracic Surgery
Royal Brompton Hospital
Imperial College
London, UK

MARY SHEPPARD
Consultant in Histopathology
Royal Brompton Hospital
London, UK

MICHAEL RIGBY
Consultant Paediatric Cardiologist
Royal Brompton Hospital
London, UK

Edizione italiana a cura di:
EUGENIO PICANO
Istituto di Fisiologia Clinica
Consiglio Nazionale delle Ricerche
Pisa, Italia
www.eugeniopicano.it

Titolo dell'opera originale:
Clinical Echocardiography
Michael Henein, Mary Sheppard, John Pepper, Michael Rigby
© Springer-Verlag London, 2004

Traduzione dall'Inglese a cura di: vedi pag. IX

Springer fa parte di Springer Science+Business Media
springer.com
© Springer-Verlag Italia 2006

ISBN-10 88-470-0459-4 Springer Milan Berlin Heidelberg New York
ISBN-13 978-88-470-0459-7 Springer Milan Berlin Heidelberg New York

Quest'opera è protetta dalla legge sul diritto d'autore. Tutti i diritti, in particolare quelli relativi alla traduzione, alla ristampa, all'utilizzo di illustrazioni e tabelle, alla citazione orale, alla trasmissione radiofonica o televisiva, alla registrazione su microfilm o in database, o alla riproduzione in qualsiasi altra forma (stampata o elettronica) rimangono riservati anche nel caso di utilizzo parziale. La riproduzione di quest'opera, anche se parziale, è ammessa solo ed esclusivamente nei limiti stabiliti dalla legge sul diritto d'autore ed è soggetta all'autorizzazione dell'editore. La violazione delle norme comporta le sanzioni previste dalla legge.

L'utilizzo in questa pubblicazione di denominazioni generiche, nomi commerciali, marchi registrati, ecc. anche se non specificamente identificati, non implica che tali denominazioni o marchi non siano protetti dalle relative leggi e regolamenti.

Progetto grafico della copertina: Simona Colombo, Milano
Progetto grafico e impaginazione: Graficando snc, Milano
Stampa: Printer Trento Srl, Trento
Stampato in Italia

Presentazione

Eugenio Picano

Dirigente di Ricerca
Consiglio Nazionale delle Ricerche
Direttore Laboratorio di Ecocardiografia e Ecostress
Istituto di Fisiologia Clinica, Pisa
Direttore Scientifico Cardiologia e Cardiochirurgia
Clinica Cardiologica "Montevergine", Mercogliano

Questo atlante di ecocardiografia è ispirato ad una strategia didattica esemplare. L'informazione viene selezionata accuratamente e l'ecocardiografia è immersa nel contesto clinico, anatomico, fisiopatologico e terapeutico entro cui viene abitualmente utilizzata. È un libro figlio dell'esperienza e della cultura del Brompton Hospital di Londra – dove con Derek Gibson è nata negli anni '70 l'ecocardiografia moderna, in un ambiente di eccellenza, dove ogni giorno l'attendibilità dell'informazione ecocardiografica veniva tarata sulla spietata verifica clinica, emodinamica, cardiochirurgica. Di Gibson, Michael Henein è oggi il degno successore a capo del più rinomato laboratorio di ecocardiografia del Regno Unito. È un laboratorio gestito da cardiologi clinici che si servono dell'ecocardiografia non come un fine ma come un mezzo (prezioso, prodigiosamente versatile, insostituibile – ma sempre e solo un mezzo) per curare meglio i pazienti. Il libro ha quindi il grande merito di ricordare alla comunità cardiologica che il miglior ecocardiografista non è quello che usa da maestro le tecnologie più complesse, costose, laboriose, spesso inutilmente complicate e talvolta insulse, ma chi – partendo dal quesito clinico, e dalla conoscenza delle altre metodiche diagnostiche – riesce a utilizzare l'ecocardiografia in maniera mirata e funzionale alla cura migliore del singolo paziente. I cardiologi che oggi si accostano all'ecocardiografia non sono specialisti dell'immagine che vivono un'esperienza cardiologica, ma cardiologi che vivono un'esperienza di immagine. Ogni rigo di questo libro ce lo ricorda. Non fosse altro che per questo, è valsa la pena tradurlo.

Pisa, 10 Aprile 2006

Indice generale

Capitolo 1.	La valvola mitrale	1
Capitolo 2.	La valvola aortica	33
Capitolo 3.	La valvola tricuspide	63
Capitolo 4.	La valvola polmonare	79
Capitolo 5.	Le protesi valvolari	89
Capitolo 6.	Le endocarditi	99
Capitolo 7.	L'ipertensione polmonare	107
Capitolo 8.	La coronaropatia	117
Capitolo 9.	La cardiomiopatia dilatativa	145
Capitolo 10.	La cardiomiopatia ipertrofica	165
Capitolo 11.	La cardiomiopatia restrittiva	179
Capitolo 12.	Le malattie del pericardio	189
Capitolo 13.	I tumori cardiaci	205
Capitolo 14.	Le malattie dell'aorta	215
	Indice analitico	227

Elenco dei traduttori

Capitolo 1. **La valvola mitrale**

Emilio Pasanisi
Istituto di Fisiologia Clinica
CNR
Pisa

Capitolo 2. **La valvola aortica**

Francesca Frassi
Istituto di Fisiologia Clinica
CNR
Pisa

Capitolo 3. **La valvola tricuspide**

Lorenza Pratali
Istituto di Fisiologia Clinica
CNR
Pisa

Capitolo 4. **La valvola polmonare**

Gaetano Mottola
Clinica Cardiologica "Montevergine"
Mercogliano, Avellino

Capitolo 5. **Le protesi valvolari**

Paola Tesorio
Clinica Cardiologica "Montevergine"
Mercogliano, Avellino

Capitolo 6. **Le endocarditi**

Elisa Poggianti
Istituto di Fisiologia Clinica
CNR
Pisa

Capitolo 7. **L'ipertensione polmonare**

Francesco Marra
Clinica Cardiologica "Montevergine"
Mercogliano, Avellino

Capitolo 8. **La coronaropatia**

Rosa Sicari
Istituto di Fisiologia Clinica
CNR
Pisa

Capitolo 9. **La cardiomiopatia dilatativa**

Gigliola Bedetti
Divisione di Cardiologia
Ospedale di Imola

Capitolo 10. **La cardiomiopatia ipertrofica**

Elisabetta Strata
Istituto di Fisiologia Clinica
CNR
Pisa

Capitolo 11. **La cardiomiopatia restrittiva**

Ferdinando Dello Vicario
Clinica Cardiologica "Montevergine"
Mercogliano, Avellino

Capitolo 12. **Le malattie del pericardio**

Andrea Rossi
Istituto di Fisiologia Clinica
CNR
Pisa

Capitolo 13. **I tumori cardiaci**

Lucia Venneri
Istituto di Fisiologia Clinica
CNR
Pisa

Capitolo 14. **Le malattie dell'aorta**

Giancarlo Todiere
Specializzando in Cardiologia
Università di Siena

Indice analitico

Claudia Taddei
Istituto di Fisiologia Clinica
CNR
Pisa

La valvola mitrale

Anatomia

La valvola mitrale è formata da due lembi, un annulus, corde tendinee e due muscoli papillari.

Il lembo anteriore (aortico) si inserisce sulla radice aortica in continuità diretta con la valvola aortica e con il setto interventricolare membranoso; ha una forma rettangolare che occupa circa un terzo della circonferenza dell'annulus. Il lembo posteriore è in continuità con la parete posteriore dell'atrio di sinistra ed è più lungo del lembo anteriore estendendosi per i due terzi della circonferenza dell'annulus mitralico. Generalmente il lembo posteriore è diviso in tre subunità o *scallops*, anche se esiste una certa variabilità. Le corde nascono dal margine ventricolare dei due lembi per inserirsi nei muscoli papillari, che sono situati uno antero-medialmente e l'altro postero-lateralmente, sulla parete del ventricolo sinistro. I muscoli papillari sono in continuità con le trabecole e con lo strato subendocardico della parete ventricolare sinistra.

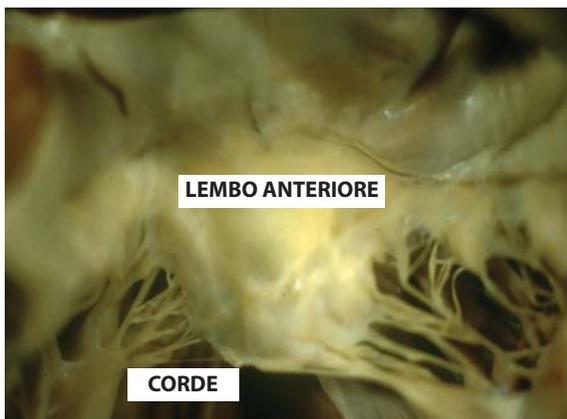


Fig. 1.1

Una normale valvola mitrale con un ampio lembo anteriore "a grembiule" in continuità con la valvola aortica e il lembo posteriore. Si notino le corde tendinee attaccate e i muscoli papillari

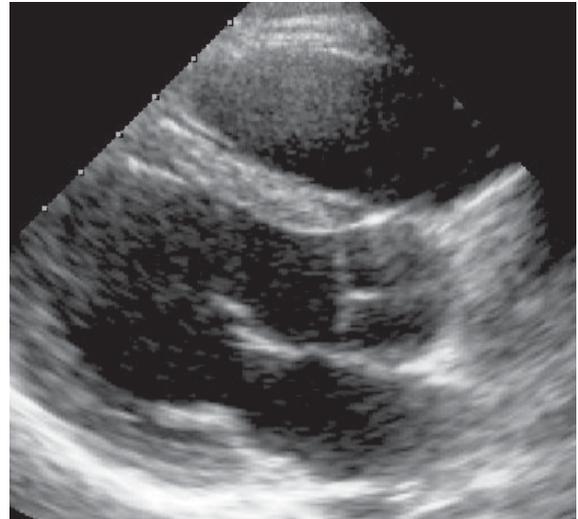


Fig. 1.2

Proiezione parasternale asse-lungo che mostra il lembo anteriore (che si estende dalla porzione posteriore della parete aortica) e quello posteriore (che si estende dalla parete posteriore dell'atrio sinistro)

Fisiologia

L'area planimetrica dell'orifizio valvolare mitralico è di circa 5 cm² e permette che il riempimento del ventricolo sinistro si verifichi soprattutto nella prima fase della diastole (circa 2/3 della gittata sistolica) ad un ritmo massimo di 500-1000 mL/s. Il rimanente terzo della gittata sistolica attraversa la valvola mitrale in telediastole grazie alla sístole atriale. Durante la diastasi il volume ventricolare rimane costante [1]; con l'esercizio e la tachicardia la diastasi si accorcia e le due componenti del riempimento si avvicinano fino a fondersi e a diventare indistinguibili [2]. Con l'età, il profilo del riempimento ventricolare si inverte, e per la maggior parte avviene in telediastole [3].

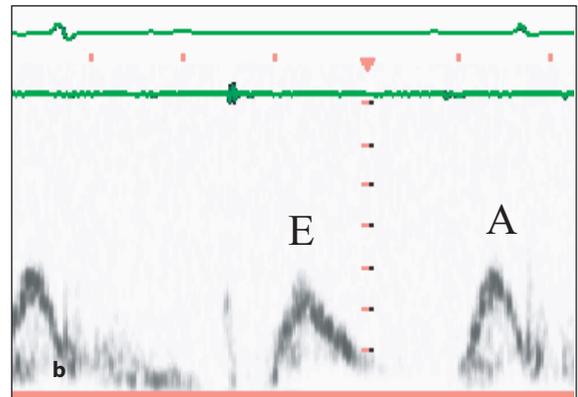
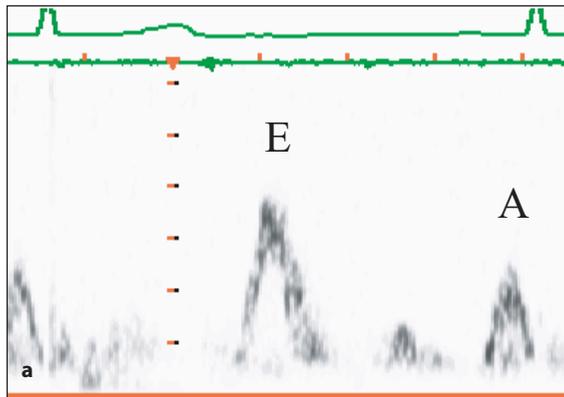


Fig. 1.3 a, b

Tracciato di velocità transmitralica campionata con Doppler a onda pulsata di un giovane adulto, con una componente dominante in protodiastole (onda E) (a) e di un anziano, con una componente predominante telediastolica (onda A) (b)

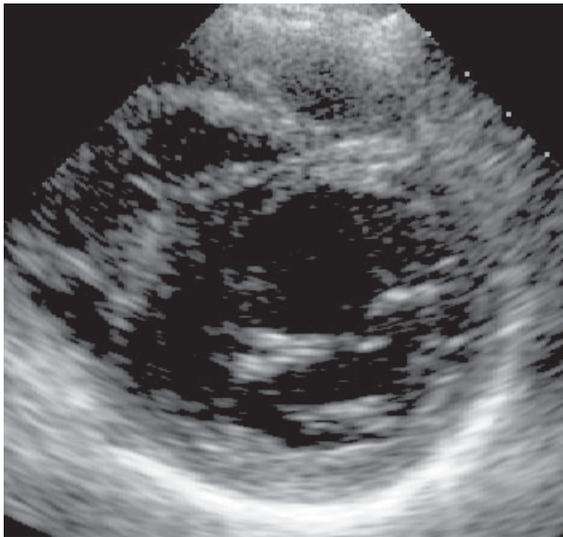


Fig. 1.4

Proiezione parasternale asse-corto del ventricolo sinistro che mostra i lembi anteriore e posteriore della valvola mitrale

Stenosi mitralica

La stenosi mitralica congenita è una malattia piuttosto rara con numerose varianti anatomiche. In questa diagnosi sono di norma inclusi il *cor triatriatum* e la membrana sopravvalvolare mitralica, che possono essere identificati mediante una proiezione quattro camere e in asse-lungo. Caratteristico è il reperto color Doppler che rileva un'accelerazione vicina ai lembi valvolari mitralici. Non è inusuale che la stenosi sopravvalvolare mitralica sia

associata alla presenza di lembi mitralici ispessiti e di anomalie delle corde tendinee. È comunque raro trovare una stenosi valvolare mitralica congenita isolata. Spesso, insieme ai lembi ispessiti e displastici si ritrovano delle anomalie delle corde e dei muscoli papillari. Nella forma classica della valvola a paracadute, tutte le corde si inseriscono su un solo muscolo papillare.

Stenosi mitralica reumatica

La stenosi mitralica reumatica ha una prevalenza di circa 10 persone su 100.000, soprattutto in Medio Oriente, India ed Estremo Oriente. La patologia si sviluppa progressivamente dopo che è stata contratta la malattia reumatica in età pediatrica [4]. La stenosi è il risultato di una progressiva fusione delle commissure, ispessimento dei lembi e talvolta fibrosi. Nelle fasi precoci della malattia il lembo anteriore rimane flessibile con un atteggiamento a cupola (a vela convessa verso il ventricolo) in diastole e una tendenza al prolasso in sistole. Il lembo posteriore è sempre rigido a causa della fusione delle commissure. L'ispessimento della valvola interessa soprattutto i bordi ed il corpo dei lembi, ma tende a risparmiare la base [5]. Può essere coinvolto anche l'apparato sottovalvolare. Le corde sono ispessite e fuse e i muscoli papillari sono cicatrizzati a causa del diffondersi della fibrosi nel miocardio infero-basale. L'annulus mitralico e i lembi possono anche andare incontro ad un processo di calcificazione [6]. A lungo andare la stenosi mitralica può complicarsi con una dilatazio-



Fig. 1.5 a-c

Proiezione sottocostale (a) e proiezione parasternale (b) di due pazienti con *cor triatriatum*. c Proiezione sottocostale di un caso di membrana sopravulvulare

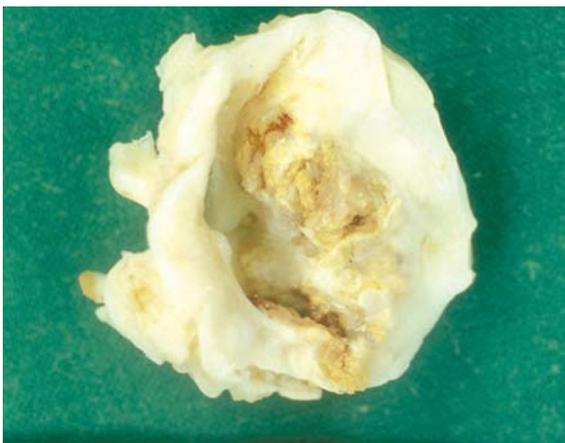


Fig. 1.6

Esempio di valvulopatia mitralica reumatica. La sezione, vista dall'atrio sinistro, mostra l'orifizio stenotico con aspetto a bocca di pesce. Da notare la fusione delle commissure e la calcificazione dei lembi

ne dell'atrio sinistro, fibrillazione atriale e formazione di trombi e può portare a congestione venosa polmonare, ipertensione polmonare, ipertrofia e dilatazione del ventricolo destro con insufficienza tricuspide funzionale.

Fisiopatologia

La progressione della malattia prevede un graduale ispessimento dei lembi con fusione delle commissure e una riduzione dell'area valvolare mitralica. Quando si raggiunge un'area di $2,5 \text{ cm}^2$ la malattia diventa sintomatica per la presenza di un gradiente di pressione transmitralico, influenzato dall'area valvolare, ritmo cardiaco, durata della diastasi e funzione ventricolare sinistra. Con un'area di $2,5 \text{ cm}^2$, la capacità di riempimento ventricolare si riduce e la diastasi scompare. A riposo questa modificazione non ha nessuna conseguenza, ma durante esercizio fisico il riempimento ventricolare viene mantenuto a costo di

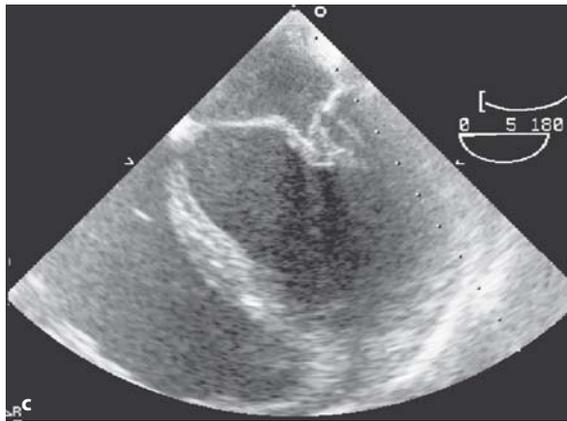
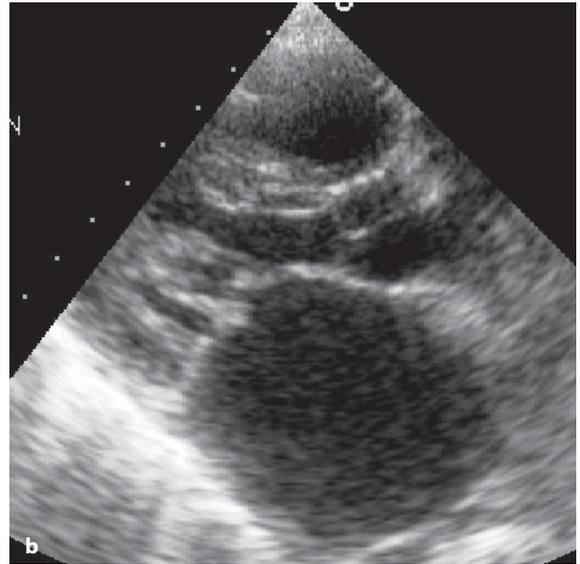
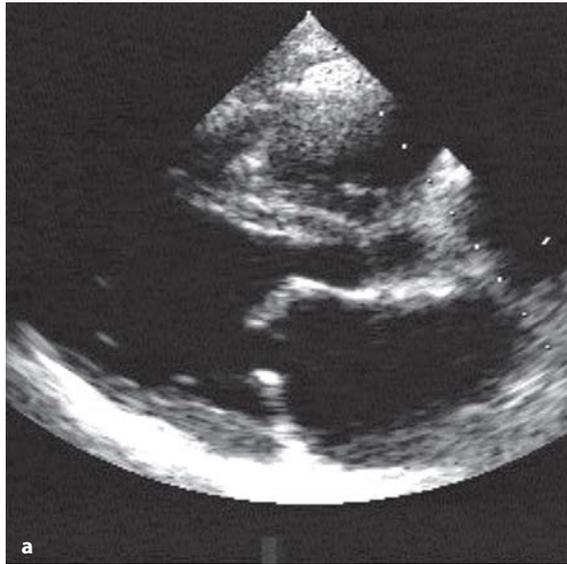


Fig. 1.7 a-c

a Proiezione parasternale asse-lungo bidimensionale che mostra lembi mitralici affetti da malattia reumatica. Da notare l'ispessimento e la deformazione del lembo anteriore in diastole "ad arco". **b** Simile proiezione in un paziente con apparato sottovalvolare fibrotico, che causa stenosi sottovalvolare. **c** Ecocardiografia transesofagea che mostra lembi mitralici affetti da malattia reumatica e apparato sottovalvolare fibrotico

un significativo incremento della pressione in atrio sinistro, che permette di creare un gradiente di pressione tra atrio e ventricolo sinistro. Con la progressiva riduzione dell'area valvolare mitralica si sviluppa un gradiente di pressione crescente anche a riposo. Questo si associa a riduzione della gittata cardiaca e ad incremento delle resistenze vascolari polmonari. La fibrosi dell'apparato sottovalvolare può contribuire alla stenosi [7].

Per ottenere una misura del grado di restringimento che sia indipendente dal flusso, si calcola l'area valvolare. Sono stati proposti numerosi metodi, anche se nessuno è del tutto affidabile. Non c'è un metodo di riferimento indiscusso contro il quale calibrare i vari metodi non invasivi, che tra loro sono correlati in maniera troppo approssimativa per potere davvero essere applicati in maniera intercambiabile al

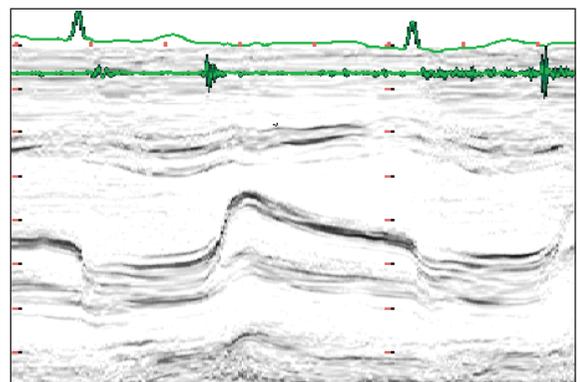


Fig. 1.8

Ecocardiogramma M-mode della valvola mitrale dello stesso paziente. Da notare il caratteristico pattern con il lembo anteriore rigido in diastole e il movimento anteriore del lembo posteriore

singolo paziente. È anche molto discutibile che il complesso problema del flusso atrio-ventricolare possa essere riassunto in una semplice misura di area.

Quantificazione della stenosi mitralica

I diversi metodi impiegati hanno accuratèzze variabili.

- **Tecnica planimetrica:** Consente di misurare la circonferenza della valvola mitrale tracciando il bordo interno dei lembi (in parasternale asse-corto all'ecocardiografia transtoracica). Questa tecnica ha mostrato una buona correlazione con l'area misurata mediante cateterismo. Ha dei limiti particolarmente in presenza di calcificazione dei lembi, scadente definizione dei contorni, e fibrillazione atriale per la notevole variabilità dei tempi di apertura della valvola.
- **Color Doppler:** La larghezza del jet al color Doppler in due piani ortogonali correla con l'area planimetrica della valvola [9].
- **Regione di convergenza di flusso (PISA, acronimo per Proximal Isovelocity Surface Area):** Il

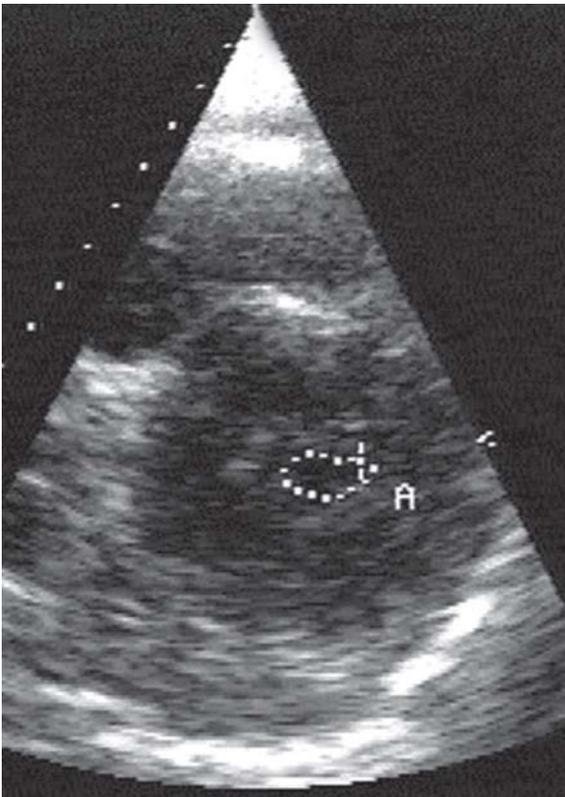


Fig. 1.9

Proiezione parasternale asse-corto che mostra una valvola mitrale con stenosi da malattia reumatica con area planimetrica di 1 cm². A = area mitralica planimetrica

flusso ematico vicino all'orifizio converge in una serie di superfici emisferiche concentriche di isovelocità. Nella stenosi mitralica è possibile dimostrare il mosaico al color Doppler sul versante atriale in diastole. Il volume di flusso è calcolato dalla formula $2\pi r^2 v$, dove r è la distanza del profilo della velocità v , definita come la velocità a cui compare l'aliasing alla distanza radiale r . L'area dell'orifizio mitralico può essere calcolata dividendo il picco del flusso per la massima velocità attraverso la valvola (ottenuta dal flusso al Doppler ad onda continua). È stato dimostrato che la misura dell'orifizio della valvola calcolata con questo metodo ha una buona correlazione con il cateterismo convenzionale anche se è fortemente influenzata dalla complessa geometria dell'orifizio valvolare [10].

- **Gradiente di pressione transmitralico:** Utilizzando la formula di Bernoulli modificata ($4V^2$) possono essere misurati il gradiente minimo e di picco ed è possibile calcolare il valore medio attraverso la valvola [11].
- **Tempo di dimezzamento del gradiente (PHT, acronimo per Pressure Half Time):** È il tempo che la pressione protodiastolica transmitralica impiega a diventare la metà del valore di picco (o il tempo che impiega la velocità del flusso transmitralico per ridursi ad un valore che è pari alla velocità massima iniziale diviso la radice quadrata di 2, che è circa 1,4). L'area mitralica è quindi calcolata come una costante (220) divisa per il

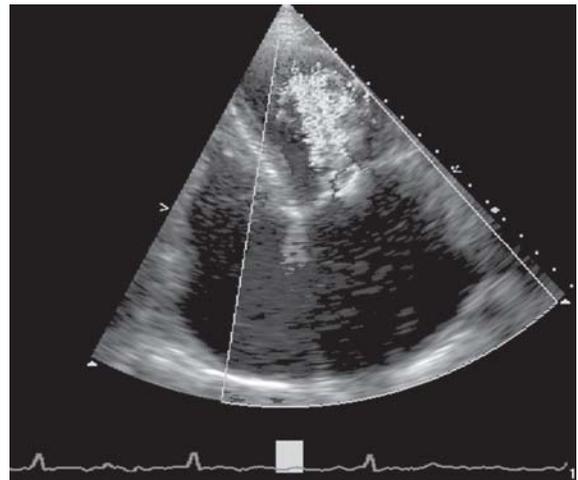


Fig. 1.10

Flusso di convergenza transmitralica di un paziente con stenosi mitralica. Da notare il cambio di velocità prima dell'orifizio stenotico

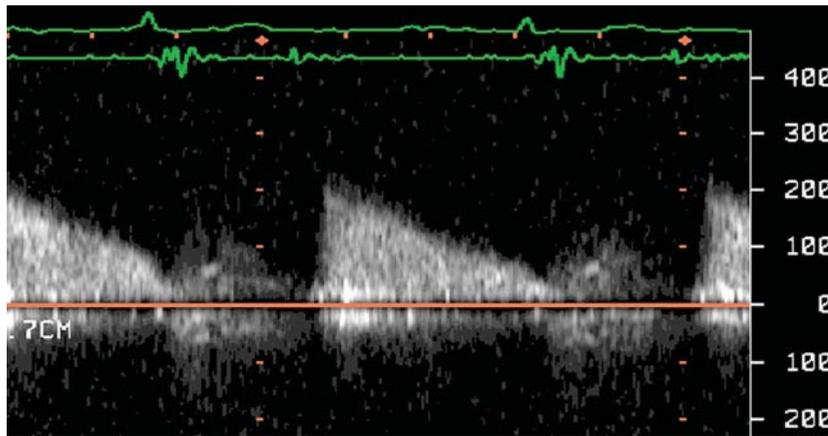


Fig. 1.11

Velocità di riempimento ventricolare sinistro con Doppler a onda continua, che mostra un'aumentata pressione di riempimento in protodiastole con gradiente medio di 8 mmHg

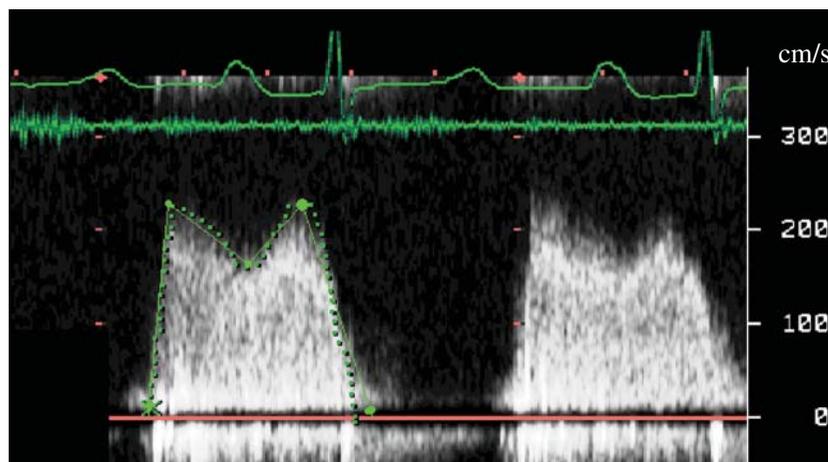


Fig. 1.12

Velocità di flusso transmitralico di un paziente con stenosi mitralica che mostra il calo di pressione durante la diastole (presupposto per la misura del pressure half time)

tempo di dimezzamento del gradiente. Sebbene correli bene con le misurazioni invasive, esso ha molti limiti soprattutto quando il paziente è in fibrillazione atriale e ha una frequenza cardiaca elevata. Inoltre, il PHT dipende dalla resistenza del riempimento ventricolare sinistro dovuto alla forma ad imbuto dell'apparato valvolare mitralico, che comprende sia l'orifizio che la componente sottovalvolare. Una maggior resistenza dall'apparato sottovalvolare può rallentare il declino della pressione attraverso il tratto d'afflusso, quindi la misura del PHT è di solito minore rispetto al valore ottenuto mediante la planimetria bidimensionale. Accade l'opposto nei pazienti con concomitante insufficienza valvolare aortica o ipertrofia miocardica, quando il PHT tende a sovrastimare l'area mitralica. Esso può dare risultati poco accurati anche nei soggetti sottoposti a valvuloplastica. Il motivo principale della ridotta accuratezza di questo metodo sta nel fatto

che dipende dalla caduta della pressione, generalmente non esponenziale [12, 13].

- **Equazione di continuità:** Si basa sul principio di conservazione di massa ed energia. Il flusso in qualsiasi punto all'interno di un tubo è costante ed è uguale al prodotto della velocità media per l'area della sezione trasversa. L'area della valvola mitrale viene così misurata come il prodotto dell'area valvolare aortica (o polmonare) e il rapporto del rispettivo integrale di flusso valvolare su quello del flusso transmitralico misurato con il Doppler a onda continua. Sebbene sia piuttosto complesso, questo metodo è da preferire nei pazienti con coesistente insufficienza valvolare aortica in cui il PHT sovrastima l'area mitralica [14].

Un'area maggiore di 1,5 cm² è di solito considerata come stenosi di grado lieve, tra 1 e 1,5 cm² è di grado moderato e quando inferiore a 1 cm² è di grado severo [14].

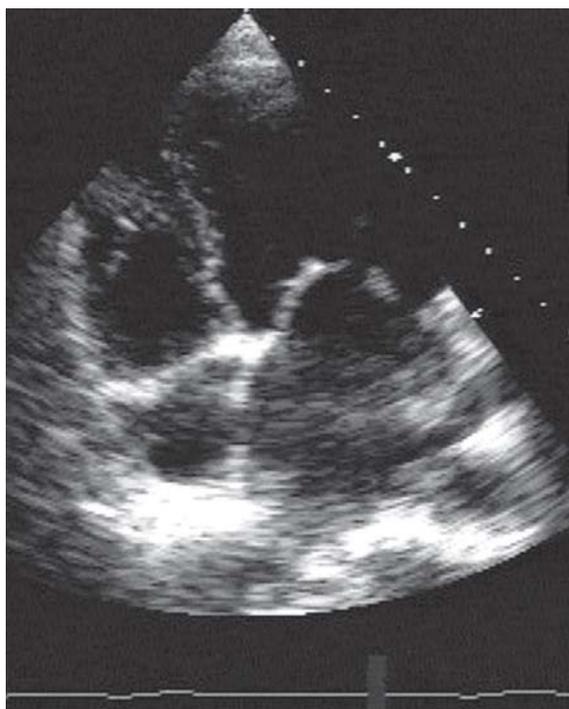


Fig. 1.13

Proiezione 4 camere apicale di un paziente con malattia reumatica mitralica. Da notare l'ispessimento dei lembi e l'estensione della fibrosi

Clinica e fisiopatologia

I sintomi si possono manifestare in qualsiasi momento dopo l'insorgenza della malattia reumatica. Le manifestazioni più comuni sono la dispnea, la riduzione della tolleranza all'esercizio fisico o le palpitazioni come risultato di un incremento della pressione in atrio sinistro e della fibrillazione atriale. Emottisi e dispnea parossistica notturna possono essere causate dalla congestione venosa polmonare. Embolizzazione sistemica, ritenzione di liquidi e sintomi legati alla congestione del cuore destro sono reperti comuni nei casi non trattati. La pressione venosa è aumentata se ci sono una concomitante insufficienza tricuspide, un coinvolgimento organico della valvola tricuspide o ipertensione polmonare. Il caratteristico schiocco di apertura è apprezzabile quando i lembi sono ancora flessibili, ma scompare quando diventano calcifici e poco mobili.

Altri reperti obiettivi prevedono un primo tono rinforzato preceduto da un soffio pre-sistolico se il paziente è in ritmo sinusale, o da un soffio mesodiastolico.



Fig. 1.14

Ecocardiografia transesofagea di un paziente con stenosi mitralica reumatica, che mostra un ingrandimento dell'atrio sinistro con eco-contrasto spontaneo

Complicanze

- **Ispessimento e fibrosi dei lembi:** Con la progressione della malattia reumatica si verifica una deformazione dei lembi con successiva fibrosi e rigidità, soprattutto a carico del lembo posteriore anche se non è raro l'interessamento di quello anteriore.
- **Stenosi valvolare:** Provoca una dilatazione progressiva dell'atrio sinistro con relativo rallentamento del flusso ematico fino al ristagno, che porta alla formazione di eco-contrasto spontaneo e a un aumento del rischio di trombosi, soprattutto a carico della parete libera dell'atrio e dell'auricola sinistra. In considerazione della impossibilità da parte dell'ecocardiografia transotoracica di visualizzare queste pareti, la tecnica transesofagea è quella di scelta per la diagnosi di trombosi atriale sinistra [15, 16].
- **Funzione ventricolare sinistra:** È spesso compromessa nella stenosi mitralica di origine reumatica. Insieme al caratteristico comportamento di riempimento rallentato del ventricolo sinistro, evidenziabile in M-mode, è spesso presente una ipocinesia del segmento infero-laterale basale. Questo reperto può essere dovuto all'interessamento primitivo del miocardio da parte della malattia reumatica oppure alla riduzione dell'escursione del lembo posteriore e quindi del segmento ventricolare corrispondente. La

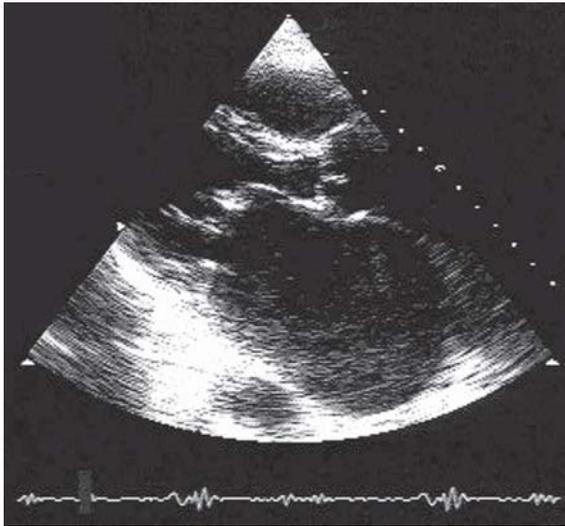


Fig. 1.15

Proiezione parasternale asse-lungo che mostra dilatazione del ventricolo sinistro

disfunzione ventricolare sinistra può provocare una riduzione della gittata sistolica, alte resistenze vascolari periferiche e un conseguente sviluppo di ipertensione polmonare [17, 18].

- **Ipertensione polmonare:** È dovuta ad un innalzamento cronico della pressione in atrio sinistro in presenza di una stenosi mitralica la cui gravità aumenta progressivamente. Segni caratteristici di questi pazienti sono inoltre la dilatazione delle sezioni destre con un incremento del gradiente tra il ventricolo e l'atrio destro, che può essere sotto-stimato se aumenta la pressione in atrio destro.

La pressione sistolica in ventricolo destro si può ridurre significativamente dopo un intervento di valvuloplastica o di valvulotomia [19, 20].

- **Insufficienza valvolare tricuspидale:** Può essere presente anche in assenza di una malattia organica a carico dei lembi e la sua gravità varia in base alla dilatazione del suo annulus e all'aumento della pressione polmonare. Insufficienze valvolari di grave entità sono state spesso osservate dopo anni dall'intervento di sostituzione della valvola mitrale con una significativa riduzione della tolleranza allo sforzo. Recentemente è stato osservato come alcune di queste insufficienze valvolari fossero organiche all'origine, con segni di fibrosi, calcificazioni, prolasso e stiramento. Al contrario delle insufficienze valvolari di tipo funzionale, quelle organiche provocano gravi dilatazioni dell'annulus tricuspидale, insufficienza ventricolare destra, disfunzione epatica e mortalità precoce [21].
- **Valvulopatia aortica:** Sebbene la mitrale sia la valvola più interessata dalla malattia reumatica, un'insufficienza valvolare aortica può essere diagnosticata in giovane età durante la fase subacuta della malattia. La stenosi aortica tende a svilupparsi tardivamente. La presenza di una valvulopatia aortica può essere sottostimata finché è presente una stenosi mitralica concomitante. Se non viene fatta la diagnosi prima dell'intervento di correzione del vizio valvolare mitralico il beneficio dell'intervento sarà modesto.
- **Stenosi tricuspидale:** La stenosi tricuspидale organica non si osserva in assenza di stenosi mitralica. Quando è presente, i segni non sono gra-

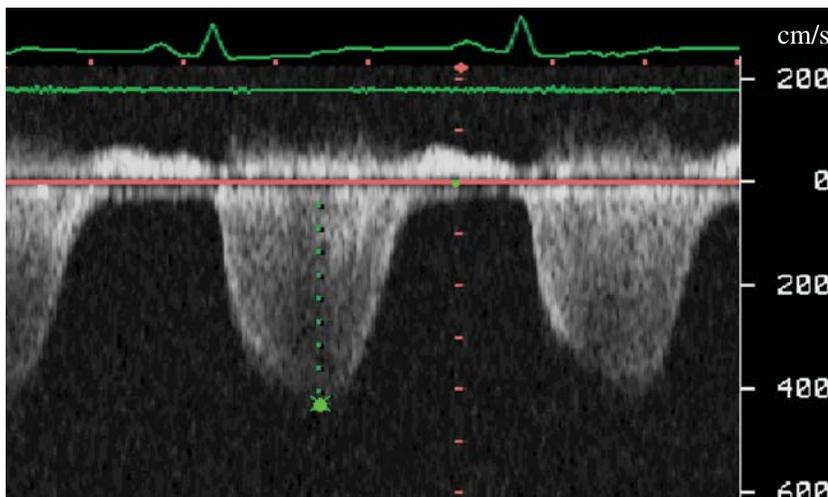
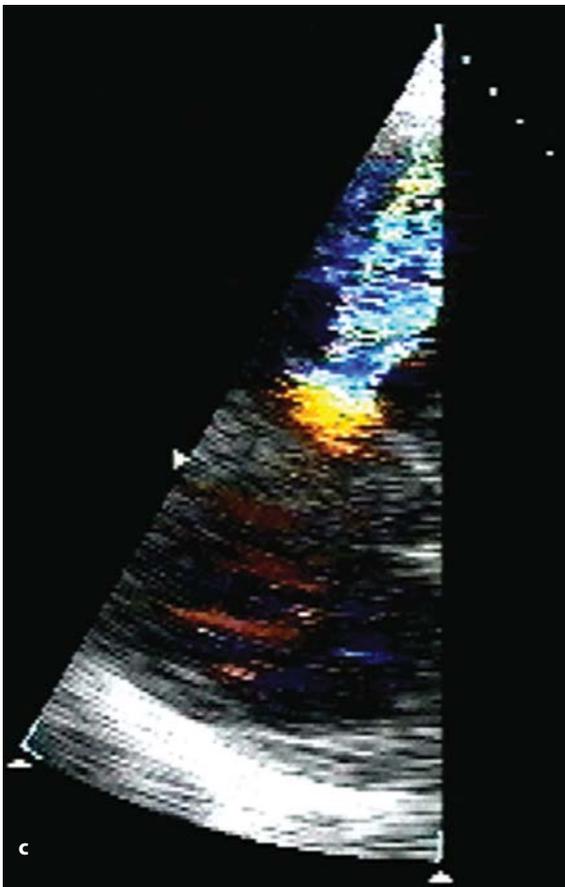
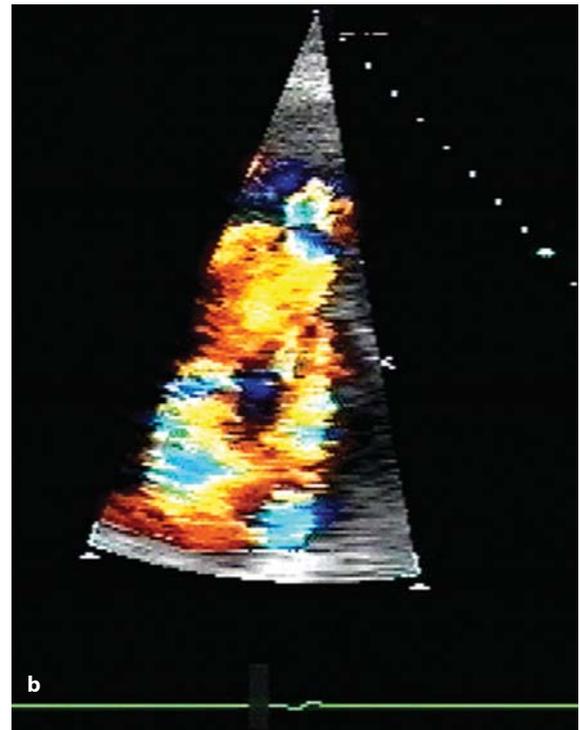


Fig. 1.16

La figura mostra un tracciato di velocità trans-tricuspидale campionato con Doppler a onda continua che mostra un gradiente tra il ventricolo destro e l'atrio destro di 70 mmHg, in un paziente con ipertensione polmonare (PHT) che complica il quadro di stenosi mitralica

**Fig. 1.17 a-c**

Proiezione 4 camere apicale di un paziente con malattia reumatica che coinvolge la valvola mitrale, la valvola aortica e la tricuspide. Da notare l'incurvarsi dei lembi della tricuspide in diastole (a), l'insufficienza tricuspideale (b) e l'alta velocità anterograda (c), compatibile con coinvolgimento organico della valvola

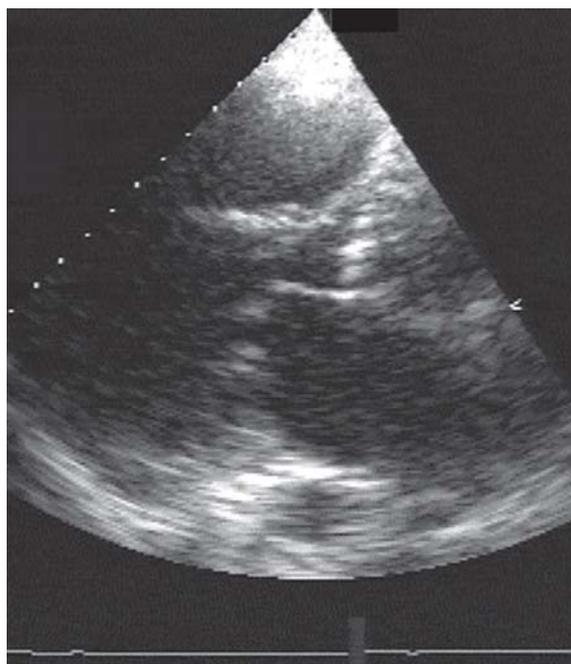


Fig. 1.18

Proiezione parasternale asse-lungo di un paziente con malattia reumatica della valvola mitralica e aortica. Da notare il classico quadro di coinvolgimento della valvola con ispessimento delle cuspidi aortiche

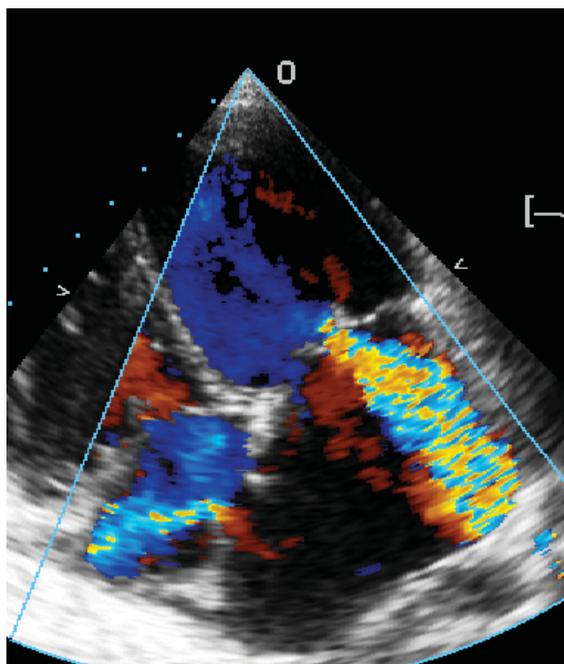


Fig. 1.19

Proiezione apicale di un paziente con malattia reumatica dopo valvuloplastica mitralica con palloncino, che dimostra insufficienza valvolare significativa e shunt inter-atriale attraverso la porzione media del setto interatriale

vi e sono solitamente mascherati da quelli della stenosi mitralica. I gradienti fisiopatologicamente significativi che si sviluppano tra atrio e ventricolo destro sono molto inferiori a quelli di sinistra (tra 2 e 3 mmHg). La stenosi tricuspидale deve essere diagnosticata prima dell'intervento di correzione della stenosi mitralica, perché se non viene trattata può dare luogo a ritenzione di liquidi. Spesso al cateterismo la diagnosi non viene fatta e, quando confermata, richiede una procedura chirurgica tradizionale, rappresentando una controindicazione assoluta alla valvuloplastica mitralica per via percutanea. Comunque, la stenosi tricuspидale può svilupparsi tardivamente dopo l'intervento sulla mitrale [22].

Terapia

La valvuloplastica

La valvuloplastica consiste nell'uso di un catetere inserito per via percutanea con doppio pallone o tecnica di Inoue. È raccomandata solo quando i lembi della valvola sono flessibili e quando non ci sono calcificazioni, neanche a carico dell'apparato sottovalvolare.

Prima dell'intervento è obbligatorio escludere la presenza di trombosi in atrio sinistro mediante ecocardiogramma transesofageo. L'aumento dell'area valvolare è dovuto ad un allargamento della superficie lungo le commissure risultando così in un aumentato angolo di apertura della valvola, se non ci sono calcificazioni.

Per una migliore caratterizzazione morfologica e funzionale della valvola e dell'apparato sottovalvolare si usa una scala ecocardiografica (così detta di Wilkins, dal nome dell'autore che l'ha proposta), assegnando un punteggio (o score) da 0 a 4 a ciascun lembo in base alla mobilità, all'ispessimento, alle calcificazioni, allo stato dell'apparato sottovalvolare mitralico, dando, così un punteggio globale sulla funzione della valvola [23-25]. Più alto è il punteggio e più sono alterate la morfologia e la funzione della valvola, più bassa è la probabilità di successo dell'intervento di valvuloplastica. Dati di prognosi a breve e lungo termine in pazienti ben selezionati sono promettenti e un intervento viene giudicato con esito positivo quando ottiene un incremento dell'area valvolare almeno del 50%. Questa misura può essere sottostimata subito dopo l'intervento per

la presenza di uno shunt atrio sinistro - atrio destro iatrogeno attraverso il setto interatriale. La persistenza di questo shunt si può avere fino a 6 mesi dall'intervento. Un'insufficienza mitralica può residuare in circa il 30% dei casi dopo la valvuloplastica. Il quadro d'insufficienza può essere più grave quando durante la procedura si sia verificato il danneggiamento di uno dei due lembi mitralici.

L'ecocardiografia transesofagea è di fondamentale importanza prima e durante la procedura per:

1. visualizzare la struttura e accertarsi della presenza di calcificazioni della valvola;
2. escludere la presenza di trombosi in atrio e auricola sinistra;
3. guidare l'operatore durante la puntura del setto interatriale;
4. misurare il gradiente atrio-ventricolare e l'area valvolare mitralica subito dopo ogni gonfiaggio;
5. diagnosticare complicanze precoci (rottura di corde e di lembi o insufficienza valvolare grave che necessita di intervento urgente);
6. confermare l'eventuale presenza di rottura della parete libera dell'atrio sinistro;
7. misurare l'entità dello shunt sinistro - destro.

La terapia chirurgica

Nei pazienti sintomatici che non possono essere sottoposti a valvuloplastica, la chirurgia è l'unica alternativa possibile.

- **Valvulotomia mitralica a cuore chiuso:** È l'opzione di scelta nel paziente giovane che è in ritmo sinusale, non ha altre patologie valvolari, e

i cui i lembi sono mobili e non calcificici. Questo è un intervento tuttora sottovalutato, anche se sono disponibili dati di follow-up di oltre 40 anni eccezionalmente buoni.

- **Valvulotomia a cuore aperto:** È la tecnica che prevede la riparazione della valvola sotto diretta visione dell'organo. In alcuni casi è stata effettuata la correzione della stenosi e di una concomitante insufficienza valvolare nel paziente con malattia reumatica. L'intervento richiede una circolazione extracorporea, ma può essere effettuato sia mediante sternotomia classica che tramite una piccola incisione come una toracotomia anteriore destra o tramite tecnologia robot-assistita mediante 3 o 4 fori nella parete toracica.
- **Sostituzione della valvola mitralica:** È prevista quando la valvola stenotica è troppo calcifica per essere sottoposta ad interventi conservativi. Le protesi possono essere di tipo biologico, oppure meccaniche a singolo disco (ad es., Medtronic) o a doppio emidisco (ad es., St. Jude Medical). Tradizionalmente la sostituzione richiede il taglio dei capi dei papillari per prevenire l'intrappolamento delle corde nella gabbia della protesi a palla di Starr-Edwards. Nei pazienti sottoposti a questo intervento si è osservato un fenomeno di dissincronia significativa del ventricolo sinistro soprattutto a carico dell'accorciamento longitudinale, che invece di verificarsi in sistole avviene prevalentemente in diastole. La perdita dell'accorciamento longitudinale

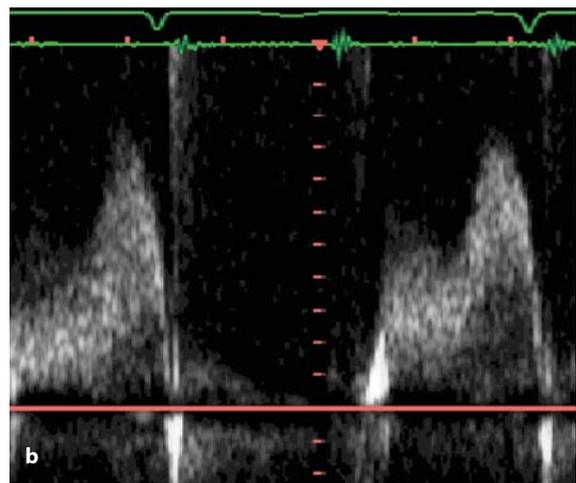
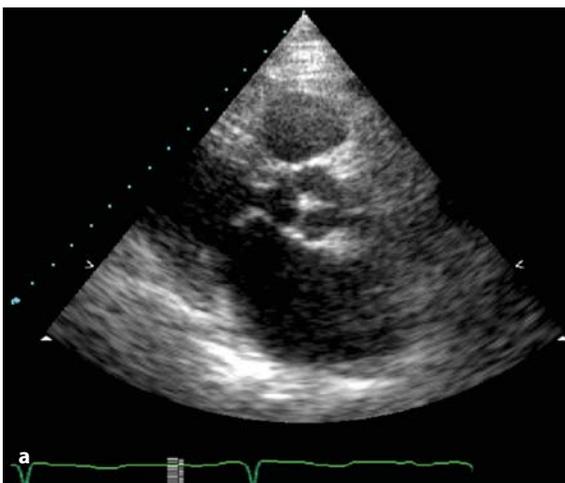


Fig. 1.20 a, b

Proiezione parasternale asse-lungo di un paziente con malattia reumatica (a) e flusso Doppler transmittalico dopo intervento di valvulotomia (b)

rende così il ventricolo più sferico in diastole, dando luogo ad alterazioni del riempimento ventricolare e sintomi. L'approccio chirurgico attuale prevede la conservazione dell'apparato sottovalvolare. Questo cambiamento nella tecnica ha permesso di preservare la funzione longitudinale del ventricolo sinistro ed il miglioramento dell'emodinamica ventricolare e dei sintomi dopo l'intervento chirurgico.

Ruolo dell'ecocardiografia nella selezione del paziente chirurgico

La valutazione della funzione ventricolare sinistra: Oltre alla valutazione della funzione della valvola mitrale l'ecocardiografia transtoracica fornisce importanti informazioni sulla funzione ventricolare sinistra. I sintomi nel paziente con stenosi mitralica possono essere dovuti ad una ridotta funzione ventricolare sia per il coinvolgimento del ventricolo sinistro da parte della malattia reumatica, che per la presenza di una malattia concomitante (come ad esempio la coronaropatia). L'aumento della pressione telediastolica nel ventricolo sinistro si manifesta con aumentate velocità di riempimento complicate da congestione venosa polmonare e quindi comparsa di dispnea. Di solito la comparsa di fibrillazione atriale peggiora la situazione a causa della perdita del contributo atriale nel riempimento ventricolare, compromettendo la gittata cardiaca, soprattutto quando la risposta ventricolare è tachifrequente. Tali alterazioni andrebbero escluse prima di attribuire l'intero quadro clinico alla valvulopatia. Inoltre, ignorare questi segni prima della chirurgia può tradursi in una maggiore inci-

denza di complicanze peri e post-procedurali che ne aumentano la mortalità.

Grado di calcificazione valvolare: L'ecocardiogramma transesofageo fornisce dettagli utili sulla valvola mitrale e sull'apparato sottovalvolare, che possono modificare le indicazioni all'intervento. Lembi flessibili con lievi calcificazioni suggeriscono la valvulotomia, mentre la presenza di calcificazioni estese pone indicazioni alla sostituzione valvolare, così come la presenza di una stenosi sottovalvolare causata dalla fibrosi delle corde e dei muscoli papillari. Qualsiasi complicanza di tipo endocarditico, o la formazione di importanti shunt devono poter essere trattati al momento dell'intervento.

Fibrillazione atriale: I pazienti con fibrillazione atriale e atrio sinistro modestamente ingrandito possono essere sottoposti ad ablazione elettiva durante l'intervento di sostituzione valvolare. Quando la procedura è stata coadiuvata dall'uso dell'ecocardiografia transesofagea si è registrata una maggiore percentuale di successi, permettendo anche l'eventuale rimozione di trombi adesi alla parete dell'atrio o dell'auricola sinistra.

Altre patologie valvolari: L'ecocardiogramma transtoracico permette una valutazione quantitativa del coinvolgimento della valvola aortica o tricuspida- le quando si effettua una valutazione combinata con Doppler a onda continua e pulsata. Se viene fatta diagnosi di altra valvulopatia è sempre necessario considerare come queste possono interferire tra loro. Per esempio, una stenosi tricuspida- le può far sottostimare la stenosi mitralica e la stenosi mitralica quella aortica. In questi casi l'ecocardiogramma transesofageo può aiutarci a chiarire meglio l'entità della valvulopatia.

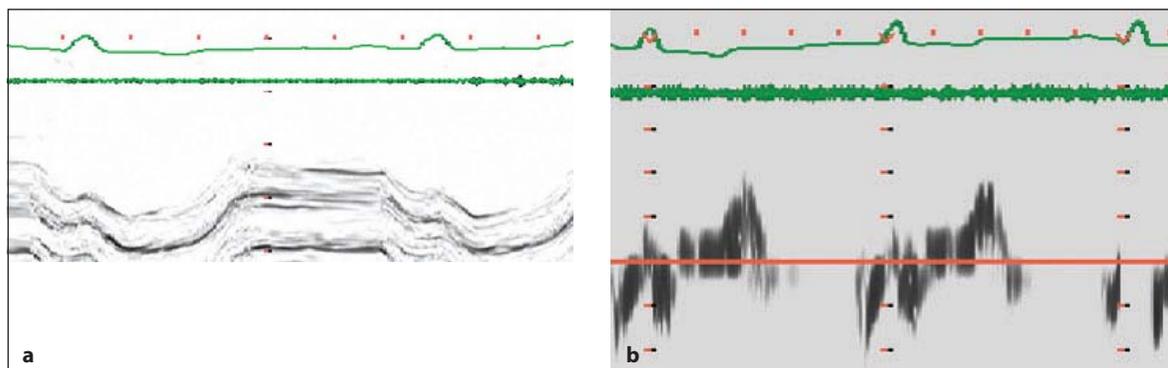


Fig. 1.21 a, b

Registrazione M-mode di una proiezione parasternale asse-lungo della parete libera del ventricolo sinistro in un paziente dopo sostituzione della mitrale e taglio dei muscoli papillari. Da notare la marcata dissincronia e la durata dell'accorciamento, che si verifica in diastole piuttosto che in sistole (a, b)

Calcificazione dell'annulus mitralico

La calcificazione dell'annulus mitralico è di solito una malattia dell'anziano e interessa soprattutto il sesso femminile. È presente anche in altre condizioni, come per esempio nell'ipertensione e nella stenosi aortica. La calcificazione può interessare il miocardio sia in maniera uniforme che regionalmente; coinvolge l'annulus, ma spesso si può estendere lungo il setto basale, la radice aortica, le cuspidi aortiche o, raramente, all'intera regione basale del ventricolo sinistro. Comunque, se la calcificazione interessa la porzione basale dei lembi mitralici, può dar luogo a aumentate velocità di riempimento in ventricolo sinistro. La calcificazione può essere associata a insufficienza valvolare mitralica lieve e a disturbi di conduzione in circa il 50% dei pazienti. Quando la calcificazione interessa l'annulus mitralico i lembi sono di solito risparmiati e la valvola non diventa stenotica.

Trattamento

In assenza di stenosi mitralica significativa l'intervento di sostituzione valvolare non è indicato. Quando esiste il coinvolgimento della radice aortica e le cuspidi vanno verso la stenosi, c'è l'indicazio-



Fig. 1.22

La figura mostra una diffusa calcificazione nodulare dell'annulus mitralico che si estende in profondità nel miocardio. Da notare come la maggior parte della superficie dei lembi sia risparmiata eccetto che la porzione basale

ne all'intervento di sostituzione della valvola e della radice aortica. La calcificazione dell'annulus mitralico è di solito profonda nel miocardio e durante l'intervento di sostituzione valvolare è possibile perforare il miocardio. Questo intervento, infatti, non si dovrebbe mai eseguire per il trattamento della calcificazione isolata dell'annulus mitralico.

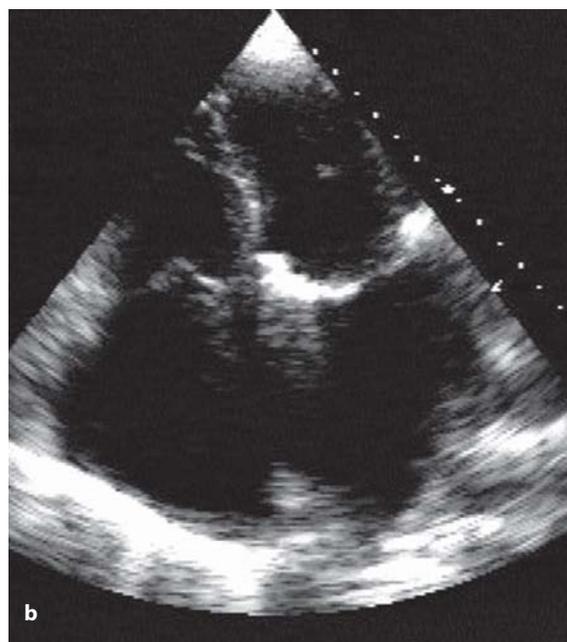


Fig. 1.23 a, b

Proiezione parasternale asse-lungo (a) e 4 camere apicale (b) del cuore sinistro che mostra importante calcificazione dell'annulus e lembi normali

Insufficienza mitralica

L'insufficienza mitralica è il risultato di anomalie che possono riguardare le componenti dei lembi mitralici, dell'annulus, delle corde tendinee o dei muscoli papillari. Le cause sono più numerose rispetto a quelle che portano ad una stenosi mitralica. Anche la cardiomiopatia, quando interessa le porzioni basali del ventricolo sinistro, può dar luogo ad insufficienza valvolare di un qualche grado.

Cause frequenti di insufficienza mitralica

Degenerazione mixomatosa

La degenerazione mixomatosa è la causa più comune d'insufficienza valvolare isolata, è anche chiamata malattia degenerativa della mitrale dell'anziano o *floppy valve*. La malattia coinvolge progressivamente i lembi mitralici dando luogo ad alterazioni che vanno dallo stiramento dei lembi all'alterazione e ispessimento dei lembi mixomatosi deformati a "palloncino".

I termini *prolassante*, *floscio*, *ridondante*, *mixomatoso* e *flail* sono utili a descrivere la morfologia della valvola. I lembi valvolari sono ispessiti, ridondanti, più ampi e prolassano nell'atrio sinistro



Fig. 1.24

La figura mostra una sezione di una valvola mitrale mixomatosa con lembi ispessiti e con rigonfiamenti tra le corde

in sistole. Questo processo può interessare anche entrambe le cuspidi e più comunemente il terzo medio del lembo posteriore. Le corde possono essere allungate e ispessite, tortuose e predisposte alla rottura e al prolasso valvolare acuto. Nell'anziano spesso il quadro decorre del tutto asintomatico. Ecocardiograficamente è visibile, in meso-tele-sistole, un inarcamento dei lembi di oltre 2-3 mm

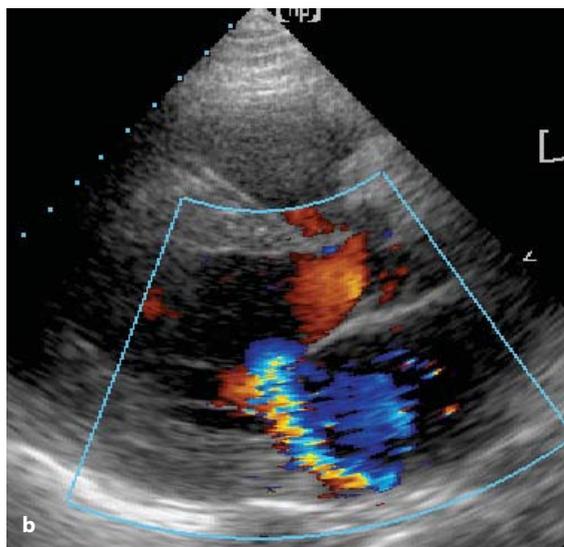
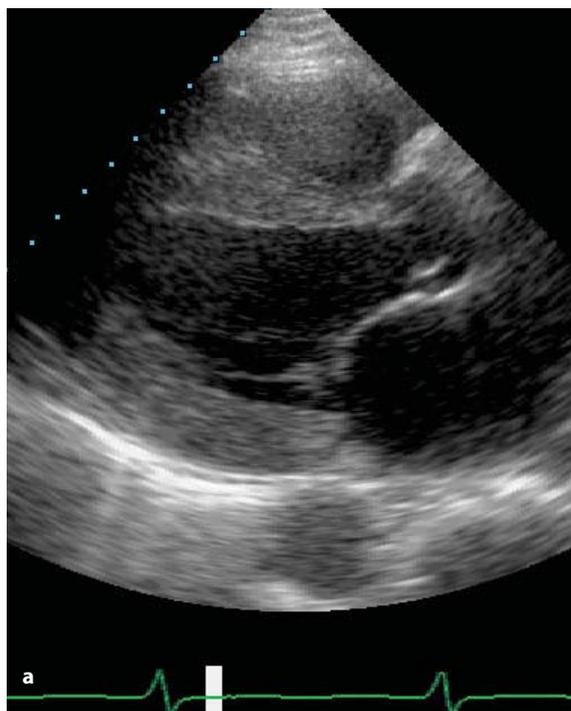


Fig. 1.25 a, b

Proiezione parasternale asse-lungo bidimensionale del ventricolo sinistro e della valvola mitrale. Da notare il lieve prolasso del lembo anteriore (a) e la relativa lieve insufficienza valvolare come mostrato dal reperto color Doppler (b)

con uno spostamento posteriore del piano di chiusura della valvola, misura di riferimento per la diagnosi di prolasso valvolare. La degenerazione miomatosa, soprattutto quando coinvolge la punta dei lembi, rende difficile la diagnosi differenziale con le vegetazioni endocarditiche. La diagnosi di prolasso dovrebbe essere fatta dalla proiezione parasternale (asse-lungo), dato che in altre proiezioni la combinazione di modificazioni della forma dell'annulus in sistole e la chiusura della valvola possono simulare la presenza di un prolasso [29]. Nella sindrome di Marfan, la degenerazione miomatosa tende a coinvolgere le punte dei lem-

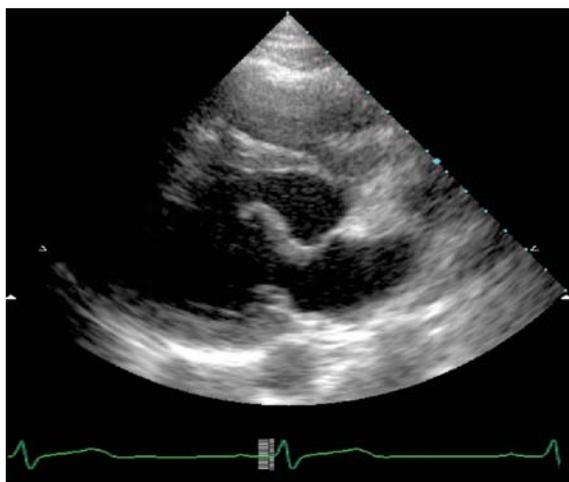


Fig. 1.26

Flail del lembo anteriore della mitrale in un paziente con sindrome di Marfan

bi, soprattutto di quello anteriore. Queste alterazioni non portano sempre ad un'insufficienza valvolare significativa, possono rimanere dei semplici reperti anatomici e i pazienti restare asintomatici per anni. La perdita del punto di coaptazione (contatto tra i margini dei lembi) e il prolasso di uno dei lembi nell'atrio sinistro costituiscono segni altamente sensibili e specifici di *flail* del lembo, indipendentemente dalla eziologia. L'eco transesofageo permette di vedere meglio la morfologia dei lembi e stabilire l'entità della perdita di coaptazione. Il grado d'insufficienza valvolare con il prolasso isolato può non essere significativo e rivelare all'esame obiettivo solo un click mesosistolico o un soffio telesistolico. Il prolasso della mitrale può predisporre all'endocardite infettiva ed è quindi raccomandata la profilassi antibiotica. Il prolasso della mitrale, a lungo termine, può progredire verso l'insufficienza valvolare di grado severo e richiedere l'intervento di riparazione valvolare.

La forma più comune della cosiddetta insufficienza valvolare mitralica congenita è quella che si trova in associazione al difetto del setto interatriale del tipo *ostium primum* o con altre forme di difetti del setto atrio-ventricolare. In genere, in questi gruppi di malattie, è meglio descrivere le valvole atrioventricolari come "valvola atrio-ventricolare sinistra" piuttosto che come valvola mitrale. Un'altra importante causa d'insufficienza valvolare mitralica congenita è il cosiddetto cleft del lembo anteriore. L'importanza di questa diagnosi sta nella possibilità di riparare la valvola applicando una struttura sintetica (*patch*) sul lembo anteriore, evitandone la sostituzione.

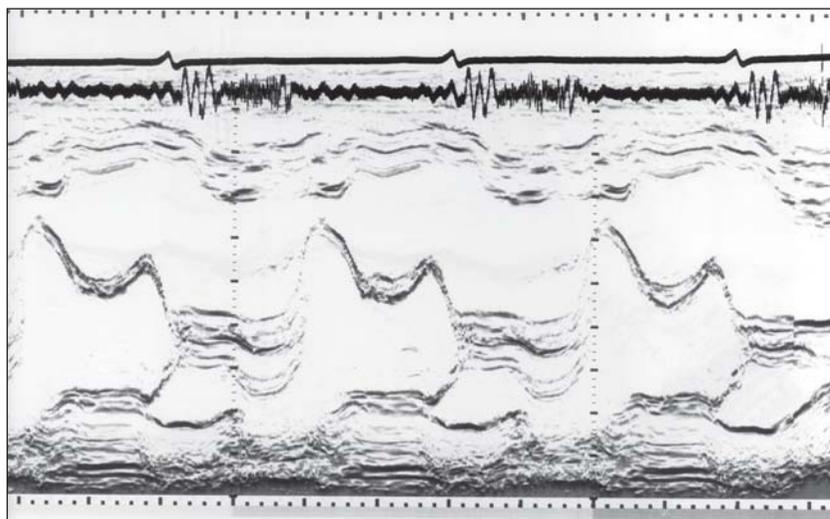


Fig. 1.27

Tracciato ecocardiografico M-mode, di una proiezione parasternale asse-lungo, dei lembi mitralici di un paziente che presenta un movimento retrogrado mesosistolico dei lembi che coincide con il click (sul fonocardiogramma in alto) e il prolasso telesistolico

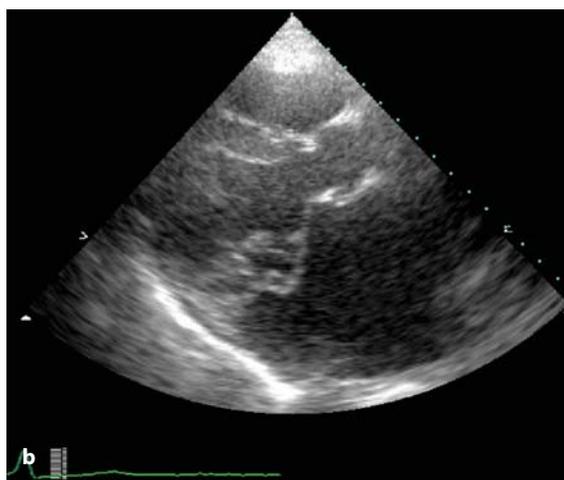


Fig. 1.28 a, b

Proiezione parasternale asse-lungo bidimensionale di un paziente anziano con la punta del lembo anteriore della mitrale mixomatosa (a). Da notare il prolasso in atrio sinistro durante la sistole (b)

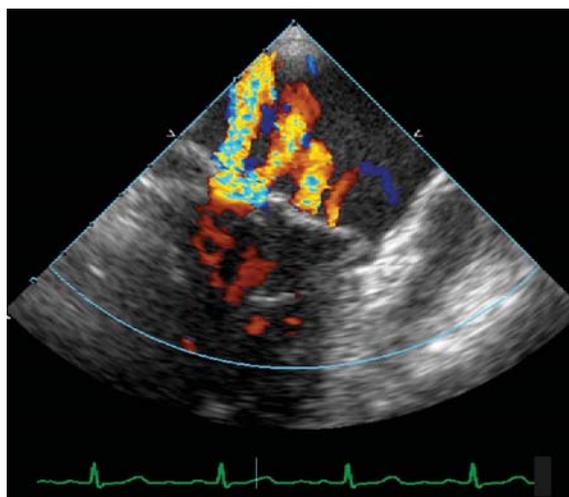


Fig. 1.29

Ecocardiogramma transesofageo di un paziente con degenerazione mixomatosa dei lembi mitralici con molteplici jet di rigurgito

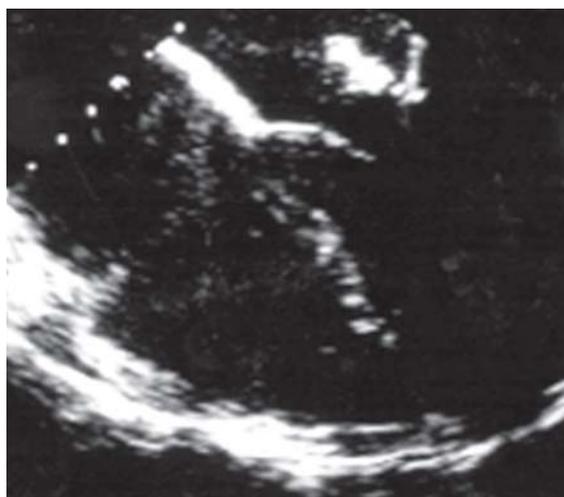


Fig. 1.30

Ecocardiogramma transesofageo di un paziente con endocardite batterica e una vegetazione attaccata al lembo anteriore della mitrale

Endocardite infettiva

L'endocardite infettiva è una delle principali cause d'insufficienza mitralica sintomatica [30]. Le vegetazioni si sviluppano sulle cuspidi e assumono forme simili a piccoli noduli lungo la linea di apposizione (dove i margini dei lembi si affrontano l'un l'altro), oppure possono essere formazioni grandi, friabili, con diametro di oltre 10 mm, soprattutto se di origine micotica. Le lesioni del lembo anteriore (o aortico) possono insorgere insieme a lesioni en-

docarditiche della valvola aortica, che di solito coinvolgono la cuspidi coronarica destra. Si possono verificare fenomeni di rottura acuta e perforazione del lembo che si manifestano come aree aneurismatiche localizzate oppure come perforazioni del lembo, con insufficienza valvolare grave acuta che necessita di intervento urgente di sostituzione. L'endocardite infettiva può interessare le valvole normali soprattutto nell'anziano, ma più comunemente le valvole con anomalie congenite o *floppy valve*.

Fisiopatologia dell'insufficienza mitralica

L'insufficienza mitralica pura è associata ad un importante incremento della gittata sistolica, che può diventare fino a tre-quattro volte superiore al normale [7]. Quando la valvola aortica si apre più di un quarto della gittata sistolica può tornare indietro nell'atrio sinistro. Questo dà luogo a un'onda V che può arrivare a valori di 50-60 mmHg. Il volume di sangue rientra nel ventricolo sinistro in protodiastole, accorciando così il tempo di rilassamento isovolumetrico e aumentando la velocità di riempimento precoce, e generando il terzo tono. Quando l'insufficienza valvolare mitralica è molto grave le pressioni in atrio e ventricolo sinistro possono diventare uguali a metà fase eiettiva o anche prima. Questo accade soprattutto nel caso di rottura dei muscoli papillari. In questa condizione, prima di tutto, il volume telediastolico del ventricolo sinistro non aumenta significativamente mentre quello telesistolico si riduce drasticamente. Questa situazione porta ad una significativa caduta della gittata cardiaca, che può essere sostenuta solo attraverso una tachicardizzazione sinusale.

Quantificazione dell'insufficienza mitralica

Il maggiore determinante della gravità di un'insufficienza valvolare mitralica è l'area dell'orifizio rigurgitante effettivo (ERO, *effective regurgitant orifice*), che può essere fissa nella malattia reumatica, nell'endocardite batterica e nel prolasso mi-

tralico. Un volume rigurgitante di 40 ml si traduce in una frazione rigurgitante del 40% e un'area rigurgitante (area della valvola mitralica insufficiente in sistole) di 40 mm² [31].

Aumento della gittata sistolica del ventricolo sinistro: Un aumento delle dimensioni telediastoliche del ventricolo sinistro e una riduzione di quelle telesistoliche suggeriscono la presenza di un sovraccarico del ventricolo sinistro e quindi un'insufficienza valvolare significativa [17, 32]. In questa condizione la frazione di accorciamento e la frazione d'eiezione non dovrebbero essere prese in considerazione come misura della funzione ventricolare sinistra. Il diametro o il volume telesistolico (assoluto) del ventricolo sinistro possono essere considerati marker più accurati dello stato della funzione ventricolare sinistra. Un diametro ventricolare telesistolico maggiore di 40 mm suggerisce la presenza di una disfunzione ventricolare sinistra, la cui reversibilità non può essere certa [33].

Area del jet rigurgitante: Mediante planimetria al color Doppler è la tecnica più utilizzata. Le aree maggiori tracciate in almeno due piani di scansione ortogonali (4 e 2 camere apicale) correlano con la gravità dell'insufficienza valvolare misurata con la ventricolografia. Un'area maggiore di 8 cm² o un'area relativa maggiore del 40% dell'area dell'atrio sinistro suggeriscono un'insufficienza valvolare di grave entità, mentre un'area minore di 4 cm² o un'area relativa del 20% identificano un'insufficienza valvolare di lieve entità [34-36]. Il metodo si fonda sulla nitida visualizzazione di un uniforme jet da rigurgito. Jet a direzione fortemente eccen-

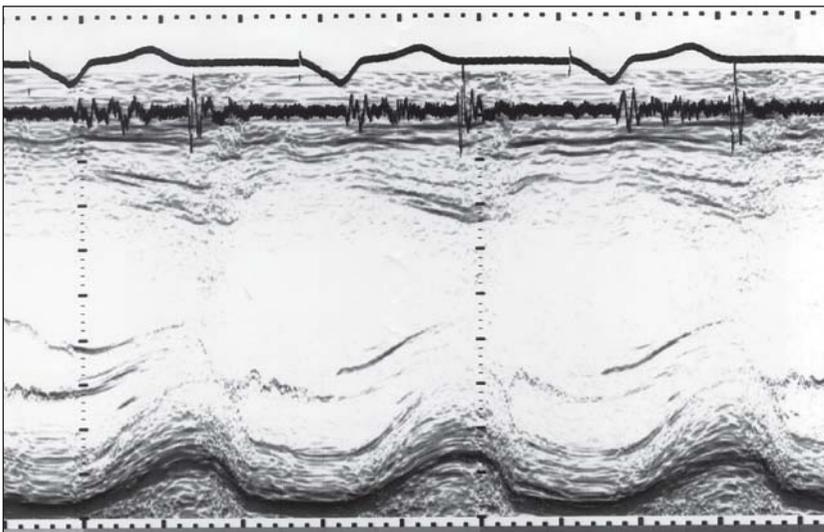


Fig. 1.31

Tracciato ecocardiografico in M-mode, da una proiezione parasternale asse-corto, in un paziente con insufficienza mitralica di grave entità, che mostra la differenza relativa tra il diametro telediastolico e quello telesistolico del ventricolo sinistro e il rapido incremento delle dimensioni in protodiastole a causa della grave insufficienza valvolare

trica sono significativamente sottostimati, mentre jet visualizzati al transesofageo tendono a sovrastimare l'insufficienza valvolare.

Isovelocità prossimali dell'area di superficie (PI-SA): Come per la stenosi mitralica l'area dell'orifizio rigurgitante può essere calcolata dividendo il picco del flusso (derivato dalla regione di convergenza di flusso e dalla velocità di aliasing) per la massima velocità attraverso l'orifizio (ottenuto con il Doppler a onda continua). Un'area dell'orifizio rigurgitante di oltre 0,5 cm² corrisponde ad una frazione rigurgitante di oltre il 50% identificando così un'insufficienza valvolare grave che richiede la correzione chirurgica. Misure accurate del flusso di convergenza sembrano essere migliori di quelle effettuate con il mappaggio dell'area del color Doppler. Comunque il metodo della convergenza del flusso è soggetto alle complesse geometrie dell'orifizio di rigurgito tali da dover richiedere fattori di correzione, come accade per esempio nei rigurgiti eccentrici, tipici del prolasso mitralico.

Vena contracta: È la più stretta area a sezione trasversale di un flusso di rigurgito che si crea in corrispondenza dell'orifizio valvolare. La larghezza della *vena contracta* correla con il volume rigurgitante; una larghezza di 5 mm con un volume rigurgitante di 60 mL suggerisce una grave insufficienza valvolare e una larghezza inferiore a 3 mm invece è compatibile con

un'insufficienza valvolare di lieve entità. Questo metodo, secondo alcuni autori, sarebbe indipendente dalle variabili emodinamiche, dalla geometria dell'orifizio e dal setting dell'ecografo ed è associato a una bassa variabilità interosservatore [40].

Inversione del flusso sistolico nelle vene polmonari: È un segno utile nella determinazione di un'insufficienza valvolare mitralica grave, solo quando il flusso di rigurgito non sia eccentrico. Non viene molto usato in pazienti con disfunzione ventricolare sinistra, in cui la componente sistolica del flusso polmonare è già scarsa, e in cui è presente di solito un flusso di rigurgito eccentrico. Inoltre, il flusso sistolico nelle polmonari risente della distensibilità dell'atrio sinistro, dell'età, del ritmo e della direzione eccentrica del flusso di rigurgito [41].

Doppler a onda continua: L'insufficienza mitralica di lieve entità di solito si arresta ben oltre (> 80 m/s) la fine dell'eiezione, in corrispondenza della caduta della pressione ventricolare sinistra durante il periodo di rilasciamento isovolumetrico. Una fase breve di decelerazione del segnale di flusso transmitralico retrogrado suggerisce un'insufficienza significativa. All'aumentare della pressione in atrio sinistro, il gradiente di pressione retrogrado attraverso la valvola mitrale si riduce consensualmente e non può più identificarsi con la

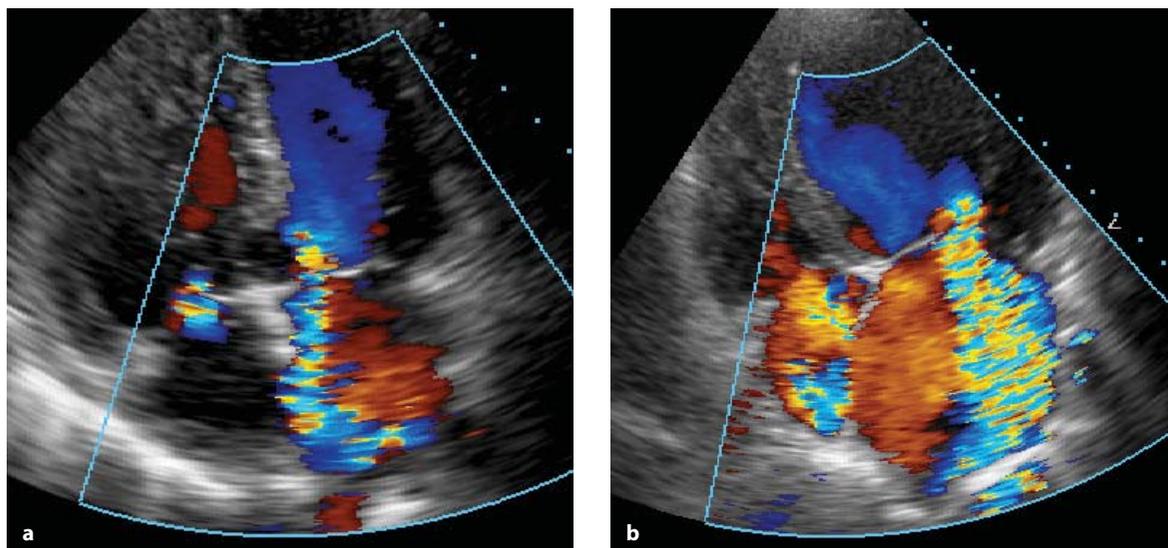


Fig. 1.32 a, b

Proiezione quattro camere apicale di un paziente con insufficienza mitralica lieve (a) e di un paziente con insufficienza mitralica severa (b) mediante valutazione color Doppler. Da notare la differenza assoluta e relativa dell'area rigurgitante rispetto a quella dell'atrio sinistro

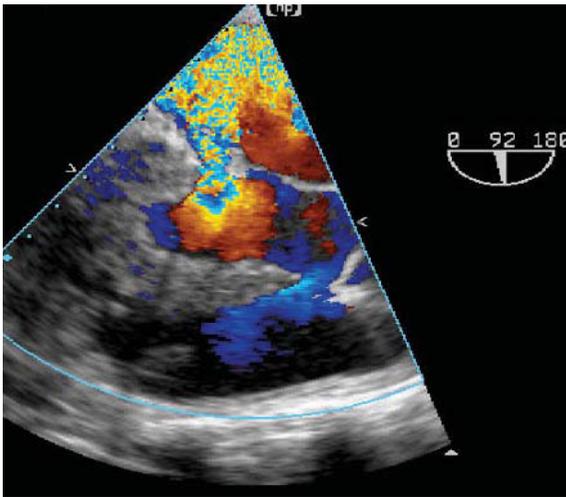


Fig. 1.33

Ecocardiogramma transesofageo con color Doppler di un'insufficienza mitralica grave. Da notare l'aliasing delle velocità prossimali all'orifizio valvolare (sul lato ventricolare)

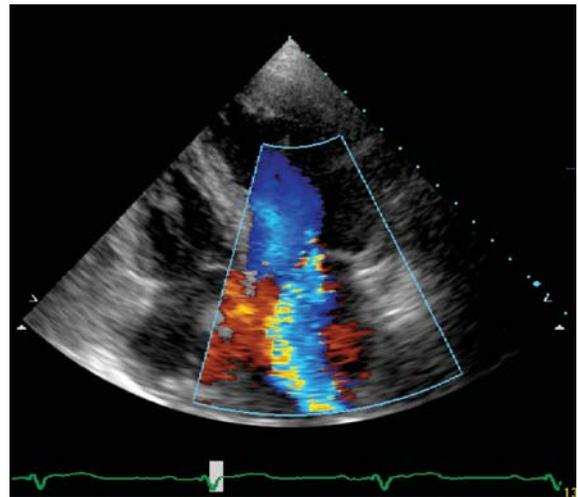


Fig. 1.34

Proiezione quattro camere apicale di un paziente con insufficienza mitralica di grado moderato con una vena contracta di 4 mm

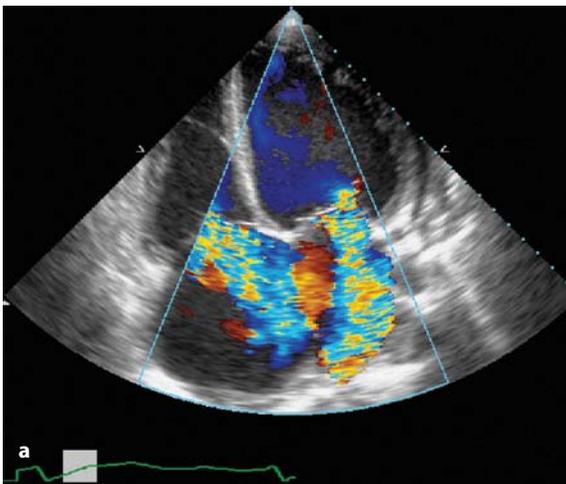
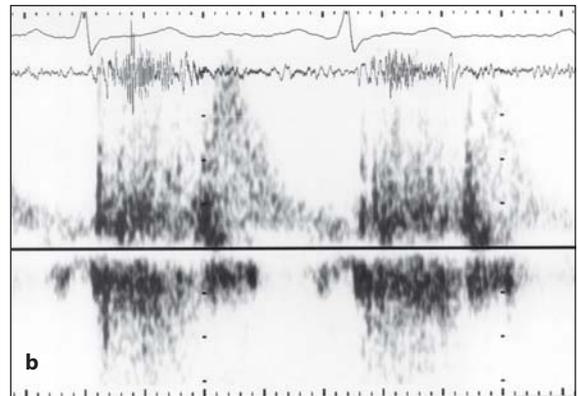


Fig. 1.35 a, b

Proiezione quattro camere apicale di un paziente con insufficienza mitralica di grado severo con il jet che si avvicina allo sbocco delle vene polmonari (a). Velocità di flusso con Doppler a onda pulsata delle vene polmonari dello stesso paziente (b) che mostra flusso sistolico invertito nelle vene



pressione sistolica in ventricolo sinistro. La pressione atriale sinistra può essere stimata come il gradiente transmitralico dedotto dalla pressione sistolica sistemica, soprattutto quando è bassa.

Volume di svuotamento dell'atrio sinistro: È stimato come la differenza tra il volume telesistolico e quello telediastolico. Un valore maggiore di 40 mL identifica pazienti con insufficienza valvolare di grave entità [43].

Equazione di continuità: La differenza dei volumi attraverso la valvola aortica e quella mitralica secondo il calcolo dell'equazione di continuità, come già discusso, determina la gravità dell'insufficienza valvolare.

Color Doppler in ecocardiografia tridimensionale: Permette, grazie alla visualizzazione in tre dimensioni, una quantificazione più corretta del volume di rigurgito.

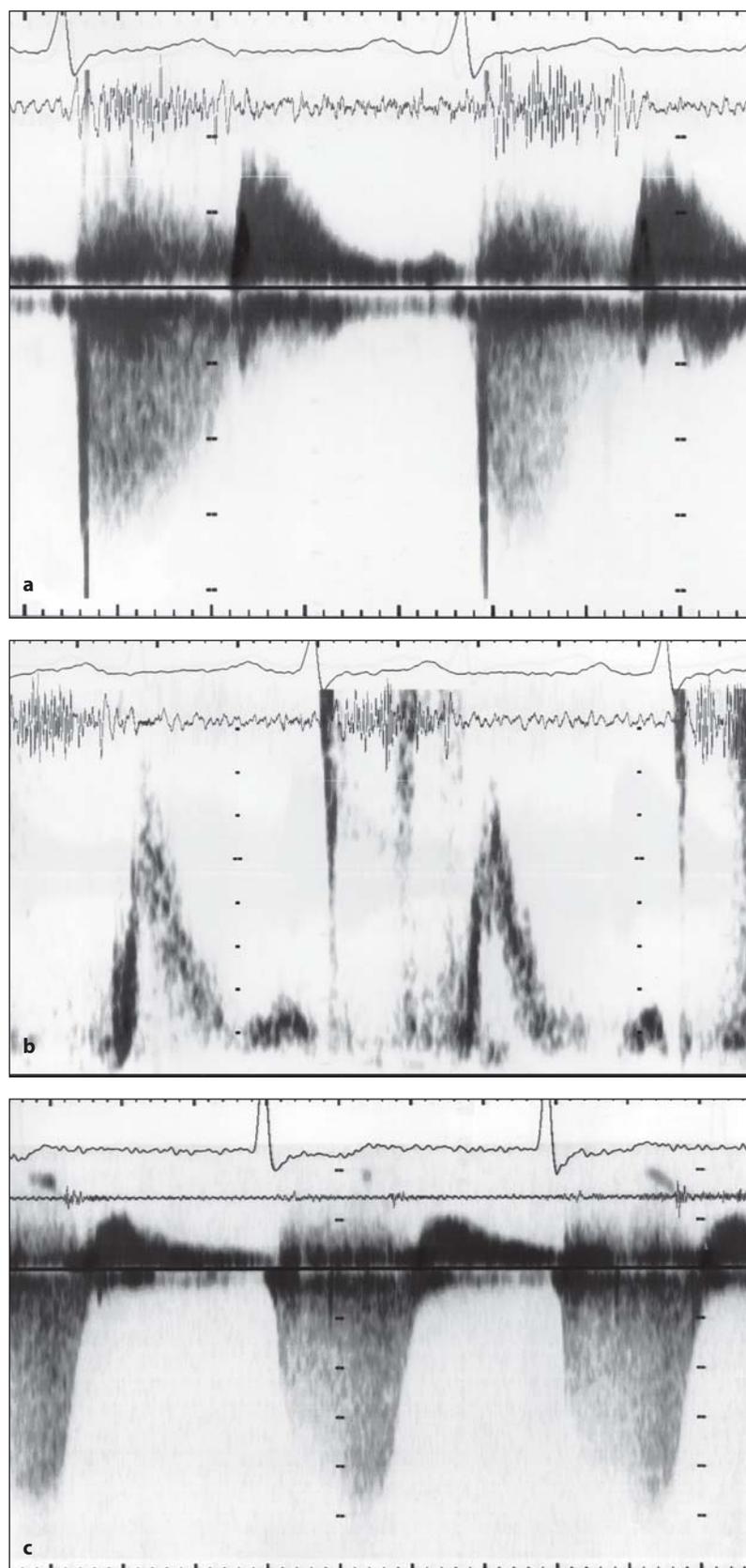


Fig. 1.36 a-c

Tracciato Doppler a onda continua di un'insufficienza mitralica grave (a) e del riempimento ventricolare sinistro (b). Da notare l'equalizzazione delle pressioni dell'atrio e del ventricolo sinistro in protodiastole, termine del flusso retrogrado in corrispondenza di A2, breve tempo di rilasciamento isovolumetrico, alta velocità di riempimento in ventricolo sinistro in protodiastole e terzo tono. c Doppler a onda continua in un paziente con insufficienza mitralica di grado moderato che termina oltre A2

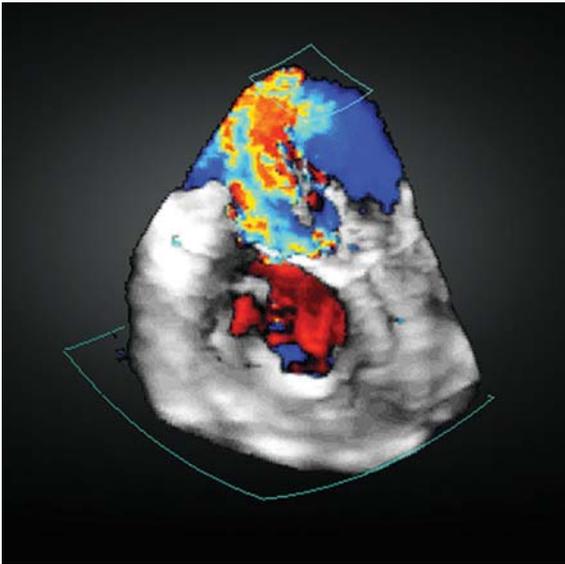


Fig. 1.37

Ricostruzione tridimensionale del color Doppler di un'insufficienza mitralica

Quadro clinico e decorso della malattia

Il quadro clinico e il decorso della malattia si presentano in maniera diversa in base all'eziologia dell'insufficienza.

Rottura delle corde tendinee

La rottura delle corde tendinee spesso è il risultato di una degenerazione mixomatosa dei lembi che

può verificarsi negli anni. Lo sviluppo di un'insufficienza valvolare significativa fa parte della storia clinica di questi pazienti. In alcuni casi può avere un esordio acuto, soprattutto quando non è una complicanza di una degenerazione mixomatosa dei lembi, ma una semplice rottura di corde. Il ventricolo sinistro nella rottura non si dilata acutamente e i sintomi principali sono palpitazioni e dispnea, e tendono a migliorare nelle settimane successive, grazie all'adattamento del ventricolo stesso al nuovo carico di lavoro. In alcuni casi i pazienti si possono presentare con edema polmonare intrattabile, e questo si spiega sulla base della lunga durata dell'insufficienza mitralica, che può portare a dilatazione e disfunzione ventricolare sinistra. La combinazione di un'aumentata pressione diastolica in ventricolo sinistro e di una aumentata pressione di riempimento peggiora le condizioni e riduce la probabilità di una riparazione valvolare efficace [44, 45].

Rottura dei muscoli papillari

La rottura dei papillari rappresenta una delle maggiori complicanze dell'infarto miocardico. Può verificarsi da 2 a 5 giorni dopo l'infarto e la prognosi è pessima senza un rapido intervento chirurgico. La rottura incompleta, di solito di una sola testa dei muscoli papillari, si verifica da 4 a 5 giorni dopo l'infarto con graduale deterioramento dell'insufficienza valvolare e questo comporta un ulteriore peggioramento della disfunzione ventricolare sinistra.

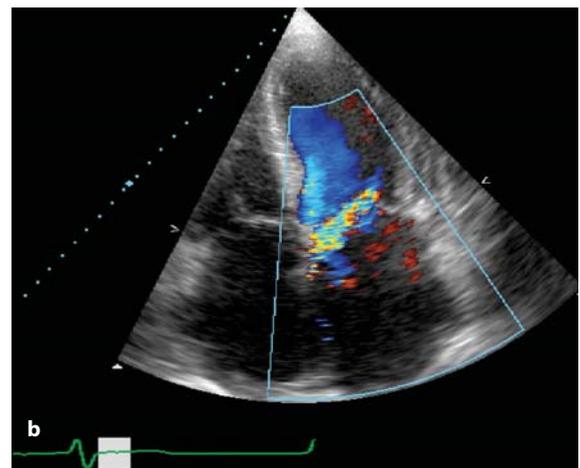
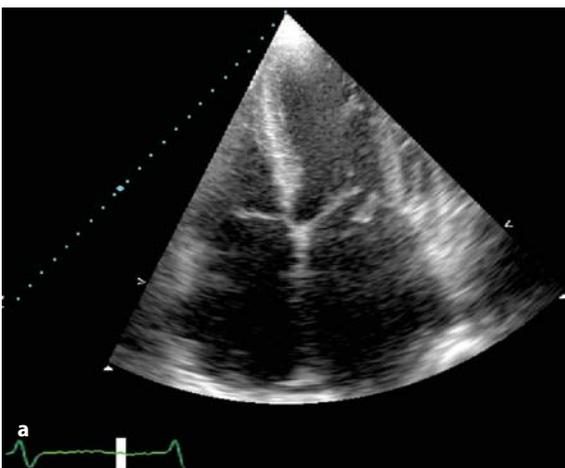


Fig. 1.38 a, b

a Proiezione quattro camere apicale di un paziente con rottura di corda e relativo prolasso del lembo posteriore della mitrale.
b Color Doppler che mostra l'insufficienza mitralica relativa

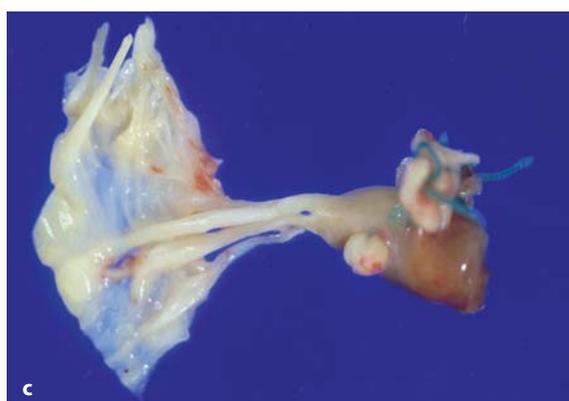


Fig. 1.39 a-c

a Ecocardiogramma transesofageo di un paziente con rottura del muscolo papillare postero-mediale. **b** Da notare la protrusione del segmento staccato nell'atrio sinistro durante la sistole. **c** Sezione di un lembo valvolare mitralico con le corde attaccate e il muscolo papillare infartuato andato incontro a rottura

Insufficienza valvolare funzionale

Il normale funzionamento della valvola dipende dai lembi, dall'anello, dall'apparato sottovalvolare, incluse le corde, dalle fibre dei muscoli papillari, e dallo strato circonfferenziale del muscolo cardiaco che sostiene l'annulus mitralico. Ognuna di queste componenti gioca un ruolo importante nel mantenere la competenza della valvola. Con una disfunzione dei papillari dovuta ad ischemia o ad altre patologie, la chiusura delle cuspidi non è completa e quindi può dar luogo a insufficienza valvolare di vario grado. Di solito il grado di questa insufficienza valvolare è lieve, ma di durata tale da poter compromettere il riempimento del ventricolo sinistro e la portata cardiaca. Con il deterioramento della funzione ventricolare sinistra soprattutto a carico dei segmenti basali e con la progressiva dilatazione del ventricolo si osserva un allargamento del diametro dell'annulus, e questo peggiora il grado d'insufficienza valvolare. Quindi, sebbene di origine funzionale, l'insufficienza valvolare può essere emodinamicamente significativa sia in termini di durata, relativamente al ciclo cardiaco, che di volume. Il color Doppler può sovrastimare il grado d'insufficienza. In alcuni pazienti con cardiomiopatia dilatativa, insufficienze valvolari significative a riposo possono diventare lievi durante stress, soprattutto quelle con aree estese di miocardio vitale, in grado di ridurre le dimensioni del ventricolo sinistro nella zona basale e quindi il diametro dell'annulus. In questi pazienti ottenere una rivascolarizzazione efficace della porzione basale del ventricolo sinistro significa ristabilire la funzione sistolica e ridurre l'insufficienza mitralica.

Fibrosi endomiocardica

È un processo fibrotico che coinvolge il subendocardio e gli strati sottostanti del miocardio. Quando interessa il ventricolo destro, coinvolge soprattutto l'apice per poi progredire verso la tricuspide, risparmiando il tratto d'efflusso. Nel ventricolo sinistro vengono interessati il tratto d'afflusso, l'apice e il tratto d'efflusso. Quando la fibrosi interessa i muscoli papillari può provocare un'insufficienza valvolare così grave da dover richiedere la sostituzione valvolare. Questa patologia è più comune nelle zone orientali dell'Africa, nel sud dell'India, e in Brasile, raramente interessa gli europei. È di solito legata all'ipereosinofilia da infezione elmintica.

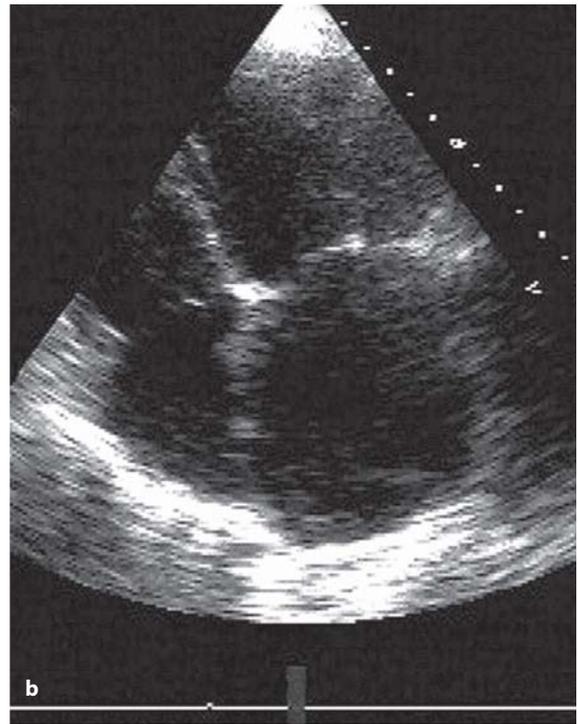


Fig. 1.40 a, b

Proiezione parasternale asse-lungo (a) e quattro camere apicale (b) di un paziente con insufficienza mitralica funzionale causata da una cardiopatia ischemica. Da notare il ventricolo sinistro dilatato, la normale morfologia della valvola mitrale e la dilatazione dell'annulus mitralico

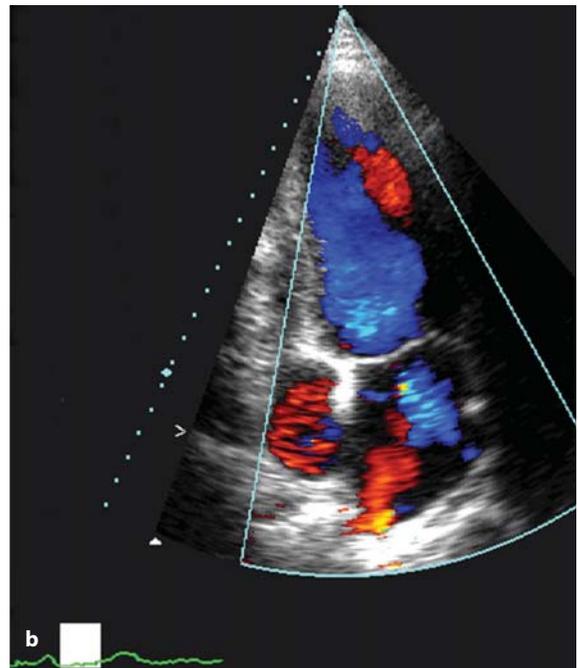
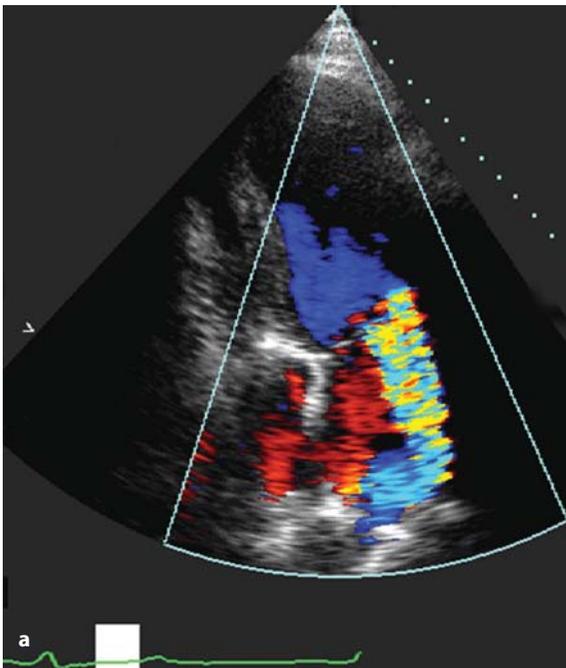


Fig. 1.41 a, b

Color Doppler di un paziente con insufficienza mitralica di grado moderato a riposo (a) che diventa lieve durante stress (b)

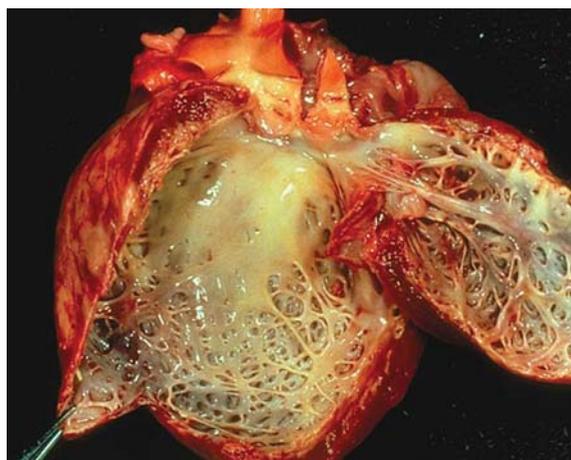


Fig. 1.42

Reperto autoptico di tessuto fibroso biancastro e denso che interessa l'endocardio del ventricolo sinistro e che si estende fino ai lembi mitralici di un paziente con fibrosi endomiocardica

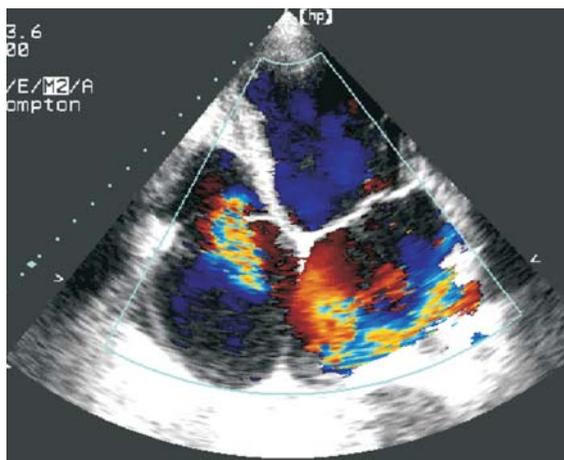


Fig. 1.43

Proiezione quattro camere apicale di un paziente con fibrosi endomiocardica. Da notare la fibrosi che coinvolge l'apice del ventricolo destro e l'insufficienza mitralica secondaria al coinvolgimento delle sezioni sinistre

Trattamento dell'insufficienza mitralica

Un'insufficienza mitralica di grado lieve o moderato è di solito ben tollerata e non richiede interventi, eccetto che la profilassi antibiotica per potenziali infezioni. Un'insufficienza valvolare di grave entità che causa sintomi significativi nonostante la tera-

pia medica necessita di intervento chirurgico. La riparazione della valvola mitrale è particolarmente efficace in caso di prollasso del lembo posteriore, più raramente se riguarda quello anteriore. La tempistica dell'intervento è critica; non dovrebbe mai essere rimandata in caso di rottura di un muscolo papillare, può essere ritardata di 1-2 setti-

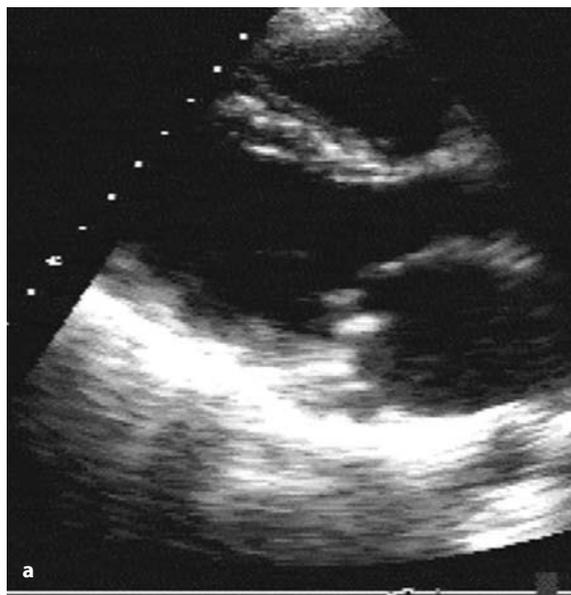


Fig. 1.44 a, b

Proiezioni parasternale asse-lungo di un paziente con grave insufficienza mitralica dopo intervento di riparazione che dimostra una significativa riduzione della cavità ventricolare (a) e dell'insufficienza mitralica (b)

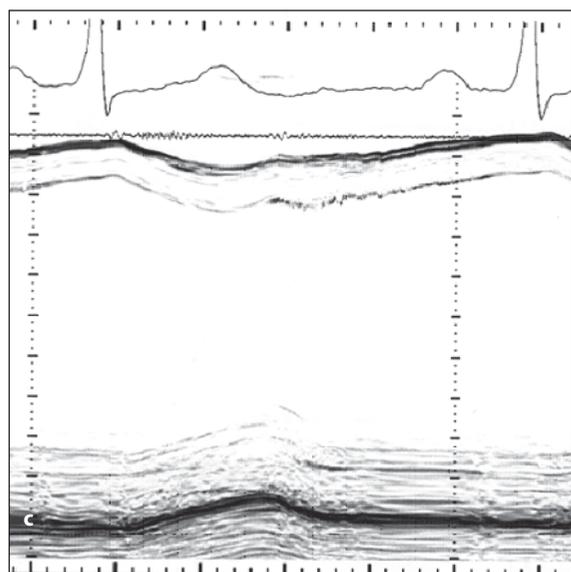
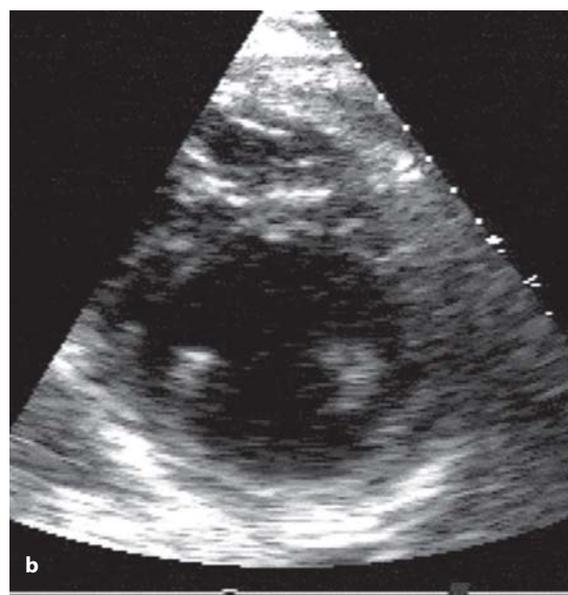
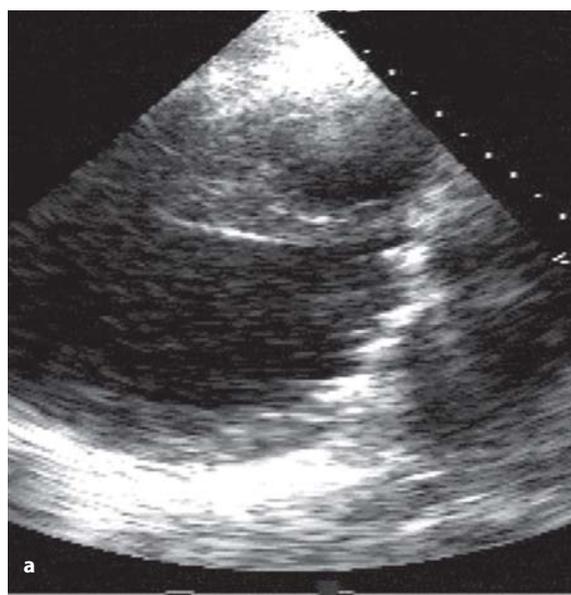


Fig. 1.45 a-c

Proiezioni parasternale asse-lungo (a) e asse-corto (b) di un cuore sinistro dopo sostituzione valvolare mitralica per insufficienza valvolare significativa di origine funzionale. Da notare il significativo incremento del diametro telesistolico del ventricolo sinistro e la disfunzione sistolica globale (c)

mane in caso di rottura delle corde tendinee, prima che insorga la compromissione emodinamica. Questo non giustifica un ritardo nella programmazione dell'intervento fino al tempo della comparsa dei sintomi, quando il paziente può già aver subito danni irreversibili al ventricolo sinistro, evidenziabili dall'aumento del volume telesistolico.

Il trattamento della disfunzione dei papillari è quello che si applica al ventricolo sinistro con l'obiettivo di ridurre le pressioni diastoliche. Dovrebbe essere evitata la sostituzione valvolare mitralica nei pazienti con grave disfunzione ventricolare sini-

stra, perché complica il quadro deformando il ventricolo sinistro e riducendone la funzione. Può invece essere inserito un anello sovradimensionato per ridurre il diametro del tratto d'afflusso e quindi l'insufficienza, soprattutto nei pazienti con cardiomiopatia dilatativa refrattaria alla terapia medica. L'eco stress può avere un ruolo nella selezione dei pazienti per l'intervento chirurgico. L'insufficienza mitralica che peggiora durante lo stress rispetto a quella che migliora per la normalizzazione dell'ispessimento dei segmenti basali, necessita di una maggiore attenzione terapeutica.

Ruolo dell'ecocardiografia nella valutazione pre- e peri-operatoria

Prima della chirurgia

L'ecocardiografia transesofagea è la metodica di scelta, in grado di dare informazioni sulla qualità e quantità del difetto valvolare, sulla morfologia e sulla funzione delle diverse componenti della valvola mitrale. È in grado inoltre di dare dettagli utili immediati sulle cause dell'insufficienza valvolare, sia questa funzionale o organica. La presenza di importanti calcificazioni valvolari o sottovalvolari e il coinvolgimento del lembo anteriore riducono la probabilità di una riparazione efficace [48, 49]. La valutazione pre-operatoria con eco transtoracico è molto importante anche per lo studio delle dimensioni e della funzione del ventricolo sinistro. La combinazione delle due metodiche dovrebbe dare informazioni abbastanza accurate da guidare il chirurgo nella scelta terapeutica riguardo alla tipologia dell'intervento da eseguire, come per esempio la semplice riparazione chirurgica dei lembi, la riparazione con il posizionamento di un anello, re-impianto di corde tendinee o la sostituzione della valvola. Per prevedere il risultato chirurgico, un volume telesistolico inferiore a 60 mL/m², equivalente a circa 5 cm di diametro, è un fattore prognostico positivo rispetto al soggetto con diametro maggiore di 5 cm. La disfunzione ventricolare sinistra causata dall'insufficienza valvolare può richiedere la correzione chirurgica anche in assenza di sintomi. In molti pazienti alcuni disturbi possono presentarsi dopo l'intervento, anche se rimane ignota la causa di questa evoluzione clinica [50].

Valutazione intra-operatoria

L'eco intra-operatorio permette una valutazione precoce della disfunzione valvolare in maniera da suggerire al chirurgo la necessità di rimettere il paziente in circolazione extracorporea per una correzione d'urgenza. Può fornire informazioni dirette sulla tecnica di riparazione, che può andare da una riparazione diretta dei lembi, alla sostituzione delle corde con suture in Gore-Tex oppure all'annuloplastica con applicazione di anello. La valutazione ecocardiografica transesofagea aiuta nella

valutazione della funzione ventricolare sinistra prima di interrompere la circolazione extracorporea. Aiuta inoltre a verificare l'assenza di aria nelle camere cardiache. Certamente tutti questi reperti andrebbero interpretati alla luce delle specifiche condizioni emodinamiche sul pre- e post-carico. In pazienti con cardiopatia ischemica e insufficienza valvolare, una valutazione precoce intra-operatoria dovrebbe essere in grado di identificare la causa esatta di un lento recupero post-operatorio, che può essere dovuto a disfunzione ventricolare sinistra, insufficienza valvolare o la occlusione di un by-pass che necessita di visualizzazione diretta e correzione. Un'altra indicazione all'ecocardiografia transesofagea è, nel post-intervento, la valutazione dei fluidi extracardiaci che possono avere effetti emodinamici importanti indipendentemente dal loro volume [51, 52].

Chirurgia valvolare

La chirurgia richiede intervento a cuore aperto e l'uso di circolazione extracorporea. Sono attualmente possibili approcci meno invasivi, come già detto, che consentono la riparazione e la sostituzione.

Riparazione valvolare

La riparazione della valvola per un prollasso dà risultati tali da essere ormai una tecnica diffusamente utilizzata. L'intervento sul lembo posteriore è quello più diffuso (80%) ed è quello con l'esito più prevedibile. Sono stati riportati ottimi risultati con e senza il posizionamento di anello. Il lembo anteriore è più difficile da riparare e spesso richiede l'uso di un anello.

In forme di cardiopatia congenita con difetto del setto interatriale o altre forme di difetti del setto atrio-ventricolare associati ad insufficienza delle valvole atrio ventricolari, la riparazione della valvola consiste di solito nel suturare le parti inferiori e superiori dei lembi all'interno del ventricolo sinistro. Anche la riparazione del cosiddetto cleft isolato del lembo anteriore della mitrale può essere eseguita inserendo un materiale protesico sintetico sul lembo anteriore coprendo il vallo (*cleft*). Generalmente i risultati di questa tecnica sono eccellenti ed evitano la necessità di una sostituzione valvolare.

Sostituzione valvolare

Non esiste un sostituto ideale della valvola. La scelta varia da protesi meccaniche a due emidischi a quelle biologiche porcine o bovine in pericardio. Le protesi meccaniche hanno il vantaggio di avere una lunga durata ma lo svantaggio di aver bisogno di terapia anticoagulante a vita, sebbene molti pazienti debbano comunque assumere gli anticoagulanti per fibrillazione atriale cronica. Le valvole biologiche in posizione mitralica, a causa dell'alta pressione di chiusura, possono durare anche meno di 5 anni. Si stanno studiando valvole stentless mitraliche, compresi gli omoinnesti e quelle in pericardio bovino, ma al momento non sono disponibili risultati a medio termine.

Complicanze dell'intervento di sostituzione

Insufficienza strutturale della valvola

Un'insufficienza paraprotetica o una patologia a carico della struttura valvolare possono essere l'effetto di calcificazioni, lacerazione dei lembi dalla val-

vola, perforazione dei lembi, ostruzione della protesi da formazione di trombosi o calcificazioni, tromboembolia, endocarditi e difetti di conduzione.

Insufficienza paraprotetica

Il grado d'insufficienza paraprotetica può variare da lieve a grave. In presenza di valvole meccaniche, il color Doppler con ecografia transtoracica, non è in grado di mostrare un jet di rigurgito uniforme a causa della riflessione degli ultrasuoni sulla struttura metallica con relativa sottostima della gravità del quadro. Un movimento normalizzato del setto interventricolare suggerisce un'insufficienza significativa. L'ecocardiografia transesofagea, tuttavia, è molto più sensibile, poiché il fascio ultrasonoro non viene deviato dalla protesi. Sebbene si possa sovrastimare il grado d'insufficienza, con questa metodica è possibile localizzare perfettamente il punto e l'orifizio rigurgitante. Combinando la funzione ventricolare sinistra con M-mode e i reperti color Doppler dell'ecocardiografia transesofagea si può ottenere una stima molto accurata del grado d'insufficienza paravalvolare.

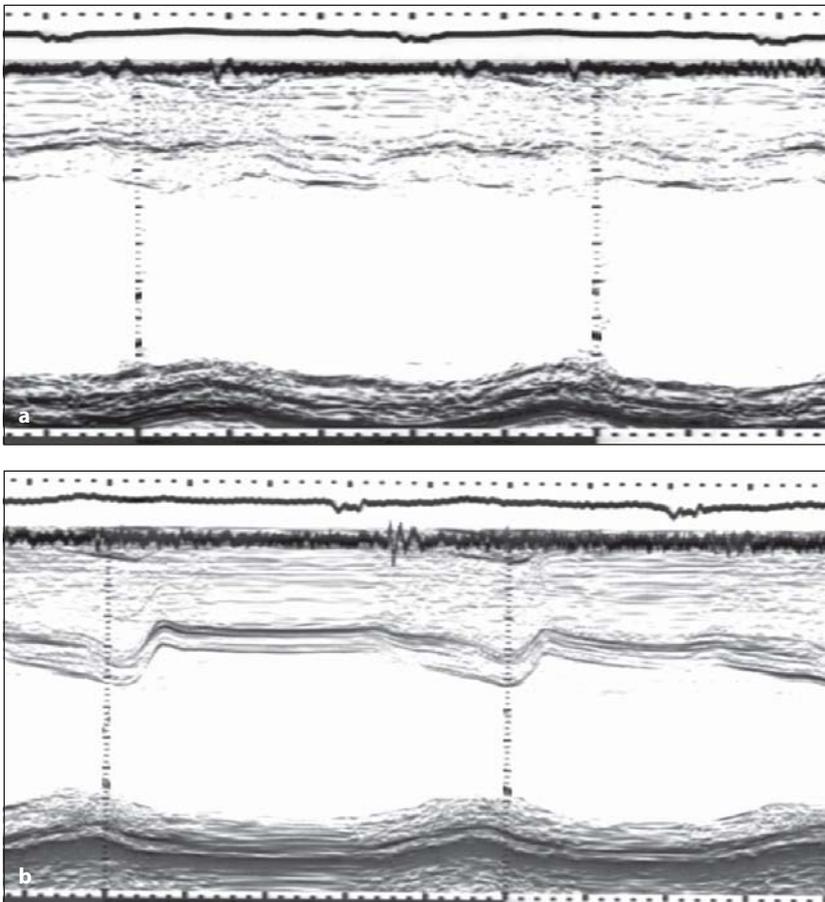
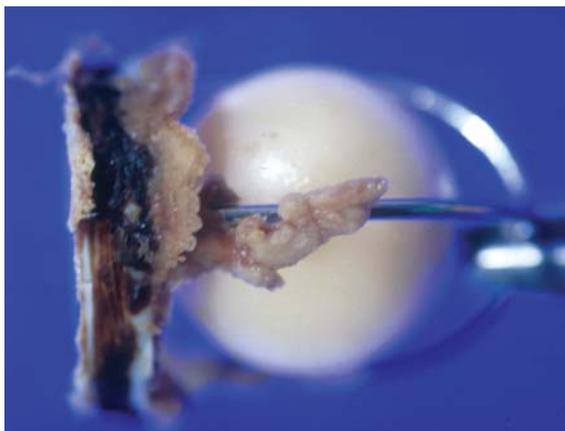


Fig. 1.46 a, b

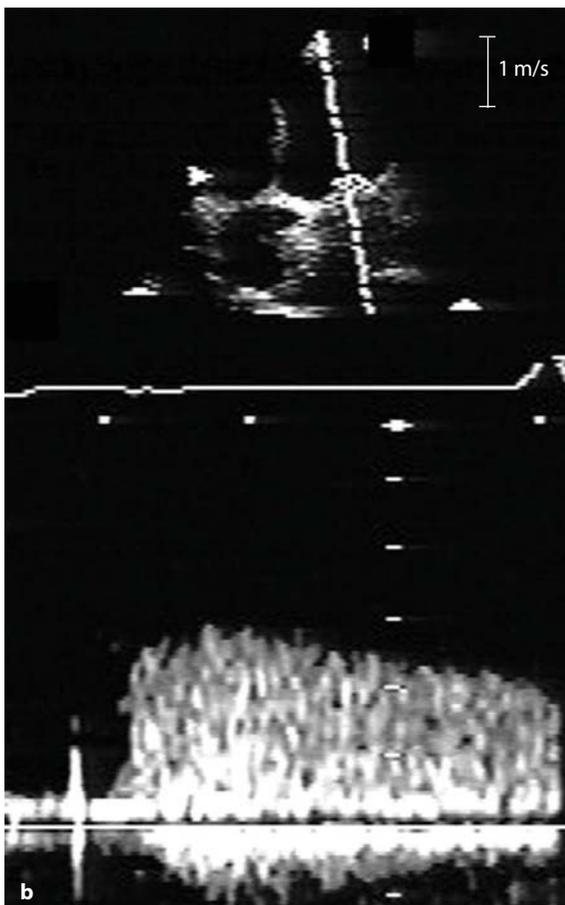
a Tracciato M-mode di una proiezione parasternale asse-corto in un paziente con sostituzione valvolare mitralica con protesi di St. Jude. **b** Da notare la normalizzazione del movimento del setto dopo dodici mesi dall'intervento che suggerisce un'insufficienza paraprotetica significativa

**Fig. 1.47**

Reperto patologico di una protesi mitralica degenerata che mostra calcificazione e distacco della protesi

**Fig. 1.48**

Protesi metallica mitralica di Starr-Edwards escissa da un paziente con endocardite. Da notare la sfera nella gabbia con adesi un coagulo e una vegetazione

**a****b****Fig. 1.49 a, b**

a Proiezione quattro camere apicale di un paziente con protesi metallica di Starr-Edwards in posizione mitralica. Da notare l'alta velocità anterograda del flusso transmitralico compatibile con un gradiente di 20 mmHg al Doppler continuo, come da grave stenosi valvolare (**b**)

Distruzione della bioprotesi

La durata prevista delle bioprotesi in posizione mitralica è di circa 8 anni. Bisognerebbe sottoporre questi pazienti a controllo annuale. Una volta comparsi i segni di deterioramento con rottura o lacerazione dei lembi, è necessario provvedere alla sostituzione il prima possibile, indipendentemente dal grado d'insufficienza valvolare.

Ostruzione della protesi

L'ostruzione della protesi può essere dovuta a trombosi che ne impedisce i movimenti. Un episodio di edema polmonare acuto in un paziente con protesi mitralica ne suggerisce una disfunzione valvolare significativa con ipertensione polmonare secondaria, fino a prova contraria. Se l'ostruzione è confermata, l'unica soluzione è la sostituzione della protesi in regime d'urgenza.

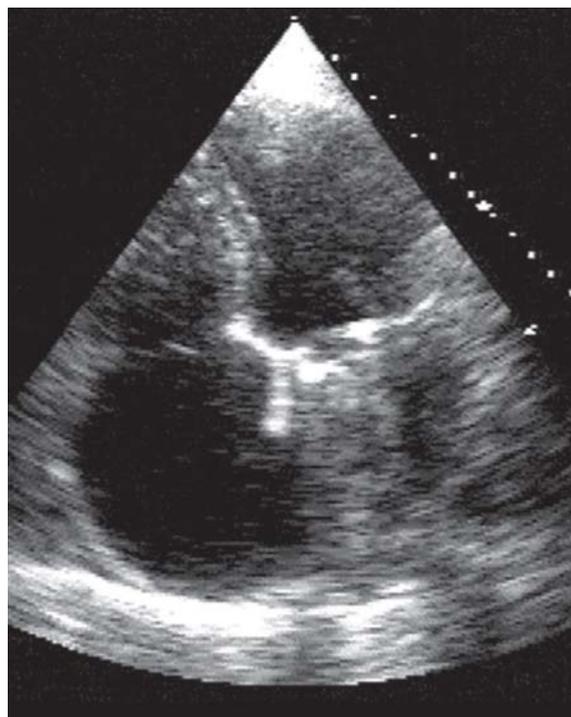


Fig. 1.50

Proiezione quattro camere apicale di un paziente con grossa vegetazione su valvola mitrale

Endocarditi

L'endocardite non è un reperto così infrequente ed è spesso difficile da trattare con la terapia medica. L'ecocardiografia transtoracica può anche non essere in grado di visualizzare le vegetazioni; l'eco transesofagea, invece, è in grado di mostrarci chiare immagini della protesi. Tuttavia bisogna evitare di sovrastimare il danno. Infezioni resistenti possono essere eliminate solo dalla sostituzione della protesi e dalla pulizia accurata dai frammenti.

Filamenti di fibrina

Sulla superficie della protesi meccanica possono formarsi dei filamenti di fibrina o piccoli trombi che non costituiscono un problema reale e andrebbero differenziati dalle vegetazioni endocarditiche.

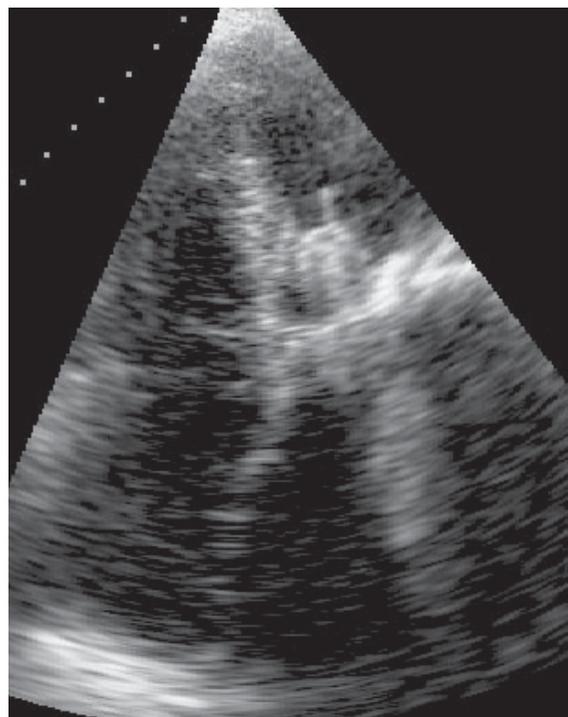


Fig. 1.51

Proiezione quattro camere apicale di un paziente con protesi meccanica di Starr-Edwards con piccoli filamenti di fibrina attaccati alla sua superficie

Bibliografia

1. Daniels SJ, Mintz GS, Kotler MN. Rheumatic tricuspid valve disease: two-dimensional echocardiographic, hemodynamic, and angiographic correlations. *Am J Cardiol* 1983; 51:492-496
2. Kilner PJ, Henein MY, Gibson DG. Our tortuous heart in dynamic mode – an echocardiographic study of mitral flow and movement in exercising subjects. *Heart Vessels* 1997; 12:103-110
3. Heinen M, Lindquist P, Francis D, et al. Tissue Doppler analysis of age-dependency in diastolic ventricular behaviour and filling: a cross-sectional study of healthy hearts (The Umea General Population Heart Study). *Eur Heart J* 2002; 23:162-171
4. Come PC, Riley MF. M-mode and cross-sectional echocardiographic recognition of fibrosis and calcification of the mitral valve chordae and left ventricular papillary muscles. *Am J Cardiol* 1982; 49:461-466
5. Naito M, Morganroth J, Mardelli TJ, et al. Rheumatic mitral stenosis: cross-sectional echocardiographic analysis. *Am Heart J* 1980; 100:34-40
6. Pellikka PA, Tajik AJ, Khanderia BK, et al. Carcinoid heart disease: clinical and echocardiographic spectrum in 74 patients. *Circulation* 1993; 87:1188-1196
7. Gibson DG. Valve disease. In: Weatherall DJ, Ledingham JG, Warrel DA, eds. *Oxford textbook of medicine*. New York: Oxford University Press, 1996; 2451
8. Smith MD, Handshoe R, Handsoe S, et al. Comparative accuracy of two-dimensional echocardiography and Doppler pressure half-time methods in assessing severity of mitral stenosis in patients with and without prior commissurotomy. *Circulation* 1986; 73:100-107
9. Kawahara T, Yamagishi M, Seo H, et al. Application of Doppler color flow imaging to determine valve area in mitral stenosis. *J Am Coll Cardiol* 1991; 18:85-92
10. Deng YB, Matsumoto M, Wang XF, et al. Estimation of mitral valve area in patients with mitral stenosis by the flow convergence region method: selection of aliasing velocity. *J Am Coll Cardiol* 1994; 24:683-689
11. Nishimura RA, Rihal CS, Tajik AJ, et al. Accurate measurement of the transmitral gradient in patients with mitral stenosis: a simultaneous catheterization and Doppler echocardiographic study. *J Am Coll Cardiol* 1994; 24:152-158
12. Hatle L, Angelsen B, Tromsdal A. Non-invasive assessment of atrioventricular pressure half-time by Doppler ultrasound. *Circulation* 1979; 60:1096-1104
13. Hatle L, Angelsen BA. Doppler ultrasound in cardiology. 2nd ed. Philadelphia: Lea & Febiger, 1985
14. Nakatani S, Masuyama, Kodama K, et al. Value and limitations of Doppler echocardiography in the quantification of stenotic mitral valve area: comparison of the pressure half-time and the continuity equation methods. *Circulation* 1988; 77:78-85
15. Shrestha NK, Moreno FL, Narciso FV, et al. Two-dimensional echocardiographic diagnosis of left-atrial thrombus in rheumatic heart disease. A clinicopathologic study. *Circulation* 1983; 67:341-347
16. Iliceto S, Antonelli G, Sorino M, et al. Dynamic intracavitary left atrial echoes in mitral stenosis. *Am J Cardiol* 1985; 44:603-606
17. Gibson DG, Brown D. Measurement of instantaneous left ventricular dimension and filling rate in man, using echocardiography. *Br Heart J* 1973; 35:1141-1149
18. John Sutton MG, Traill TA, Ghafour AS, et al. Echocardiographic assessment of left ventricular filling after mitral valve surgery. *Br Heart J* 1977; 39:1283-1291
19. Desideri A, Vanderperren O, Serra A, et al. Long-term (9 to 33 months) echocardiographic follow-up after successful percutaneous mitral commissurotomy. *Am J Cardiol* 1992; 69:1602-1606
20. Weyman AE, Heger JJ, Kronik TG, et al. Mechanism of paradoxical early diastolic septal motion in patients with mitral stenosis: a cross-sectional echocardiographic study. *Am J Cardiol* 1977; 40:691-699
21. Veyrat C, Kalmanson D, Farjon M, et al. Non-invasive diagnosis and assessment of tricuspid regurgitation and stenosis using one and two dimensional echo-pulsed Doppler. *Br Heart J* 1982; 47:596-605
22. Waller BF. Morphological aspects of valvular heart disease: part II. *Curr Probl Cardiol* 1984; 9:1-74
23. Abascal VM, Wilkins GT, O'Shea JP, et al. Prediction of successful outcome in 130 patients undergoing percutaneous balloon mitral valvotomy. *Circulation* 1990; 82:448-456
24. Palacios IF, Block PC, Wilkins GT, et al. Follow-up of patients undergoing percutaneous mitral balloon valvotomy: analysis of factors determining restenosis. *Circulation* 1989; 79:573-579
25. Wilkins GT, Weyman AE, Abascal VM, et al. Percutaneous balloon dilatation of the mitral valve: an analysis of echocardiographic variables related to outcome and the mechanism of dilation. *Br Heart J* 1988; 60:299-308
26. Pomerance A. Pathological and clinical study of calcification of the mitral valve ring. *Am J Cardiol* 1970; 23:354-361
27. Roberts WC. Morphologic features of the normal and abnormal mitral valve. *Am J Cardiol* 1983; 51:1005-1028
28. Savage DD, Garrison RJ, Castelli WP, et al. Prevalence of submitral (anular) calcium and its correlates in a general population-based sample (the Framingham Study). *Am J Cardiol* 1983; 51:1375-1378
29. Segal BL, Likoff W, Kingsley B. Echocardiography: clinical application in mitral regurgitation. *Am J Cardiol* 1967; 19:50-58
30. Waller BF, Morrow AG, Maron BJ, et al. Etiology of clinically isolated, severe chronic, pure mitral regurgitation: analysis of 97 patients over 30 years of age having mitral valve replacement. *Am Heart J* 1982; 104(2 Pt 1):278-288
31. Castello R, Lenzen P, Aguirre F, et al. Quantification of mitral regurgitation by transesophageal echocardiography with Doppler color flow mapping: correlation with cardiac catheterization. *J Am Coll Cardiol* 1992; 19:1516-1521

32. Upton MT, Gibson DG. The study of left ventricular function from digitized echocardiograms. *Prog Cardiovasc Dis* 1978; 20:359-384
33. Abbasi AS, Allen MW, Decristofaro D, et al. Detection and estimation of the degree of mitral regurgitation by range-gated pulsed Doppler echocardiography. *Circulation* 1980; 61:143-147
34. Helmecke F, Nanda MC, Hsiung MC, et al. Color Doppler assessment of mitral regurgitation with orthogonal planes. *Circulation* 1987; 75:175-183
35. Miyatake K, Izumi S, Okamoto M, et al. Semiquantitative grading of severity of mitral regurgitation by real-time two dimensional Doppler flow imaging technique. *J Am Coll Cardiol* 1986; 7:82-88
36. Spain MG, Smith MD, Grayburn PA, et al. Quantitative assessment of mitral regurgitation by Doppler color flow imaging: angiographic and hemodynamic correlations. *J Am Coll Cardiol* 1989; 13:585-590
37. Bargiggia GS, Tronconi L, Sahn DH, et al. A new method for quantitation of mitral regurgitation based on color flow Doppler imaging of flow convergence proximal to regurgitant orifice. *Circulation* 1991; 84:1481-148
38. Moises VA, Maciel BC, Hornberger LK, et al. A new method for noninvasive estimation of ventricular septal defect shunt flow by Doppler color flow mapping: imaging of the laminar flow convergence region on the left septal surface. *J Am Coll Cardiol* 1991; 18:824-832
39. Recusani F, Bargiggia GS, Yoganathan AP, et al. A new method for quantification of regurgitant flow rate using color Doppler flow imaging of the flow convergence region proximal to a discrete orifice. An in vitro study. *Circulation* 1991; 83:594-604
40. Eren M, Eksik A, Gorgulu S, et al. Determination of vena contracta and its value in evaluation severity of aortic regurgitation. *J Heart Valve Dis* 2002; 11:567-575
41. Klein AL, Obarski TP, Stewart WJ, et al. Transesophageal Doppler echocardiography of pulmonary venous flow: a new marker of mitral regurgitation severity. *J Am Coll Cardiol* 1991; 18:518-526
42. Nishimura RA, Tajik AJ. Determination of left-sided pressure gradients by utilizing Doppler aortic and mitral regurgitant signals: validation by simultaneous dual catheter and Doppler studies. *J Am Coll Cardiol* 1988; 11:317-321
43. Ren JF, Kotler MN, Depace NL, et al. Two-dimensional echocardiographic determination of left atrial emptying volume: a non-invasive index in quantifying the degree of nonrheumatic mitral regurgitation. *J Am Coll Cardiol* 1983; 2:729-736
44. Humpries WC, Jr., Hammer WJ, McDonough MT, et al. Echocardiographic equivalents of a flail mitral leaflet. *Am J Cardiol* 1977; 40:802-807
45. Mintz GS, Kotler MN, Segal BL, et al. Two-dimensional echocardiographic recognition of ruptured chordae tendineae. *Circulation* 1978; 57:244-250
46. Mintz GS, Kotler MN, Segal BL, et al. Two dimensional echocardiographic evaluation of patients with mitral insufficiency. *Am J Cardiol* 1979; 44:670-678
47. Panidis IP, Mcallister M, Ross J, et al. Prevalence and severity of mitral regurgitation in the mitral valve prolapse syndrome: a Doppler echocardiographic study of 80 patients. *J Am Coll Cardiol* 1986; 7:975-981
48. Castello R, Lenzen P, Aguirre F, et al. Quantitation of mitral regurgitation by transesophageal echocardiography with Doppler color flow mapping: correlation with cardiac catheterization. *J Am Coll Cardiol* 1992; 19:1516-1521
49. Klein AL, Bailey AS, Cohen GI, et al. Importance of sampling both pulmonary veins in grading mitral regurgitation by transesophageal echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 1993; 6:115-123
50. Zile MR, Gaasch WH, Carroll JD, et al. Chronic mitral regurgitation: predictive value of preoperative echocardiographic indexes of left ventricular function and wall stress. *J Am Coll Cardiol* 1984; 3(2 Pt 1):235-242
51. Czer LS, Maurer G, Bolger AF, et al. Intraoperative evaluation of mitral regurgitation by Doppler color flow mapping. *Circulation* 1987; 76(3 Pt 2):Iii108-Iii116.
52. Reichert SL, Visser CA, Mouljijn AC, et al. Intraoperative transesophageal color-coded Doppler echocardiography for evaluation of residual regurgitation after mitral valve repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 100:756-761

La valvola aortica

Anatomia

La valvola aortica è una valvola costituita da 3 lembi dall'aspetto di mezza luna (da cui la definizione "semilunari"). Al contrario della valvola mitrale, a livello della valvola aortica non si trova un vero anello fibroso, ma una struttura complessa costituita dalla radice aortica, caratterizzata dai seni coronarici, la porzione miocardica del ventricolo sinistro, e i trigoni fibrosi posti tra i lembi. Gli osti delle arterie coronarie sono situati a livello dei seni aortici.

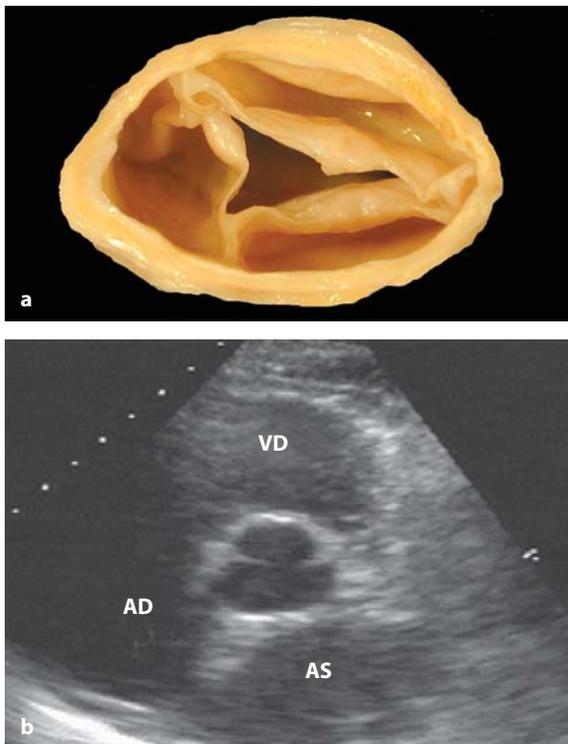


Fig. 2.1 a, b

a Sezione dell'aorta ascendente che mostra una valvola aortica tricuspide normale vista dall'alto. **b** Vista parasternale asse-corto della valvola aortica che mostra i tre lembi e la loro relazione con le strutture circostanti. AS = atrio sinistro; AD = atrio destro; VD = ventricolo destro

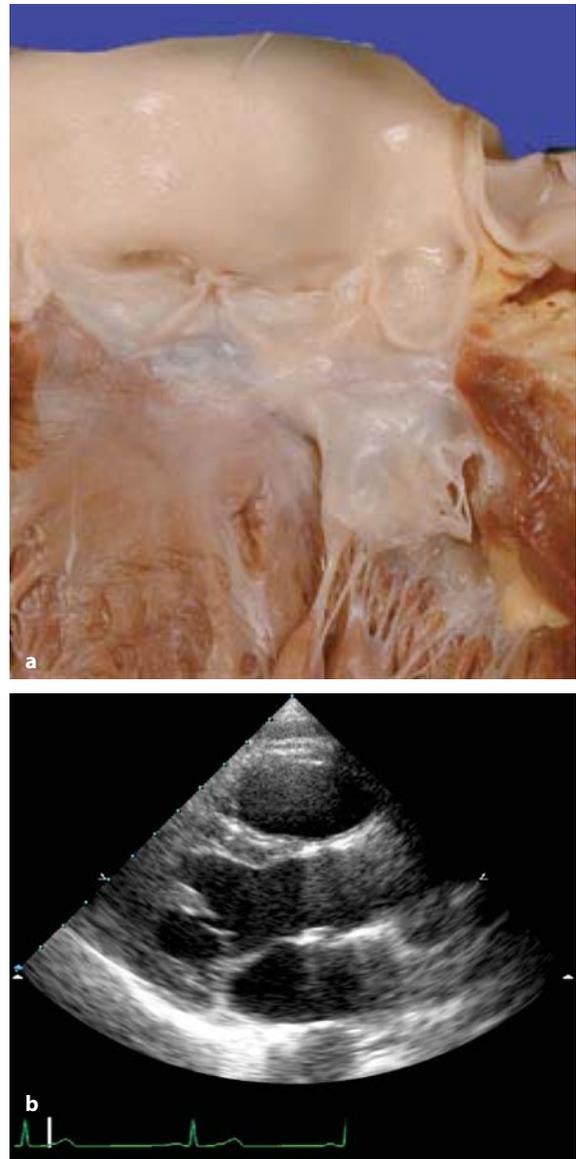


Fig. 2.2 a, b

a Sezione longitudinale del ventricolo sinistro e dell'aorta ascendente che mostra una valvola aortica aperta in continuità diretta con il lembo anteriore della valvola mitrale. **b** Proiezione parasternale asse-lungo del ventricolo sinistro e dell'aorta ascendente che mostra una valvola aortica aperta in sistole

Stenosi aortica

La stenosi aortica si può localizzare a tre livelli: valvolare, sopravvalvolare, o sottovalvolare.

Le cause

Valvulopatia aortica congenita

- **Malformazione congenita della cuspidi aortica:** Mentre nell'età infantile e nei bambini è più frequente fare diagnosi di valvola aortica unicuspidi, nei giovani adulti è più frequente il riscontro accidentale di valvola bicuspidi o quadricuspidi. Generalmente queste ultime due forme non comportano gravi restringimenti dell'orifizio valvolare prima dell'età adulta, almeno fino a quando il gradiente trans-valvolare non diventa significativo. La turbolenza che si crea a livello dei lembi aortici determina la predisposizione della valvola ad ulteriori deformazioni, alla fibrosi, alla calcificazione dei lembi ed all'endocardite infettiva [1, 2]. Nel ca-

so della bicuspidia la commissura è in genere posizionata trasversalmente, e solo raramente è verticale; in genere coesistono una lieve dilatazione dell'aorta ascendente e un lieve rigurgito valvolare [3]. Quando è confermata la diagnosi è necessario valutare l'aorta discendente dalla proiezione soprasternale per escludere la coartazione aortica, che spesso si associa a questa malformazione. Nella stenosi aortica congenita, la maggiore limitazione al movimento dei lembi riguarda la punta piuttosto che la base, e pertanto la valutazione ecocardiografica mediante M-mode può essere fuorviante.

La valvola bicuspidi non è necessariamente stenotica, a meno che non coesistano la displasia dei lembi o altre malformazioni strutturali. La valvola può divenire stenotica a causa della sclerosi, oppure uno dei lembi può prolapsare nella camera ventricolare con conseguente insufficienza. Anche la morfologia dei lembi può variare. I due lembi possono essere di uguale misura, ma, più frequentemente, sono di dimensioni diverse: il lembo più grande presenta un

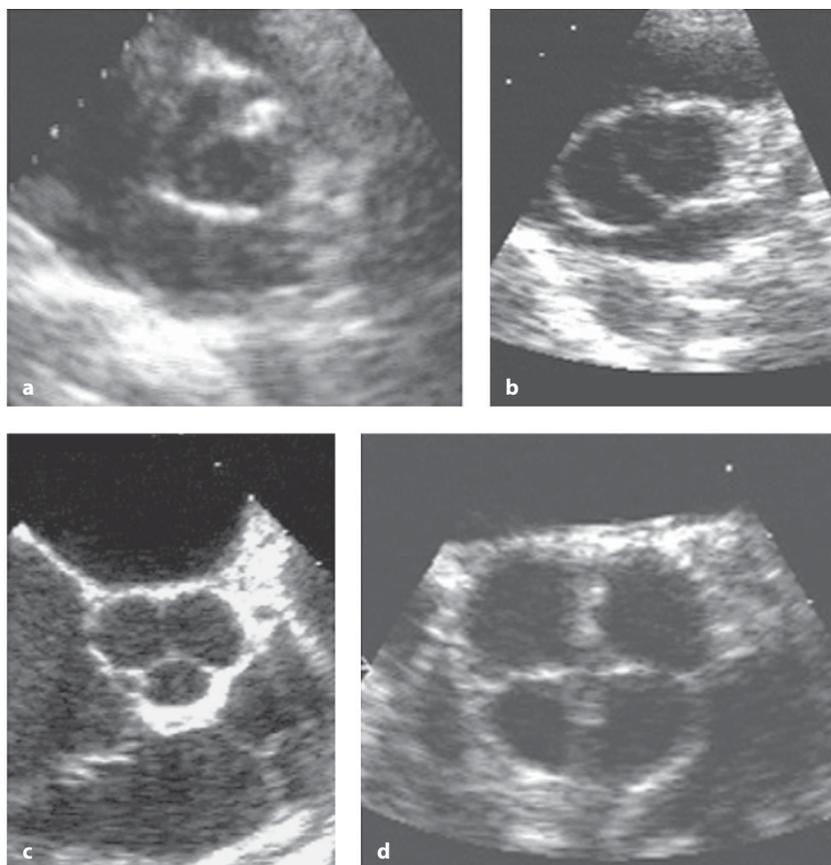


Fig. 2.3 a-d

Parasternale asse-corto della valvola aortica che mostra diverse conformazioni delle cuspidi, bicuspidi (a, b), tricuspide (c) e quadricuspide (d)

rafe poco profondo nella sua parte centrale [1]; la maggior parte dei lembi più grandi sono, inoltre, posizionati anteriormente ed entrambe le arterie coronariche nascono dal seno soprastante.

- **Stenosi tubulare aortica congenita:** Questa è una rara malformazione congenita caratterizzata da un restringimento uniforme della radice aortica e dell'aorta ascendente prossimale. Il trattamento di questa anomalia richiede la resezione completa con sostituzione sia della radice aortica che dell'aorta ascendente (nei suoi segmenti interessati). In questo caso la sostituzione della sola valvola aortica non risolve i sintomi.
- **Stenosi sub-aortica:** Può essere dovuta alla presenza di una membrana fibrosa presente al di sotto della valvola aortica (cresta), o all'ipertrofia della porzione prossimale del setto interventricolare che sporge nel tratto d'efflusso del ventricolo sinistro. La prima è una malattia dell'età giovanile, caratterizzata da un guscio fibroso di discreta entità o da una membrana circolare che interessa tutto il tratto d'efflusso.



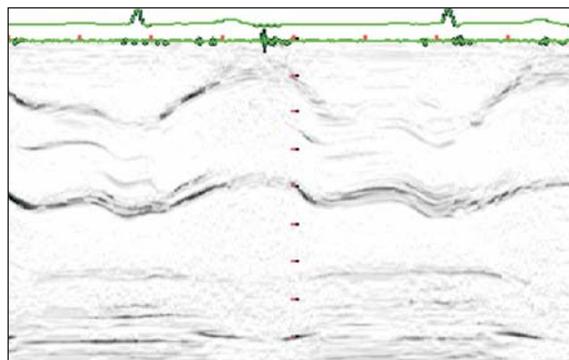
Fig. 2.4

Sezione di una valvola aortica bicuspidica che mostra la morfologia del lembo, con un lembo più grande dell'altro



Fig. 2.5 a, b

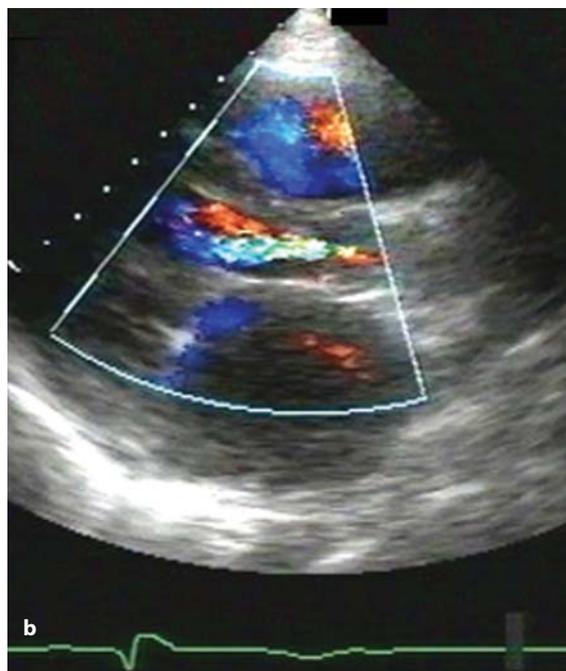
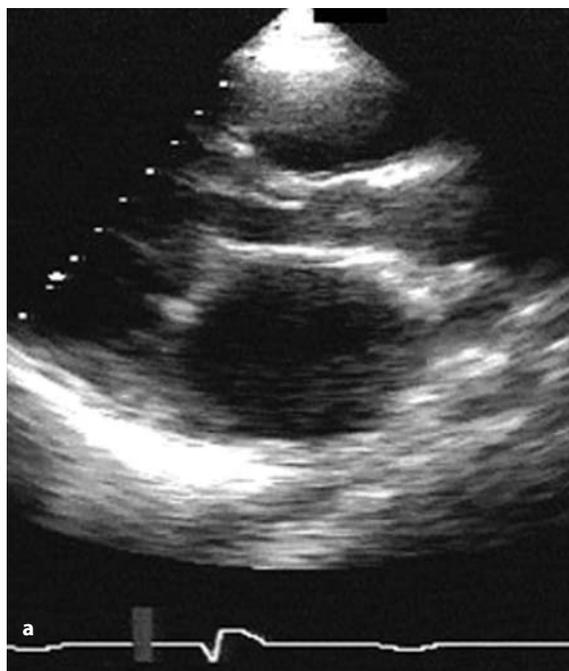
Parasternale asse-lungo (a) e corto (b) di un paziente con valvola aortica bicuspidica che mostra punto di coaptazione eccentrico

**Fig. 2.6**

Ecocardiogramma M-mode di un paziente con valvola aortica bicuspidale che mostra punto di coaptazione eccentrico, frequentemente riscontrabile in questa condizione

Questo comporta ipertrofia del ventricolo sinistro e la presenza di un gradiente significativo nel tratto di efflusso, che si sviluppa nelle prime tre decadi di vita. Il restringimento fisso sotto-valvolare è spesso associato al rigurgito valvolare di varia entità, probabilmente a causa della turbolenza nel tratto d'efflusso e nell'aorta

ascendente prossimale [4, 5]. Devono essere sempre escluse altre malformazioni congenite (ad esempio il difetto del setto interatriale e la coartazione dell'aorta). Una volta confermato che tale malformazione è la causa dei sintomi, il migliore trattamento è la resezione chirurgica, sebbene la membrana possa riformarsi con una incidenza imprevedibile. La stenosi sub-aortica dinamica che si presenta in epoca precoce di vita rappresenta una causa di cardiomiopatia ipertrofica. La stenosi subaortica muscolare è più frequente in età avanzata, in ventricoli di piccole dimensioni, indipendentemente dalle cause dell'ipertrofia [6]. Quando c'è un restringimento significativo del tratto d'efflusso, si ha una chiusura precoce meso-sistolica della valvola aortica. In quei pazienti con attività fisica limitata dalla sintomatologia, ma che in condizioni basali non mostrano gradiente trans-valvolare significativo (a riposo), lo stress farmacologico sembra essere la metodica diagnostica ideale per stabilire la relazione tra la potenziale ostruzione del tratto d'efflusso e i sintomi clinici. Questo argomento verrà trattato in modo più approfondito nel Capitolo 10.

**Fig. 2.7 a, b**

Parasternale asse-lungo di un paziente con restringimento tubolare della radice aortica e dell'aorta ascendente prossimale. Si noti il diametro normale dell'aorta ascendente distale alla sede di restringimento (a, b)

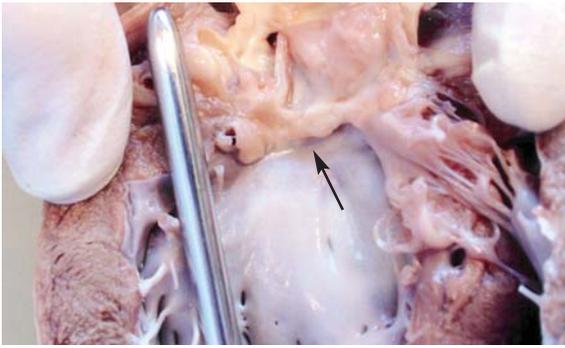


Fig. 2.8

Sezione in asse-lungo del ventricolo sinistro e il tratto d'efflusso di un paziente con stenosi subaortica. Si noti la cresta fibrotica al di sotto delle cuspidi aortiche (freccia)

- **Stenosi sopra-aortica:** Questa rara anomalia congenita consiste in un restringimento fibroso del segmento prossimale della aorta ascendente, distalmente ai seni coronarici. Dovrebbe essere diagnosticata precocemente nei primi anni di vita mediante un controllo ecocardiografico. Il color Doppler mostrerà aliasing spontaneo all'altezza del tratto prossimale dell'aorta ascendente, a livello del restringimento. Attraverso la funzione di Doppler continuo che campionerà a questo livello un'alta velocità di flusso, è possibile valutare il grado di stenosi. La stenosi sopra-aortica si associa frequentemente con la sindrome di Williams [7-9].

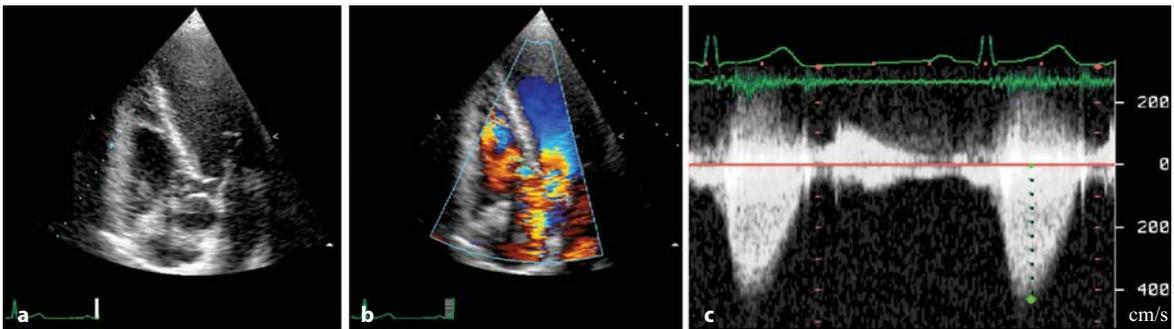


Fig. 2.9 a-c

a Apicale 5-camere di un giovane paziente con stenosi subaortica. Si noti la posizione della membrana in relazione alle cuspidi valvolari. **b** Color Doppler che mostra aliasing nella sede di restringimento. **c** Doppler a onda continua dello stesso paziente che mostra un gradiente transvalvolare aumentato, di circa 70 mmHg



Fig. 2.10

Parasternale asse-lungo di una paziente anziana con setto superiore ipertrofico, che aggetta nel tratto d'efflusso del ventricolo sinistro. Si notino le cuspidi aortiche normali



Fig. 2.11

Parasternale asse-lungo di un paziente con stenosi sopra-aortica

Stenosi aortica acquisita

- **Stenosi aortica reumatica:** Come nella malattia reumatica della valvola mitrale, la malattia reumatica dell'aorta comporta la fusione commissurale dei lembi, meglio visualizzabile nella proiezione asse-corto grandi vasi. Con la progressione della malattia i lembi diventano fibrotici e calcifici, portando alla stenosi valvolare. La malattia reumatica isolata della valvola aortica è estremamente rara ed è inevitabilmente associata alla malattia reumatica della valvola mitrale. Quando vi è una stenosi mitralica associata, il grado della stenosi aortica viene, in genere, clinicamente sottostimato.
- **Stenosi aortica senile o degenerativa:** Questa forma deriva dalla deposizione di calcio sul versante aortico dei lembi valvolari [10]. Come per la patologia mitralica, la calcificazione dei lembi interessa inizialmente la porzione basale e lentamente coinvolgerà le porzioni più centrali dei lembi, al contrario di ciò che avviene con la malattia reumatica, che è caratterizzata dalla fusione e dalla calcificazione delle commissure [11]. Il calcio si deposita a grumi sulla superficie dei lembi. Con l'innalzamento dell'età

media di sopravvivenza della popolazione, la stenosi degenerativa della valvola aortica rappresenta un problema di sempre maggior rilievo, poiché interessa fino al 2% della popolazione al di sopra dei 65 anni [10].

Fisiopatologia

La stenosi aortica significativa, con un gradiente trans-valvolare di oltre 70 mmHg rappresenta una resistenza fissa al flusso d'eiezione dal ventricolo sinistro. Questo porta all'aumento del carico di lavoro in eiezione, e quindi all'ipertrofia che può essere sproporzionata rispetto alla capacità di perfusione del letto coronarico, quindi all'ischemia sub-endocardica e più tardivamente alla fibrosi. Dall'altro lato si crea una condizione predisponente alla disfunzione ventricolare e all'insorgenza di aritmie. La calcificazione si può anche estendere dal lembo anteriore della valvola aortica al lembo anteriore della mitrale e alla porzione prossimale del setto interventricolare determinando disturbi della conduzione, fino al blocco atrio-ventricolare completo. Infine, con l'avanzamento della patologia si



Fig. 2.12

Immagine di valvola aortica stenotica reumatica con fusioni delle commissure, ispessimento e calcificazione dei lembi

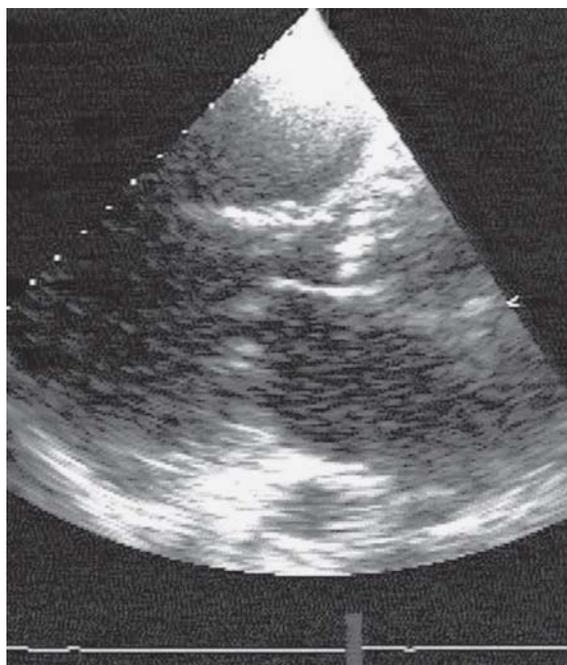


Fig. 2.13

Parasternale asse-lungo di un paziente con malattia reumatica combinata della valvola aortica e mitrale

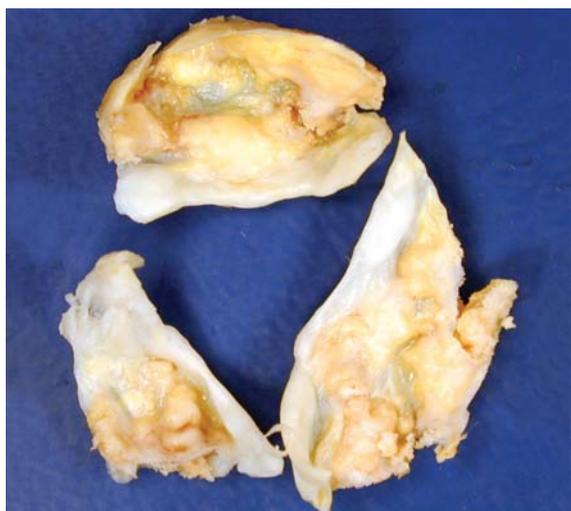


Fig. 2.14

Immagine anato-patologica di un paziente di 80 anni con calcificazione degenerativa senile dell'aorta. Si noti la calcificazione nodulare in ogni lembo

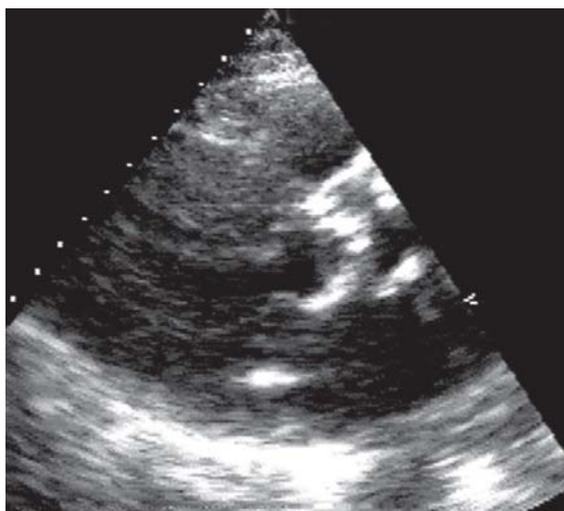


Fig. 2.15

Parasternale asse-lungo di un paziente con malattia valvolare aortica calcifica. Si noti l'estensione della calcificazione sui lembi e sulla radice

osserverà la progressiva dilatazione della camera ventricolare e il deterioramento della sua funzione contrattile. Questo comporta il progressivo aumento della pressione di riempimento, lo sviluppo di un rigurgito mitralico funzionale, e lo sviluppo dei segni di scompenso e di congestione polmonare.

Valutazione della gravità della stenosi aortica

- **Apertura dei lembi:** La misura dell'apertura media delle cuspidi aortiche, in rapporto al diametro della radice aortica, mediante M-mode, può dare un'idea della gravità della stenosi. Il valore normale equivale a circa il 70% della radice; il 50% indica una stenosi lieve; tra il 30 e il 50% stenosi moderata; meno del 30% stenosi grave. Questo metodo presenta delle ovvie limitazioni, con il rischio di sovrastimare il grado di stenosi nei casi con calcificazione massiva delle cuspidi, ed in quelli con disfunzione ventricolare sinistra e bassa portata [12-14].
- **Doppler a onda continua:** La misura del gradiente transvalvolare aortico permette una valutazione istantanea della valvulopatia. L'equazione di Bernoulli modificata (gradiente transvalvolare pari a 4 volte il quadrato della velocità massima trans-valvolare aortica: $\Delta P = 4V^2$) ci permette di calcolare direttamente la misura

del gradiente trans-valvolare [15]. Questo metodo di valutazione presenta dei limiti, soprattutto se confrontato con la misura della pressione mediante cateterismo cardiaco: la misura ottenuta mediante Doppler continuo fornisce spesso dei valori di gradiente maggiori rispetto al gradiente di picco ottenuto con il cateterismo (catetere a livello ventricolare-aortico), verosimilmente dovuto al fatto che il sito di rilevamento pressorio in aorta è posizionato nell'area di recupero di velocità nell'aorta ascendente, con conseguente sottostima del gradiente [16, 17]. Se paragoniamo però la media dei gradienti aortici ottenuti con le due metodiche, otteniamo dei valori strettamente correlati. Il Doppler continuo può d'altro canto sottostimare la misura del gradiente se il fascio ultrasonoro non è posizionato perfettamente in parallelo con la direzione del flusso di sangue attraverso la valvola aortica (la velocità varia in modo inversamente proporzionale al coseno dell'angolo tra le due direzioni) [18, 19]. Nei pazienti con disfunzione grave del ventricolo sinistro, indipendentemente dalla sua eziologia, l'equazione di Bernoulli sottostima il grado della stenosi aortica. In questi casi la misura dell'area valvolare mediante l'equazione di continuità rappresenta il metodo più corretto da usare [20].

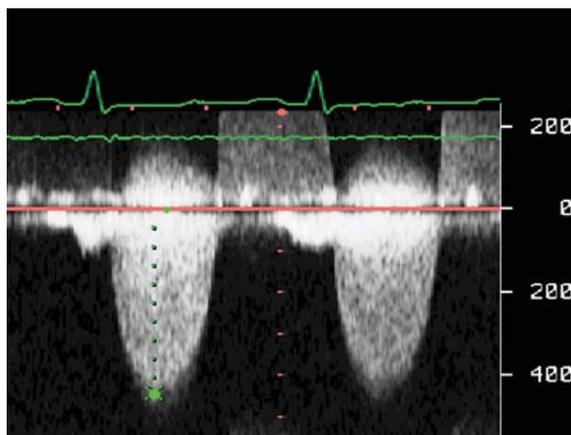


Fig. 2.16

Doppler a onda continua di un paziente con stenosi aortica severa e un gradiente pressorio di 90 mmHg



Fig. 2.17

Parasternale asse-lungo di un paziente con aorta calcifica e ventricolo dilatato con cattiva funzione sistolica

- **Equazione di continuità:** È il metodo migliore per calcolare l'area valvolare. Il rapporto tra la velocità del flusso attraverso la porzione sub-aortica e la velocità attraverso la valvola è inversamente proporzionale all'area valvolare. L'area sottovalvolare è calcolata con la formula: $(\text{Diametro}/2)^2 \times 3,14$. La velocità aortica è misurata come l'integrale della velocità di flusso determinata con il Doppler a onda continua attraverso la valvola; è invece misurata con il Doppler a onda pulsata in sede sotto-aortica. L'equazione di continuità si può quindi definire: integrale della velocità trans-aorta x area val-

volare = integrale velocità sub-aortica x area sub-aortica. Poiché il periodo di eiezione è lo stesso nelle due aree, potremo usare la velocità di picco al posto dell'integrale delle velocità. Un rapporto di velocità inferiore a 0,25 (sub-aortico) indica una stenosi aortica grave con una sensibilità del 94% [21-24]. Questo metodo è ideale per calcolare l'area valvolare effettiva nei pazienti con grave disfunzione ventricolare sinistra e condizione di basso flusso-basso gradiente.

- **Il color Doppler:** Mostra lo stretto jet di flusso che passa nel tratto stenotico subito oltre la valvola, ma non aiuta a valutare il grado della stenosi.

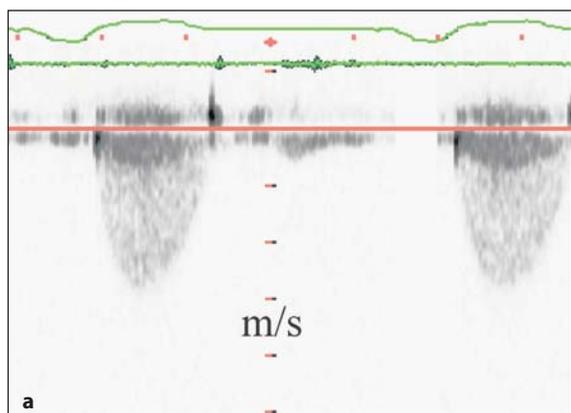
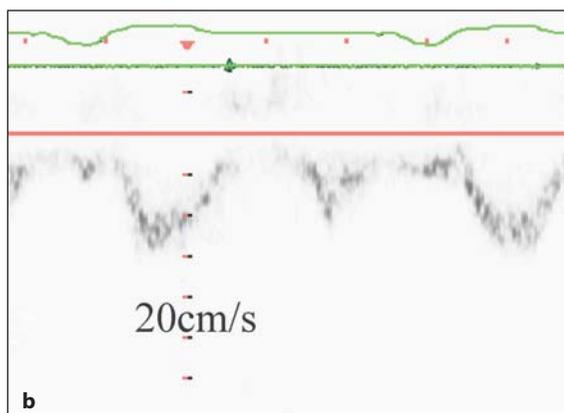


Fig. 2.18 a, b

Doppler a onda continua (a) dello stesso paziente e velocità al Doppler pulsato (b) dell'area subaortica. Si noti l'aumento di più di cinque volte della velocità fra le due aree, compatibile con stenosi aortica grave



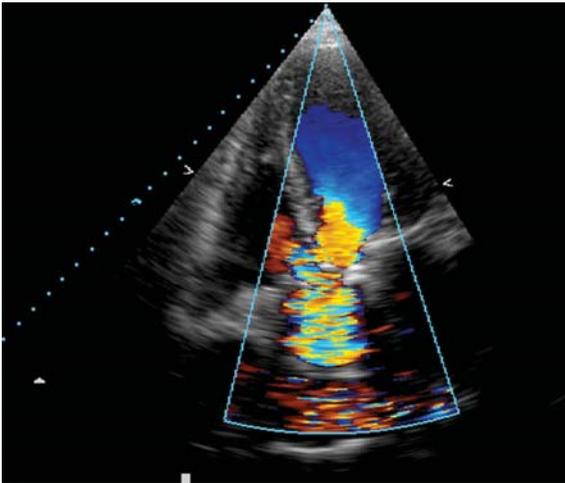


Fig. 2.19

Color Doppler di un paziente con stenosi aortica. Si noti la turbolenza del flusso dovuto al tratto d'efflusso ostacolato dai lembi calcifici

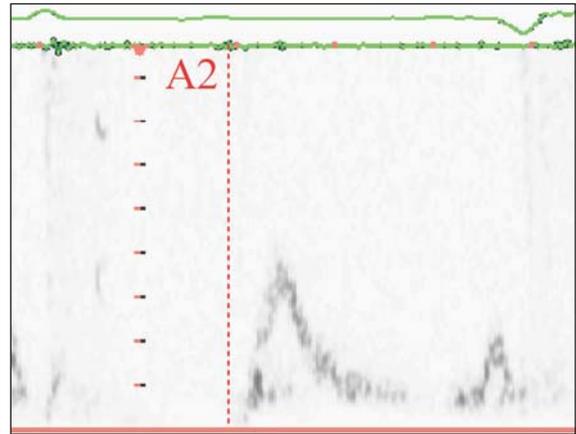


Fig. 2.20

Velocità Doppler transmitralica di un paziente con stenosi aortica e dispnea da sforzo che dimostra un comportamento di riempimento restrittivo, compatibile con aumento della pressione atriale sinistra. A2 = componente aortica del secondo tono

Sintomi e segni clinici

- **Dispnea:** Nei pazienti con malattia della valvola aortica i sintomi sono principalmente causati dalla conseguente disfunzione ventricolare sinistra. La dispnea nella stenosi aortica è dovuta all'aumento della pressione di riempimento telediastolico ventricolare e di conseguenza all'aumento della pressione anche in atrio sinistro, che inizialmente si manifesterà soltanto sotto sforzo, ma successivamente anche a riposo, conseguenza di una grave disfunzione del ventricolo sinistro [25].

- **Dolore toracico:** È un dolore del tutto simile a quello causato da una coronaropatia, ma qui il disturbo di base è dovuto allo squilibrio tra la massa miocardica e la perfusione coronarica, tale da determinare anche un ridotto flusso coronarico in diastole per l'alterata capacità di rilascio diastolico del miocardio. Questo comporta anche l'allungamento elettrocardiografico del QRS che regredisce dopo la sostituzione della valvola, così come avviene per la disfunzione ventricolare sinistra [26].

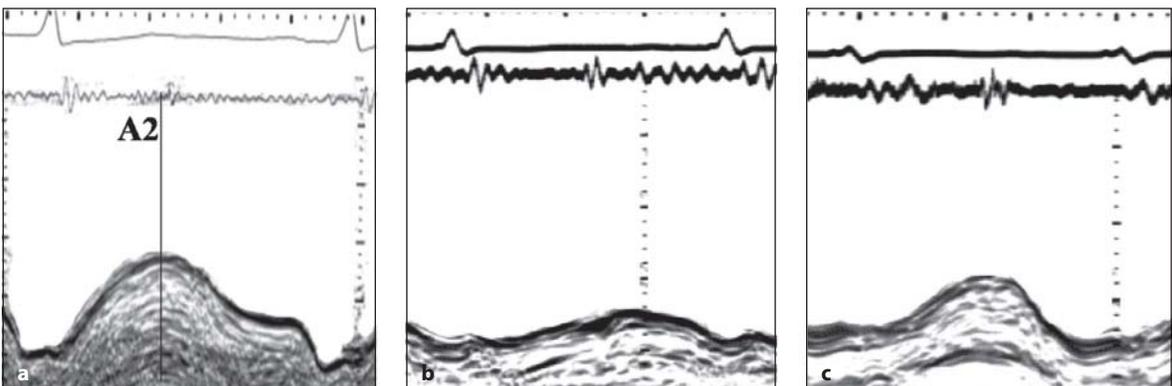


Fig. 2.21 a-c

Asse-lungo ventricolare sinistro settale di un paziente normale (a) e di un paziente con stenosi aortica significativa, prima (b) e dopo sostituzione valvolare (c). Si noti la normalizzazione dell'ampiezza del movimento in asse-lungo e l'allungamento delle velocità dopo intervento. A2 = componente aortica del secondo tono

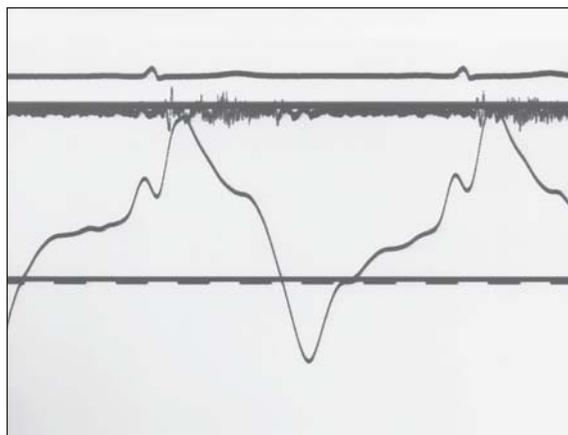


Fig. 2.22

Polso venoso giugulare di un paziente con stenosi aortica e ipertrofia ventricolare sinistra che mostra onda "a" di Bernheim seguita da una onda discendente X

- **Sincope:** La sincope può essere dovuta a varie cause: un improvviso calo pressorio, come può avvenire in seguito a vasodilatazione periferica, in presenza di una stenosi fissa a livello della valvola aortica; blocco A-V completo conseguente alla calcificazione perivalvolare; ipersensibilità del seno carotideo; aritmie ventricolari o fibrillazione atriale parossistica. In questi pazienti meccanismi simili sono anche alla base della morte improvvisa.
- **Segni clinici:** Con il campionamento della pressione venosa centrale si può registrare una piccola onda "a" di Bernheim a causa dell'ipertrofia atriale sinistra, conseguenza dell'ipertrofia del ventricolo sinistro. L'ecocardiografia bidimensionale ha sfatato la credenza che la piccola onda "a" fosse segno di ostruzione al riempimento ventricolare destro, dimostrando, invece, che essa è segno di interdipendenza atriale. La pressione venosa centrale rimane normale (non aumenta) fino a stadi avanzati di malattia [27].

Trattamento della stenosi valvolare aortica

La stenosi aortica di lieve entità associata a normale pulsatilità carotidea, lieve soffio udibile all'ascoltazione del torace ed entrambe le componenti del secondo tono chiaramente distinguibili, deve essere trattata con terapia medica, e follow-up ecocardiografico per seguire l'evoluzione del gradiente transvalvolare e della funzione ventricolare sinistra. In

presenza di stenosi aortica lieve deve essere sempre raccomandata la profilassi antibiotica dell'endocardite batterica nel caso in cui il paziente debba sottoporsi a procedure dentali o chirurgiche. In caso di stenosi aortica grave, confermata dalle anomalie della struttura valvolare e dal gradiente pressorio superiore a 60 mmHg (corrispondente ad un'area valvolare pari o inferiore a 0,9 cm²), nel paziente sintomatico con funzione ventricolare sinistra normale deve essere raccomandato. Nei pazienti oltre i 40 anni con diagnosi di stenosi aortica è sempre utile eseguire una valutazione coronarografica. I pazienti asintomatici, con riscontro occasionale di stenosi aortica con gradiente oltre i 60 mmHg, necessitano di una accurata valutazione mediante test provocativo, in quanto è stato recentemente dimostrato che l'insorgenza di sintomi sotto sforzo indicano la necessità di intervento chirurgico [28]. Nei pazienti con calcificazione massiva delle cuspidi valvolari, basso flusso e basso gradiente trans-valvolare, è utile eseguire un ecocardiogramma da stress per identificare coloro che necessitano di sostituzione valvolare. Un'area valvolare minore di 0,7 cm² che rimane tale anche sotto stress indica una stenosi d'entità grave indipendentemente dal gradiente aortico [29].

Valvuloplastica aortica

La valvuloplastica aortica è consigliabile soltanto nei bambini e solo in coloro che presentano lembi sottili e flessibili, ma nella maggior parte dei casi è richiesta la sostituzione valvolare in stadi più avanzati [30]. Per il trattamento della stenosi aortica la valvuloplastica aortica non è consigliabile in età più avanzata. In questi casi la valvulotomia a cuore aperto presenta gli stessi rischi e benefici della valvuloplastica. Il problema maggiore per entrambe le procedure è rappresentato dalla displasia delle cuspidi valvolari, per la quale l'ecografia bidimensionale fornisce un'analisi più dettagliata riguardo al tipo di danno anatomico, alla sua estensione, e al funzionamento dei lembi. Talvolta, la valvuloplastica aortica può servire semmai come ponte alla sostituzione valvolare completa nei pazienti con stenosi aortica misconosciuta, che si presentano con una disfunzione avanzata del ventricolo sinistro [31].

Sostituzione chirurgica della valvola aortica

La sostituzione valvolare aortica è la procedura d'elezione in età adulta, specialmente nei casi di calcificazione delle cuspidi valvolari. La procedura permette la completa scomparsa della sintomatologia dispnoica, anginosa, e sincopale. La sostitu-

zione valvolare rappresenta l'unica possibilità di trattamento anche nei casi associati a disfunzione ventricolare, sebbene il rischio chirurgico non sia trascurabile: minore è la frazione d'eiezione al momento dell'intervento, maggiore è il rischio di mortalità peri-operatoria. In questi casi, quindi, è raccomandata una scelta di tempo ottimale per l'intervento quanto più precocemente possibile [32-35].

- **Valvole meccaniche o biologiche:** Queste sono le protesi più frequentemente utilizzate. I loro vantaggi e svantaggi sono stati descritti precedentemente. Per i pazienti con più di 60 anni c'è la tendenza ad utilizzare più frequentemente protesi di tipo biologico. La loro durata media è di circa 15 anni. Il rischio di sanguinamento legato alla terapia anticoagulante aumenta con l'età, superando anche il 6% oltre i 70 anni [36-38]. Esiste un crescente interesse rivolto alle protesi stentless in posizione aortica, in particolar modo nei pazienti con disfunzione ventricolare sinistra: in questi pazienti è stato dimostrato un recupero di funzione più completo e tempestivo se trattati con protesi stentless invece che con quelle dotate di stent [39-41]. Le protesi porcine stentless sono state sviluppate per consentirne una maggiore disponibilità. Vengono trattate in glutaraldeide come quelle con stent. La durata a 8 anni di queste protesi è del 90%, cioè circa il 10% in più delle comuni protesi porcine con stent. Questi risultati sono stati ottenuti da studi osservazionali, alcuni dei quali con gruppo di controllo. Le valvole stentless hanno dimostrato di essere emodinamicamente mi-

gliori rispetto alle protesi con stent sia nella fase post-operatoria che al secondo anno dopo l'intervento, sia in termini di miglioramento della funzione diastolica sia per la normalizzazione della massa ventricolare sinistra [42]. È stato inoltre osservato che l'uso di queste protesi è associato ad un più rapido recupero della funzione sistolica del ventricolo sinistro in pazienti con bassa frazione d'eiezione nel periodo peri-operatorio. Rimane ancora da valutare se le protesi stentless abbiano una qualche influenza anche sul miglioramento della sopravvivenza a lungo termine.

- **Omoinnesti:** I risultati a lungo termine che riguardano le sostituzioni aortiche con omoinnesti si sono dimostrati incoraggianti, con assenza di degenerazione valvolare a 15 anni nel 75% dei casi. L'impiego sia di protesi omoinnesti che di autoinnesti ha il vantaggio, in caso di endocardite, di utilizzare materiale che non contiene sostanze estranee all'organismo [43, 44]. Questi tipi di protesi, una volta applicate, hanno una incidenza di endocardite significativamente minore rispetto alle altre, anche se sono associate a maggior rischio di degenerazione calcifica.
- **Autotrapianto della valvola polmonare o intervento di Ross:** Ha caratteristiche uniche. È un intervento adatto in pazienti in età pre-pubere, poiché questa valvola può crescere e completare lo sviluppo insieme a tutto l'organismo, proprio come se fosse la valvola nativa. È inoltre in grado di sopportare stress intensi, come quelli che si verificano durante l'esercizio fisico atleti-

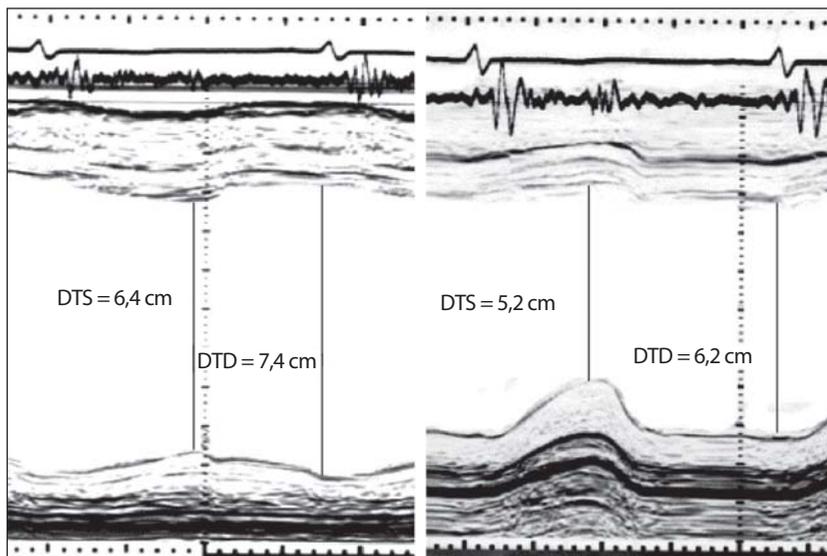


Fig. 2.23

Immagine M-mode del ventricolo sinistro, dalla proiezione parasternale asse-corto in un paziente con stenosi aortica grave e scadente funzione sistolica ventricolare sinistra (sinistra) e 5 giorni dopo sostituzione valvolare con una valvola stentless (destra). Si noti la marcata riduzione del diametro telediastolico ed il recupero di funzione contrattile della parete posteriore.
DTS = diametro telesistolico;
DTD = diametro telediastolico

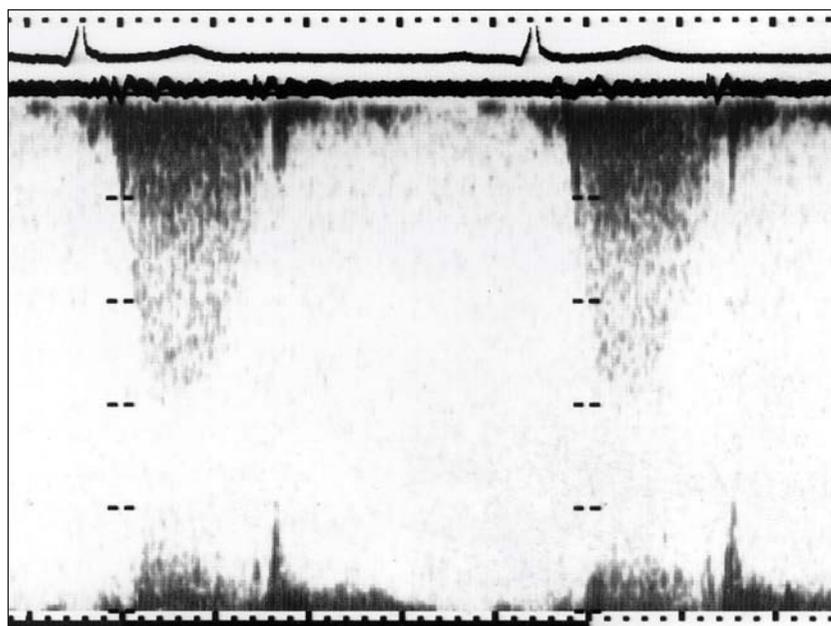


Fig. 2.24

Velocità di picco di omoinnesto polmonare al Doppler continuo che mostra una velocità massima di 2,5 m/s

co con frequenze al di sopra dei 170 bpm, condizione nella quale le protesi meccaniche, invece, mostrano una progressiva riduzione di efficienza [45, 46]. L'intervento chirurgico di sostituzione valvolare aortica mediante protesi con autoinnesto è più complicato del semplice intervento di riparazione ed è generalmente riservato ai centri specializzati e a quei pazienti con una aspettativa di vita superiore ai 20 anni. La velocità del flusso attraverso l'omoinnesto polmonare tende ad aumentare progressivamente nei mesi dopo l'intervento chirurgico, fino a che si stabilizza su un valore di 2-3 m/s.

Ruolo dell'ecografia durante l'intervento chirurgico di sostituzione valvolare aortica

Scopi dell'ecocardiografia *pre-operatoria* sono [47-49]:

1. Valutare e quantificare la gravità della stenosi valvolare.
2. Valutare la funzione ventricolare sinistra.
3. Misurare il diametro della radice aortica per stabilire la dimensione della valvola da inserire.
4. Misurare l'annulus valvolare polmonare quando è previsto l'intervento mediante autoinnesto.
5. Misurare il diametro della radice aortica e dell'aorta ascendente per una loro eventuale sostituzione nell'ambito dello stesso intervento.
6. Identificare eventuali segni di sospetta coronaropatia mediante il riscontro di anomalie della

cinesi miocardica (da confermare in ogni caso con coronarografia).

7. Stabilire, in caso di altre valvulopatie associate, la eventuale correlazione con la patologia di base.
 - **Ecocardiografia intra-operatoria:** L'ecocardiografia transesofagea eseguita all'inizio dell'intervento chirurgico serve generalmente a confermare i dati rilevati all'esame transtoracico, sebbene con questa metodica sia difficile la misurazione esatta del gradiente pressorio a causa delle difficoltà tecniche ad allineare parallelamente il fascio Doppler a onda continua con il tratto d'efflusso del ventricolo sinistro. Il suo ruolo aggiuntivo è dovuto alla possibilità di escludere altre lesioni prima di effettuare l'intervento (ad esempio, la presenza di piccoli difetti del setto interventricolare o altri shunts aortici in pazienti con valvulopatia congenita o in quelli con storia di pregressa endocardite). L'ecocardiografia eseguita al termine dell'intervento è utile per valutare il corretto posizionamento della valvola sostituita e per escludere la presenza di un eventuale rigurgito paravalvolare che può così essere corretto prima della chiusura della parete toracica. Serve inoltre a valutare la quantità di aria intrappolata dentro al ventricolo per accertare l'avvenuta corretta deaerazione cardiaca dopo l'intervento sulla valvola. In quei pazienti con difficoltà di svezzamento dalla circolazione extracorporea l'ecocardiografia aiuta a valutare il grado di riempimento ventri-

colare. Nei pazienti con disfunzione ventricolare destra o sinistra dovuta ad alterato riempimento diastolico, infine, l'ecografia bidimensionale insieme alla funzione Doppler può definire il grado di disfunzione ventricolare.

- **Ecocardiografia post-operatoria:** L'ecocardiografia è l'esame di scelta per la valutazione della funzione ventricolare subito dopo l'intervento chirurgico. Nei pazienti con lento recupero post-operatorio, l'ecocardiografia transtoracica e transesofagea fornisce importanti informazioni riguardo sia alla valvola che alla funzione ventricolare. I pazienti che mostrano all'ecografia un'alta pressione di riempimento diastolico possono essere trattati con vasodilatatori, mentre quelli con segni di scarso riempimento ventricolare possono essere trattati mediante infusione di liquidi. È possibile, infine, identificare i casi complicati da versamento pericardico che, indipendentemente dalla quantità, può contribuire al peggioramento della sintomatologia clinica durante il decorso peri-operatorio. Per un sicuro e rapido recupero di funzione è necessario, in questi casi, drenare il materiale accumulato. I pazienti con alta pressione venosa e che non rispondono alla terapia diuretica possono mostrare segni di costrizione pericardica post-operatoria in assenza di versamento. L'aumento consistente della pressione intrapericardica può portare ad un aumento

periodico (inspiratorio) del riempimento diastolico e del volume d'eiezione del ventricolo destro, che successivamente si manifesterà anche nelle sezioni sinistre (espirazione). Questa è una condizione benigna che generalmente si risolve entro pochi giorni dall'intervento senza alcun bisogno di re-intervenire chirurgicamente.

- **Follow-up a lungo termine:** L'ecocardiografia è l'indagine di scelta per il monitoraggio dei pazienti sottoposti ad intervento chirurgico di riparazione aortica. Un controllo eco color Doppler annuale fornisce le informazioni necessarie per verificare la funzione valvolare e del ventricolo sinistro. Nei pazienti con ricomparsa dei sintomi l'ecocardiografia è utile per differenziare i casi determinati da disfunzione valvolare da quelli dovuti a disfunzione ventricolare.

Insufficienza valvolare aortica

Eziologia

L'insufficienza della valvola aortica può essere determinata sia da alterazioni delle cuspidi valvolari, sia da anomalie della radice aortica.

- **Malattia reumatica della valvola aortica:** Questa patologia comporta l'ispessimento delle cuspidi e la fusione delle commessure, con retra-



Fig. 2.25

Immagine anatomico-patologica di aorta reumatica di un paziente con grave rigurgito aortico che mostra ispessimento dei lembi e retrazione dovuta ad estesa fibrosi



Fig. 2.26

Eco transesofageo di un giovane paziente con patologia reumatica della mitrale e malattia atriale associata che mostra rigurgito aortico

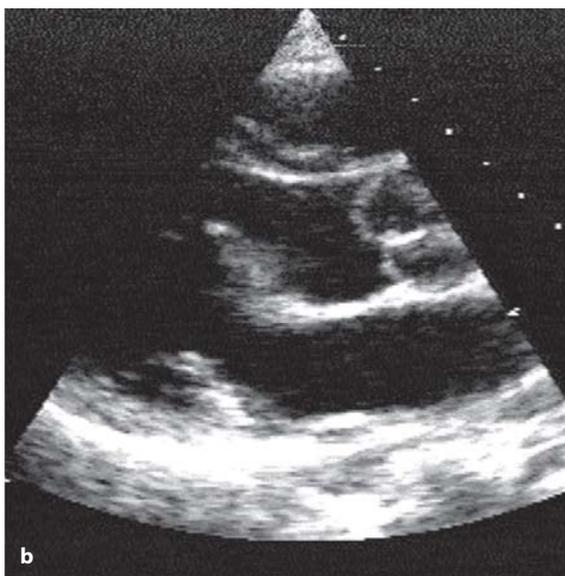
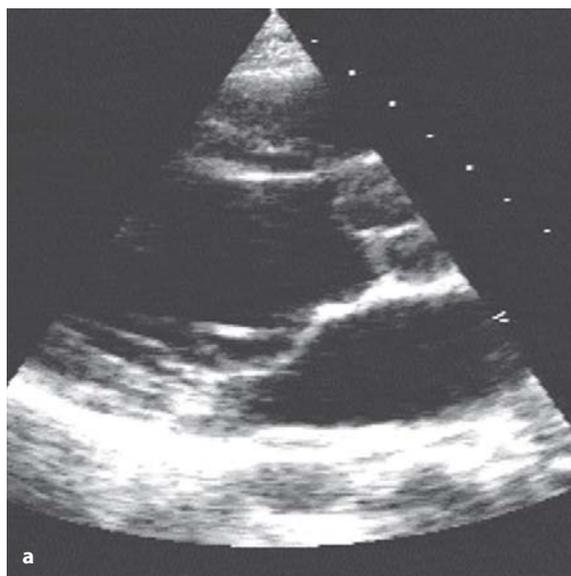


Fig. 2.27 a, b

Parasternale asse-lungo di un paziente con rigurgito aortico secondario a prolasso dei lembi (a). Si noti l'altezza del punto di coaptazione dei lembi rispetto al piano valvolare aortico (b)

zione dei lembi e conseguente sviluppo di rigurgito valvolare [25].

- **Prolasso di un lembo aortico:** Il prolasso della valvola aortica è una forma rara di presentazione dell'insufficienza valvolare, che deriva dalla degenerazione mixomatosa dei lembi valvolari e dal loro prolasso diastolico all'interno del tratto d'efflusso del ventricolo sinistro. Questa anomalia può essere visualizzata meglio attraverso la proiezione ecografica parasternale asse-lungo, dove si osserva in questi casi che il punto di coaptazione delle cuspidi è al di sotto

del piano valvolare aortico. Il prolasso della valvola aortica può essere associato ad altre condizioni (per esempio, prolasso della valvola mitrale, bicuspidia della valvola aortica, malattia di Marfan). Il prolasso aortico può essere, infine, una conseguenza della valvuloplastica di riparazione della stenosi aortica eseguita nei bambini o durante l'infanzia [50].

- **Infezione della valvola aortica (endocardite):** Con l'infezione si formano vegetazioni sulla superficie dei lembi valvolari. Tali vegetazioni possono distaccarsi ed embolizzare, e i lembi si possono per-



Fig. 2.28

Campione anatomico-patologico di un paziente con endocardite infettiva con perforazione dei lembi che causavano rigurgito aortico



Fig. 2.29 a, b

Ecocardiogramma transesofageo di un paziente con grave rigurgito aortico secondario a endocardite batterica. Si noti la cavità ascessuale nella radice aortica che cambia misura e forma durante il ciclo cardiaco; sistole (a) e diastole (b)



Fig. 2.30

Reperto anatomico-patologico di un paziente con rigurgito aortico secondario a endocardite infettiva, che mostra vegetazione adesa ai lembi valvolari



Fig. 2.31

Parasternale asse-lungo di un paziente con aorta infetta che mostra una vegetazione di 2 cm adesa alla cuspidi aortica che si muove liberamente nell'aorta

forare. L'infezione complicata dalla comparsa di vegetazioni può portare al prolasso dei lembi nel tratto d'efflusso del ventricolo sinistro con conseguente rigurgito. La formazione di ascessi della radice aortica è associata alla distorsione morfologica dei lembi e dei seni e determina frequentemente disturbi di conduzione [51].

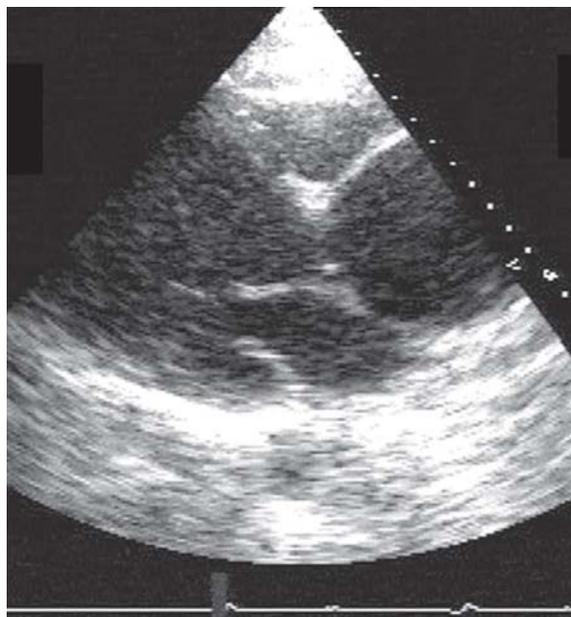


Fig. 2.32

Parasternale asse-lungo del tratto d'efflusso del ventricolo sinistro e dell'aorta ascendente che mostra un aneurisma fusiforme

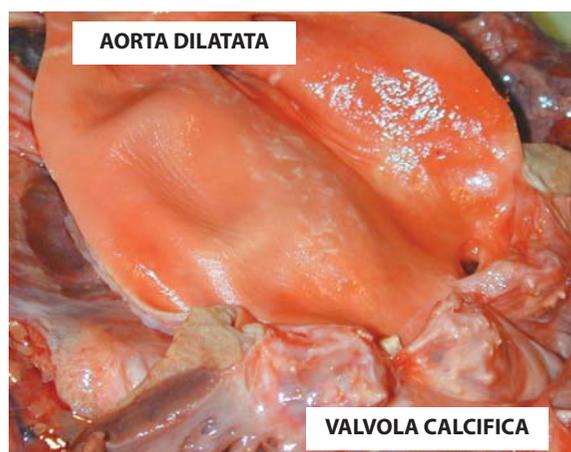


Fig. 2.33

Sezione patologica della radice aortica di un paziente con aneurisma che mostra dilatazione generalizzata della parete con calcificazione dei lembi aortici

- **Dilatazione della radice aortica:** Può essere conseguenza dell'aneurisma dell'aorta ascendente, comunemente associato alla malattia di Marfan, o della medionecrosi cistica. La formazione dell'aneurisma coinvolge raramente i seni coronarici, portando a ristagno di sangue in questa sede e a rigurgito aortico [52, 53]. La dilatazione

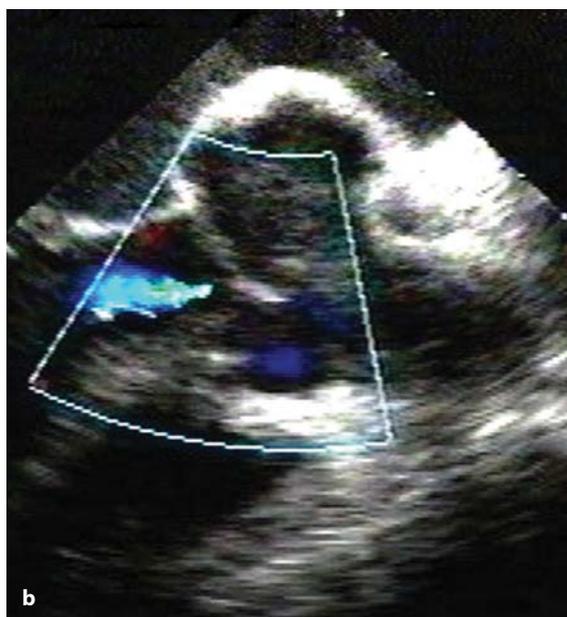


Fig. 2.34 a, b

a Parasternale asse-lungo di un paziente con seni aortici aneurismatici e con un piccolo coagulo nel seno coronarico destro (aspetto a cavolfiore). **b** Rigurgito aortico medio

della radice aortica può inoltre essere associata alle comuni malattie del connettivo (per esempio, spondilite anchilosante, artrite reumatoide, sindrome di Reiters o la policondrite recidivante).

- **Aneurisma dissecante:** Può coinvolgere la radice aortica o la porzione prossimale dell'aorta ascendente. La causa del rigurgito aortico

in queste due condizioni può essere diversa: mentre nel primo caso il battito cardiaco mantiene pervio l'orifizio durante la diastole, nel secondo caso la dissezione e il falso lume tendono ad interferire con i vortici aortici che normalmente chiudono le cuspidi valvolari in protodiastole.



Fig. 2.35

Sezione patologica da un paziente con dissezione nell'aorta ascendente prossimale, che forma un'aorta a doppio lume



Fig. 2.37

Proiezione transesofagea di un paziente con dissezione dell'aorta ascendente, 3 cm distale dal livello delle cuspidi. Si noti il coagulo presente nel falso lume



Fig. 2.36 a, b

Parasternale asse-lungo che mostra dissezione prossimale della radice aortica con flap diastolico del lembo dentro il ventricolo sinistro in diastole (a), mantenendo le cuspidi aperte e determinando così il rigurgito aortico (b)

- **In presenza di difetto del setto interventricolare:** Un piccolo difetto del setto in posizione sottoaortica con turbolenza di flusso nella stessa regione può essere chiuso spontaneamente dal prollasso della valvola aortica. Questo comporta perdita di competenza della valvola e formazione del rigurgito.
- **Aortite sifilitica:** Causa aneurisma dell'aorta e dilatazione dell'area valvolare che può anche coinvolgere gli osti coronarici.

Fisiopatologia

L'insufficienza valvolare aortica determina un alto volume di riempimento ventricolare che porta alla dilatazione della cavità; contemporaneamente si ha l'aumento della durata della sistole, così che il tempo di riempimento coronarico si riduce. Nell'insufficienza aortica grave la differenza di pressione telediastolica tra aorta e ventricolo sinistro

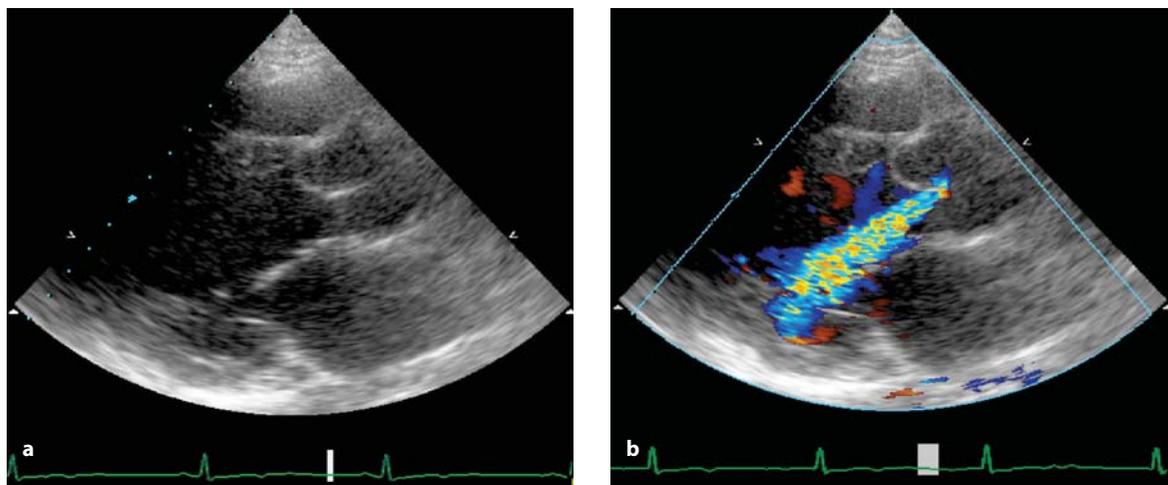


Fig. 2.38 a, b

Parasternale asse-lungo di un paziente con rigurgito aortico. Si noti la cuspidе coronarica destra prolapsante con oblitterazione di un piccolo difetto settale ventricolare subartico (a) che determina l'incompetenza funzionale della valvola aortica (b)

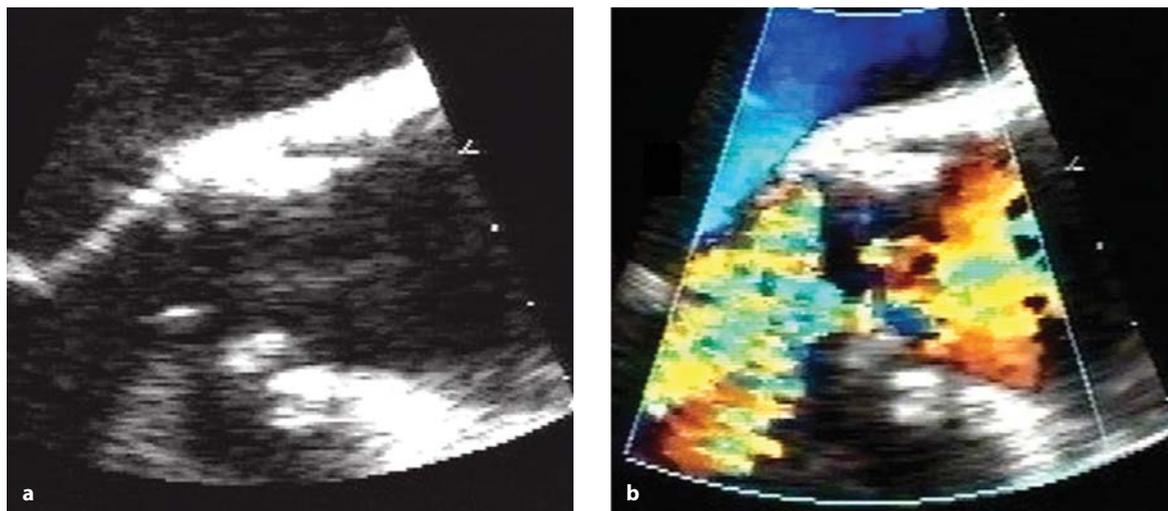


Fig. 2.39 a, b

Eteroinnesto infetto in posizione aortica (a), che determina rigurgito grave, con ampia perforazione della cuspidе coronarica destra (b)

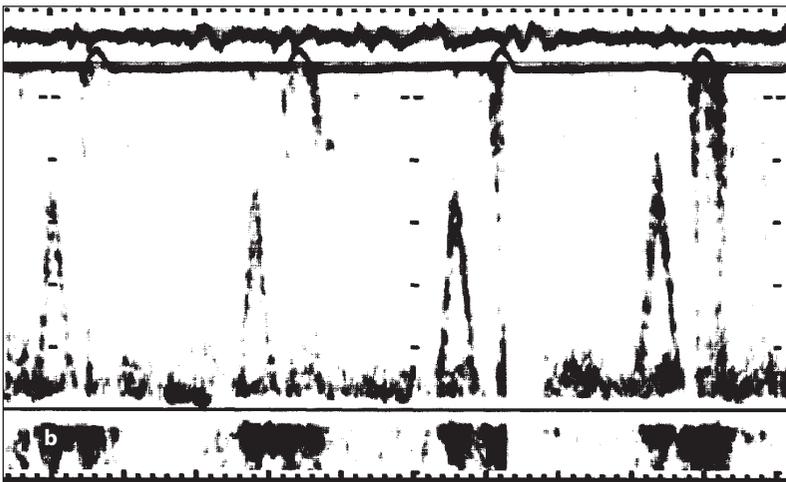
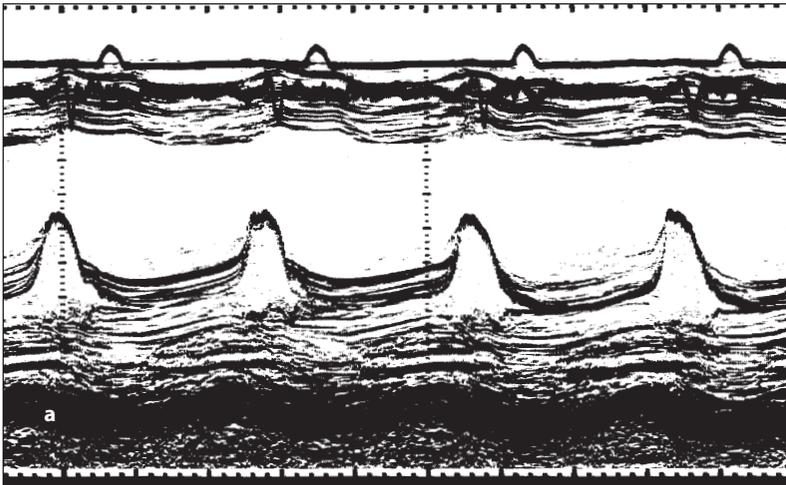


Fig. 2.40 a, b

Ecocardiogramma della mitrale di un paziente con rigurgito aortico acuto che mostra chiusura diastolica precoce della valvola mitrale (a) e ridotto tempo di riempimento (b)

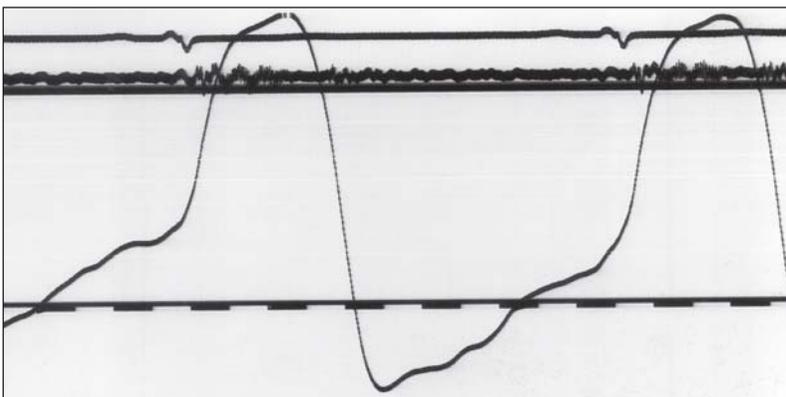


Fig. 2.41

Apicocardiogramma di un paziente con rigurgito aortico acuto significativo

può essere così bassa da compromettere la perfusione coronarica fino ad arrivare all'ischemia miocardica (l'autoregolazione coronarica non funziona ad una pressione aortica inferiore a 40 mmHg).

L'insufficienza aortica acuta deriva principal-

mente dalla perforazione delle cuspidi causata da processi infettivi, o dall'invecchiamento di protesi con omoinnesti o eteroinnesti. Sebbene la cavità ventricolare sia sottoposta a sovraccarico di volume di riempimento e si dilati, la sua funzione globale è

mantenuta, dato che non si dilata acutamente. L'insufficienza aortica acuta determina la precoce chiusura della valvola mitrale (molto prima dell'inizio del QRS) e la riduzione del tempo di riempimento del ventricolo sinistro [54]. Questa condizione si distingue chiaramente dalla chiusura anticipata della valvola mitrale associata al blocco AV di I° grado. Come accennato precedentemente, l'equalizzazione meso-diastolica della pressione tra aorta e ventricolo sinistro ha le sue conseguenze sulla perfusione coronarica e determina il rapido deterioramento della funzione ventricolare sinistra. Sebbene, infatti, il ventricolo sinistro non si dilati acutamente, l'alto volume di rigurgito aortico determina l'aumento della pressione diastolica con effetti sulla perfusione subendocardica e sulla funzione.

Clinica e fisiopatologia

Sintomi

I pazienti con insufficienza aortica cronica possono rimanere asintomatici per molti anni; i sintomi insorgono, infatti, solo con lo sviluppo della disfunzione ventricolare sinistra. La dispnea rappresenta il sintomo più fastidioso dell'insufficienza aortica, con significativa limitazione fisica, scatenato dall'aumentata pressione di riempimento diastolico ventricolare. Negli stadi avanzati di malattia può, inoltre, insorgere angina a causa dell'ipoperfusione coronarica. Simili sintomi si possono ritrovare anche in caso di dilatazione della radice aortica [55].

Segni

Tutti i segni clinici sono causati dall'aumentato volume del polso: il polso a martello pneumatico, il se-

gno di Corrigan, il segno di DeMusset, la pulsilità apprezzabile a livello del letto capillare ungueale (segno di Quincke) ed il segno di Duroziez dovuto al flusso diastolico retrogrado nell'arteria femorale.

Il soffio sistolico aortico auscultabile nei pazienti con insufficienza valvolare grave è dovuto all'alta gittata sistolica del ventricolo sinistro, piuttosto che alla rigidità dei lembi e alla stenosi aortica. Quando c'è ipertensione polmonare secondaria si ha anche l'aumento d'intensità di P2. Il sangue rigurgitante dalla valvola aortica in meso-diastole lambisce il lembo anteriore della valvola mitrale determinando la formazione di un soffio che mima la stenosi mitralica (soffio di Austin-Flint), auscultabile in posizione apicale, e che si aggiunge a quello dell'insufficienza valvolare. Questo generalmente limita il movimento dei lembi valvolari mitralici durante la diastole, e ne inverte la curvatura, portando ad un restringimento funzionale dell'apertura valvolare e all'accelerazione della velocità (soffio diastolico) [56]. Con l'insorgenza della disfunzione ventricolare sinistra (diametro telesistolico maggiore di 50 mm) e la riduzione del tempo di riempimento dovuto all'aumento della pressione telediastolica, si può ascoltare anche il III tono ed il soffio da rigurgito mitralico.

I segni dell'insufficienza aortica possono modificarsi in presenza di altre condizioni:

- Nell'endocardite infettiva con perforazione della cuspidi il soffio protodiastolico può assumere una caratteristica musicale a "grido di gabbiano". Con la degenerazione dell'omoinnesto o eteroinnesto si può ascoltare un forte soffio sistolico, con prolasso e ispessimento dei lembi osservabile all'ecografia bidimensionale.
- In presenza di disfunzione ventricolare sinistra

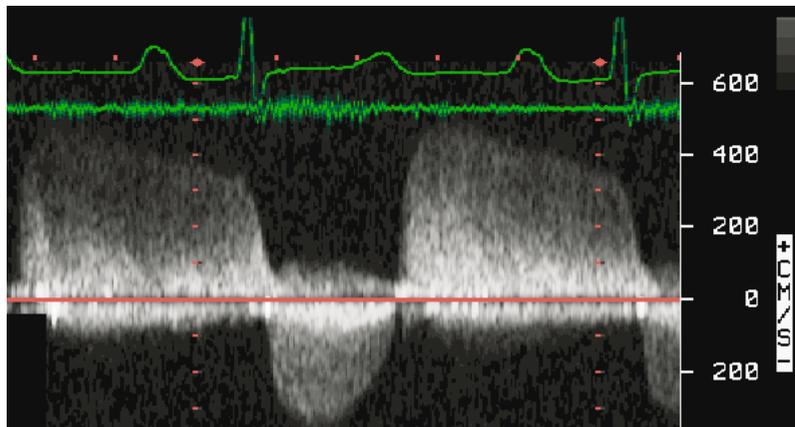


Fig. 2.42

Velocità al Doppler continuo attraverso la valvola aortica di un paziente con rigurgito grave e lembi mobili. Si noti l'aumento della velocità anterograda fino a 3 m/s causata dall'aumento del volume sistolico

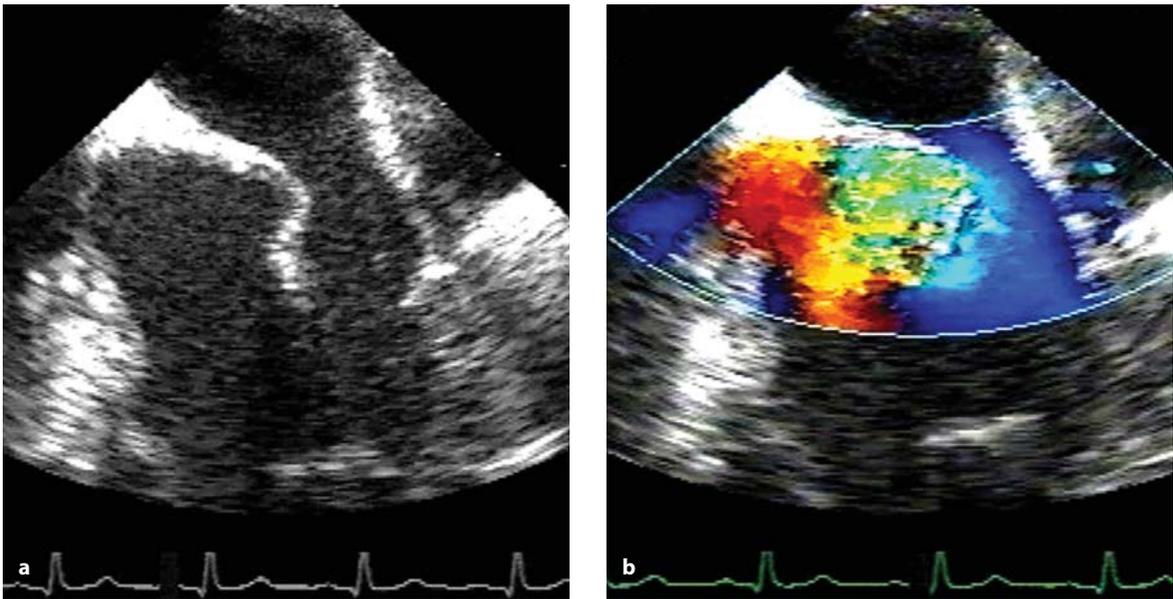


Fig. 2.43 a, b

Ecocardiografia transesofagea di un paziente con rigurgito aortico grave e soffio mesodiastolico da stenosi mitralica. Si noti l'effetto del jet di rigurgito aortico sulla morfologia del lembo anteriore mitralico (a) e il restringimento del tratto d'afflusso ventricolare sinistro in diastole (soffio di Austin-Flint) (b)

grave, o malattia reumatica della valvola mitrale, o ipertensione polmonare, si possono perdere alcuni segni della insufficienza aortica grave, come ad esempio il polso collassante, anche se è possibile sempre apprezzare il soffio protodiastolico.

- Con l'insufficienza aortica grave, quando la valvola virtualmente è assente, il soffio può essere non ascoltabile, anche se il ventricolo è ipercinetico e il diametro del flusso di rigurgito occupa la quasi totalità del tratto d'efflusso del ventricolo sinistro.

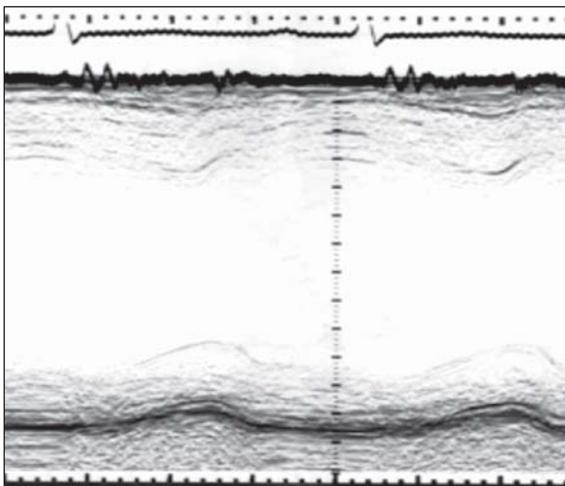


Fig. 2.44

Registrazione M-mode del ventricolo sinistro di un paziente con insufficienza aortica grave di lunga data che ha sviluppato insufficienza ventricolare sinistra. Si noti il significativo aumento del volume telediastolico del ventricolo sinistro

Quantificazione dell'insufficienza valvolare aortica

Dimensioni del ventricolo sinistro: L'aumento del volume telediastolico del ventricolo sinistro e la riduzione del volume telesistolico sono indicativi di sovraccarico ventricolare. La differenza principale tra l'insufficienza aortica e mitralica consiste nel fatto che mentre nella prima il riempimento ventricolare avviene nella fase iniziale e intermedia della diastole, nella insufficienza mitralica questo avviene principalmente nella fase precoce. L'aumento del diametro telesistolico del ventricolo sinistro, con valori superiori a 5 cm, in assenza di altre cause che possano dare il sovraccarico di volume, indica la presenza di compromissione della funzione ventricolare sinistra, indipendentemente dalla presenza o meno di sintomi. A questo stadio di progressione di malattia non è garantito il recupero della funzione ventricolare, neanche dopo la completa correzione della insufficienza valvolare [57].

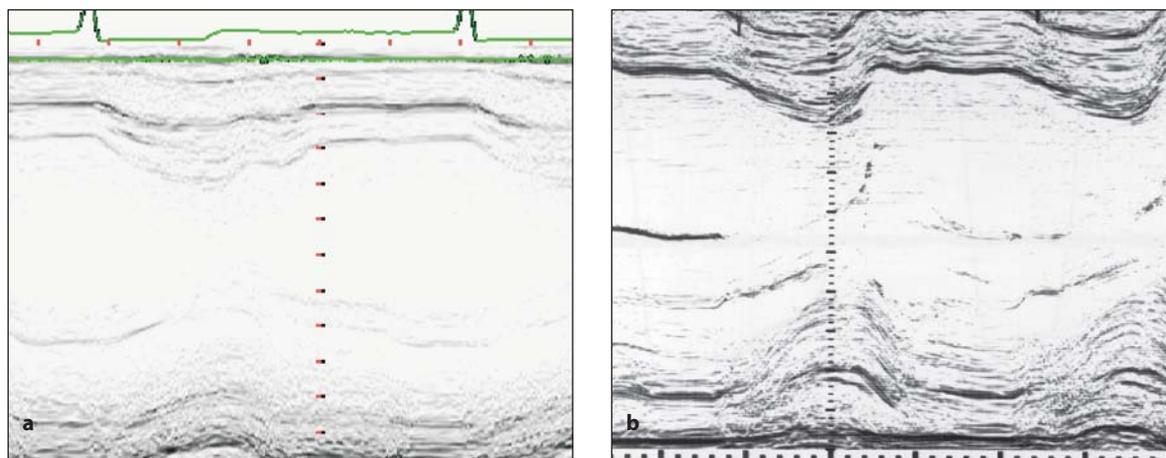


Fig. 2.45 a, b

Registrazione M-mode del ventricolo sinistro di due pazienti con sovraccarico ventricolare sinistro causato da insufficienza aortica (a) e insufficienza mitralica (b). Si noti la differenza del comportamento del riempimento; riempimento proto- ed mesodiastolico nel caso dell'aorta, e prevalentemente telediastolico, nel caso della mitrale

“Fluttering” del lembo mitralico anteriore: Questo è un reperto frequente nell'insufficienza aortica, causato dall'interferenza del jet da rigurgito con il movimento di apertura del lembo anteriore della mitrale durante la diastole. Comunque non è un segno sensibile per la stima della gravità dell'insufficienza aortica [58].

Lunghezza del jet di rigurgito al color Doppler: Una buona valutazione della gravità dell'insufficienza viene stabilita misurando la distanza massima del jet dal piano valvolare aortico: se il jet non supera la regione sottoavolare, l'entità del rigur-

gito è lieve; se arriva fino alla porzione media del ventricolo, indica un'insufficienza di moderata entità; se arriva in prossimità dell'apice, indica un'insufficienza grave. Sebbene la funzione al Doppler pulsato sia una tecnica sensibile e specifica, ha dimostrato di fornire indicazioni solo semiquantitative sull'entità del rigurgito, e non è quindi adatto per gli esami di follow-up [59, 60].

Diametro del flusso di rigurgito e calcolo dell'area di rigurgito al color Doppler: Questo è un metodo accurato per valutare il grado di gravità del rigurgito, in particolar modo per le valvole native. Un

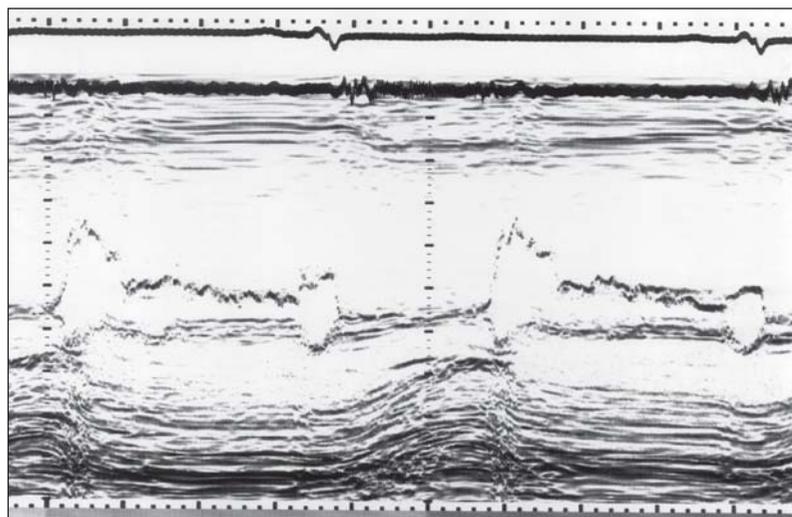


Fig. 2.46

Registrazione M-mode della valvola mitrale di un paziente con insufficienza aortica. Si noti il “fluttering” del lembo anteriore in diastole

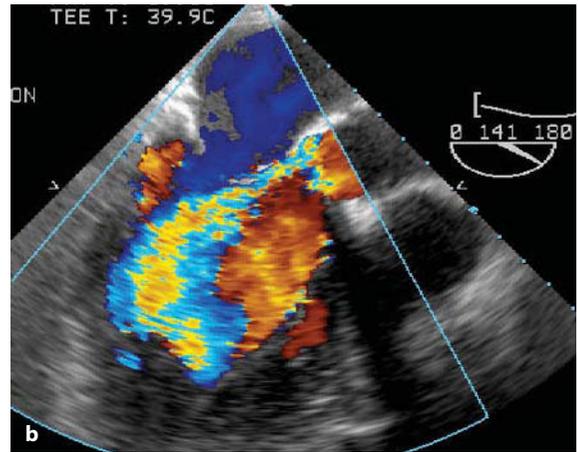
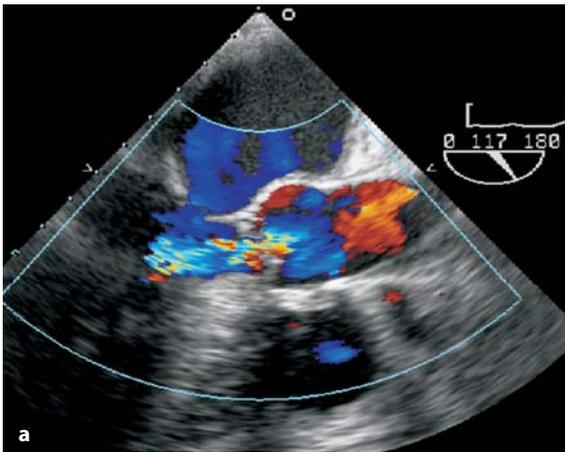


Fig. 2.47 a, b

Spettro color Doppler del jet di rigurgito aortico che mostra media (a) e grave insufficienza (b). Si noti la differenza nella distanza del jet rispetto al piano valvolare mitralico

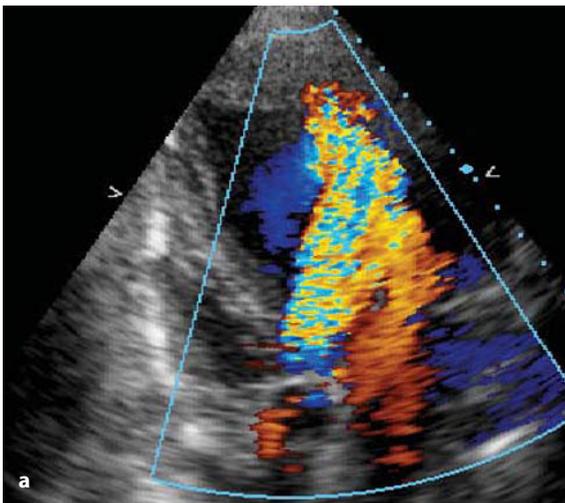
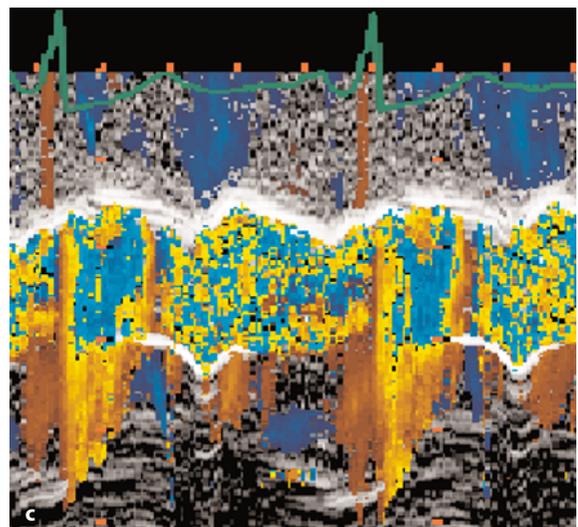
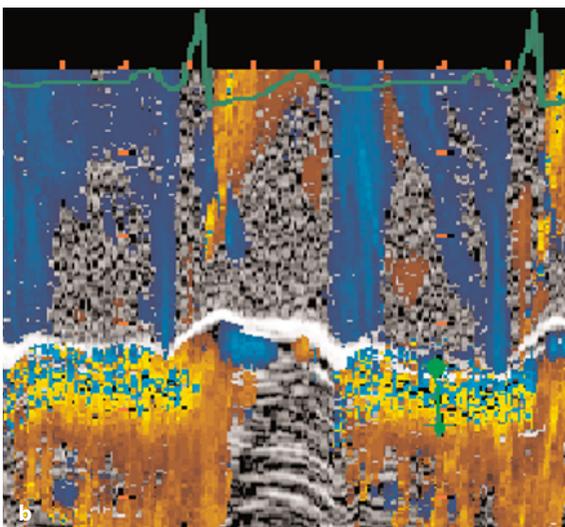
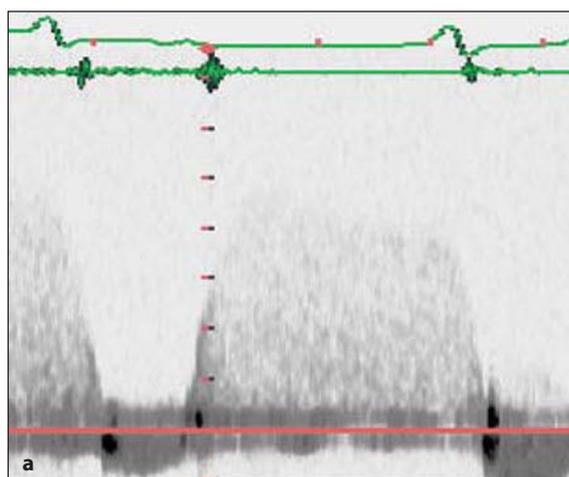


Fig. 2.48 a-c

a Spettro color Doppler del flusso di un'insufficienza aortica, che mostra un largo jet di rigurgito della dimensione di 12 mm. Si noti la differenza dell'area di rigurgito rispetto al ventricolo sinistro. b, c Color Doppler M-mode della radice aortica di 2 pazienti con insufficienza moderata (b) e severa (c)



diametro massimo maggiore di 12 mm, o superiore al 65% del diametro della radice aortica, indica un'insufficienza di grave entità; analogamente, un'area di rigurgito in proiezione apicale che occupa più del 50% della cavità ventricolare sinistra ($>7,5 \text{ cm}^2$) è compatibile con un'insufficienza di grave entità, mentre un'area inferiore o uguale a 1 cm^2 indica un rigurgito di entità trascurabile. La maggiore limitazione di questi metodi di quantificazione è data dal fatto che sia la misura del diametro del jet che dell'area al color Doppler variano con le varie fasi di riempimento diastolico e sono influenzate dal settaggio del guadagno del color Doppler. Per il follow-up della valvulopatia queste difficoltà possono essere superate stabilendo il momento in cui rilevare tali misure (proto-diastole) [61].



Doppler ad onda continua: La rapida caduta del gradiente pressorio tra aorta e ventricolo sinistro in telediastole, specialmente in assenza di un aumento della pressione telediastolica del ventricolo sinistro, conferma la presenza di un rigurgito di grave entità. Un tempo di decelerazione inferiore a 2 m/s^2 indica un'insufficienza aortica lieve, mentre un tempo rapido di decelerazione, maggiore di 4 m/s^2 , indica un rigurgito di grave entità. L'insufficienza aortica di grave entità è indicata, inoltre, da un tempo di dimezzamento della pressione (PHT) inferiore a 300 ms. La pressione telediastolica del ventricolo sinistro può essere calcolata convertendo la velocità telediastolica in gradiente pressorio e sottraendo questo valore alla pressione arteriosa diastolica sistemica. Nei pazienti dove il jet di ri-

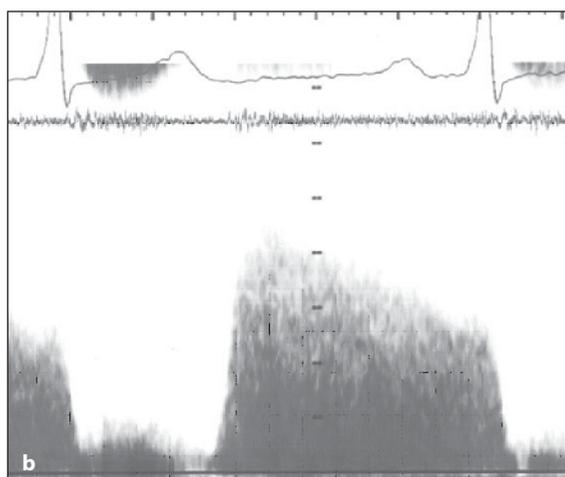


Fig. 2.49 a, b

Doppler a onda continua nell'insufficienza aortica di moderata (a) e grave (b) entità. Si noti la veloce decelerazione, il tempo di dimezzamento del gradiente (PHT), e la bassa pressione ventricolare in telediastole in caso d'insufficienza severa

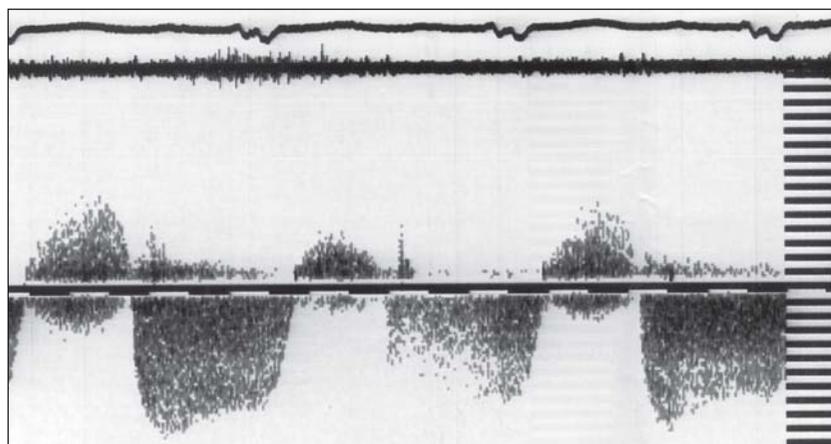


Fig. 2.50

Doppler a onda continua in un paziente con rigurgito aortico registrato dalla proiezione parasternale sinistra, che mostra flusso invertito

gurgito ha un decorso eccentrico, diretto verso il ventricolo destro, la misurazione del flusso con Doppler a onda continua dalla proiezione apicale può essere inappropriata; in questi casi è più corretto utilizzare la proiezione parasternale sinistra [62-65].

Flusso retrogrado diastolico: Il riscontro di tale reperto in aorta discendente o nell'arteria femorale (segno di Duroziez) conferma la gravità dell'insufficienza aortica [66, 67].

Equazione di continuità: L'entità del rigurgito viene calcolata sulla quota di sangue rigurgitante dal volume d'iezione. Il metodo ideale per stimare questo volume consiste nel calcolare il prodotto tra l'area valvolare mitralica e l'integrale delle velocità del flusso diastolico transmitralico, confrontandolo successivamente con quello trans-aortico. La loro differenza determina il flusso rigurgitante. Lo stesso metodo può essere applicato per misurare l'area di rigurgito aortico: l'integrale di velocità e l'area a livello della valvola vengono confrontati con quelli a 2 cm dalla valvola, calcolando così l'area di rigurgito. Con questo metodo un'area di 1,2 cm² suggerisce un'insufficienza di grave entità. Il calcolo dell'area di rigurgito è considerato l'unico parametro indipendente dal riempimento rispetto a tutte le metodiche di valutazione dell'insufficienza aortica, anche se rimane anche la più difficile da misurare, soprattutto in presenza di dilatazione aortica [68-71].

Trattamento

L'ecocardiografia transtoracica fornisce le informazioni principali per stabilire l'esatta causa dell'insufficienza aortica e tutte le complicanze associate (per esempio, disfunzione ventricolare sini-

stra). Inoltre fornisce informazioni sulla funzione e sull'anatomia delle altre valvole permettendo così di capire anche altre possibili cause dei sintomi clinici e dei reperti auscultatori. Con l'ecocardiografia si possono valutare anche la radice aortica e l'aorta ascendente per la ricerca di eventuali ascessi, aneurismi, o la presenza di dissezione. Nei pazienti con cattiva finestra acustica, l'ecocardiografia transesofagea rappresenta la tecnica alternativa di scelta per lo studio della valvola, della radice aortica e dell'aorta ascendente e per la ricerca delle cause determinanti il rigurgito valvolare. Raramente con questa tecnica si ha difficoltà a rilevare i segni di infezione (vegetazioni o ascessi della radice aortica), ma nei casi con ispessimento dei lembi in cui queste formazioni non sono ben visualizzabili e misurabili, può essere necessario ricercare altri segni d'infezione.

L'insufficienza aortica lieve o moderata necessita solo della profilassi antibiotica dell'endocardite batterica; l'insufficienza valvolare grave in pazienti sintomatici richiede, invece, la sostituzione valvolare. Nei pazienti asintomatici le condizioni possono rimanere stabili per anni prima di osservare la progressione della malattia e l'insorgenza di disfunzione ventricolare sinistra [72, 73]. L'uso di calcio-antagonisti (come la nifedipina) o degli ACE-inibitori nei pazienti asintomatici ha dimostrato di rallentare la progressione della malattia di alcuni anni. Sono stati riportati casi di morte improvvisa in pazienti con insufficienza valvolare aortica grave e diametro telediastolico maggiore di 7 cm. Il progressivo ingrandimento del diametro telesistolico oltre 5 cm suggerisce la necessità di sostituzione valvolare anche in assenza di sintomi clinici. Se questo non viene rispettato si hanno un

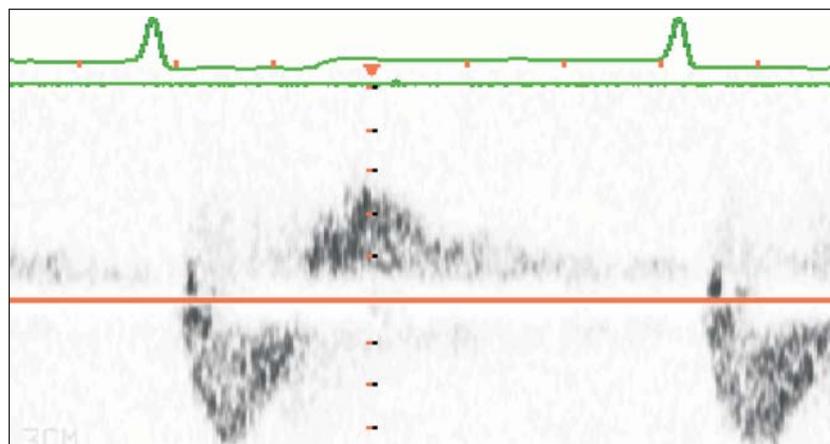


Fig. 2.51

Doppler a onda pulsata in aorta discendente di un paziente con insufficienza aortica grave, che mostra inversione di flusso in diastole

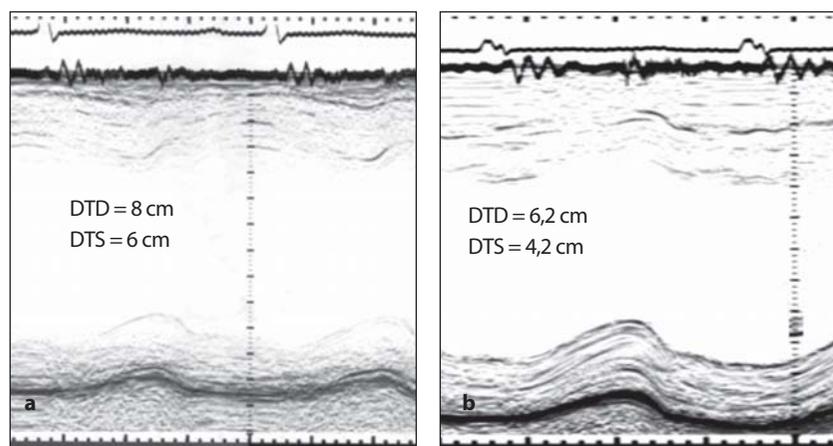


Fig. 2.52 a, b

Registrazione M-mode del ventricolo sinistro di un paziente con insufficienza aortica grave e malattia ventricolare sinistra prima (a) e dopo (b) sostituzione valvolare. Si noti la riduzione significativa delle dimensioni della cavità ed il miglioramento della funzione sistolica, come mostrato dalla riduzione della frazione di accorciamento.

DTD = diametro telediastolico;
DTS = diametro telesistolico

aumento del rischio operatorio e un peggioramento della prognosi [74-77]. L'insufficienza aortica acuta rappresenta, invece, un'emergenza chirurgica; poiché è sempre dovuta ad endocardite infettiva, è sempre necessario raccogliere campioni di sangue per la coltura e l'isolamento batterico, ed è sempre necessario iniziare la terapia antibiotica prima dell'intervento chirurgico d'urgenza. La terapia con vasodilatatori può essere di supporto per la stabilizzazione delle condizioni cliniche in attesa dell'intervento chirurgico. L'insufficienza aortica acuta complicata dalla dissezione acuta è un'altra emergenza chirurgica.

Ogni altra patologia aortica (per esempio aneurisma o dissezione) viene trattata nell'ambito dello stesso intervento di riparazione o sostituzione valvolare. Tutti i casi di infezione valvolare o della radice aortica necessitano di sostituzione valvolare, preferibilmente mediante omoinnesti. L'uso di protesi valvolare a bassa resistenza (stentless) ha dimostrato nell'insufficienza aortica, come pure nella stenosi aortica, di consentire un più rapido recupero della funzione ventricolare rispetto a quelle dotate di stent [78].

Chirurgia nell'insufficienza aortica

Negli ultimi anni si è sviluppato un crescente interesse riguardo alla chirurgia conservativa della valvola aortica. Questo è derivato in parte dall'esperienza sulla riparazione valvolare in concomitanza di dissezione aortica acuta e cronica di tipo A Stanford, ed in parte al fatto che nel mondo occidentale la causa più frequente d'insufficienza aortica è rappresentata dalla malattia della radice aortica [79].

Ultimamente è stata rivolta una crescente attenzione al trattamento chirurgico della sindrome di Marfan. Nell'era pre-chirurgia a cuore aperto la maggior parte dei pazienti con sindrome di Marfan morivano per rottura dell'aorta, spesso prima dei 30 anni. Nel 1968 Bentall e DeBono descrissero una nuova procedura chirurgica in cui la valvola protesica veniva suturata alla estremità prossimale del tubo artificiale di sostituzione dell'aorta ascendente, che a sua volta veniva suturata all'annulus aortico, anastomizzando poi le arterie coronariche ai lati del tubo [80]. Con questa procedura è possibile rimuovere il segmento aortico difettoso più a rischio di dissezione. Dopo 30 anni di esperienza con questo tipo di intervento, un recente studio multicentrico retrospettivo ne ha dimostrato il netto successo [81]. La mortalità a 30 giorni di 455 pazienti che sono stati sottoposti ad intervento riparativo d'elezione è stata dell'1,5%, del 2,6% per 117 pazienti sottoposti ad intervento d'urgenza e dell'11,7% per 103 pazienti sottoposti a intervento d'emergenza. Poiché quasi la metà dei pazienti con dissezione aortica mostravano un diametro della radice aortica di 65 mm al momento dell'intervento, sarebbe utile programmare l'intervento di riparazione profilattica dell'aneurisma aortico nei pazienti affetti da sindrome di Marfan ben prima che la dilatazione raggiunga tali dimensioni.

Nonostante questo ci sono alcuni svantaggi all'intervento di Bentall. Tra questi, tutte le note complicanze legate all'applicazione di protesi valvolari meccaniche, e il fatto di rimuovere valvole aortiche ancora potenzialmente funzionanti. Un'altra opzione chirurgica è quella che prevede l'escissione completa della radice aortica e l'impianto degli osti coronarici (Fagan 1983). Come l'intervento di

Bentall, anche questo tipo di procedura prevede la sostituzione della porzione di parete aortica difettosa, ma al contrario del Bentall, in questo tipo d'intervento viene preservata la valvola nativa, mantenendo così una funzione valvolare fisiologica ed evitando le complicanze legate all'uso di protesi meccaniche. La prognosi a lungo termine per questo tipo d'intervento, quando eseguito in elezione, è eccellente [82]. Nei centri specializzati, questo tipo di procedura viene attualmente raccomandato quando il diametro della radice aortica raggiunge i 5 cm. Al di sotto di tali valori questi pazienti de-

vono essere sottoposti ad uno stretto follow-up mediante ecocardiografia e angio-risonanza magnetica o TC-spirale ogni 6 mesi. Nei pazienti con storia familiare positiva per rottura dell'aorta ascendente è raccomandato l'intervento anche per diametri inferiori a 5 cm [83]. Da tutte le casistiche emerge che l'intervento chirurgico d'emergenza per la rottura dell'aorta ascendente è un forte predittore di mortalità precoce [84].

(Per l'assistenza ecografica intra-operatoria fare riferimento ai paragrafi sulla stenosi aortica)

Bibliografia

1. Beppu S, Suzuki S, Matsuda H, et al. Rapidity of progression of aortic stenosis in patients with congenital bicuspid aortic valves. *Am J Cardiol* 1993; 71:322-327
2. Pachulski RT, Chan KL. Progression of aortic valve dysfunction in 51 adult patients with congenital bicuspid aortic valve: assessment and follow up by Doppler echocardiography. *Br Heart J* 1993; 69:237-240
3. Hahn RT, Roman MJ, Mogtader AH, et al. Association of aortic dilation with regurgitant, stenotic and functionally normal bicuspid aortic valves. *J Am Coll Cardiol* 1992; 19:283-288
4. Gewillig M, Daenen W, Dumoulin M, et al. Rheologic genesis of discrete subvalvular aortic stenosis: a Doppler echocardiographic study. *J Am Coll Cardiol* 1992; 19:818-824
5. Borow KM, Glagov S. Discrete subvalvular aortic stenosis: is the presence of upstream complex blood flow disturbances an important pathogenic factor? *J Am Coll Cardiol* 1992; 19:825-827
6. Henein MY, O'Sullivan C, Sutton GC, et al. Stress-induced left ventricular outflow tract obstruction: a potential cause of dyspnea in the elderly. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30:1301-1307
7. Nasrallah AT, Nihill M. Supravalvular aortic stenosis, Echocardiographic features. *Br Heart J* 1975; 37:662-667
8. Usher BW, Goulden D, Murgo JP. Echocardiographic detection of supravalvular aortic stenosis. *Circulation* 1974; 49:1257-1259
9. Weyman AE, Caldwell RL, Hurwitz RA, et al. Cross-sectional echocardiographic characterization of aortic obstruction. 1. Supravalvular aortic stenosis and aortic hypoplasia. *Circulation* 1978; 57:491-497
10. Lindroos M, Kupari M, Heikkilä J, et al. Prevalence of aortic valve abnormalities in elderly: an echocardiographic study of a random population sample. *J Am Coll Cardiol* 1993; 21:1220-1225
11. Brandenburg RO Jr, Tajik AJ, Edwards WD, et al. Accuracy of 2-dimensional echocardiographic diagnosis of congenitally bicuspid aortic valve: echocardiographic anatomical correlation in 115 patients. *Am J Cardiol* 1983; 51:1469-1473
12. Chang S, Clements S, Chang J. Aortic stenosis: echocardiographic cusp separation and surgical description of aortic valve in 22 patients. *Am J Cardiol* 1977; 39:499-504
13. Lesbre JP, Scheuble C, Kalisa A, et al. Echocardiography in the diagnosis of severe aortic valve stenosis in adults. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1983; 76:1-12
14. Williams DE, Sahn DJ, Friedman WF. Cross-sectional echocardiographic localization of sites of left ventricular outflow tract obstruction. *Am J Cardiol* 1976; 37:250-255
15. Hatle L, Angelsen BA, Tromsdal A. Non-invasive assessment of aortic stenosis by Doppler ultrasound. *Br Heart J* 1980; 43:284-292
16. Berger M, Berdoff RL, Gallerstein PE, et al. Evaluation of aortic stenosis by continuous wave Doppler ultrasound. *J Am Coll Cardiol* 1984; 3:150-156
17. Currie PJ, Seward JB, Chan KL, et al. Continuous wave Doppler determination of right ventricular pressure: a simultaneous Doppler-catheterization study in 127 patients. *J Am Coll Cardiol* 1985; 6:750-756
18. Hatle L, Angelsen BA. *Doppler ultrasound in cardiology*. 2nd ed. Philadelphia: Lea & Febiger, 1985
19. Lima Co, Sahn DJ, Valdes-Cruz LM, et al. Prediction of the severity of left ventricular outflow tract obstruction by quantitative two-dimensional echocardiographic Doppler studies. *Circulation* 1983; 68:348-354
20. Pellikka PA, Nishimura RA, Bailey KR, et al. The natural history of adults with asymptomatic, hemodynamically significant aortic stenosis. *J Am Coll Cardiol* 1990; 15:1012-1017
21. Kosturakis D, Allen HD, Goldberg SJ, et al. Noninvasive quantification of stenotic semilunar valve areas by Doppler echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1984; 3:1256-1262
22. Richards KL, Cannon SR, Miller JF, et al. Calculation of aortic valve area by Doppler echocardiography: a direct application of the continuity equation. *Circulation* 1986; 73:964-969
23. Zoghbi WA, Farmer KL, Soto JG, et al. Accurate non-invasive quantification of stenotic aortic valve area

- by Doppler echocardiography. *Circulation* 1986; 73:452-459
24. Oh JK, Taliencio CP, Holmes DR Jr, et al. Prediction of the severity of aortic stenosis by Doppler aortic valve area determination: prospective Doppler-catheterization correlation in 100 patients. *J Am Coll Cardiol* 1988; 11:1227-1234
 25. Panidis IP, Segal BL. Aortic valve disease in the elderly. In: Frankl WS, Brest AN, eds. *Valvular heart disease: comprehensive evaluation and management*. Philadelphia: FA Davis, 1985; 289-311
 26. Collinson J, Flather M, Pepper JR, et al. Reversal of ventricular dysfunction and subendocardial ischaemia following aortic valve replacement in patients with severe aortic stenosis. *Circulation* 2000; 102:11-661
 27. Henein MY, Xiao HB, Brecker SJ, et al. Berheim "A" wave: obstructed right ventricular inflow or atrial cross talk? *Br Heart J* 1993; 69:409-413
 28. Das P, Chambers J. Predictors of outcome in asymptomatic aortic stenosis. *N Engl J Med* 2001; 344:227-229
 29. Schwammenthal E, Bered Z, Moshkowitz Y, et al. Dobutamine echocardiography in patients with aortic stenosis and left ventricular dysfunction: predicting outcome as a function of management strategy. *Chest* 2001; 119:1766-1777
 30. Cowley CG, Dietrich M, Mosca RS, et al. Balloon valvuloplasty versus transventricular dilation for neonatal critical aortic stenosis. *Am J Cardiol* 2001; 87:1125-1127
 31. Buchwald AB, Meyer T, Scholz K, et al. Efficacy of balloon valvuloplasty in patients with critical aortic stenosis and cardiogenic shock-the role of shock duration. *Clin Cardiol* 2001; 24:214-218
 32. Blitz LR, Gorman M, Herrmann HC. Results of aortic valve replacement for aortic stenosis with relatively low transvalvular pressure gradients. *Am J Cardiol* 1998; 81:358-362
 33. Connolly HM, Oh JK, Orszulak TA, et al. Aortic valve replacement for aortic stenosis with severe left ventricular dysfunction. Prognostic indicators. *Circulation* 1997; 95:2395-2400
 34. Connolly HM, Oh JK, Schaff HV, et al. Severe aortic stenosis with low transvalvular gradient and severe left ventricular dysfunction: result of aortic valve replacement in 52 patients. *Circulation* 2000; 101:1940-1946
 35. Pereira JJ, Lauer MS, Bashir M, et al. Survival after aortic valve replacement for severe aortic stenosis with low transvalvular gradients and severe left ventricular dysfunction. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39:1256-1363
 36. Hamamoto M, Bando K, Kobayashi J, et al. Durability and outcome of aortic valve replacement with mitral valve repair versus double valve replacement. *Ann Thorac Surg* 2003; 75:28-33
 37. John S, Ravikumar E, John CN, et al. 25-year experience with 456 combined mitral and aortic valve replacement for rheumatic heart disease. *Ann Thorac Surg* 2000; 69:1167-1172
 38. Milano A, Guglielmi C, De Carlo M, et al. Valve-related complications in elderly patients with biological and mechanical aortic valves. *Ann Thorac Surg* 1998; 66(6 suppl):S82-S88
 39. Collinson J, Henein M, Flather M, et al. Valve replacement for aortic stenosis in patients with poor left ventricular function: comparison of early changes with stented and stentless valves. *Circulation* 1999; 100(19 suppl):111-115
 40. Jin XY, Zangh ZM, Gibson DG, et al. Effects of valve substitute on changes in left ventricular function and hypertrophy after aortic valve replacement. *Ann Thorac Surg* 1996; 62:683-690
 41. Jin XY, Pepper JR, Gibson DG, et al. Early changes in the time course of myocardial contraction after correcting aortic regurgitation. *Ann Thorac Surg* 1999; 67:149-145
 42. Rajappan K, Melina G, Bellenger NG, et al. Evaluation of left ventricular function and mass after Medtronic freestyle versus homograft aortic root replacement using cardiovascular magnetic resonance. *J Heart Valve Dis* 2002; 11:60-65
 43. Carr-White GS, Glennan S, Edwards S, et al. Pulmonary autograft versus aortic homograft for rereplacement of the aortic valve: results from a subset of a prospective randomized trial. *Circulation* 1999; 100(Suppl 19):II103-II106
 44. Grocott- Mason RM, Lund O, Elwidaa H, et al. Long-term results after aortic valve replacement in patients with congestive heart failure. Homografts vs prosthetic valves. *Eur Heart J* 2000; 21:1698-1707
 45. Oury JH, Doty DB, Oswalt HD, et al. Cardiopulmonary response to maximal exercise in young athletes following the Ross procedure. *Ann Thorac Surg* 1998; 66(6 suppl):S153-S154
 46. Porter GF, Skillington PD, Bjorksten AR, et al. Exercise hemodynamic performance of the pulmonary autograft following the Ross procedure. *J Heart Valve Dis* 1999; 8:516-521
 47. Laske A, Jenni R, Maloigne M, et al. Pressure gradients across bileaflet aortic valves by direct measurement and echocardiography. *Ann Thorac Surg* 1996; 61:48-57
 48. Morocutti G, Gelsomino S, Spedicato L, et al. Intraoperative transesophageal echo-Doppler evaluation of stentless aortic xenografts. Incidence and significance of moderate gradients. *Cardiovasc Surg* 2002; 10:328-332
 49. Sousa RC, Garcia-Fernandez MA, Moreno M, et al. The contribution and usefulness of routine intraoperative transesophageal echocardiography in cardiac surgery. An analysis of 130 consecutive cases. *Rev Port Cardiol* 1995; 14:15-27
 50. Allen WM, Matloff JM, Fishvein MC. Myxoid degeneration of the aortic valve and isolated severe aortic regurgitation. *Am J Cardiol* 1985; 55:439-444
 51. Krivokapich J, Child JS, Skorton DJ. Flail aortic valve leaflets: M-mode and two-dimensional echocardiographic manifestations. *Am Heart J* 1980; 99:425-437
 52. Depace NL, Nestico PF, Kotler MN, et al. Comparison of echocardiography and angiography in determining the cause of severe aortic regurgitation. *Br Heart J* 1984; 52:36-45
 53. Imaizumi T, Orita Y, Koiwaya Y, et al. Utility of two-dimensional echocardiography in the differential diagnosis of the etiology of aortic regurgitation. *Am Heart J* 1982; 103:887-896
 54. Botvinick EH, Schiller NB, Wickramasekera R, et al. Echocardiographic demonstration of early mitral valve closure in severe aortic insufficiency. Its clinical implications. *Circulation* 1975; 51:836-847
 55. Morganroth J, Perloff JK, Zeldis SM, et al. Acute severe aortic regurgitation: pathophysiology, clinical recogni-

- tion and management. *Ann Intern Med* 1977;87:223-232
56. Gibson DG. Valve disease. In: Weatherall DJK (ed) *Oxford textbook of medicine*. Oxford, Oxford Medical Publications, 1996; 2451
 57. Henry WL, Bonow RO, Rosing DR, et al. Observations on the optimum time for operative intervention for aortic regurgitation. II. Serial echocardiographic evaluation of asymptomatic patients. *Circulation* 1980; 61:484-492
 58. Robertson WS, Stewart J, Armstrong WF, et al. Reverse doming of the anterior mitral leaflet with severe aortic regurgitation. *J Am Coll Cardiol* 1984; 3((2 Pt1):431-436
 59. Esper RJ. Detection of mild aortic regurgitation by range-gated pulsed Doppler echocardiography. *Am J Cardiol* 1982; 50:1037-1043
 60. Ciobanu M, Abbasi AS, Allen M, et al. Pulsed Doppler echocardiography in the diagnosis and estimation of severity of aortic insufficiency. *Am J Cardiol* 1982; 49:339-343
 61. Tribouilloy C, Shen WF, Slama M, et al. Assessment of severity of aortic regurgitation by M-mode colour Doppler flow imaging. *Eur Heart J* 1991; 12:352-356
 62. Beyer RW, Ramirez M, Josephson MA, et al. Correlation of continuous-wave Doppler assessment of chronic aortic regurgitation with hemodynamics and angiography. *Am J Cardiol* 1987; 60:852-856
 63. Labovitz AJ, Ferrara RP, Kern MJ, et al. Quantitative evaluation of aortic insufficiency by continuous wave Doppler echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1986; 8:1341-1347
 64. Masuyama T, Kodama K, Kitabatake A, et al. Non-invasive evaluation of aortic regurgitation by continuous-wave Doppler echocardiography. *Circulation* 1986; 73:460-466
 65. Masuyama T, Kitabatake A, Kodama K, et al. Semi-quantitative evaluation of aortic regurgitation by Doppler echocardiography: effects of associated mitral stenosis. *Am Heart J* 1989; 117:133-139
 66. Hoffmann A, Pfisterer M, Stulz P, et al. Non-invasive grading of aortic regurgitation by Doppler ultrasonography. *Br Heart J* 1986; 55:283-285
 67. Quinones MA, Young JB, Waggoner AD, et al. Assessment of pulsed Doppler echocardiography in detection and quantification of aortic and mitral regurgitation. *Br Heart J* 1980; 44:612-620
 68. Enriquez-Sarano M, Seward JB, Bailey KR, et al. Effective regurgitant orifice area: a non-invasive Doppler development of an old hemodynamic concept. *J Am Coll Cardiol* 1994; 23:443-451
 69. Kitabatake A, Ito J, Inoue M, et al. A new approach to noninvasive evaluation of aortic regurgitant fraction by two-dimensional Doppler echocardiography. *Circulation* 1985; 72:523-529
 70. Reimold SC, Ganz P, Bittl JA, et al. Effective aortic regurgitant orifice area: description of a method based on the conservation of mass. *J Am Coll Cardiol* 1991; 18: 761-768
 71. Zhang Y, Nitter-Hauge S, Ihlen H, et al. Measurement of aortic regurgitation by Doppler echocardiography. *Br Heart J* 1986; 55:32-38
 72. Acar J, Michel PL, Luxereau P, et al. How to manage patients with severe left ventricular dysfunction and valvular regurgitation. *J Heart Valve Dis* 1996; 5:421-429
 73. Borer JS. Aortic valve replacement for the asymptomatic patient with aortic regurgitation: a new piece of the strategic puzzle. *Circulation* 2002; 106:2637-2639
 74. Bonow RO, Dodd JT, Maron BJ, et al. Long-term serial changes in left ventricular function and reversal of ventricular dilatation after valve replacement for chronic aortic regurgitation. *Circulation* 1988; 78(5 Pt 1):1108-1120
 75. Bonow RO, Lakatos E, Maron BH, et al. Serial long-term assessment of the natural history of asymptomatic patients with chronic aortic regurgitation and normal left ventricular systolic function. *Circulation* 1991; 84:1625-1635
 76. Borow KM, Green KH, Mann T, et al. End-systolic volume as a predictor of postoperative left ventricular performance in volume overload from valvular regurgitation. *Am J Med* 1980; 68:655-663
 77. Carabello VA, Spann JE. The uses and limitations of end-systolic indexes of left ventricular function. *Circulation* 1984; 69:1058-1064
 78. Jin Xy, Pillai R, Westaby S. Medium-term determinants of left ventricular mass index after stentless aortic valve replacement. *Ann Thorac Surg* 1999; 67:411-416
 79. Gott VL, Greene PA, Alejo DE, et al. Replacement of the aortic root in patients with Marfan's syndrome. *N Engl J Med* 1999; 340:1307-1313
 80. Bentall H, De Bono A. A technique for complete replacement of the ascending aorta. *Thorax* 1968; 23:338-339
 81. David TE, Feindel CM. An aortic valve-sparing operation for patients with aortic incompetence and aneurysm of the ascending aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103:617-621
 82. Yacoub MH, Gehle P, Chandrasekaran C, et al. Late results of a valve-preserving operation in patients with aneurysms of the ascending aorta and root. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 115:1080-1090
 83. Coady MA, Rizzo JA, Hammond GL, et al. What is the appropriate size criterion for resection of thoracic aortic aneurysms? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 113:476-491
 84. Lepore C, Jeppsson A, Radberg G, et al. Aortic Surgery in patients with Marfan syndrome: long-term survival, morbidity and function. *J Heart Valve Dis* 2001; 10:25-30

La valvola tricuspide

Anatomia

La valvola atrio-ventricolare destra presenta tre lembi o cuspidi (tricuspide): settale, inferiore ed antero-superiore, che sono rispettivamente separate fra loro dalle commissure antero-settale, superiore-inferiore ed infero-settale. La cuspidi inferiore prende origine esclusivamente dalla parete diaframmatica del ventricolo. Usualmente ogni commissura è sorretta dal corrispondente muscolo papillare. La caratteristica principale della valvola tricuspide è data dall'attacco diretto della cuspidi settale al setto. Questa tipologia di inserzione delle corde alla superficie settale non si riscontra mai nella morfologia del ventricolo sinistro ad eccezione dei casi in cui la valvola tricuspide si inserisca a livello della porzione settale del ventricolo sinistro. La complessa organizzazione delle corde tendinee evita che le valvole atrio-ventricolari prollassino negli atri durante la fase sistolica di chiusura.

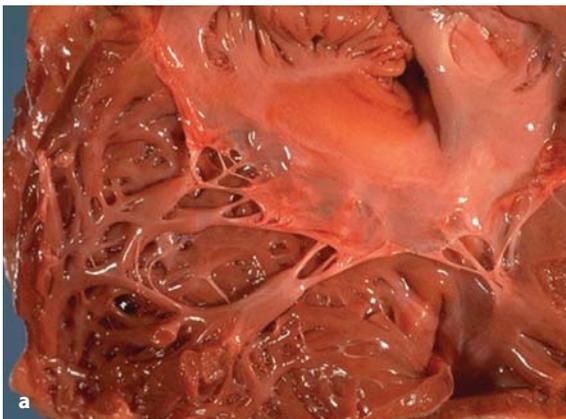


Fig. 3.1 a, b

a Sezione dell'atrio destro che mostra l'anatomia della valvola tricuspide e la sua relazione con l'atrio e il ventricolo destro. **b** Immagine bidimensionale del cuore destro in proiezione apicale che mostra le cuspidi settale e antero-superiore e la trabecolatura a carico dell'apice ventricolare destro

Stenosi tricuspide

Eziologia

La stenosi della valvola tricuspide ha una prevalenza minore rispetto alla stenosi mitralica. Un certo numero di patologie può contribuire al quadro clinico della stenosi tricuspide.

- **Malattia reumatica:** È la causa più comune di stenosi tricuspide. Le cuspidi sono ispessite e le commissure fuse, cosicché l'area valvolare diminuisce e i lembi valvolari presentano un atteggiamento "a cupola", con convessità verso il ventricolo destro durante la diastole. A differenza di quanto accade nella malattia mitralica, l'apparato sottovalvolare di solito non è coinvolto [1-3]. Con la progressione della malattia, l'atrio destro si dilata e diventa congesto. Questo quadro è di solito associato ad un qualche grado d'insufficienza tricuspide.

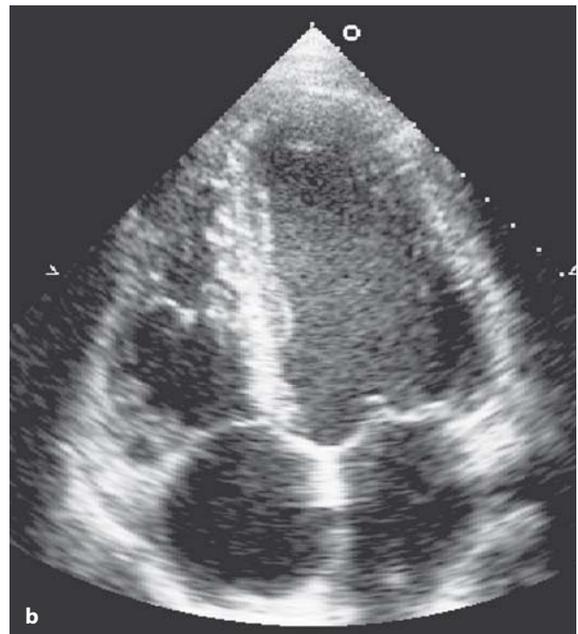




Fig. 3.2

Sezione anatomopatologica di un paziente con cuspidi valvolari della tricuspide ispessite da malattia reumatica

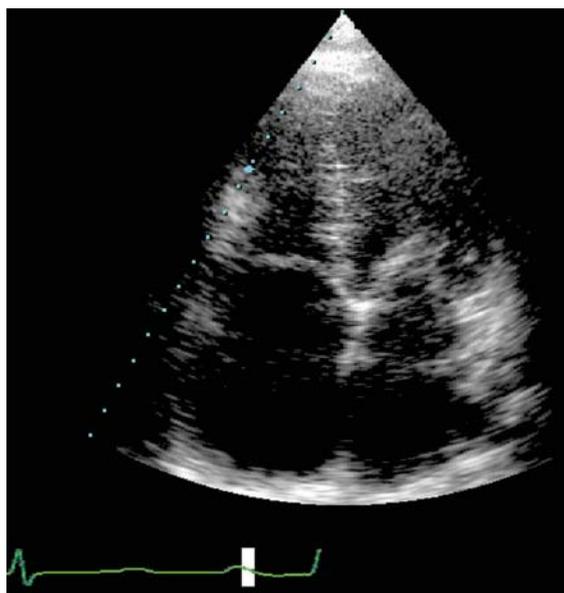


Fig. 3.3

Proiezione apicale 4 camere di un paziente con malattia reumatica mitralica e tricuspideale. Notare la restrizione dell'escursione delle cuspidi e l'atteggiamento a "cupola" della valvola in diastole

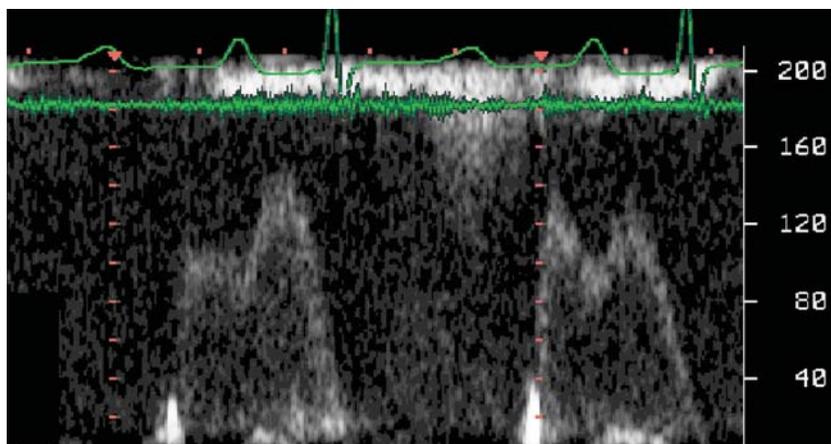


Fig. 3.4

Doppler continuo attraverso la valvola tricuspide dello stesso paziente che mostra alte velocità e un gradiente medio di 4 mmHg

- **Sindrome da carcinoide:** Questo tumore del colon secerne 5-idrossitriptamina, che circola nel sangue e produce effetti solitamente a carico del cuore destro. I lembi valvolari della tricuspide diventano fibrotici e fusi, così il loro movimento e apertura vengono ad essere ridotti [4, 5].
- **Stimolazione ventricolare destra:** La stenosi tricuspideale può essere una complicanza rara della stimolazione ventricolare destra. Una perforazione con il catetere stimolatore di uno dei tre lembi può essere causa di infiammazione, fibro-

si e rigidità. Questa condizione può non essere evidenziata con l'ecocardiogramma se lo studio del flusso nelle sezioni destre non viene effettuato con particolare attenzione. Lo studio al color Doppler della valvola tricuspide può suggerire un restringimento della valvola, e il Doppler continuo usualmente conferma l'incremento significativo delle velocità di flusso anterogrado. Una stenosi tricuspideale grave causata da un catetere stimolatore può richiedere una sostituzione valvolare e l'inserzione di un catetere epicardico [6].

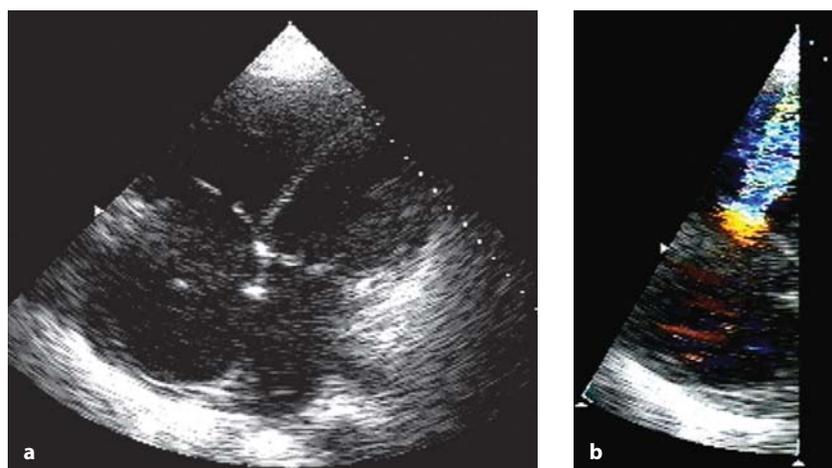


Fig. 3.5 a, b

a Immagine apicale 4 camere di un paziente con sindrome da carcinoide che interessa la valvola tricuspidale, con ridotta apertura dei lembi in diastole e incremento delle velocità di flusso. **b** Color Doppler della valvola tricuspidale dello stesso paziente che mostra il fenomeno di aliasing (alte velocità) a livello delle cuspidi compatibile con una ridotta apertura valvolare

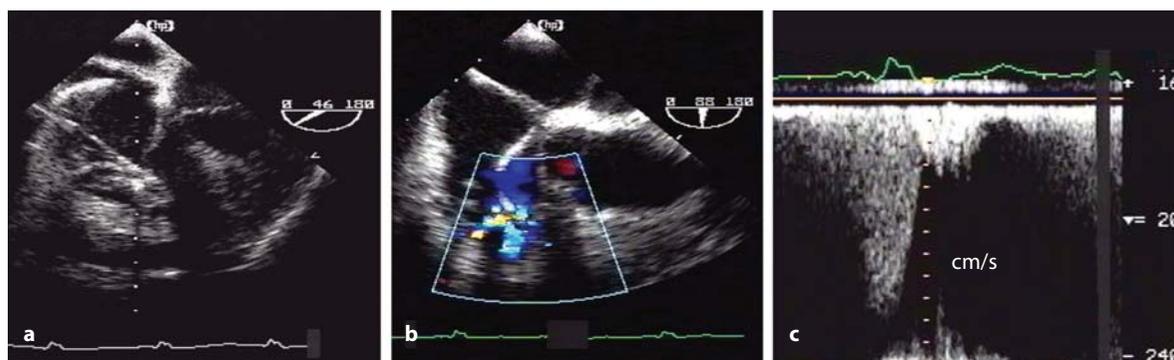


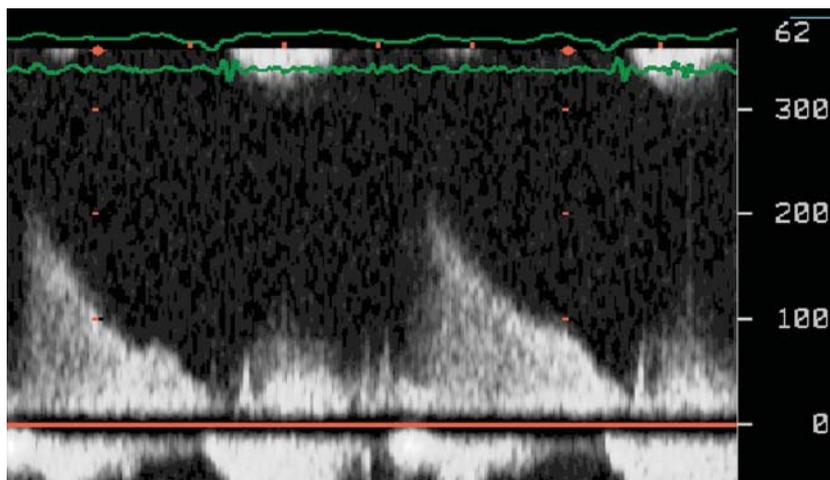
Fig. 3.6 a-c

Immagini ottenute mediante ecografia transesofagea del cuore destro che mostrano un'estesa fibrosi nel punto in cui l'elettrodo stimolatore attraversa i lembi tricuspидali. Notare l'estensione della fibrosi valvolare (a) che causa una stenosi fisiologica come mostrato dall'aliasing al color Doppler (b) e dell'aumento delle velocità di flusso > 2 m/s (c)

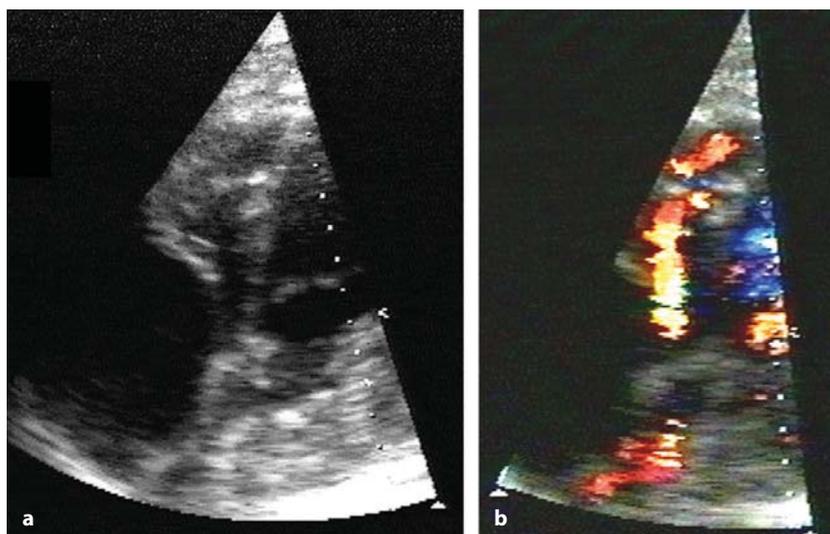
- **Stenosi tricuspidale funzionale:** Quando i lembi tricuspидali sono morfologicamente normali, un incremento delle velocità ventricolari destre può essere causato da alcune patologie:
 1. **Difetto interatriale ampio:** Uno shunt significativo sinistro-destro che incrementa la gittata sistolica atriale destra causa un aumento delle velocità ventricolari destre. Questo di solito non dà origine ai segni classici di stenosi tricuspidale. Dopo la chiusura del difetto interatriale le velocità trantricuspидali si normalizzano.
 2. **Versamento pericardico localizzato dietro l'atrio destro:** Un versamento pericardico localizzato determina un progressivo aumento di pressione con collasso della parete libera dell'atrio destro e conseguente ri-

duzione del tratto d'afflusso del ventricolo destro. Tali modificazioni provocano un incremento significativo delle velocità di flusso. L'aumento localizzato della pressione non è in rapporto con il volume della raccolta pericardica ed è una causa diretta di una stenosi tricuspidale funzionale. Drenando il versamento pericardico si realizza una completa normalizzazione della funzione valvolare e delle velocità di flusso.

3. **Mixoma atriale destro:** Sebbene sia un reperto raro rispetto a quello a sede atriale sinistra, se presente, il tumore riduce il tratto d'afflusso del ventricolo destro causando un incremento delle velocità di riempimento. Questa fisiologia alterata si normalizza completamente dopo il trattamento chirurgico del tumore.

**Fig. 3.7**

Velocità di flusso transtricuspidale di un paziente con difetto del setto interatriale. Notare l'aumentata velocità di flusso superiore a 2 m/s prima della chiusura valvolare

**Fig. 3.8 a, b**

Proiezione apicale 4 camere (a) di un paziente con versamento pericardico localizzato dietro l'atrio destro. Notare il collasso della parete libera dell'atrio destro (a sinistra) che causa un restringimento del tratto d'afflusso del ventricolo destro (al centro) visualizzato anche con color Doppler (b) come aliasing subito al di sotto della valvola tricuspideale

4. **Processi metastatici in atrio destro:** Tumori con differenti quadri istologici possono metastatizzare per via ematica direttamente all'atrio destro (ad esempio, sarcoma ovarico, carcinoma renale, linfoma). Metastasi di grandi dimensioni possono occupare una parte considerevole dell'atrio destro ed interferire con il riempimento a livello del tratto d'afflusso ventricolare destro.

Fisiopatologia

Indipendentemente dalla causa, il quadro fisiopatologico della stenosi tricuspideale è dato da un au-

mento del gradiente di pressione transvalvolare e un aumento delle velocità di flusso. Anche se il gradiente di pressione attraverso la valvola tricuspide è minore rispetto a quello corrispondente attraverso la valvola mitrale, può essere sufficiente ad aumentare la pressione atriale destra tanto da causare congestione venosa sistemica di varia entità [7-9]. La pressione venosa giugulare è aumentata, come dimostrato dalla lenta depressione protodiastolica con riduzione dell'avvallamento Y dovuto all'alta resistenza nel tratto d'afflusso del ventricolo destro. Una stenosi tricuspideale di lunga data può causare un peggioramento della congestione venosa sistemica, insufficienza epatica e ascite.

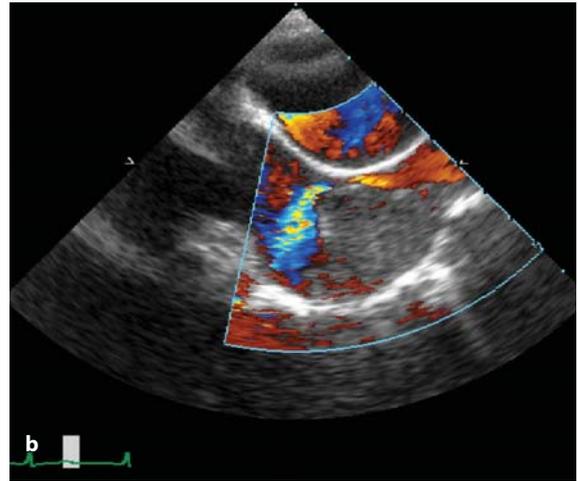


Fig. 3.9 a, b

Metastasi che invadono l'atrio destro causando la riduzione del tratto d'afflusso (a) ed alte velocità di flusso (color Doppler) (b)

Diagnosi

L'ecocardiografia è la metodica ideale per determinare l'esatta causa della stenosi tricuspidale. L'immagine bidimensionale convenzionale aiuta nella valutazione del tratto d'afflusso del ventricolo destro, della morfologia e della funzione dei lem-

bi tricuspidali ed anche delle dimensioni dell'atrio destro. Inoltre possono essere evidenziate le cause extracardiache responsabili di alterare la forma della cavità atriale destra (versamento pericardico). L'alterazione del color Doppler lungo l'asse verticale dell'atrio destro aiuta ad identificare il livello della stenosi. Questo normalmente è con-



Fig. 3.10 a, b

Ecografia transesofagea di un paziente con carcinoma renale che si infiltra in vena cava inferiore (a) e atrio destro (b)

fermato dal Doppler pulsato e continuo, in particolar modo quando le velocità di riempimento ventricolare destro sono aumentate. L'ecografia transesofagea è la metodica ideale per delineare una chiara immagine dei lembi valvolari della tricuspide e la loro funzione. Il setto interatriale viene visualizzato dettagliatamente e può essere valutata anche l'infiltrazione tumorale della parete atriale. La diffusione dei tumori emopoietici può essere valutata mediante un accurato studio della vena cava inferiore con eco transesofageo nella proiezione per l'atrio destro.

Terapia

- **Medica:** La congestione venosa sistemica è trattata di solito con i diuretici. Comunque dovrebbe essere preservato un certo equilibrio in quanto in presenza di una stenosi fissa del tratto d'afflusso del ventricolo destro, il riempimento è garantito dall'aumentata pressione atriale destra. La cura definitiva si ottiene soltanto se si corregge la lesione organica.
- **Chirurgica:** Il trattamento chirurgico della stenosi tricuspide dovrebbe essere preso in con-

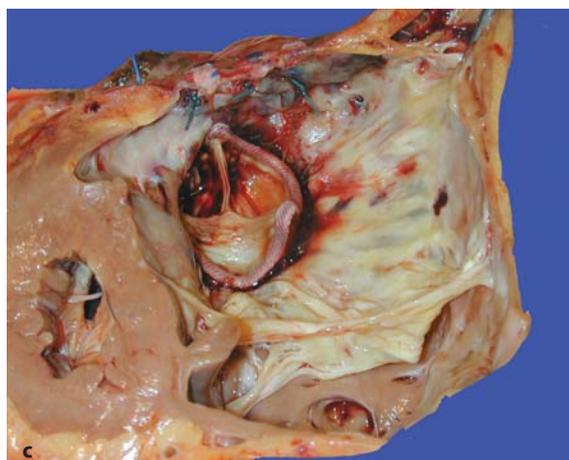
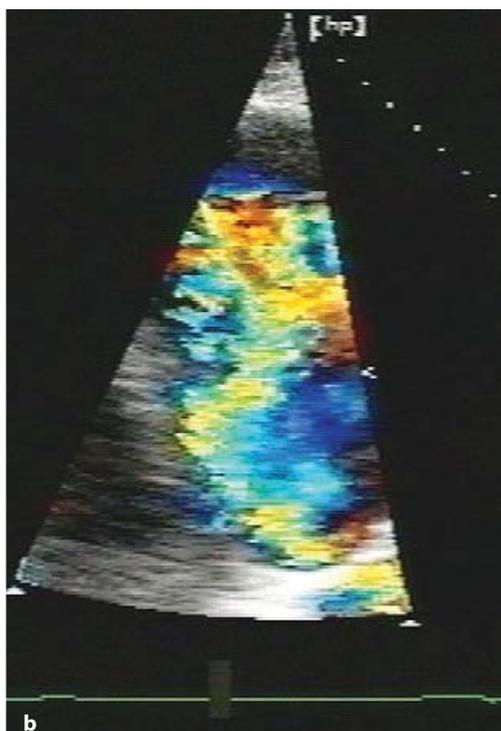
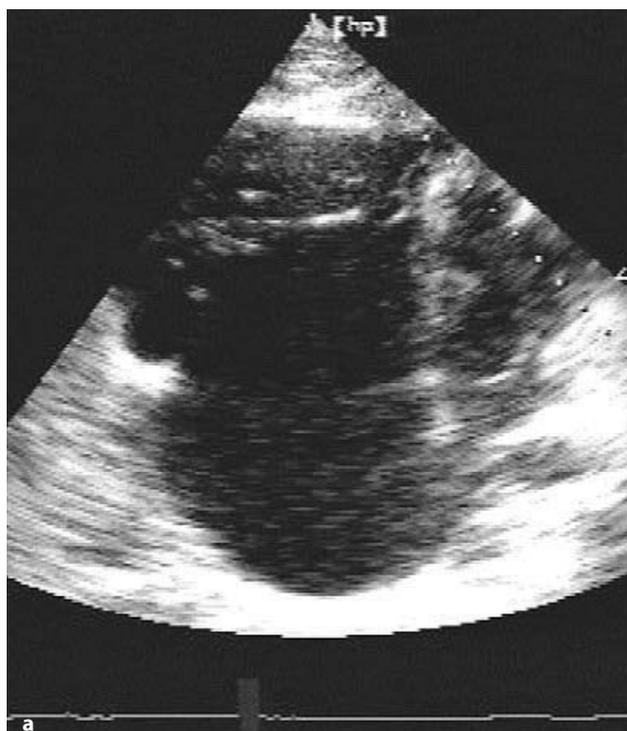


Fig. 3.11 a-c

a Proiezione apicale 4 camere in soggetto adulto con anomalia di Ebstein e insufficienza tricuspide grave. **b** Immagine del ventricolo destro con lembi della valvola tricuspide ispessiti e prolassanti dislocati in basso nel ventricolo destro. Inoltre è presente una protesi di Carpentier-Edwards in posizione mitralica (**c**)

siderazione al momento dell'intervento su altre valvole, soprattutto se l'eziologia è reumatica. Trascurare questo aspetto può compromettere il successo chirurgico delle altre lesioni (ad esempio della mitrale). Nella stenosi tricuspide reumatica severa, la sostituzione valvolare rappresenta l'unica opzione, sebbene questa procedura possa causare un certo grado di stenosi dovuta al posizionamento della protesi. Il drenaggio del versamento pericardico localizzato elimina il disturbo funzionale associato. La rimozione della lesione occupante spazio in atrio destro (tumore), se possibile ed appropriata, consente il completo recupero della funzione del cuore destro, se non c'è infiltrazione della parete dell'atrio.

Insufficienza tricuspide

Eziologia

- **Congenita:** La causa più comune di rigurgito tricuspide congenito è l'anomalia di Ebstein. Le caratteristiche ecocardiografiche importan-

ti nella malformazione di Ebstein sono l'abnorme dislocazione apicale della inserzione delle cuspidi settale e inferiore della tricuspide dalla giunzione atrio-ventricolare verso il tratto di afflusso del ventricolo destro. In molti casi le cuspidi valvolari sono displastiche, ma nei casi più gravi le cuspidi settale o inferiore sono virtualmente assenti ed in maniera caratteristica la cuspidi antero-superiore è larga e presenta un movimento a tipo "vela". Normalmente sono presenti un'insufficienza lieve o moderata ed un difetto del setto interatriale a livello della fossa ovale con shunt destro-sinistro. Altre anomalie associate ben note comprendono non solo il difetto interatriale ma anche la stenosi polmonare e il difetto del setto interventricolare. L'anomalia di Ebstein a livello della valvola mitrale è piuttosto rara ed il coinvolgimento della valvola atrioventricolare sinistra è più spesso presente nella trasposizione corretta dei grandi vasi.

- **Funzionale:** L'insufficienza tricuspide si realizza frequentemente con la dilatazione della cavità ventricolare destra e dell'anello tricuspide. Questo quadro può essere presente an-

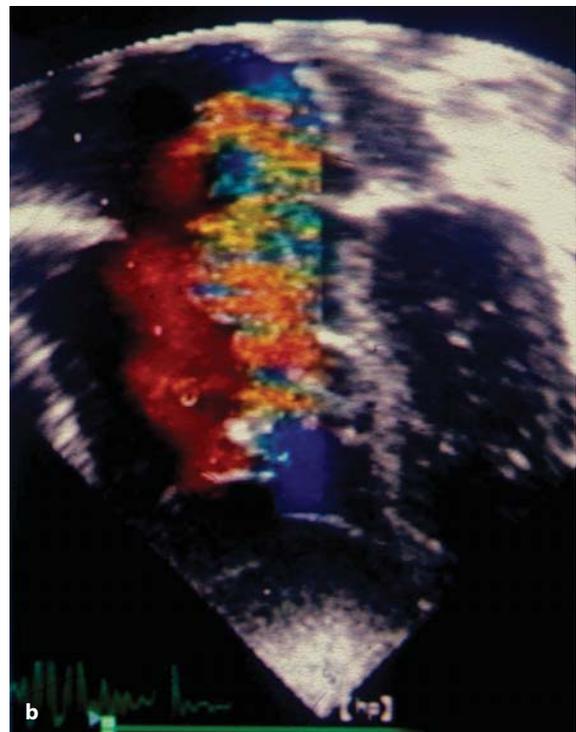


Fig. 3.12 a, b

Ecografia transesofagea (a) e transtoracica (b) di un paziente con anomalia di Ebstein con dilatazione delle sezioni destre, dislocazione apicale della cuspidi settale della tricuspide (a sinistra) e insufficienza grave (a destra) al color Doppler

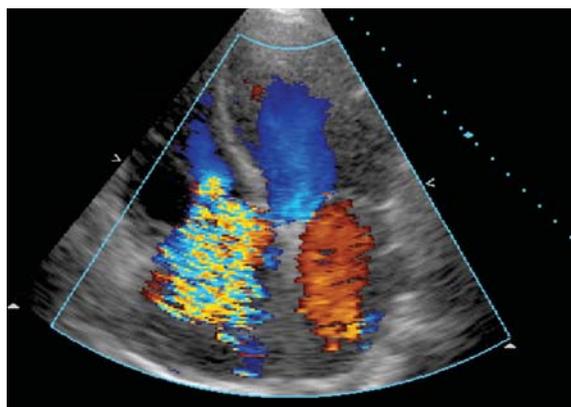


Fig. 3.13

Proiezione apicale 4 camere in un paziente affetto da ipertensione polmonare con dilatazione delle sezioni destre e insufficienza tricuspide al color Doppler

che nei pazienti con ipertensione polmonare di qualsiasi natura o nella fase terminale dello scompenso cardiaco.

- **Malattia reumatica:** Un'insufficienza tricuspide grave si può realizzare frequentemente dopo la sostituzione mitralica per malattia reumatica in assenza di una significativa disfunzione ventricolare sinistra o di ipertensione polmonare. Dati recenti suggeriscono un coinvolgimento organico delle cuspidi e una dilatazione dell'anello tricuspide [10].
- **Endocarditi:** L'endocardite isolata della valvola tricuspide è molto meno comune che nelle altre valvole e può essere dovuta alla infezione di un catetere centrale o si può realizzare in soggetti che assumono sostanze stupefacenti per via endovenosa [11, 12].

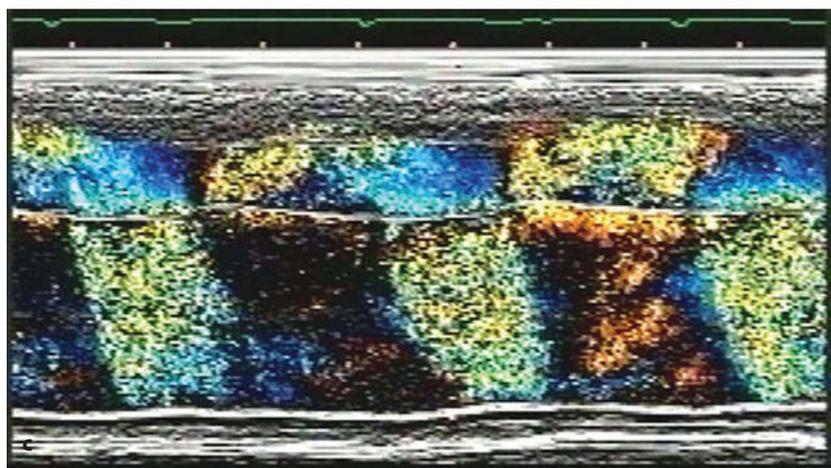
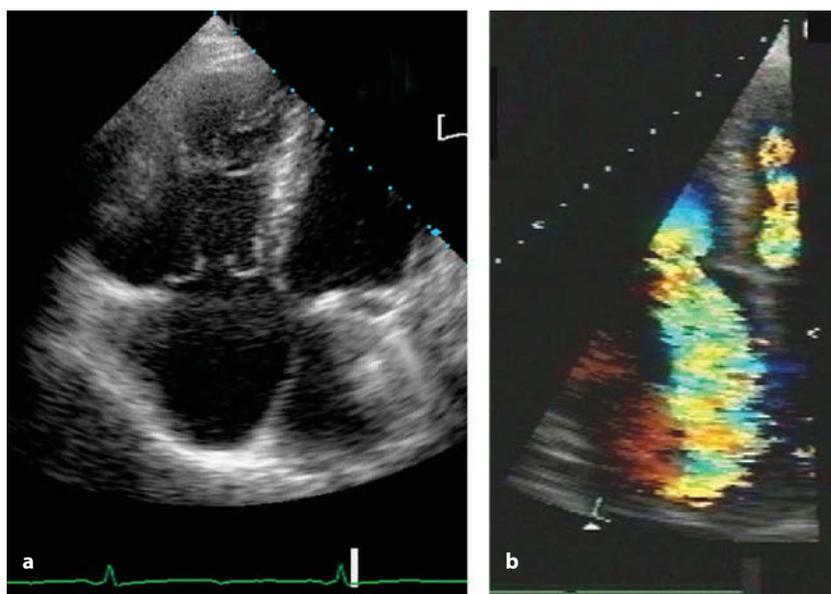


Fig. 3.14 a-c

Proiezione apicale in un paziente con malattia reumatica della valvola mitrale con coinvolgimento dei lembi della tricuspide. Notare l'ispessimento, l'accorciamento e la mancata coaptazione dei lembi in sistole (a), con severa insufficienza al color Doppler (b) che arriva alla parete posteriore dell'atrio destro con il color M-mode (c)

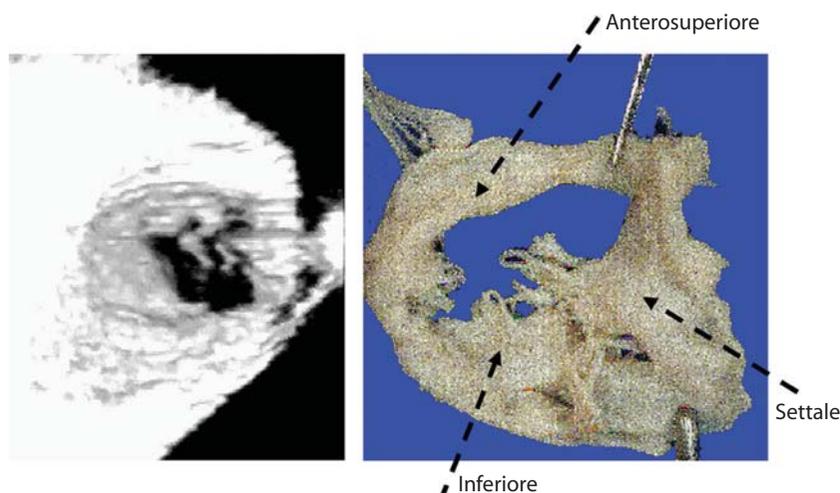


Fig. 3.15

Sezione anatomica dello stesso paziente che mostra i lembi tricuspидali ispessiti e fibrotici con la fusione delle commessure. Nell'immagine accanto, la corrispondente immagine tridimensionale

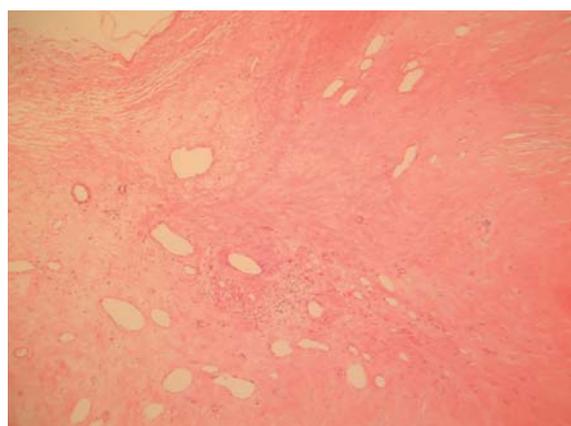


Fig. 3.16

Sezione istologica della cuspide settale che mostra vascolarizzazione e fibrosi presente in alcuni punti compatibile con un processo infiammatorio di lunga durata

- **Fibrosi endomiocardica:** Sebbene rara, la fibrosi endomiocardica destra causa un'alterazione del tratto d'afflusso del ventricolo destro e predispone all'insufficienza tricuspидale severa. Un simile quadro è osservabile nella sindrome da carcinoide [13].
- **Elettrocateri del pacemaker:** Una significativa insufficienza tricuspидale può svilupparsi come complicanza dell'inserimento di elettrocateri di pacemaker soprattutto quando il catetere perfora una delle cuspidi. Si possono sviluppare fibrosi e retrazione delle cuspidi con coaptazione incompleta e significativa incompetenza della valvola.
- **Prolasso dei lembi:** Il prolasso mesosistolico della valvola tricuspide si può associare a quel-

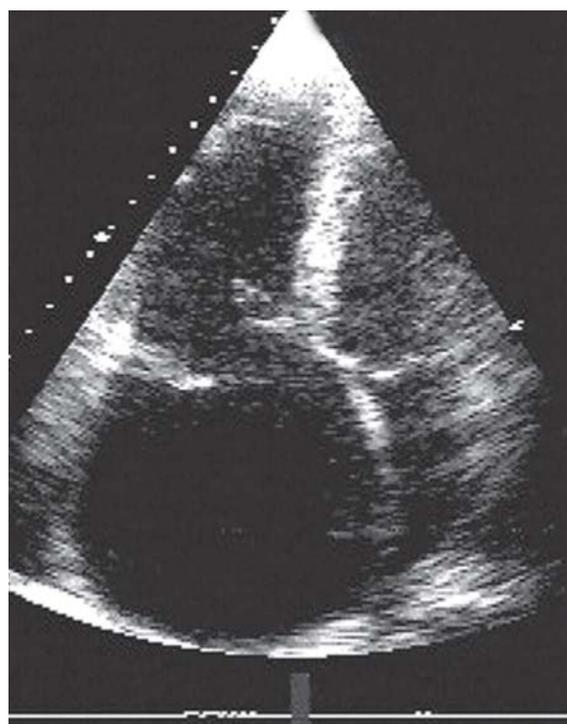


Fig. 3.17

Proiezione apicale bidimensionale del cuore destro di un tossicodipendente dove sono visibili vegetazioni adese alla cuspide antero-superiore della valvola tricuspide con prolasso e mancata coaptazione dei lembi

lo della valvola mitrale. Un esempio dell'associazione della disfunzione di entrambe le valvole è quella che si riscontra nella sindrome di Marfan, sebbene l'insufficienza tricuspидale sia di solito meno significativa rispetto all'insufficienza mitralica [14-16].

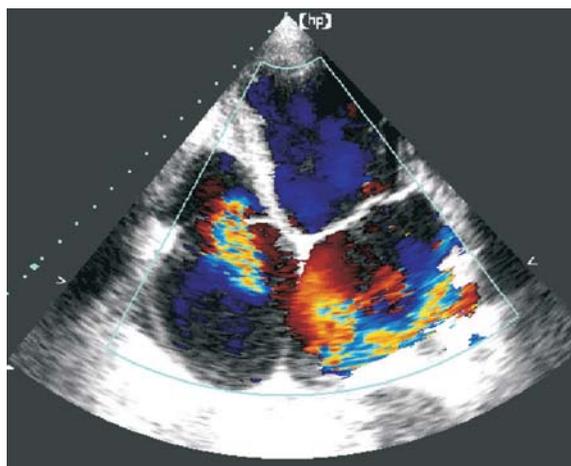


Fig. 3.18

Immagine bidimensionale in proiezione apicale di un paziente con fibrosi endomiocardica che mostra un ventricolo sinistro con morfologia distorta, fibrosi dell'apparato sottovalvolare e insufficienza tricuspide

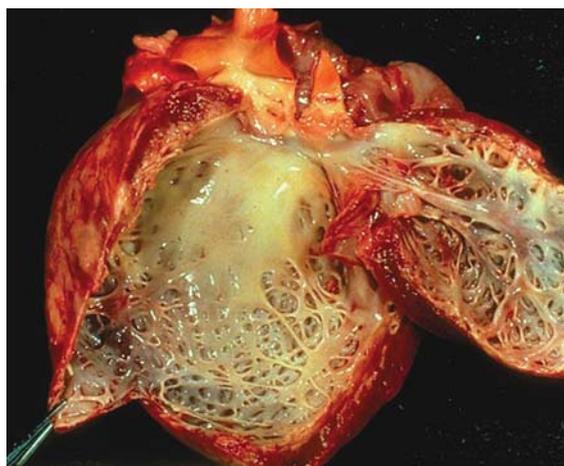


Fig. 3.19

Sezione anatomica di un paziente con fibrosi endomiocardica che mostra un'estesa fibrosi subendocardica

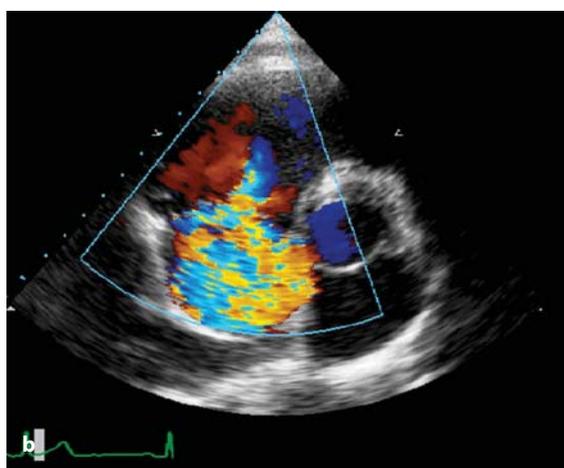
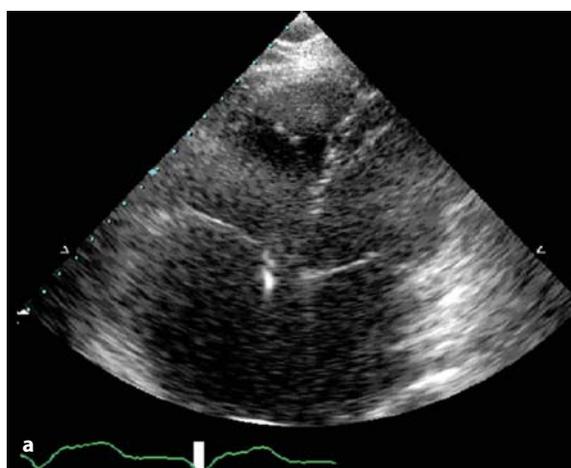


Fig. 3.20 a, b

Immagini in proiezione apicale di un paziente con ritenzione di liquidi dopo posizionamento di pacemaker. Notare l'ispessimento delle cuspidi valvolari (a) e la insufficienza grave (b) data dalla fibrosi localizzata

- **Cardiomiopatie:** Un quadro di cardiomiopatia ventricolare sinistra post-ischemica di lunga durata può coinvolgere anche il ventricolo destro, soprattutto in pazienti con precedente infarto ventricolare destro. Un progressivo deterioramento ischemico del ventricolo destro può portare ad una dilatazione del segmento basale e dell'anello tricuspide, con conseguente insufficienza significativa. Un quadro simile può essere presente nello stadio terminale della cardiomiopatia dilatativa idiopatica che coinvolge il cuore destro.
- **Radioterapia:** L'insufficienza tricuspide è una complicanza rara che può apparire alcuni anni dopo la radioterapia del torace. L'esatto meccanismo dell'insufficienza tricuspide non è ben chiaro.

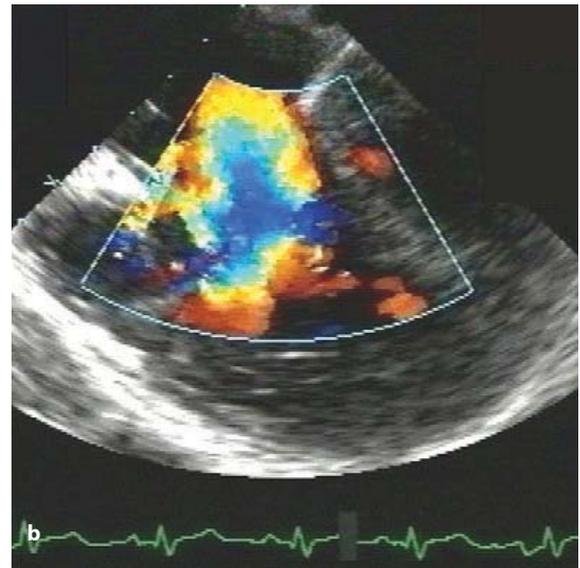
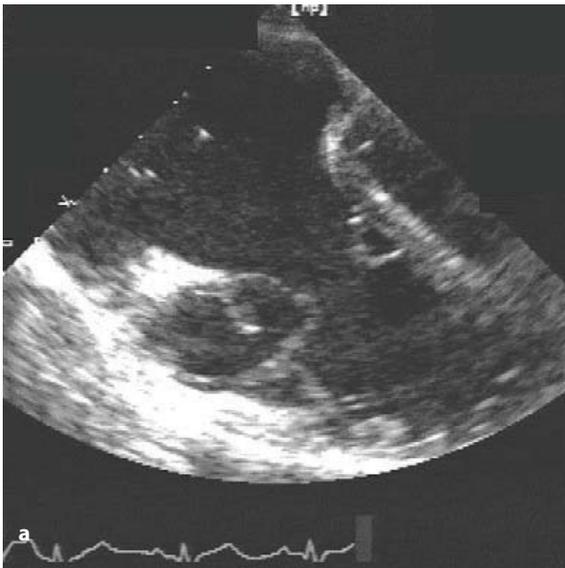


Fig. 3.21 a, b

Immagini bidimensionali di un paziente con lembi valvolari della tricuspide deformati in maniera congenita (a) con insufficienza grave (b)

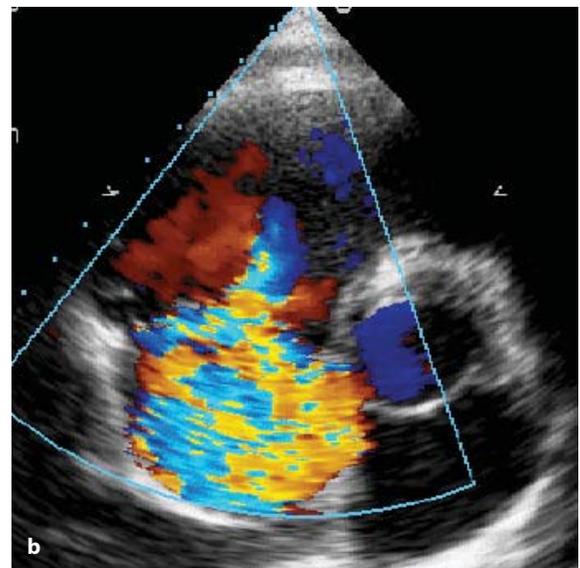
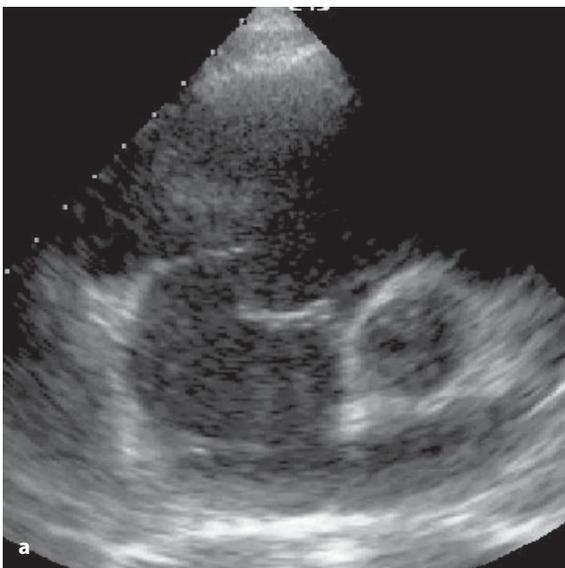


Fig. 3.22 a, b

Proiezione parasternale modificata in un paziente con prolasso della valvola tricuspide (a) ed insufficienza severa (b). Nota la mancata coaptazione dei lembi

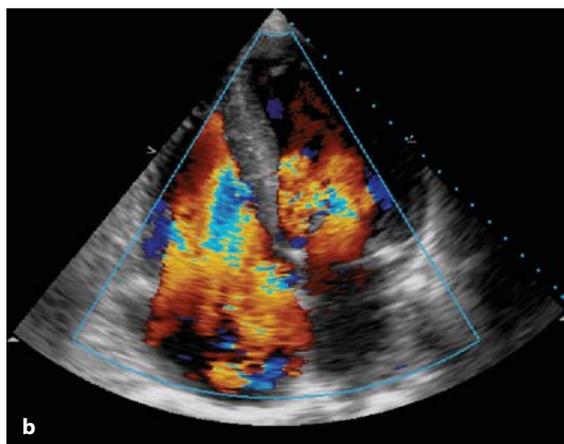


Fig. 3.23 a, b

Proiezione apicale 4 camere in un paziente con cardiopatia post-ischemica con dilatazione delle quattro camere cardiache (a) e insufficienza tricuspide grave al color Doppler (b)

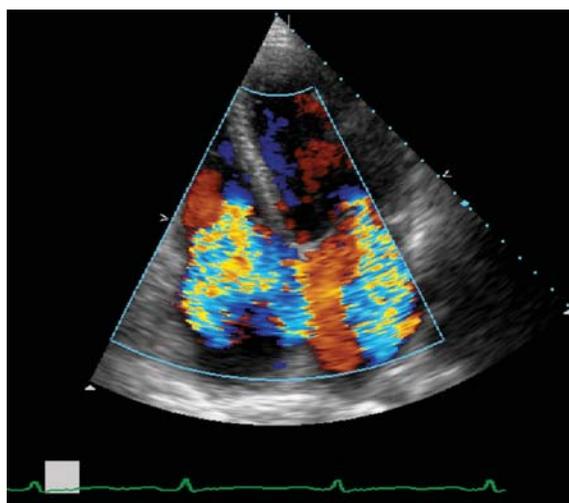


Fig. 3.24

Immagine bidimensionale della valvola tricuspide di un paziente a 10 anni dalla radioterapia. Notare la dilatazione dell'anello e l'insufficienza tricuspide grave

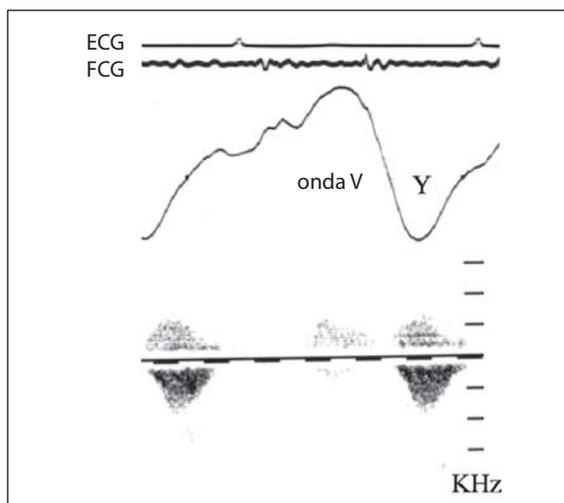


Fig. 3.25

Polso venoso giugolare di un paziente con insufficienza tricuspide grave. Notare la prominente dell'onda sistolica V (in alto) associata a un flusso sistolico invertito nella vena cava superiore (in basso). Questo è seguito da una profonda ed ampia depressione Y in fase diastolica precoce

Fisiopatologia

Una lieve insufficienza tricuspide è comune e può essere presente nel 30% della popolazione normale (senza patologia cardiaca). Un'insufficienza tricuspide grave, indipendentemente dalla causa che l'ha originata, è associata a segni e sintomi d'aumentata pressione venosa sistemica. L'incremento della pressione atriale destra è trasmesso alla vena

cava. Una onda V sistolica "ventricularizzata" è visibile in vena cava con un atrio destro che funziona come un canale. L'onda sistolica è seguita da una profonda ed ampia depressione Y in fase proto-diastolica in concomitanza con l'apertura della valvola tricuspide e con il riempimento del ventricolo destro. In presenza d'insufficienza tricuspide grave il soffio sistolico può non essere udibile dato che il flusso del rigurgito è di tipo laminare.

Valutazione dell'insufficienza tricuspide

- **Color Doppler:** Valuta la presenza d'insufficienza tricuspide tramite l'area del jet di rigurgito anche se la sua assenza non la esclude. Un atrio destro dilatato e un ampio jet di rigurgito che arriva alla vena cava suggeriscono un'insufficienza significativa. Un'area del jet di rigurgito che interessa più del 40% dell'atrio destro è compatibile con insufficienza grave [17].
- **Tecnica di isovelocità prossimale al punto di convergenza del flusso:** Lo stesso principio citato nella valutazione dell'insufficienza mitralica può essere applicato per determinare la gravità dell'insufficienza tricuspide.
- **Doppler ad onda continua:** Registra il gradiente di pressione tra il ventricolo e l'atrio destri in sistole, usando l'equazione di Bernoulli modificata. Si può stimare la pressione sistolica polmonare aggiungendo la pressione atriale destra (circa 10 mmHg) al gradiente trans-tricuspide, quando non vi siano stenosi della valvola o dell'infundibolo polmonare. Normalmente con un lieve rigurgito funzionale, maggiore è il gradiente di pressione attraverso la

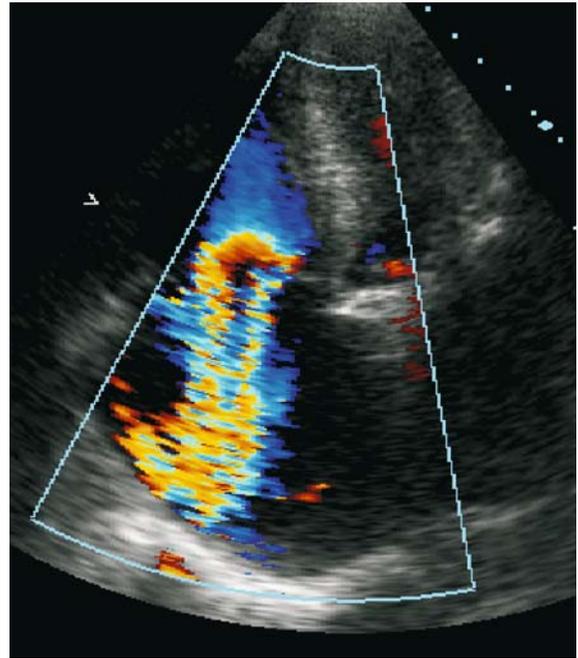


Fig. 3.27

Insufficienza tricuspide grave stimata mediante color Doppler con tecnica di isovelocità prossimale a livello del punto di chiusura dei lembi

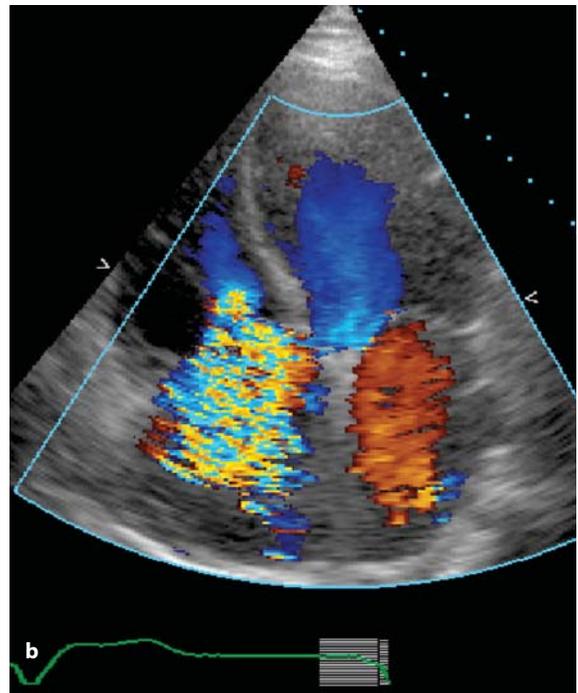
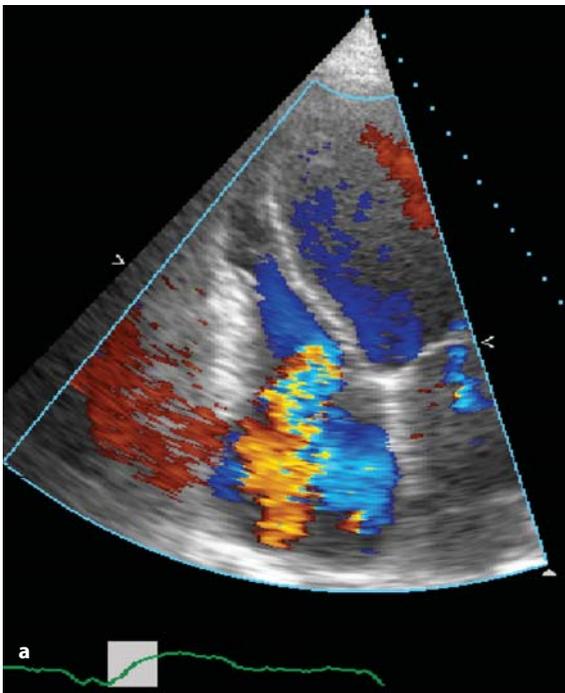


Fig. 3.26 a, b

Immagine in bidimensionale e color Doppler di due pazienti con insufficienza tricuspide lieve (a) e grave (b). Notare la differenza nelle dimensioni dell'atrio destro e dell'area e diametro del jet di rigurgito

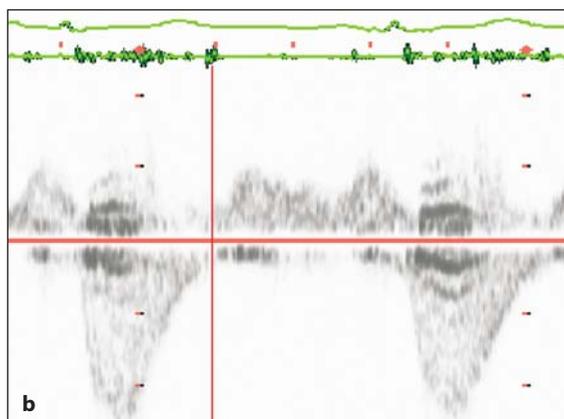
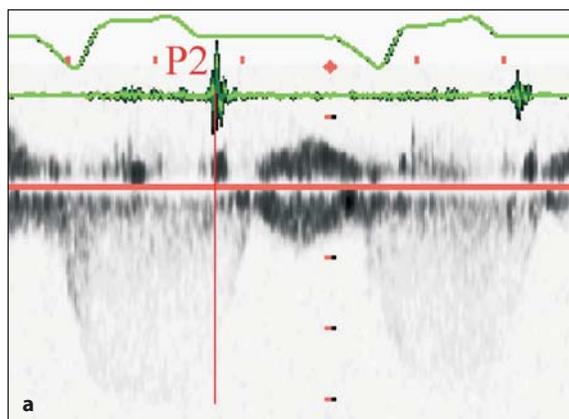


Fig. 3.28 a, b

Registrazione con Doppler continuo in due pazienti con insufficienza tricuspide, lieve (a) e grave (b). Notare il basso gradiente di pressione e l'equalizzazione delle pressioni ventricolare e atriale a destra nella fase proto-diastolica nel caso d'insufficienza tricuspide grave

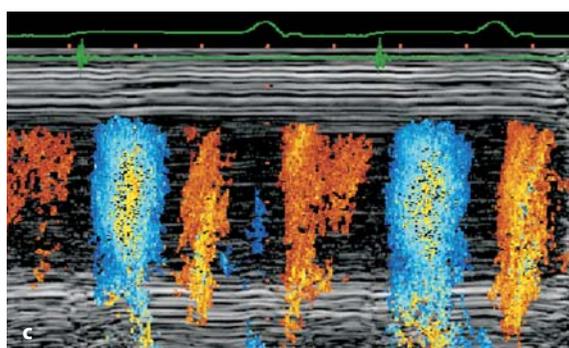
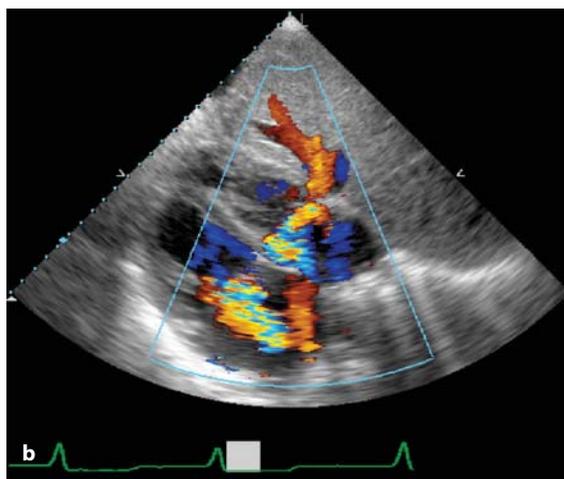
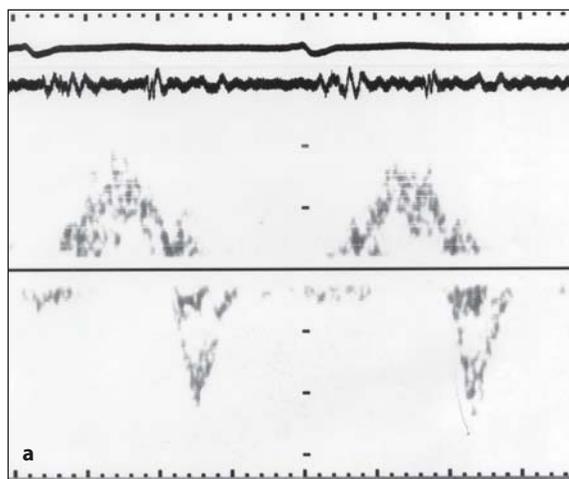


Fig. 3.29 a-c

a Velocità stimata con Doppler pulsato in un paziente con insufficienza tricuspide grave con flusso invertito in vena cava inferiore (b). Quadro sovrapponibile con color Doppler in vena cava inferiore. c Color M-mode che mostra il flusso Doppler invertito nelle vene epatiche (rosso)

valvola tricuspide e più lunga è la decelerazione nella fase proto-diastolica (dopo la fase finale dell'eiezione). Con un'insufficienza severa ed assenza di resistenza retrograda dei lem-

bi tricuspidalici, la traccia del Doppler continuo diventa più appuntita, con un picco nella fase proto-sistolica che termina con la fase finale dell'eiezione (P2). Questa morfologia è as-

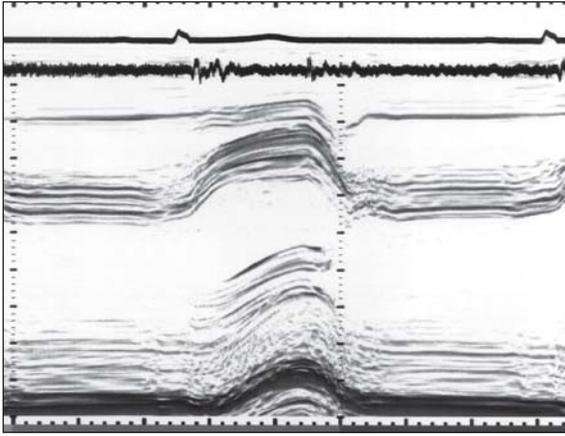


Fig. 3.30

Tracciato M-mode che registra il ventricolo sinistro in asse-corto in un paziente con insufficienza tricuspide grave con movimento settale paradossso

sociata all'inversione dell'onda V del polso venoso giugulare, dovuta alla scomparsa del gradiente di pressione tra atrio e ventricolo destro; inoltre il gradiente di pressione attraverso la valvola può essere minore di 5-10 mmHg per un aumento della pressione atriale destra. L'equalizzazione dell'area di flusso anterogrado e retrogrado suggerisce la presenza di un'insufficienza libera. La visualizzazione di tale quadro associato al flusso sistolico negativo retrogrado in vena cava inferiore o nelle vene sovraepatiche e un flusso anterogrado proto-diastolico corrispondente ad un'onda Y profonda del polso venoso confermano la diagnosi d'insufficienza grave [18-20].

- **Movimento paradossso del setto:** In caso di sovraccarico volumetrico grave del ventricolo destro dovuto ad insufficienza tricuspide il movimento del setto interventricolare diventa paradossso e il setto si muove in sistole come se facesse parte del ventricolo destro. Questo può essere facilmente dimostrato mediante una visualizzazione in M-mode del ventricolo sinistro in asse-corto.

Terapia

La terapia medica con diuretici ha lo scopo di controllare la ritenzione dei liquidi. Può portare ad una significativa riduzione delle dimensioni del ventricolo destro e quindi del grado dell'insufficienza tricuspide. Un'insufficienza moderatamente grave è meglio tollerata rispetto ad un'insufficienza mitralica di pari entità. L'insufficienza tricuspide secondaria a malattia reumatica della valvola mitrale può ridursi dopo un trattamento chirurgico della valvola mitrale, sebbene sia sempre consigliabile una valutazione diretta della valvola tricuspide, per ricercare l'eventuale necessità di una riparazione ed evitare così una successiva comparsa d'insufficienza. Se il rigurgito valvolare è molto grave e la ritenzione di liquidi richiede alte dosi di diuretici, tanto da causare conseguenze metaboliche significative, si possono considerare la riparazione o la sostituzione della valvola.

Procedure chirurgiche

La sostituzione della valvola tricuspide è indicata quando una riparazione pregressa sia fallita. Le procedure di riparazione sono meno prevedibili rispetto a quelle della mitrale, ma come per la valvola mitrale possono essere effettuate con o senza anello di supporto. Molti giovani pazienti con anomalia di Ebstein sono asintomatici, ma i risultati della riparazione chirurgica nei pazienti sintomatici sono eccellenti. Una frequente complicanza della sostituzione della valvola tricuspide è il blocco atrio-ventricolare, dovuto alla stretta vicinanza tra il nodo atrioventricolare e l'annulus tricuspide. È quindi consigliabile posizionare elettrodi epicardici permanenti al momento dell'intervento chirurgico. Questi possono essere poi facilmente connessi ad un pacemaker evitando problemi di posizionamento di cateteri endocardici attraverso una protesi valvolare. La presenza di atriomegalia destra è associata ad aritmie atriali (frequentemente flutter atriale). Studi clinici hanno dimostrato che tali aritmie possono essere controllate con buoni risultati, mediante una riduzione chirurgica dell'atrio destro (operazione di Maze), in particolare nell'anomalia di Ebstein.

Bibliografia

1. Daniels SJ, Mintz GS, Kotler MN. Rheumatic tricuspid valve disease: two-dimensional echocardiographic, hemodynamic, and angiographic correlations. *Am J Cardiol* 1983; 51:492-496
2. Guyer DE, Hillam LD, Foale RA, et al. Comparison of the echocardiographic and hemodynamic diagnosis of rheumatic tricuspid stenosis. *J Am Coll Cardiol* 1984; 3:1135-1144
3. Shimada R, Takeshita A, Nakamura M, et al. Diagnosis of tricuspid stenosis by M-mode and two-dimensional echocardiography. *Am J Cardiol* 1984; 53:164-168
4. Pellikka PA, Tajik AJ, Khandheria BK, et al. Carcinoid heart disease. Clinical and echocardiographic spectrum in 74 patients. *Circulation* 1993; 87:1188-1196
5. Ross EM, Roberts WC. The carcinoid syndrome: comparison of 21 necropsy subjects with carcinoid heart disease to 15 necropsy subjects without carcinoid heart disease. *Am J Med* 1985; 79:339-354
6. Heaven DJ, Henein MY, Sutton R. Pacemaker lead related tricuspid stenosis: a report of two cases. *Heart* 2000; 83:351-352
7. Denning GK, Henneke KH, Rudolph W. Assessment of tricuspid stenosis by Doppler echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1987 [Abstract]
8. Parris TM, Panidis JP, Ross J, et al. Doppler echocardiographic findings in rheumatic tricuspid stenosis. *Am J Cardiol* 1987; 60:1414-1416
9. Veyrat C, Kalmanson D, Farjon M, et al. Non-invasive diagnosis and assessment of tricuspid regurgitation and stenosis using one and two dimensional echo-pulsed Doppler. *Br Heart J* 1982; 47:596-605
10. Henein MY, Sheppard M, Ho Y, et al. Evidence for rheumatic valve disease in patients with severe tricuspid regurgitation long after mitral valve surgery-role of 3D reconstruction. *J Heart Valve Dis* 2003; 12:566-572
11. Ginzton LE, Siegel RJ, Criley JM. Natural history of tricuspid valve endocarditis; a two-dimensional echocardiographic study. *Am J Cardiol* 1982; 49:1853-1859
12. Bates ER, Sorkin RP. Echocardiographic diagnosis of flail anterior leaflet in tricuspid endocarditis. *Am Heart* 1983; 106(1 Pt 1):161-163
13. Howard RJ, Drobac M, Rider WD, et al. Carcinoid heart disease: diagnosis by two-dimensional echocardiography. *Circulation* 1982; 66:1059-1065
14. Chandararatna PN, Lopez JM, Fernandez JJ, et al. Echocardiographic detection of tricuspid valve prolapse. *Circulation* 1975; 51:823-826
15. Rippe JM, Angoff G, Sloss LJ, et al. Multiple floppy valves: an echocardiographic syndrome. *Am J Med* 1979; 66:817-824
16. Schlamowitz RA, Gross S, Keating E, et al. Tricuspid valve prolapse: a common occurrence in the click-murmur syndrome. *J Clin Ultrasound* 1982; 10:435-439
17. Suzuki Y, Kambara H, Kadota K, et al. Detection and evaluation of tricuspid regurgitation using a real-time, two-dimensional, color-coded, Doppler flow imaging system: comparison with contrast two-dimensional echocardiography and right ventriculography. *Am J Cardiol* 1986; 57:811-815
18. Currie PJ, Seward JB, Chan KL, et al. Continuous wave Doppler determination of right ventricular pressure: a simultaneous Doppler-catheterization study in 127 patients. *J Am Coll Cardiol* 1985; 6:750-756
19. Sakai K, Nakamura K, Satomi G, et al. Hepatic vein blood flow pattern measured by Doppler echocardiography as an evaluation of tricuspid valve insufficiency. *J Cardiol* 1983; 13:33-43
20. Chan KL, Currie PJ, Seward JB, et al. Comparison of three Doppler ultrasound methods in the prediction of pulmonary artery pressure. *J Am Coll Cardiol* 1987; 9:549-554

La valvola polmonare

Anatomia

La valvola polmonare si trova anteriormente ed a sinistra della valvola aortica. Le tre cuspidi polmonari assumono la forma di una semiluna (semilunari). Queste sono morfologicamente simili ma di dimensioni diverse fra loro. I seni coronari aortici destro e sinistro sono sempre di fronte alla valvola polmonare. Le cuspidi polmonari sono più sottili e più delicate delle cuspidi aortiche.

A differenza della valvola aortica, la valvola polmonare è posta su un anello muscolare completo dell'infundibulo e non è in continuità diretta con la valvola tricuspide. La porzione più spessa è quella lungo il margine di chiusura. Le cuspidi sono delicate e a forma di tasca, costituite principalmente di collagene. Si aprono e si chiudono passivamente, con scarso ritorno elastico. Nel tratto medio del margine libero di ogni cuspidi si trova un nodulo fibroso, il cosiddetto nodulo di Aranzio. La coaptazione dei tre noduli assicura la chiusura centrale completa dell'orifizio valvolare durante la diastole ventricolare.



Fig. 4.1

Sezione anatomica del tratto d'efflusso del ventricolo destro, che mostra la valvola polmonare e le tre cuspidi semilunari

Negli adulti, la valvola polmonare è meglio visibile dalla finestra parasternale asse-corto con angolazione anteriore; può essere vista occasionalmente dalle proiezioni soprasternale e sottocostale. La velocità di flusso di una valvola polmonare normale è di oltre 75 cm/s in mesosistole [1].

Stenosi polmonare

La stenosi polmonare può essere a tre livelli: valvolare, sottovalvolare e sopravalvolare.

Stenosi valvolare

La stenosi valvolare polmonare è quasi sempre congenita e raramente reumatica. La stenosi polmonare congenita è associata ad un doming delle cuspidi con fusione totale delle stesse ed un orifizio singolo nella parte centrale. Nella tetralogia di Fallot le cuspidi valvolari polmonari sono spesso displastiche, piccole ed ispessite, e la valvola può avere anche solo 2 cuspidi [2]. In sistole le cuspidi formano un doming nella parte centrale dell'arteria polmonare e non si muovono parallelamente alla parete dell'arteria, come avviene normalmente [3]. In diastole le cuspidi possono apparire del tutto normali dal momento che non presentano un reale ispessimento. La stenosi polmonare è comunemente associata ad una dilatazione poststenotica dell'arteria. La presenza di un'isolata dilatazione dell'arteria polmonare anche senza diretta osservazione della valvola, può suggerire la presenza di una stenosi. Al contrario di quello che succede nella valvola aortica non è comune che le cuspidi polmonari vadano incontro, nel tempo, a calcificazione [4]. La valvuloplastica polmonare con pallone è la procedura ideale per risolvere la stenosi polmonare nei bambini e nei giovani, ma può essere complicata dalla comparsa di rigurgito polmonare di grado variabile, soprattutto a lungo termine [5].

La stenosi polmonare reumatica è estremamente

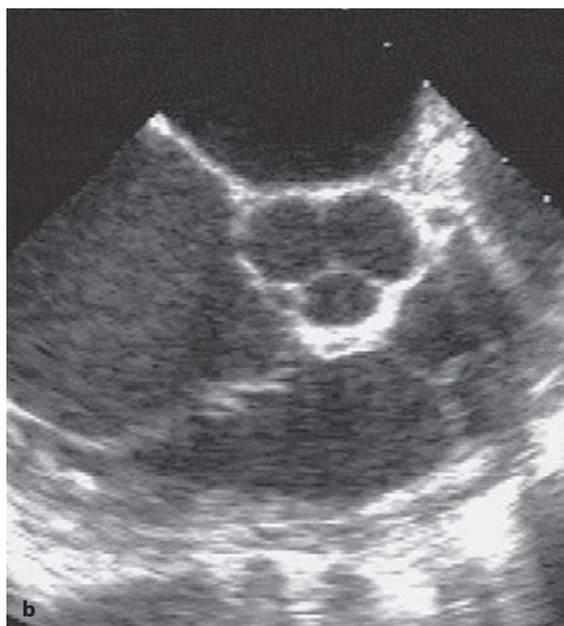
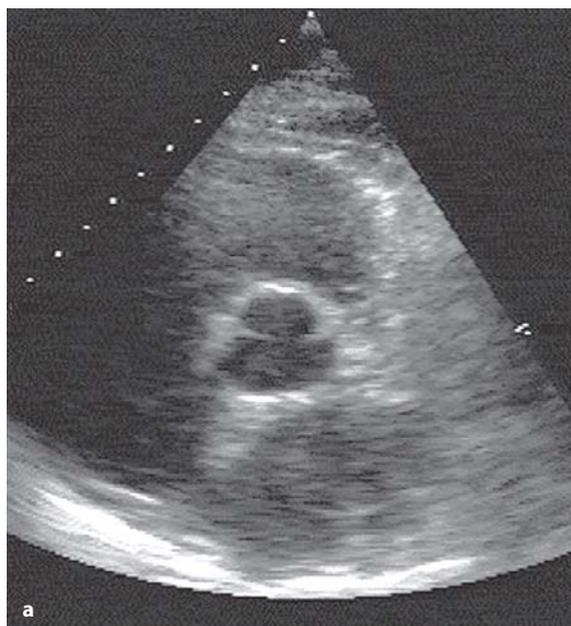


Fig. 4.2 a, b

Asse-corto a livello della valvola aortica che mostra normali cuspidi polmonari e diametro dell'arteria polmonare. Proiezione transtoracica (a) e transesofagea (b)

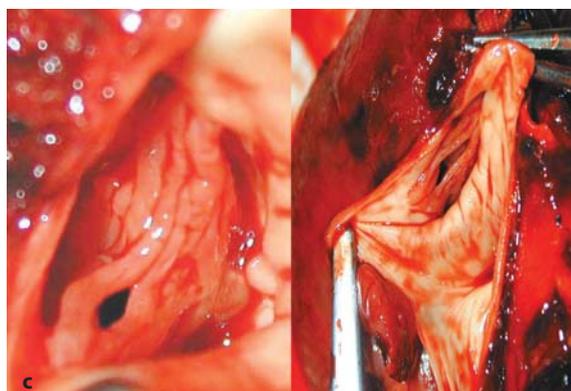
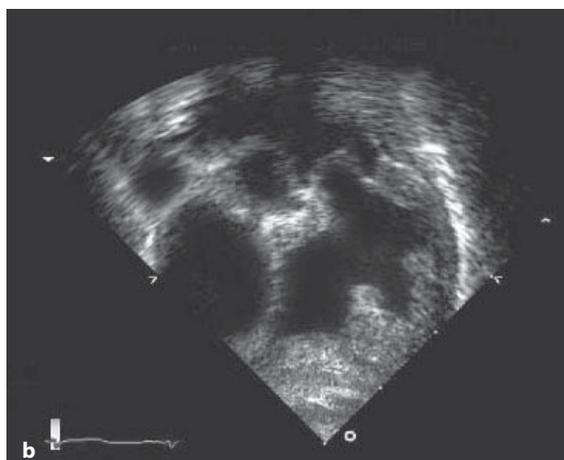


Fig. 4.3 a-c

Proiezione sottocostale di un paziente con stenosi della valvola polmonare che mostra cuspidi ispessite (a) e fibrose e doming sistolico (b). c Sezione anatomica di un paziente con valvola polmonare bicuspid

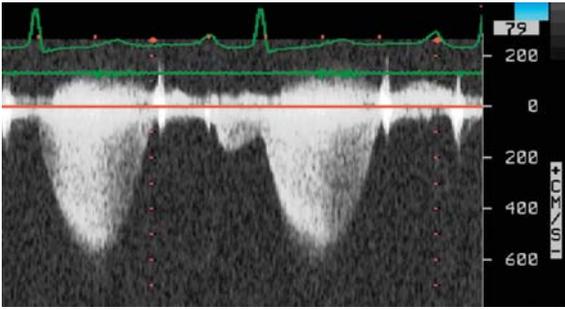


Fig. 4.4

Velocità al Doppler continuo attraverso una valvola polmonare stenotica. Il valore registrato è di 4,5 m/s, corrispondente ad un gradiente di 81 mmHg

rara. Altre cause rare di stenosi valvolare polmonare sono la sindrome da carcinoide [6], dove le chinine rilasciate dal tumore nel tratto gastrointestinale causano fibrosi superficiale sia della valvola tricuspidale che della valvola polmonare.

Stenosi polmonare sottovalvolare

La stenosi polmonare sottovalvolare è di solito causata da una stenosi infundibulare o da un ventri-

colo destro a doppia camera, sia isolato sia associato a stenosi valvolare o tetralogia di Fallot [7-9]. La stenosi polmonare sottovalvolare può essere facilmente osservata nelle immagini bi-dimensionali e confermata dal color Doppler. Quando isolata è spesso associata ad una dilatazione post-stenotica dell'arteria. La stenosi polmonare sottovalvolare può anche essere presente in altre condizioni patologiche, come la cardiomiopatia ipertrofica che coinvolge il cuore destro. Cause rare di stenosi sottovalvolare comprendono i tumori, sia primitivi (angiosarcoma o fibroma) che secondari (melanoma).

Stenosi sopravalvolare polmonare

La stenosi sopravalvolare polmonare si localizza nel segmento prossimale dell'arteria polmonare. La stenosi può essere singola o multipla [10-11], come avviene nella sindrome di Williams. Un esempio tipico di stenosi sopravalvolare polmonare acquisita si verifica dopo il bendaggio dell'arteria polmonare, impiegato nel trattamento di shunt intracardiaci significativi, come ad esempio il difetto interventricolare multiplo [12]. La stenosi sopravalvolare può anche coinvolgere soltanto i rami dell'arteria polmonare e risparmiare il tronco principale [13]. Ancora una volta, il color Doppler indica la se-

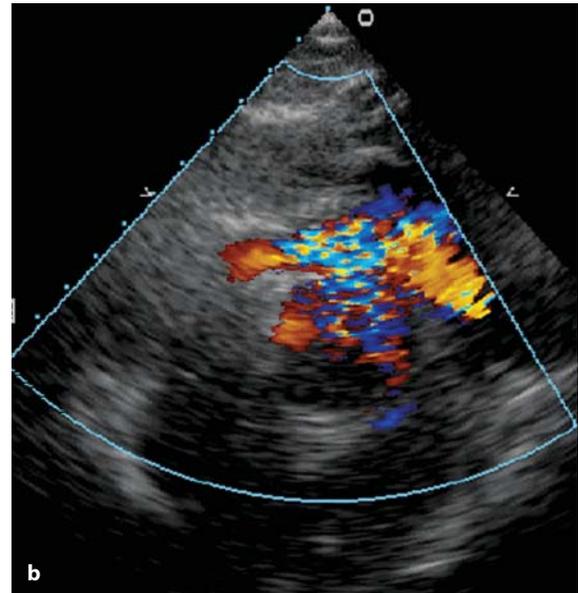


Fig. 4.5 a, b

Proiezione sottocostale che dimostra stenosi polmonare sottovalvolare (infundibolare) (a). Notare il livello della stenosi al di sotto delle cuspidi valvolari (b)

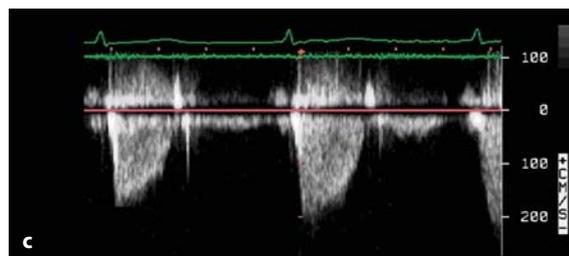
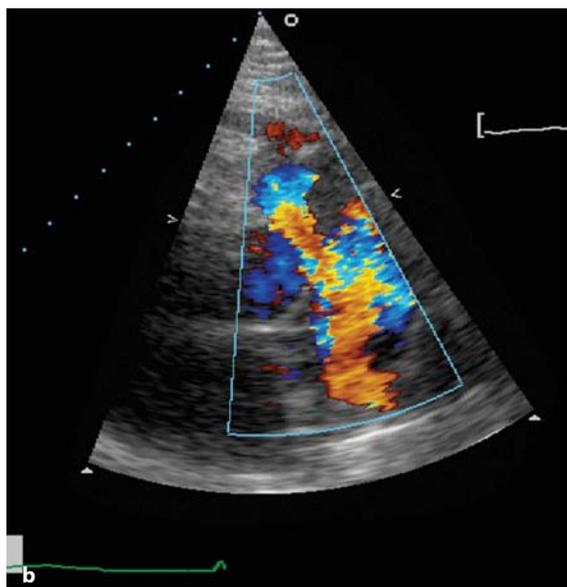
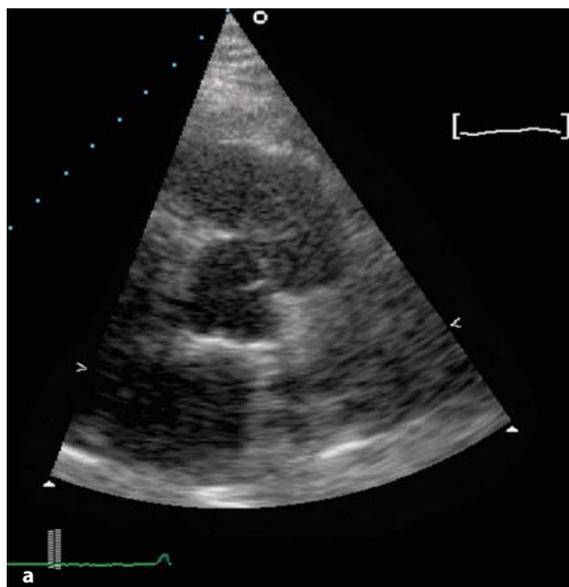


Fig. 4.6 a-c

a Immagine bidimensionale della valvola polmonare che mostra stenosi polmonare sottovalvolare causata da metastasi (melanoma). **b** Color Doppler che mostra il livello di stenosi al di sotto della valvola. **c** Doppler continuo che mostra una velocità massima nel tratto d'efflusso del ventricolo destro di 2,0 m/s

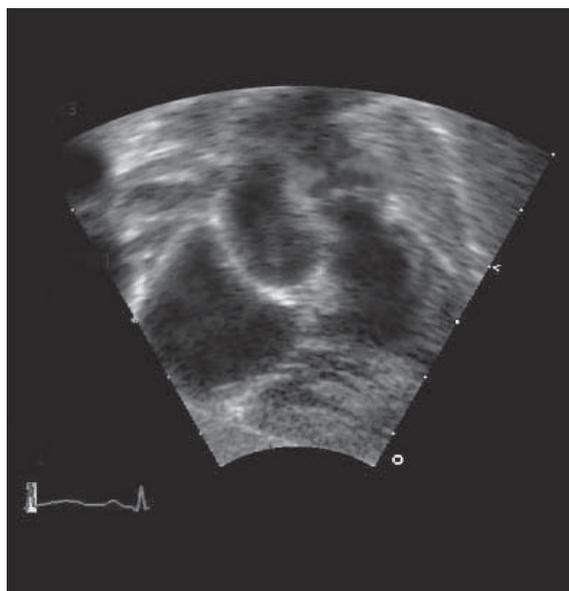


Fig. 4.7

Proiezione sottocostale che mostra una stenosi polmonare sopravvalvolare



Fig. 4.8

Angio-TAC che corrisponde alla proiezione parasternale asse-corto di un paziente con restringimento del ramo sinistro dell'arteria polmonare e con un normale ramo destro

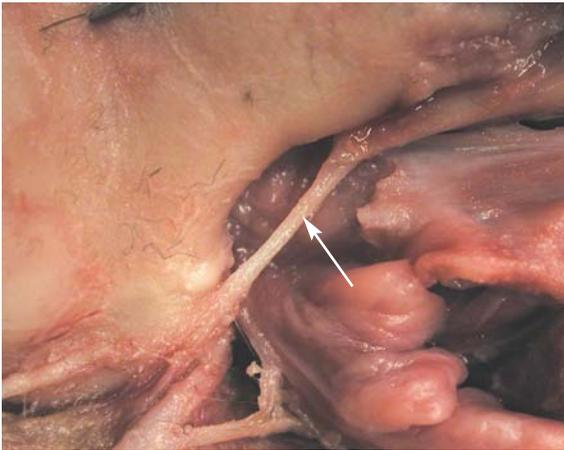


Fig. 4.9

Sezione del tronco della polmonare che mostra un'arteria polmonare filiforme. Non è presente una valvola nella parte distale

de della stenosi e il Doppler continuo può essere usato per la valutazione della gravità della stenosi.

Gravità della stenosi polmonare

Il color Doppler mostra il livello del massimo aliasing: valvolare, sopravalvolare o sottovalvolare. Il Doppler continuo è la tecnica ideale per registrare la velocità di picco attraverso la valvola polmonare. Tale velocità può essere trasformata in un gradiente di pressione applicando l'equazione mo-

dificata di Bernoulli. Un gradiente di pressione che supera i 75 mmHg è considerato espressione di una stenosi di grado severo [7, 8]. Una stenosi polmonare grave si associa di solito ad ipertrofia e disfunzione ventricolare destra. Una disfunzione sistolica ventricolare destra significativa con conseguente riduzione della gittata può portare alla sottostima della gravità della stenosi polmonare, valutata sulla sola base della velocità polmonare.

Insufficienza polmonare

L'insufficienza polmonare congenita isolata è rara. Nelle cardiopatie congenite dell'adulto, la presenza d'insufficienza polmonare è spesso rilevabile molto tempo dopo la valvuloplastica o la valvulotomia polmonare. L'insufficienza polmonare è particolarmente comune dopo correzione chirurgica della tetralogia di Fallot. I gradi d'insufficienza polmonare variano da lieve a grave. Un'insufficienza polmonare significativa può essere secondaria alla dilatazione dell'arteria polmonare o più raramente può complicare un'endocardite.

Valutazione dell'insufficienza polmonare

Un diametro del jet di colore (vena contracta) maggiore di 7,5 mm è compatibile con insufficienza polmonare significativa, verificata con la risonanza magnetica [16]. Le velocità valutate con il Dop-

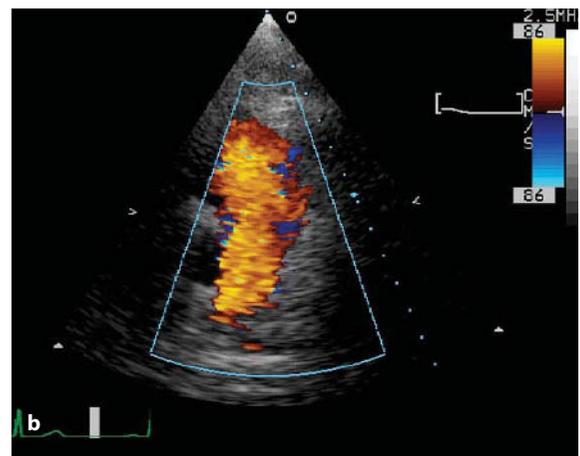
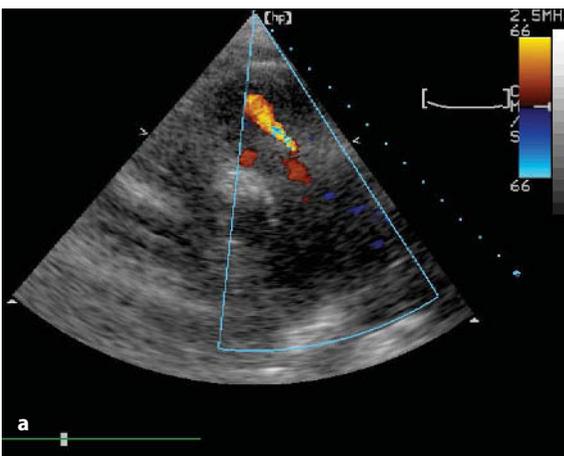


Fig. 4.10 a, b

Proiezione parasternale asse-corto in due pazienti con rigurgito polmonare registrato al color Doppler, lieve (a) e grave (b), post-valvulotomia polmonare. Si noti il jet stretto di rigurgito polmonare lieve e il jet largo (più di 8 mm) del rigurgito polmonare grave

pler continuo sono le più utili nel discriminare il rigurgito di grado lieve da un rigurgito di grado significativo. Il segnale di rigurgito polmonare che dimostra un declino rapido fino alla linea di base (cioè con equalizzazione delle pressioni in mesodiastole o prima dell'onda Q del ciclo successivo all'ECG) è indicativo di rigurgito significativo [16, 17]. Un rigurgito di grado lieve mostra un gradiente retrogrado misurabile fra l'arteria polmonare ed il ventricolo destro in telediastole. Un rigurgito polmonare di grado severo è comunemente associato a una dilatazione del ventricolo destro ed un'ipercinesia di parete (che si verifica in risposta all'aumentata gittata del ventricolo destro).

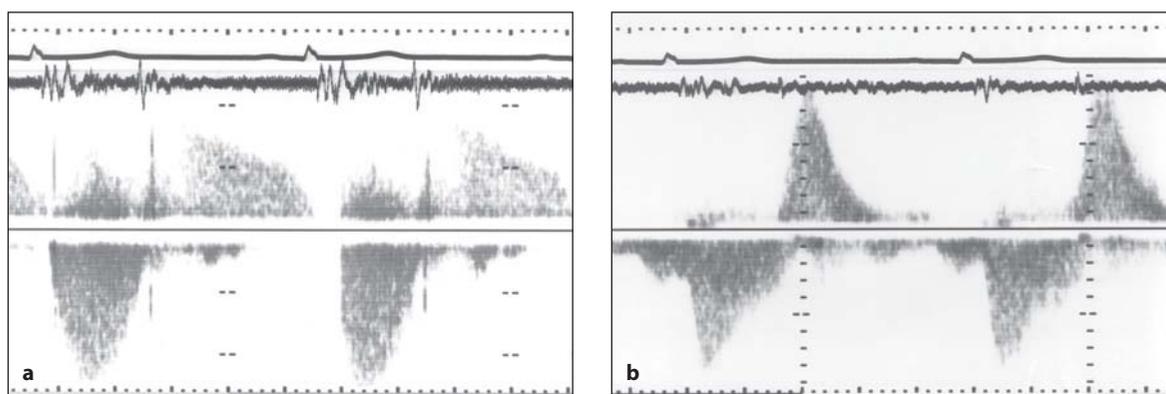


Fig. 4.11 a, b

Doppler continuo in due pazienti con rigurgito polmonare lieve (a) e severo (b). Notare l'equalizzazione della pressione del ventricolo destro e dell'arteria polmonare in mesodiastole nel paziente con rigurgito severo



Fig. 4.12

Proiezione quattro camere apicale in un paziente affetto da insufficienza polmonare grave, che mostra una lieve dilatazione ventricolare destra con conservata funzione

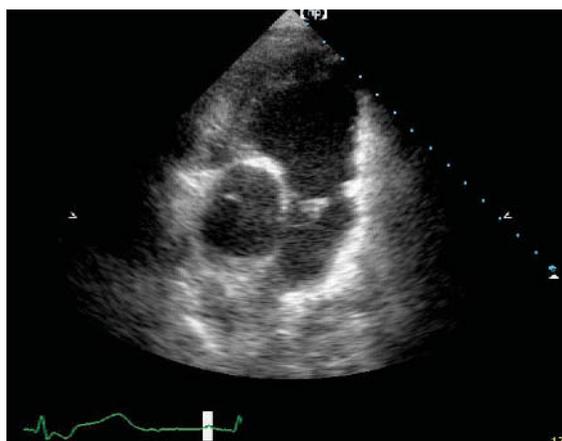


Fig. 4.13

Asse-corto della valvola aortica e del tratto d'efflusso del ventricolo destro che dimostra dilatazione ventricolare destra

Il grado d'insufficienza polmonare può essere quantizzato utilizzando l'indice d'insufficienza polmonare. L'indice d'insufficienza polmonare è il rapporto tra la durata del rigurgito polmonare stimata con il Doppler continuo e il tempo diastolico totale, espresso in percentuale. Un indice di rigurgito polmonare inferiore al 74% pone il sospetto di rigurgito significativo. Nei pazienti con frequenza cardiaca elevata, questo indice può sottostimare il rigurgito polmonare, mentre nei pazienti con disfunzione ventricolare destra grave e pressione telediastolica elevata può sovrastimare la gravità del rigurgito polmonare, dal momento che l'arteria polmonare e le pressioni diastoliche

del ventricolo destro si eguagliano nella mesodiastole. Nei pazienti con fibrillazione atriale, va considerata una media di cinque cicli per stimare l'indice di rigurgito polmonare.

Complicanze

Dilatazione ventricolare destra

Un rigurgito polmonare di lunga data è di solito ben tollerato dal ventricolo destro, probabilmente grazie alla bassa differenza di pressione esistente tra l'arteria polmonare e la cavità dello stesso ventricolo destro. Inizialmente anche nei pazienti con rigurgito polmonare grave, il ventricolo destro può rimanere del tutto normale sia per le dimensioni

che per la funzione. Tuttavia, il follow-up di questi pazienti può rilevare vari gradi di dilatazione ventricolare destra (remodelling) ed eventuale disfunzione. In pazienti con rigurgito polmonare, per monitorare i cambiamenti nelle dimensioni del ventricolo possono essere utilizzate misurazioni seriate del diametro del tratto di efflusso (in asse lungo e corto) e del tratto di afflusso (in proiezione quattro camere apicale) del ventricolo destro.

Disfunzione ventricolare destra

In alcuni pazienti con rigurgito polmonare di lunga data, particolarmente in presenza di dilatazione ventricolare destra, le caratteristiche intrinseche del

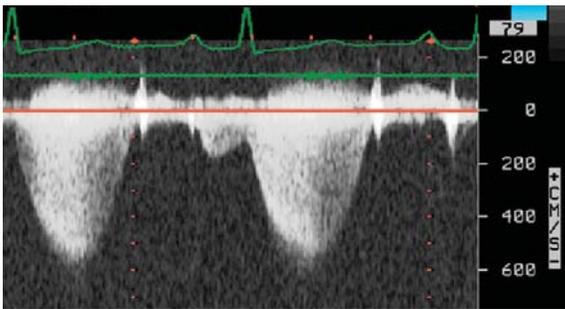


Fig. 4.14

Doppler continuo polmonare in un paziente con sindrome di Noonan e stenosi polmonare, che mostra onda A suggestiva di fisiologia restrittiva del ventricolo destro. È visibile un'onda A del flusso polmonare

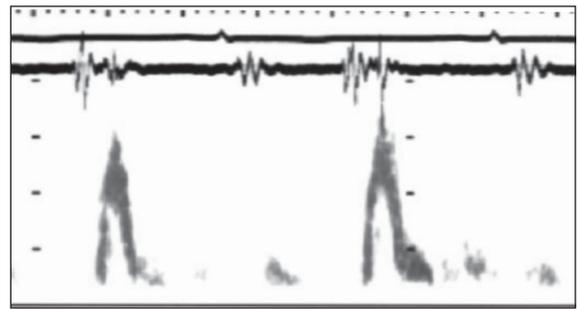


Fig. 4.16

Riempimento ventricolare destro in un paziente con fisiologia restrittiva, che mostra onda E più alta con un tempo di decelerazione molto breve. Il picco dell'onda E coincide con l'inizio del terzo tono del fonocardiogramma

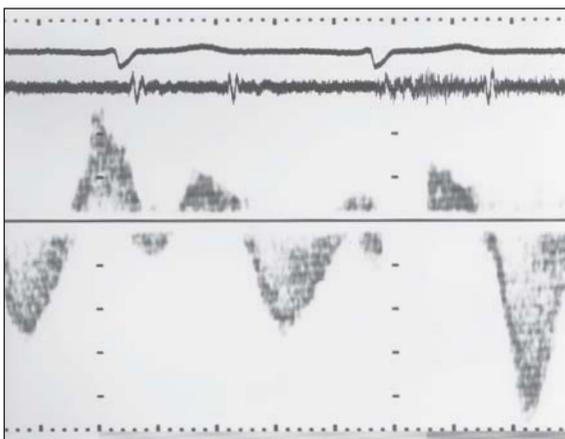


Fig. 4.15

Flusso nella vena cava superiore dello stesso paziente con un'onda A gigante

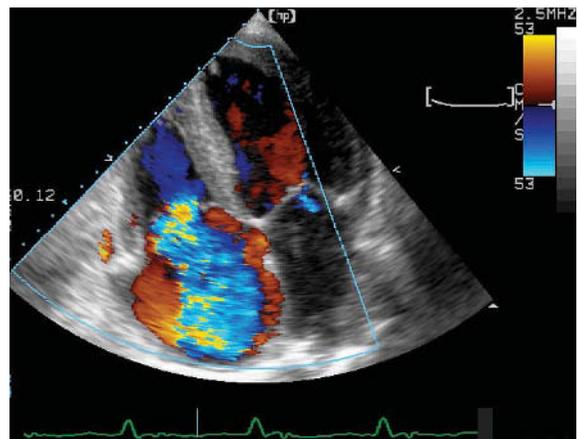


Fig. 4.17

Proiezione quattro camere apicale di un paziente con scompenso cardiaco destro complicato da rigurgito tricuspide visto al color Doppler

miocardio possono cambiare e far sì che il miocardio diventi rigido (non distensibile). La stessa fisiologia si osserva spesso nei pazienti con diametro piccolo del ventricolo destro, particolarmente quelli con stenosi polmonare grave e valvulotomia pregressa. In questa situazione, il ventricolo destro non

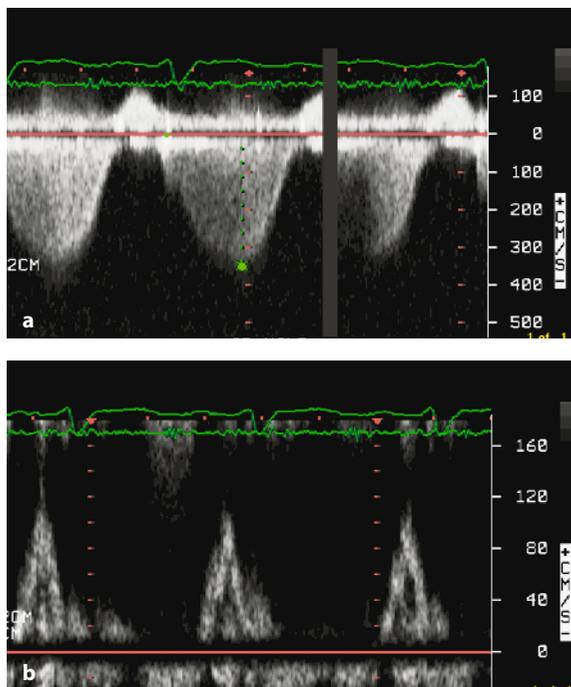


Fig. 4.18 a, b

Doppler continuo in un paziente con stadio avanzato d'insufficienza ventricolare destra, che mostra un rigurgito tricuspидale con componente atrigenica (a) che limita il tempo di riempimento del ventricolo destro (b)

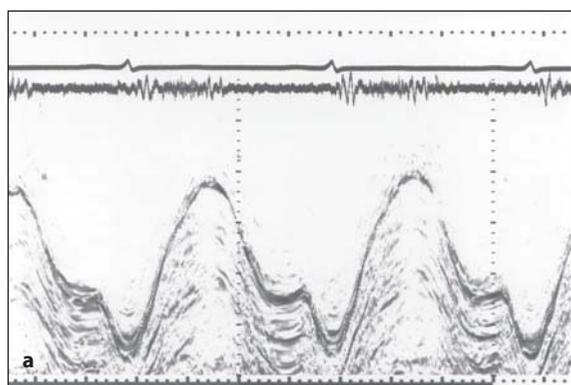


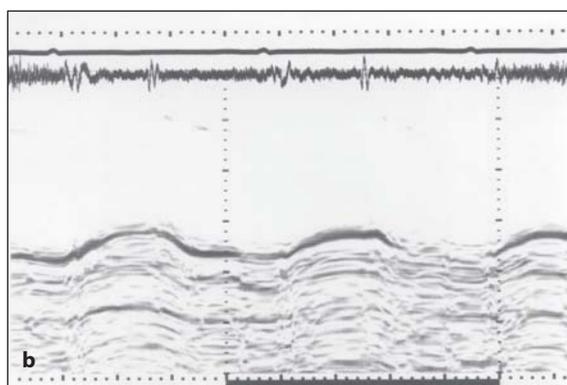
Fig. 4.19 a, b

Registrazione M-mode dell'asse-lungo della parete libera del ventricolo destro in un soggetto normale (a) e in un paziente con grave patologia ventricolare destra (b). Si noti la caduta significativa in ampiezza e velocità, particolarmente nella protodiastole

può dilatarsi in modo proporzionale [18]. La fisiologia del ventricolo destro diventa restrittiva con (a) un'onda A nella velocità di flusso polmonare (registrata al Doppler pulsato) che dimostra una propagazione diretta della velocità di contrazione atriale all'arteria polmonare con un ventricolo destro che in telediastole funziona come un condotto, (b) un'onda A gigante sul polso venoso giugulare, (c) un'onda E dominante sul riempimento ventricolare destro, con un tempo di decelerazione breve. La fisiologia restrittiva del ventricolo destro è comunemente associata a vari gradi di rigurgito tricuspидale e dilatazione dell'arteria polmonare. Il rigurgito tricuspидale può svilupparsi tardivamente in questo processo morboso, particolarmente in quei pazienti con un rigurgito polmonare di lunga durata che determina un rigurgito tricuspидale secondario. Gli effetti di questa disfunzione ventricolare avanzata sono la compromissione del tempo di riempimento ventricolare destro, una ridotta gittata sistolica e l'intolleranza allo sforzo [19]. Mentre alterazioni simili relative alle sezioni sinistre possono essere corrette dalla stimolazione elettrica bicamerale con ottimizzazione dell'intervallo atrio-ventricolare, nessun tentativo è stato proposto per correggere l'insufficienza tricuspидale.

Aritmie

Il rigurgito polmonare significativo non trattato può determinare aritmie atriali e ventricolari. La correzione precoce della patologia valvolare organica può proteggere il paziente da un ulteriore deterioramento della funzione atriale e ventricolare e quindi dall'insorgenza dell'aritmia.



Valutazione della funzione ventricolare destra

La quantificazione della funzione ventricolare destra non è sempre facile, per la complessità dell'anatomia del ventricolo destro. Il movimento sull'asse-lungo del ventricolo può essere facilmente studiato registrando il movimento dell'anello tricuspide in sistole ed in diastole, usando le tecniche M-mode ed il Doppler tissutale. L'ampiezza dell'escursione della parete libera del ventricolo destro (asse-lungo) è stata correlata con la funzione sistolica totale accertata attraverso la frazione di eiezione [20]. Anche in protodiastole, vari gradi d'insufficienza funzionale possono essere dimostrati grazie alla velocità di allungamento e alla presenza di dissincronia (accorciamento post-eiezione). Infine l'ampiezza telediastolica del movimento retrogrado dell'asse-lungo (in direzione dell'atrio) può essere utilizzato come marker della funzione atriale destra. Normalmente l'ampiezza di escursione ventricolare destra in asse-lungo è approssimativamente $2,5 \pm 0,25$ cm [21]. Le velocità miocardiche al Doppler tissutale possono essere usate per quantificare la funzione della parete libera del ventricolo destro sia in sistole che in diastole. I valori normali vanno da 9 ± 2 cm/s per la velocità sistolica a 10 ± 2 cm/s per la velocità di allungamento proto-diastolico.

Complicanze della malattia restrittiva del ventricolo destro

Di seguito sono elencate le complicanze della malattia restrittiva del ventricolo destro:

1. **Cianosi:** La fisiologia restrittiva del ventricolo destro con incremento della pressione diastolica porta a un aumento della pressione atriale destra e a una possibile inversione del flusso a livello atriale, attraverso un difetto del setto o attraverso un piccolo forame ovale pervio. I pazienti possono manifestare cianosi o attacchi ischemici transitori. Per dimostrare la presenza di uno shunt atriale, si utilizza l'ecocontrastografia con contrasto biologico (sangue misto a fisiologica) eseguendo contemporaneamente una manovra di Valsalva. La diagnosi di shunt è confermata quando le bolle d'aria attraversano il setto e appaiono nell'atrio sinistro.
2. **Insufficienza ventricolare destra:** La funzione ventricolare destra ridotta e l'aumento della pressione atriale destra si rifletteranno sulla circolazione sistemica determinando una ritenzione idrosalina, con segni e sintomi di scompenso ventricolare destro.
3. **Aritmie:** L'aumento delle dimensioni e della pressione atriale in pazienti con un ventricolo destro rigido possono innescare diversi tipi di aritmie: fibrillazione o flutter atriale.

Terapia

Sebbene la sostituzione della valvola polmonare possa essere una soluzione a lungo termine di un rigurgito polmonare grave, non esiste accordo riguardo

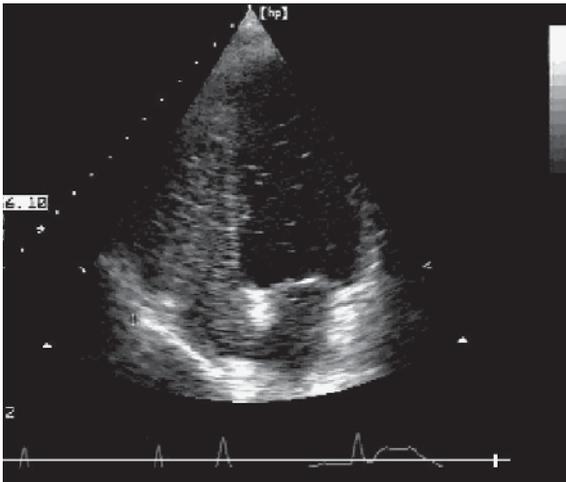


Fig. 4.20

Proiezione quattro camere apicale che mostra uno shunt destro-sinistro a livello atriale dopo eco-contrasto, in un paziente con malattia restrittiva del ventricolo destro e cianosi

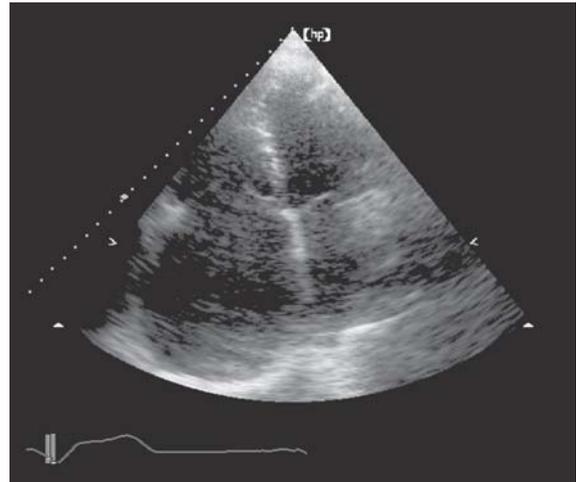


Fig. 4.21

Proiezione quattro camere apicale che mostra l'atrio destro dilatato di un paziente con ventricolo destro rigido ed aritmia

alla scelta di tempo per l'intervento chirurgico. La decisione dovrebbe essere presa sul caso individuale e considerando altri fattori (come la presenza di segni precoci di scompenso ventricolare destro). La sostituzione valvolare polmonare con omoinnesto è un intervento che dà risultati soddisfacenti. Le velocità transvalvolari possono aumentare nel periodo post-operatorio, ma rimangono stabili in seguito.

Recentemente, è stata proposta la sostituzione transcateretere della valvola polmonare e i risultati preliminari sono promettenti [22].

Come avviene nella patologia restrittiva del ventricolo sinistro, il trattamento con inibitori dell'enzima di conversione dell'angiotensina può avere un ruolo importante anche nella patologia restrittiva del ventricolo destro, ma al momento non vi è evidenza sufficiente per sostenere questo tipo di indicazione.

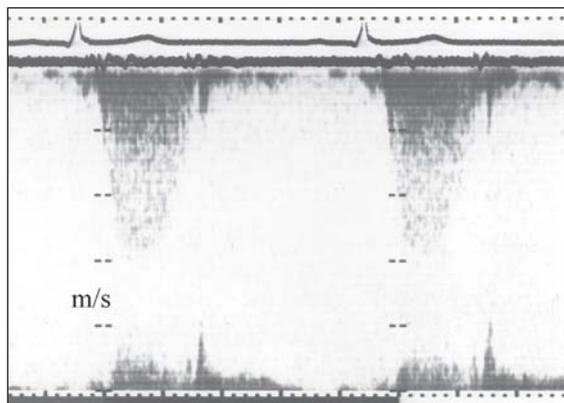


Fig. 4.22

Doppler continuo che mostra una velocità massima di 3 m/s in un paziente con omoinnesto polmonare, 12 mesi dopo l'intervento

Bibliografia

- Griffith JM, Henry WL. An ultrasound system for combined cardiac imaging and Doppler flow measurement in man. *Circulation* 1978; 57:925-930
- Weyman AE, Hurwitz RA, Girod DA, et al. Cross, sectional echocardiographic visualization of the stenotic pulmonary valve. *Circulation* 1977; 56:769-764
- Leblanc MH, Paquet M. Echocardiographic assessment of valvular pulmonary stenosis in children. *Br Heart J* 1981; 46:363-368
- Nishimura RA, Pieroni DR, Bierman FZ, et al. Second natural history study of congenital heart defects. Pulmonary stenosis: echocardiography. *Circulation* 1993; 87(2 suppl):173-179
- Masura J, Burch M, Deanfield JE, et al. Five-year follow up after balloon pulmonary valvuloplasty. *J Am Coll Cardiol* 1993; 21:132-136
- Pellikka PA, Tahik AJ, Khandheria BK, et al. Carcinoid heart disease. Clinical and echocardiographic spectrum in 74 patients. *Circulation* 1993; 87:1188-1196
- Lima CO, Sahn DH, Valdes-Cruz LM, et al. Noninvasive prediction of transvalvular pressure gradient in patients with pulmonary stenosis by quantitative two-dimensional echocardiographic Doppler studies. *Circulation* 1983; 67:866-871
- Johnson GL, Kwan OL, Handshoe S, et al. Accuracy of combined two-dimensional echocardiography and continuous wave Doppler recordings in the estimation of pressure gradient in right ventricular outlet obstruction. *J Am Coll Cardiol* 1984; 3:1013-1018
- Caldwell RL, Weyman AE, Hurwitz RA, et al. Right ventricular outflow tract assessment by cross-sectional echocardiographic in tetralogy of Fallot. *Circulation* 1979; 59:395-402
- French JW. Aortic and pulmonary artery stenosis: improvement without intervention? *J Am Coll Cardiol* 1990; 15:1631-1632
- Wren C, Oslizlok P, Bull C. Natural history of supra-aortic aortic stenosis and pulmonary artery stenosis. *J Am Coll Cardiol* 1990; 15:1625-1630
- Foale RA, King ME, Gordon D, et al. Pseudoaneurysm of the pulmonary artery after the banding procedure: two-dimensional echocardiographic description. *J Am Coll Cardiol* 1984; 3(2 Pt 1):371-374
- Rodriguez RJ, Riggs TW. Physiologic peripheral pulmonary stenosis in infancy. *Am J Cardiol* 1990; 66(20):1478-1481
- Brand A, Dollberg S, Keren A. The prevalence of valvular regurgitation in children with structurally normal hearts: a color Doppler echocardiographic study. *Am Heart J* 1992; 123:177-180
- Panidis IP, Kotler MN, Mintz GS, et al. Clinical and echocardiographic correlations in right heart endocarditis. *Int J Cardiol* 1984; 6:17-34
- Li W, Davlouros P, Gibson DG, et al. Assessment of pulmonary regurgitation in adults with repaired tetralogy of Fallot-comparison between Doppler echocardiography and MRI. *Circulation* 2001; 104[II]:431. Abstract
- Miyatke K, Okamoto M, Konoshita N, et al. Pulmonary regurgitation studied with the ultrasonic pulsed Doppler technique. *Circulation* 1982; 65:969-976
- Hayes CJ, Gersony WM, Driscoll DJ, et al. Second natural history study of congenital heart defects. Results of treatment of patients with pulmonary valvar stenosis. *Circulation* 1993; 87(2 suppl):128-137
- Rowe SA, Zahka KG, Manolio TA, et al. Lung function and pulmonary regurgitation limit exercise capacity in post-operative tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 1991; 17:461-466
- Kaul S, Tei C, Hopkins JM, et al. Assessment of right ventricular function using two-dimensional echocardiography. *Am Heart J* 1984; 107:526-531
- Florea VG, Florea ND, Sharma R, et al. Right ventricular dysfunction in adult severe cystic fibrosis. *Chest* 2000; 118:1063-1068
- Bonhoeffer P, Boudhemline Y, Saliba Z, et al. Transcatheter implantation of a bovine valve in pulmonary position: a lamb study. *Circulation* 2000; 102:813-816

Le protesi valvolari

La sostituzione valvolare con protesi di vario tipo, in pazienti con disfunzione valvolare grave è stata praticata negli ultimi 40 anni, soprattutto in quei pazienti con deformazioni valvolari non correggibili [1]. Le protesi valvolari sono essenzialmente di due tipi: meccaniche e biologiche.

Le protesi meccaniche sono del tipo a palla (Starr-Edwards), a disco singolo (Bjork-Shiley) o a doppio emidisco (St. Jude). Per quanto le valvole meccaniche siano considerate durature ed in grado di correggere la disfunzione valvolare organica, anch'esse come le biologiche hanno un numero di potenziali complicanze: generalmente infezioni; endocarditi, soprattutto in sede di sutura anulare; emolisi; deiscenze, che portano talvolta alla comparsa di rigurgiti valvolari gravi; trombosi. Le protesi meccaniche richiedono inoltre una terapia anticoagulante per tutta la vita e questo di per sé costituisce una fonte di potenziali complicanze [2-5]. Le bioprotesi (ad esempio, la valvola

porcina di Hancock o di Toronto Stentless) sono raccomandate in tutti quei pazienti nei quali la anticoagulazione a lungo termine è controindicata o in quelli che vivono in territori dove il controllo della anticoagulazione non può avvenire in maniera corretta. Le bioprotesi presentano anch'esse degli svantaggi in quanto, essendo realizzate con tessuto organico, sono soggette ad infezioni, calcificazioni e disfunzioni significative. Lo svantaggio maggiore, tuttavia, è la loro scarsa durata nel tempo, inferiore rispetto a quella delle protesi meccaniche. Quando viene diagnosticata la degenerazione della bioprotesi, la sostituzione della valvola diventa una procedura salvavita e quindi necessaria [6-9].

L'ecocardiografia costituisce la metodica diagnostica più affidabile per la valutazione di una protesi meccanica, ma qualora non sia disponibile un ecocardiografista, la radiografia del torace può dare un'idea della forma e della struttura della val-

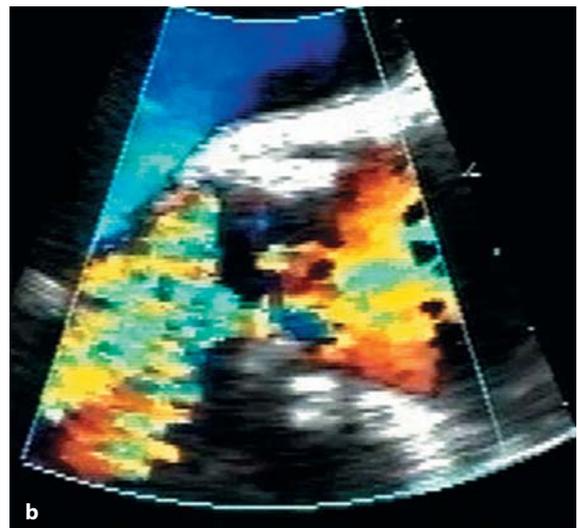


Fig. 5.1 a, b

Eco transesofageo in un paziente con valvola aortica porcina (a); notare la degenerazione delle cuspidi valvolari con insufficienza aortica grave (b)

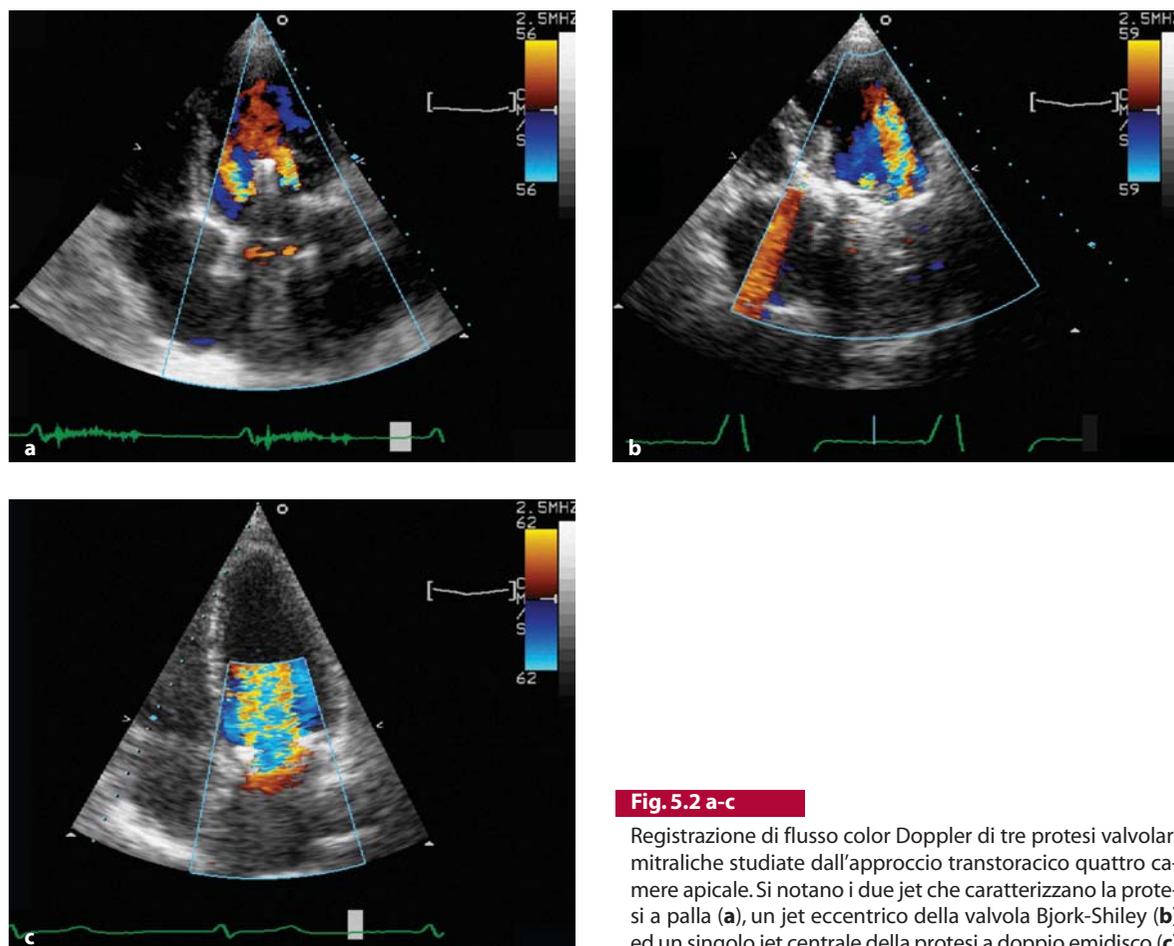


Fig. 5.2 a-c

Registrazione di flusso color Doppler di tre protesi valvolari mitraliche studiate dall'approccio transtoracico quattro camere apicale. Si notano i due jet che caratterizzano la protesi a palla (a), un jet eccentrico della valvola Bjork-Shiley (b) ed un singolo jet centrale della protesi a doppio emidisco (c)

vola stessa [10]. L'ecocardiografia bidimensionale è un mezzo eccellente per accertare il movimento della valvola e la sua funzione, ed è egregiamente integrata dal color Doppler nel follow up dei pazienti portatori di protesi [11, 12]. Il color Doppler è in grado di definire la diversa morfologia e il numero dei jet transprotesici a seconda del tipo di valvola meccanica utilizzata. Ad esempio, con la protesi valvolare a palla di Starr-Edwards i jet mostrati dal color Doppler sono due (meglio visualizzati, quando la valvola si trova in sede mitralica); nella valvola a disco singolo (Bjork-Shiley), invece, il color Doppler mostra un jet singolo eccentrico; nella valvola a doppio emidisco, infine, il jet è singolo e centrale [13-15].

Uno svantaggio della metodica color Doppler è rappresentato dalla sua incapacità di mettere in evidenza jet valvolari da rigurgito attraverso immagini transtoraciche. Ciò è dovuto agli artefatti

ultrasuoni meccanici che, originando dalla valvola, determinano "coni d'ombra" che coprono il colore del flusso di rigurgito. Nei rigurgiti valvolari paraprotetici severi, tuttavia, angolando accuratamente la sonda si può mettere in evidenza l'esatta sede delle deiscenze e del jet di rigurgito mitralico.

L'eco transesofageo è molto più sensibile di quello transtoracico nell'evidenziare la presenza di rigurgiti valvolari paraprotetici e nel valutarne la gravità. Tuttavia anche con questa metodica, l'interpretazione va effettuata da operatori esperti onde evitare una facile sovrastima della gravità dei rigurgiti stessi. Le limitazioni intrinseche alle metodiche hanno la stessa valenza sia per le protesi in sede mitralica che per quelle in sede aortica [16-19].

L'ecocardiografia M-mode è molto limitata nello studio della funzione delle protesi valvolari in

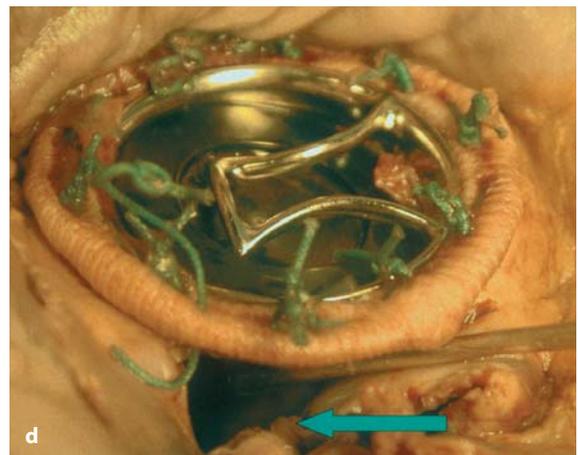
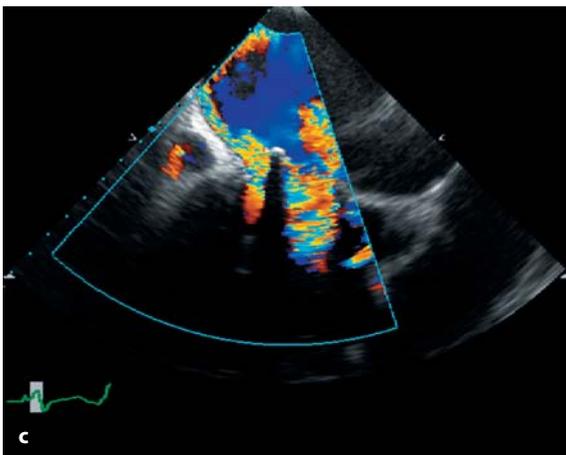
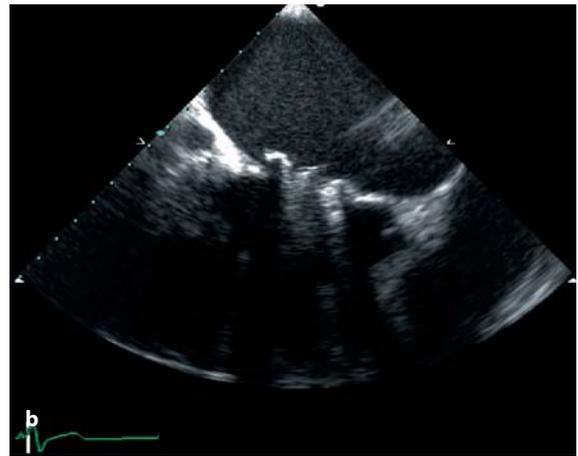
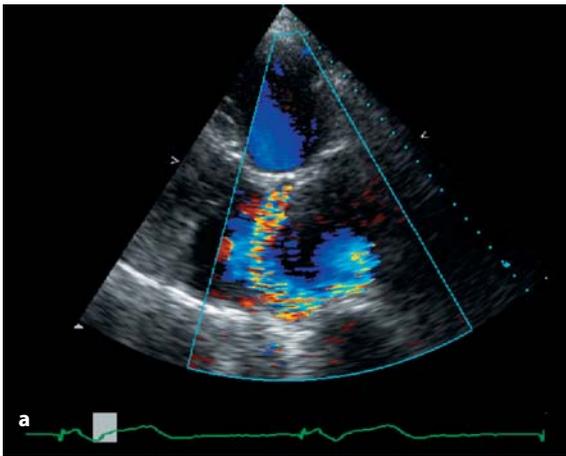


Fig. 5.3 a-d

Eco transtoracico (a) e transesofageo (b) di un paziente con deiscenza di una valvola meccanica in sede mitralica. Da notare la localizzazione della deiscenza a livello della parete laterale (c). Reperto anatomico da un paziente con protesi meccanica mitralica e leak perivalvolare (d)

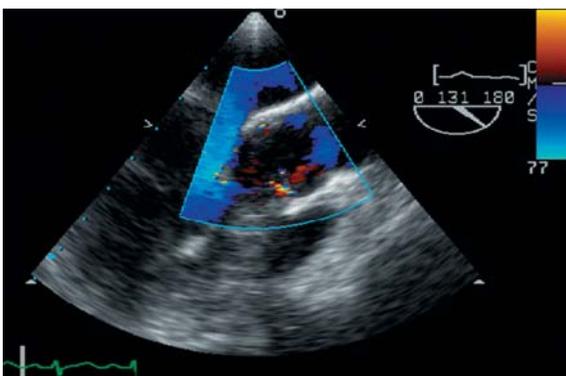


Fig. 5.4

Eco transesofageo: tratto d'efflusso del ventricolo sinistro e della valvola aortica, che mostra un rigurgito aortico lieve al color Doppler

quanto essa può dare informazioni solo sull'elemento mobile della valvola, sui diametri cardiaci e sulla risposta ventricolare al rigurgito valvolare, senza poterlo quantizzare [20]. Dopo una sostituzione valvolare, normalmente, il setto interventricolare presenta un movimento paradossico. Nei pazienti con un rigurgito paraprotetico grave, la registrazione M-mode dà un'immagine rinormalizzata del movimento settale e mostra un concomitante movimento ipercinetico delle pareti della cavità ventricolare sinistra, ad indicare un sovraccarico ventricolare sinistro significativo.

Nei pazienti con doppia sostituzione valvolare, il color Doppler può non essere conclusivo per identificare l'origine del sovraccarico ventricolare, mentre lo studio M-mode dell'asse-corto del ventricolo

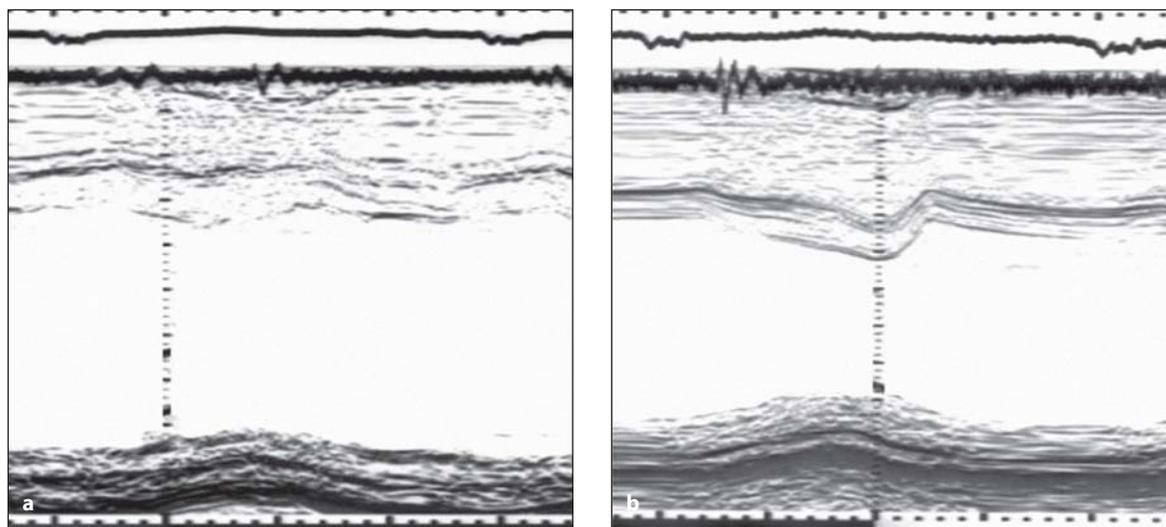


Fig. 5.5 a, b

Registrazione in M-mode dell'asse minore del ventricolo sinistro di un paziente un anno dopo la sostituzione valvolare, che mostra un movimento paradossale del setto interventricolare (a). Lo stesso paziente dopo quattro anni con rigurgito mitralico paraprotetico severo (b). Si noti la dilatazione del ventricolo sinistro e l'ipercinesia di parete

lo sinistro può essere di grande aiuto nel differenziare un rigurgito mitralico da un rigurgito aortico significativo. Infatti, mentre nel rigurgito mitralico, l'incremento delle dimensioni del ventricolo sinistro si verifica solo nella protodiastole, nel rigurgito aortico l'aumento avviene sia nella proto che nella mesodiastole.

Il Doppler continuo rappresenta sicuramente la metodica ideale per lo studio delle protesi meccaniche. Il metodo permette infatti di misurare il picco di velocità attraverso la valvola e di convertirlo in gradiente di pressione usando l'equazione di Bernoulli modificata ($\Delta P=4V^2$). Tutte le valvole artificiali risultano "stenotiche" rispetto alle native in quanto operano su di un'area valvolare fissa (l'anello protesico). Per poter fare diagnosi di stenosi valvolare nelle valvole artificiali bisogna tener conto dell'incremento delle velocità e dei gradienti durante il follow-up (rispetto ai gradienti stimati nel post-operatorio) [21, 22].

I gradienti valvolari dipendono anche dalla posizione della valvola e dalla pressione di spinta della colonna di sangue che l'attraversa. Ad esempio, una stessa valvola di St. Jude in posizione mitralica ha un gradiente di 15 mmHg, mentre in posizione tricuspide ha un gradiente di 5 o 6 mmHg [23].

La maggior parte delle valvole meccaniche ha un piccolo grado di rigurgito funzionale che cor-

risponde alla minima quantità di sangue che viene mossa durante la loro apertura e chiusura. Questa quantità di sangue appare come un segnale debole al Doppler ad onda continua. Con rigurgiti paraprotetici di grado severo, il segnale ad onda continua è intenso e la durata del rigurgito mitralico è breve rendendo il click di apertura valvolare molto vicino al secondo tono cardiaco [24, 25].

Omoinnesti

Gli homografts o omoinnesti sono utilizzati soltanto per la sostituzione valvolare aortica sia direttamente in posizione aortica, sia in posizione polmonare come nella procedura di Ross (autoinnesti aortici). La valutazione della funzione degli omoinnesti aortici è esattamente identica a quella delle valvole native (Capitolo 2). In particolari circostanze la valvola mitralica può essere sostituita da una valvola polmonare invertita, il cosiddetto "top hat" (cappello a cilindro). In questo caso la valvola polmonare viene sostituita da un homograft o da una protesi valvolare stentless. Questo intervento "top hat" è ideale per pazienti in cui un'anticoagulazione ottimale non è praticabile. Sebbene questo tipo di intervento non venga effettuato frequentemen-

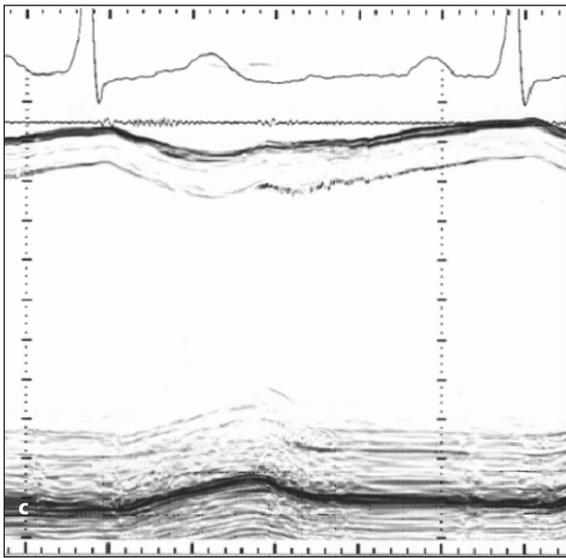
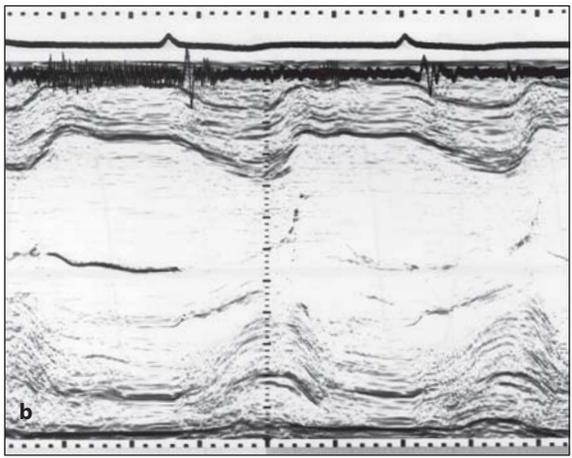
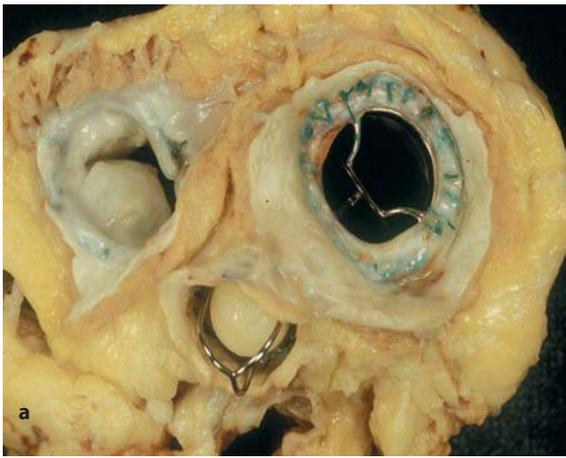


Fig. 5.6 a-c

a Sezione anatomica di un paziente con una valvola Bjork-Shiley in posizione mitralica, Starr-Edwards in posizione aortica ed anuloplastica della valvola tricuspide. **b, c** Registrazione M-mode dell'asse-corto del ventricolo sinistro in due pazienti, uno con rigurgito mitralico severo e l'altro con rigurgito aortico severo; notare la differenza nel pattern del riempimento ventricolare sinistro e l'incremento nelle dimensioni del ventricolo stesso. Nel rigurgito mitralico l'incremento delle dimensioni è esclusivamente protodiastolico, nel rigurgito aortico è sia proto- che mesodiastolico

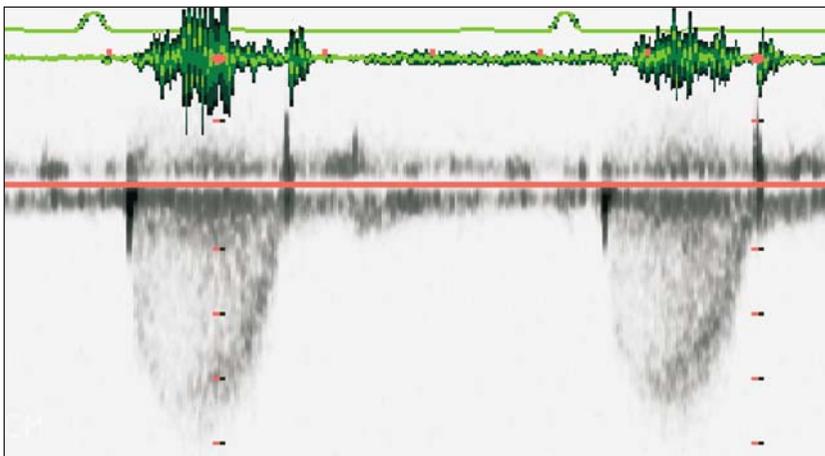
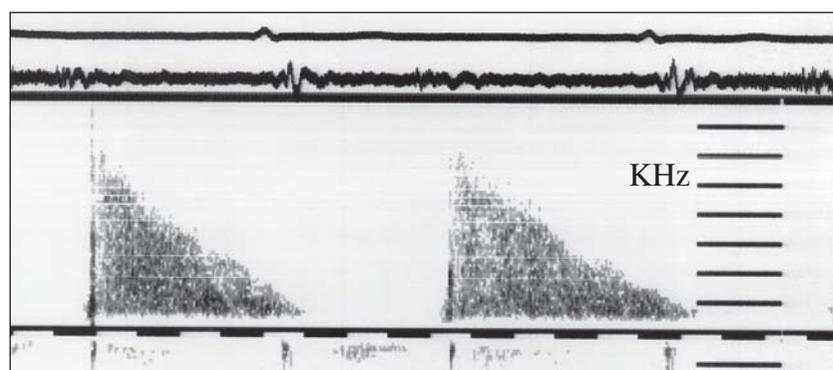
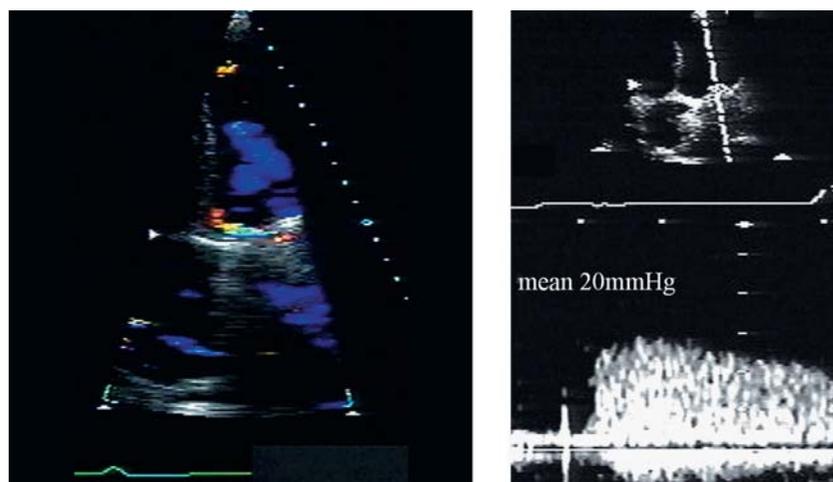
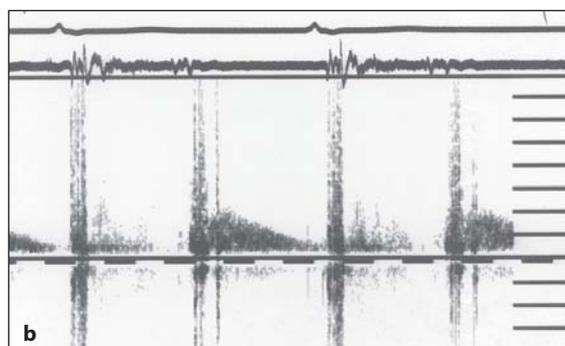
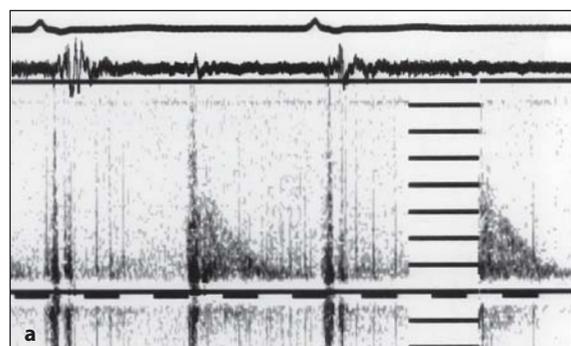


Fig. 5.7

Velocità transvalvolare aortica da valvola meccanica registrata mediante Doppler continuo cinque anni dopo l'intervento, quando il paziente ha sviluppato segni di scompenso cardiaco e un gradiente di 70 mmHg. Si noti il soffio sistolico intenso al fonocardiogramma

**Fig. 5.8**

Doppler continuo di una protesi valvolare meccanica mitralica Starr- Edwards che presenta una stenosi severa (in alto), comparata con una valvola normalmente funzionante (in basso); si noti la normale caduta ripida nelle velocità di riempimento transvalvolare

**Fig. 5.9 a, b**

Doppler ad onda continua di due valvole St. Jude, una in posizione mitralica (a) e l'altra in posizione tricuspидale (b). Si noti la differenza dei gradienti

te, ha avuto successo nel piccolo numero di pazienti in cui è stato eseguito.

La stessa tecnica può essere utilizzata in pazienti con insufficienza tricuspидale grave, ed in particolare in quei pazienti che hanno una controindicazione all'anticoagulazione.

Endocardite

Tutte le protesi valvolari, sia meccaniche che biologiche, sono soggette ad infezioni. L'infezione può manifestarsi sotto forma di vegetazioni e può essere localizzata a livello dell'anello protesico. Le

infezioni che si localizzano sull'anello protesico non sono visibili facilmente alle immagini bidimensionali anche usando sonde transesofagee; la decisione di sostituire una valvola che si pensa essere sede di infezione è talvolta basata su criteri clinici. Il persistere di segni clinici di endocardite giustifica la sostituzione valvolare con un omoinnesto. Ciò accade soprattutto se la valvola è in posizione aortica.

Trattamento

La sostituzione valvolare aortica con qualunque tipo di protesi è una pratica comune per la valvulopatia aortica grave. Ci sono centri altamente specializzati dove sono disponibili banche di omoinnesti. Negli altri, le valvole meccaniche risultano essere le protesi più comunemente utiliz-

zate. Per l'insufficienza mitralica grave, l'utilizzo di vari tipi di tecniche di riparazione ha permesso la conservazione con successo della valvola nativa. Ancora oggi, tuttavia, la frequenza di sostituzione della valvola mitralica con una protesi risulta molto più elevata negli USA che in Europa, con percentuali dell' 80% negli USA e del 50% in Europa. Bisogna sottolineare che le protesi artificiali necessitano di un follow-up regolare con controllo annuale della funzione valvolare e ventricolare. Nei pazienti portatori di protesi valvolari che si presentano con scompenso cardiaco acuto la prima diagnosi da porre è sempre la disfunzione della protesi, naturalmente, fino a prova contraria. Una volta fatta la diagnosi clinica di endocardite, bisogna sempre supporre che la sede dell'endocardite stessa sia la protesi esistente, piuttosto che un'altra valvola, a meno che non venga provato il contrario.

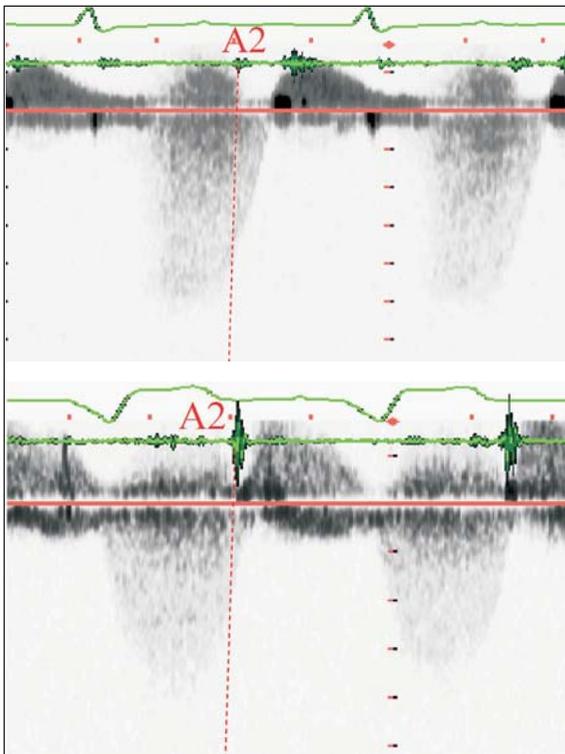


Fig. 5.10

Doppler continuo che mostra un rigurgito mitralico paraprotetico in due pazienti, di grado lieve (in alto) e di grado severo (in basso). Notare la fine precoce del tracciato di rigurgito rispetto al secondo tono in pazienti con insufficienza grave

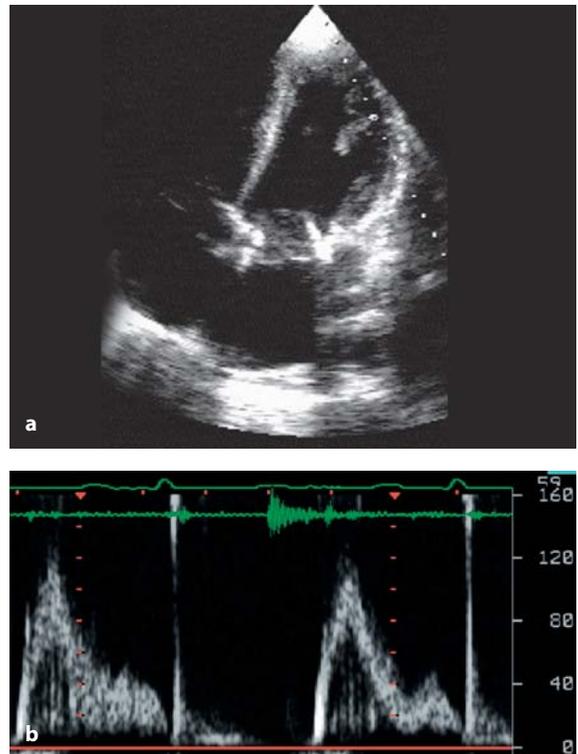
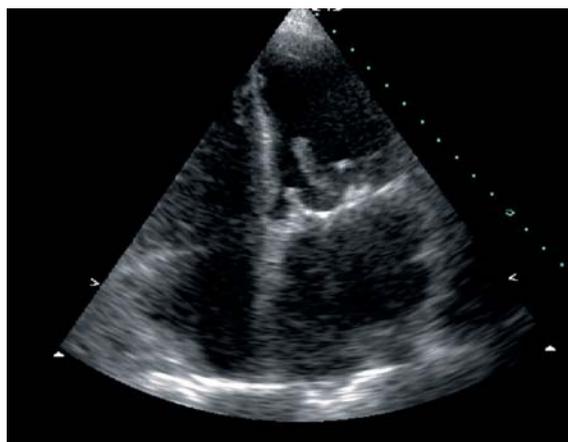
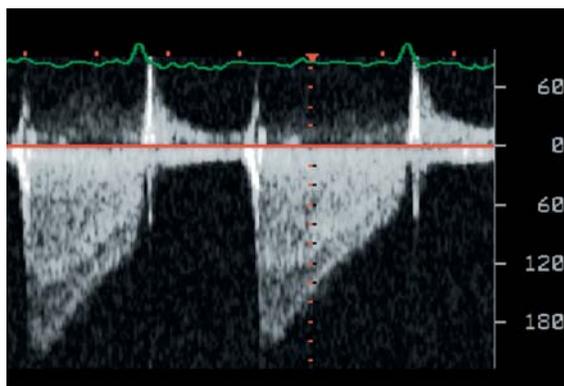


Fig. 5.11 a, b

a Proiezione quattro camere apicale di un paziente con procedura "top hat" ("cappello a cilindro", autoinnesto polmonare in posizione mitralica). **b** Da notare il normale pattern del flusso transvalvolare e la velocità del Doppler continuo

**Fig. 5.12**

Proiezione quattro camere apicale che mostra una voluminosa vegetazione sulla valvola mitrale porcina

**Fig. 5.13**

Eco transesofageo di un paziente con protesi valvolare mitralica Starr-Edwards. Il doppio contorno della velocità registrata con il Doppler continuo evidenzia un restringimento parziale della valvola

**a****b****Fig. 5.14 a, b**

Eco transesofageo in un paziente con evidenza clinica di endocardite batterica: presenza di un'area di deiscenza tra la protesi valvolare mitralica e la radice aortica in sistole (a) e in diastole (b)

Bibliografia

1. Harken DE, Soroff HS, Taylor WJ. Partial and complete prosthesis in aortic insufficiency. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1960; 40:744-762
2. Beaudet RL, Poirier NL, Guerraty AH, et al. Fifty-four months' experience with an improved tilting disk valve (Medtronic-Hall). *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983; 31 (Spec 2):89-93
3. Bjork VO, Homgren A, Olin C, et al. Clinical and haemodynamic results of aortic valve replacement with the Bjork -Shiley tilting disc valve prosthesis. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 1971; 5:177-191
4. Nicoloff DM, Emery RW, Arom KV, et al. Clinical and hemodynamic results with the St. Jude Medical cardiac valve prosthesis. A three-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981; 82:674-683
5. Simon EB, Kotler MN, Segal BL, et al. Clinical significance of multiple systolic clicks from Starr-Edwards prosthetic aortic valves. *Br Heart J* 1977; 39:645-650
6. Cooper DM, Stewart WJ, Schiavone WA, et al. Evaluation of normal prosthetic valve function by Doppler echocardiography. *Am Heart J* 1987; 114:576-582
7. Fawzy ME, Halim M, Ziady G, et al. Hemodynamic eva-

- luation of porcine bioprostheses in the mitral position by Doppler echocardiography. *Am J Cardiol* 1987; 59:643-646
8. Hoffmann A, Weiss P, Dubach P, et al. Progressive functional deterioration of bioprostheses assessed by Doppler ultrasonography. *Chest* 1990; 98:1165-1168
 9. Ryan T, Armstrong WF, Dillon JC, et al. Doppler echocardiographic evaluation of patients with porcine mitral valves. *Am Heart J* 1986; 111:237-244
 10. Mehlman DJ. A guide to the radiographic identification of prosthetic heart valves: an addendum. *Circulation* 1984; 69:102-105
 11. Kotler MN, Mintz GS, Panidis I, et al. Noninvasive evaluation of normal and abnormal prosthetic valve function. *J Am Coll Cardiol* 1983; 2:151-173
 12. Nanda NC, Cooper JW, Mahan EF III, et al. Echocardiographic assessment of prosthetic valves. *Circulation* 1991; 84(3 suppl):1228-1239
 13. Kaput KK, Fan P, Nanda NC, et al. Doppler color flow mapping in the evaluation of prosthetic mitral and aortic valve function. *J Am Coll Cardiol* 1989; 13:1561-1571
 14. Sprecher DL, Adamick R, Adams D, et al. In vitro color flow pulsed and continuous wave Doppler ultrasound masking of flow by prosthetic valves. *J Am Coll Cardiol* 1987; 9:1306-1310
 15. Zoni A, Botti G, Morozzi L. Color Doppler imaging in mitral prostheses: normal flow pattern of Bjork-Shiley valve. *Am J Noninvas Cardiol* 1989; 3:261-264
 16. Hixson CS, Smith MD, Mattson MD, et al. Comparison of transesophageal color flow Doppler imaging of normal mitral regurgitant jets in St. Jude Medical and Medtronic Hall cardiac prostheses. *J Am Soc Echocardiogr* 1992; 5:57-62
 17. Khandheria BK, Seward JB, Oh JK, et al. Value and limitations of transesophageal echocardiography in assessment of mitral valve prostheses. *Circulation* 1991; 83:1956-1968
 18. Nellessen Y, Schnittger I, Appleton CP, et al. Transesophageal two-dimensional echocardiography and color Doppler flow velocity mapping in the evaluation of cardiac valve prostheses. *Circulation* 1988; 78:848-855
 19. Taams MA, Gussenhoven EJ, Cahalan MK, et al. Transesophageal Doppler color flow imaging in the detection of native and Bjork-Shiley mitral valve regurgitation. *J Am Coll Cardiol* 1989; 13:95-99
 20. Feldman HJ, Gray RJ, Chaux A, et al. Noninvasive in vivo and in vitro study of the St. Jude mitral valve prosthesis. Evaluation using two dimensional and M mode echocardiography, phonocardiography and cinefluoroscopy. *Am J Cardiol* 1982; 49:1101-1109
 21. Burstow DJ, Nishimura RA, Bailey KR, et al. Continuous wave Doppler echocardiographic measurement of prosthetic valve gradients. A simultaneous Doppler-catheter correlative study. *Circulation* 1989; 80:504-514
 22. Reisner SA, Meltzer RS. Normal values of prosthetic valve Doppler echocardiographic parameters: a review. *J Am Soc Echocardiogr* 1988; 1:201-210
 23. Marti V, Carreras F, Borrás X, et al. Doppler echocardiographic findings in normal-functioning St. Jude Medical and Bjork-Shiley mechanical prostheses in the tricuspid valve position. *Am J Cardiol* 1991; 67:307-309
 24. Chen YT, Kan MN, Chen JS, et al. Detection of prosthetic mitral valve leak: a comparative study using transesophageal echocardiography, transthoracic echocardiography, and auscultation. *J Clin Ultrasound* 1990; 18:557-561
 25. Flachskampf FA, O'Shea JP, Griffin BP, et al. Patterns of normal transvalvular regurgitation in mechanical valve prostheses. *J Am Coll Cardiol* 1991; 18:1493-1498

Le endocarditi

L'endocardite è un processo infettivo che colpisce soprattutto le valvole cardiache. È un'infezione comunemente causata da un batterio o, molto raramente, da funghi. L'endocardite delle valvole delle sezioni sinistre è più comune di quella delle sezioni destre, che è riscontrabile principalmente in coloro che fanno uso di droghe per via endovenosa.

La diagnosi differenziale dell'endocardite batterica deve essere posta in quei pazienti che hanno una storia di febbre di lunga data, senza una chiara causa e resistente al trattamento antibiotico. Una febbre prolungata con una precedente storia di patologia valvolare cardiaca suggerisce la possibilità di endocardite fino a prova contraria. I segni clini-

ci di endocardite (come ad esempio le petecchie) pongono fortemente il sospetto d'infezione delle valvole delle sezioni sinistre e di formazione di "vegetazioni". Le vegetazioni sono la prova ecocardiografica di endocardite di più frequente riscontro [1, 2]. L'ecocardiografia è la metodica di imaging ideale per la conferma della diagnosi di presenza di vegetazione sulle valvole. Tuttavia, vegetazioni molto piccole, inferiori ai 3 mm di diametro, possono non essere visualizzabili a uno studio ecocardiografico di routine. Questo limita la sensibilità della tecnica all'80% circa per la rilevazione dell'infezione valvolare [4, 5]. In presenza di un forte sospetto clinico e di un esame ecocardiografico transtoracico non con-

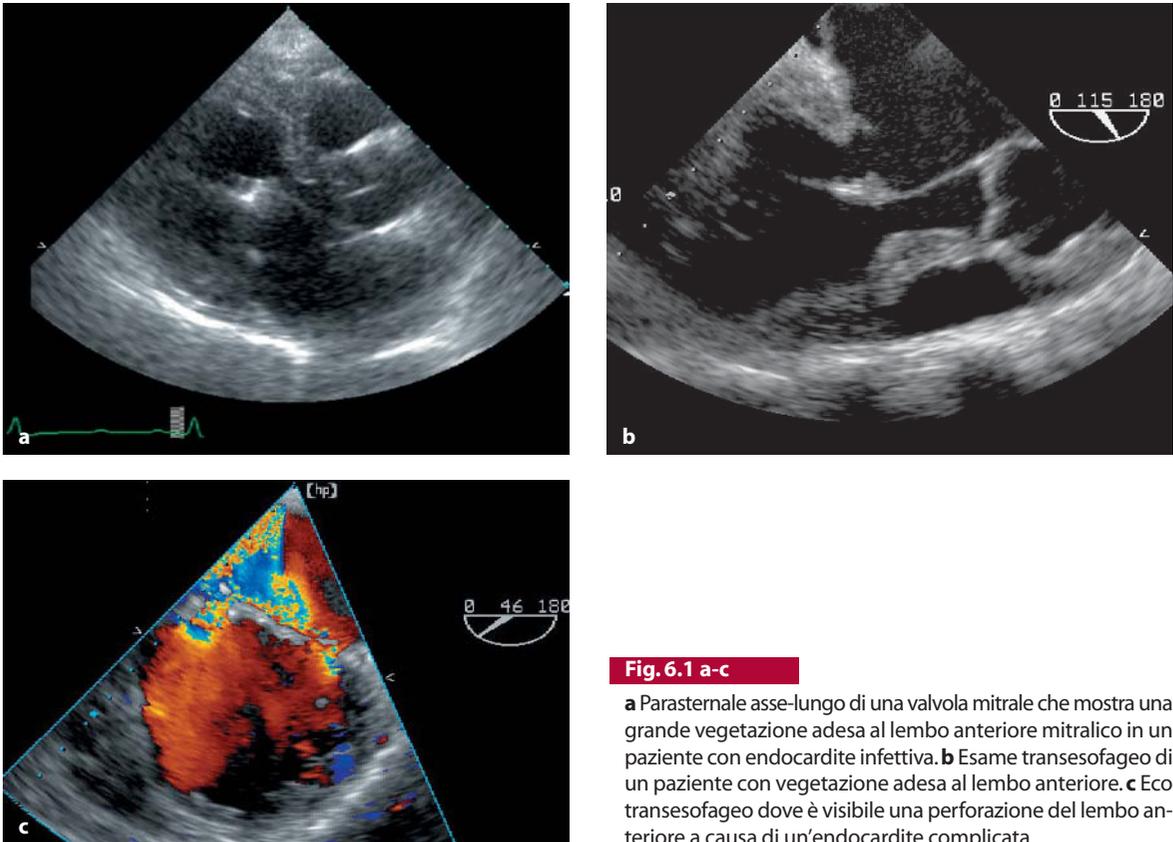


Fig. 6.1 a-c

a Parasternale asse-lungo di una valvola mitrale che mostra una grande vegetazione adesa al lembo anteriore mitralico in un paziente con endocardite infettiva. **b** Esame transesofageo di un paziente con vegetazione adesa al lembo anteriore. **c** Eco transesofageo dove è visibile una perforazione del lembo anteriore a causa di un'endocardite complicata

clusivo è sempre raccomandato lo studio transesofageo, in particolare in pazienti portatori di protesi valvolari. In pazienti con sospetto di infezione della radice aortica che presentano un intervallo PR allungato o un blocco acuto (atrio-ventricolare), l'eco transesofageo ha una sensibilità del 90% nel confermare la diagnosi di endocardite infettiva [6, 7].

Oltre ad avere un potenziale diagnostico, l'ecocardiografia consente di stabilire il grado della disfunzione valvolare causata dall'infezione. Questo è vero soprattutto nelle insufficienze valvolari [8, 9], e può avere importanti implicazioni per la prognosi del paziente. Una vegetazione più grande di 10 mm causata dallo *Staphylococcus aureus* è gravata da una maggiore incidenza di complicanze e di mortalità rispetto ad altre infezioni [9, 10]. I pazienti che non presentano vegetazioni valvolari e che hanno un'insufficienza valvolare mitralica o aortica al massimo di grado lieve, sono a basso rischio.

Endocardite della valvola mitralica

Il quadro ecocardiografico di un'infezione della valvola mitralica può essere molto vario. L'ispessimento irregolare dei lembi, in particolare sul versante atriale, può rappresentare una infezione valvolare di grado lieve [11]. La calcificazione molto estesa dell'apparato mitralico riduce in maniera significativa la sensibilità delle immagini ecocardiografiche nella diagnosi di infezione valvolare. Grandi vegetazioni sulla valvola mitralica possono rendere i lembi ridondanti e causare un'insufficienza significativa [12, 13]. La diagnosi differenziale tra le vegetazioni della valvola mitrale e una valvola mixomatosa può essere difficile. L'endocardite della valvola mitralica si può presentare con la perforazione di un lembo valvolare, che causa vari gradi d'insufficienza valvolare.

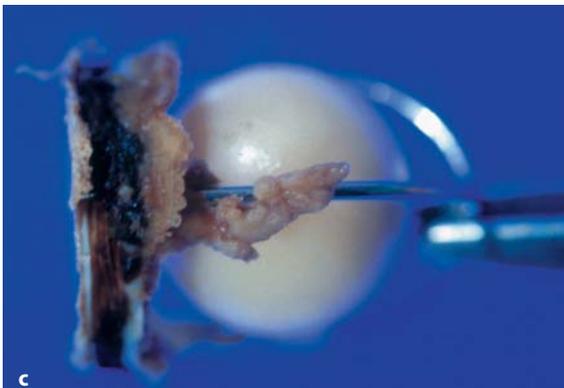


Fig. 6.2 a-c

a, b Eco transesofageo di un paziente con protesi mitralica infetta dove è visibile una grande vegetazione attaccata all'anello sul versante atriale della valvola. **c** Valvola protesica mitralica Starr-Edwards con una vegetazione ed un coagulo adesi allo scheletro della valvola

In caso di sospetto d'infezione di protesi valvolare è bene effettuare un esame transesofageo. Perfino l'assenza di chiare vegetazioni non può escludere la diagnosi di endocardite infettiva. In questi casi l'infezione può essere confinata solo nella sede di sutura dell'anello. Questo comporta il rischio di una deiscenza acuta e di una insufficienza mitralica talmente grave da richiedere un intervento chirurgico in emergenza.

Endocardite della valvola aortica

Come per l'endocardite mitralica, le cuspidi aortiche ispessite e molto calcifiche possono rendere difficile la diagnosi [14, 15]. Tuttavia, una vegetazione di una certa dimensione che provoca un flail della cuspide e una mancata coaptazione con le altre cuspidi, causando un'insufficienza valvolare significativa conferma la diagnosi. Il grado di un rigurgito valvolare può essere determinato al color Doppler e dalla valutazione dell'accorciamento ventricolare. La chiusura precoce della valvola mitralica suggerisce la presenza di un rigurgito valvolare aortico severo secondario all'endocardite. Questa condizione generalmente richiede un intervento chirurgico d'emergenza [16].

L'infezione della valvola aortica può estendersi, interessare la radice aortica e causare la formazio-

ne di un ascesso. Questa condizione si riscontra più spesso nelle infezioni da Stafilococco. L'infezione della radice aortica può essere localizzata a un solo segmento o divenire generalizzata a tutta la radice, in forma di molteplici e piccole vegetazioni che possono essere separate o connesse [17]. La diagnosi in questo caso è posta più facilmente dalla finestra parasternale asse-corto della radice aortica, sia con un esame transtoracico che transesofageo. Una cavità attaccata alla radice aortica che cambia dimensione e forma durante le diverse fasi del ciclo cardiaco suggerisce la presenza di una formazione ascessuale in diretta continuità con la radice. Un flusso sistolico continuo e diastolico attraverso la cavità aumenta la possibilità della presenza di una fistola. La più comune localizzazione di una fistola è tra il tratto d'efflusso del ventricolo sinistro e l'atrio sinistro [18, 19].

L'infezione della valvola aortica e della radice può diffondersi alle strutture vicine, in particolare al lembo anteriore della valvola mitrale (lesione da flusso di rigurgito) [20]. Questa condizione, quando si riscontra ad un esame ecocardiografico accurato, suggerisce la necessità di una riparazione chirurgica anche della valvola mitralica. Sebbene un attento esame della radice aortica con approccio transtoracico sia informativo, l'esame transesofageo può fornire dettagli più precisi, con importanti implicazioni chirurgiche.

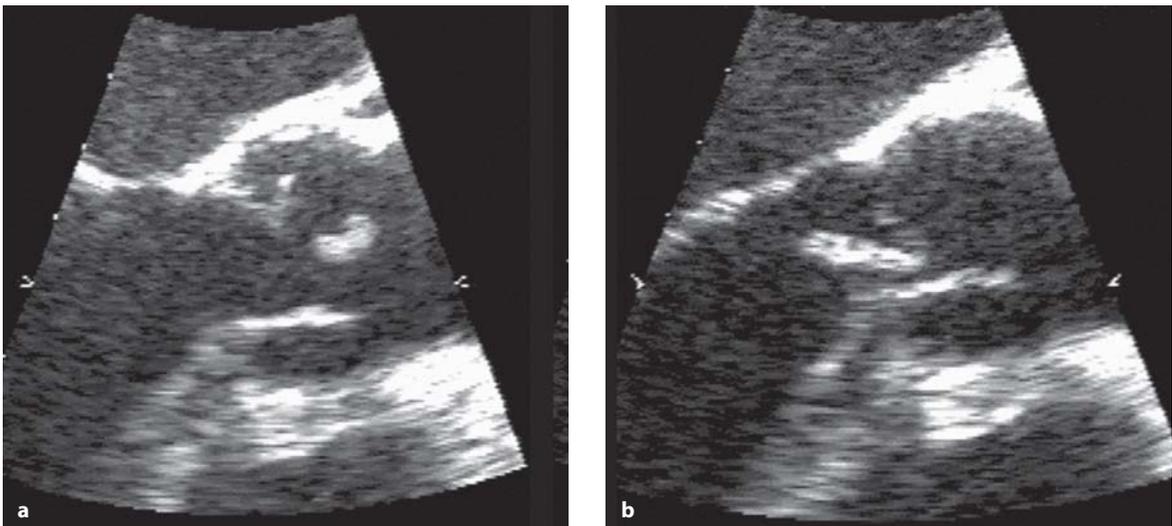


Fig. 6.3 a, b

Eco transesofageo di un paziente affetto da endocardite su valvola aortica. Si noti una grande vegetazione adesa alla cuspidi coronaria (a), prolassante in diastole nel tratto d'efflusso del ventricolo sinistro (b)



Fig. 6.4 a, b

Visualizzazione in asse-corto della valvola e della radice aortica in paziente con endocardite infettiva che interessa anche la parete della radice. Si notino l'ispessimento di 1 cm della radice aortica (a) e le multiple e piccole cavità attorno alla radice con flusso all'interno (b)

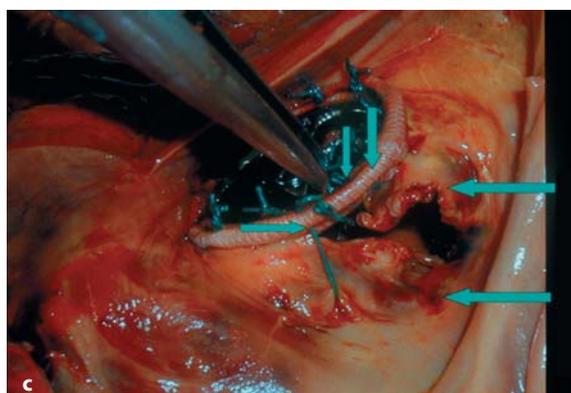
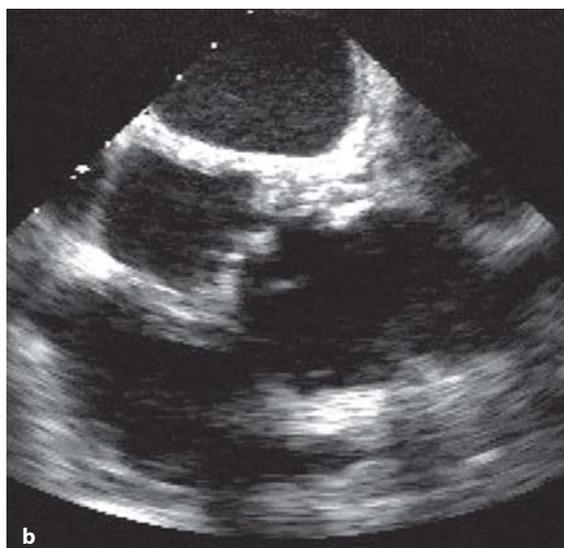


Fig. 6.5 a-c

a, b Eco transesofageo di un paziente con ascesso della radice aortica visualizzabile come una cavità adiacente ai seni, che cambiano forma durante le diverse fasi del ciclo cardiaco. **c** Cavità ascessuale attorno a eteroinnesto (frecce)



Fig. 6.6

Immagini transesofagee di una radice aortica in un paziente con endocardite, dove si visualizza una fistola tra radice aortica e atrio destro

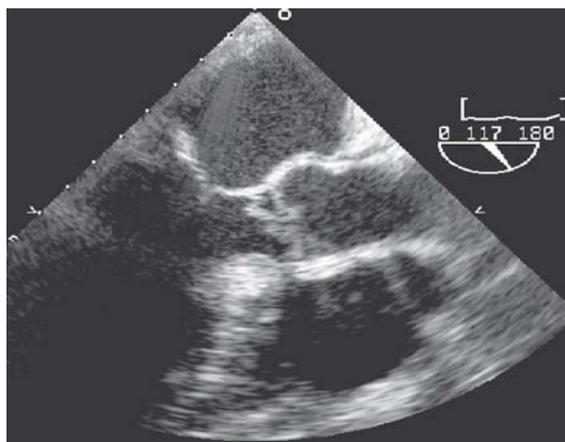


Fig. 6.7

Visualizzazione transesofagea di valvola e radice aortica con vegetazioni adese alle cuspidi

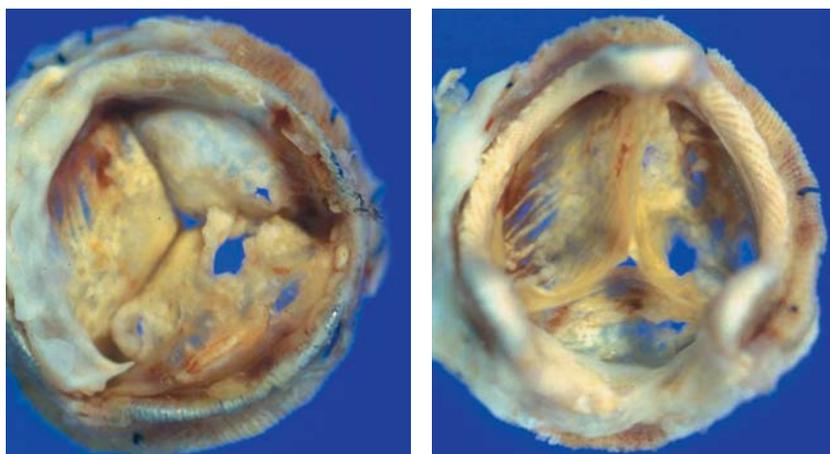


Fig. 6.8

Reperto anatomico-patologico di eteroinnesto in posizione aortica interessata da una lacerazione di una cuslide causata da endocardite infettiva

Nei pazienti con infezioni ricorrenti della protesi aortica è necessario effettuare una completa pulizia chirurgica della radice e posizionare un omoinnesto allo scopo di eradicare l'infezione.

Endocardite delle sezioni destre

L'endocardite interessa le sezioni destre molto più raramente di quanto non interessi le sezioni sinistre. Le più comuni cause di endocardite delle sezioni destre sono la presenza di un elettrocatetere da pacemaker, di altri tipi di cateteri nelle sezioni destre o l'iniezione endovenosa di droghe. Le vegetazioni che interessano la valvola tricuspide possono es-

sere più grandi di quelle che interessano le valvole delle sezioni sinistre. Questo è dovuto alla diversa dimensione della valvola ed alla diversa pressione intracardiaca [23, 24]. Mentre i sintomi e i segni di un'infezione delle valvole delle sezioni sinistre sono sistemici, quelli associati a un'infezione a destra sono principalmente respiratori (come ad esempio tosse secca, pleurite, embolia polmonare) [25]. I pazienti con un'infezione delle valvole delle sezioni destre tendono a rispondere bene alla terapia antibiotica. Quindi la necessità di una riparazione chirurgica delle valvole di destra è molto più rara che per le valvole di sinistra [24]. L'esame transtoracico è del tutto appropriato per confermare la presenza di vegetazioni su valvola tric-

spide, in particolare con l'uso delle finestre apicali modificate. Le immagini ottenibili al transesofageo possono migliorare l'accuratezza diagnostica, soprattutto nei pazienti portatori di cateteri nelle sezioni destre.

L'infezione della valvola polmonare è molto rara [26] e solitamente si verifica in presenza di malattia congenita della valvola polmonare, che è un



Fig. 6.9

Proiezione quattro camere apicale di un paziente con endocardite che interessa sia la valvola mitrale che la valvola tricuspide

substrato per l'infezione. Quando è presente, l'infezione può essere associata a vari gradi d'insufficienza valvolare valutabile dalle finestre parasternali al transtoracico oppure con il transesofageo.

Infine, l'endocardite può interessare un cuore affetto da malformazioni congenite. Escluse le valvole, la sede più frequente di endocardite nell'adulto è a livello di difetti del setto interventricolare.

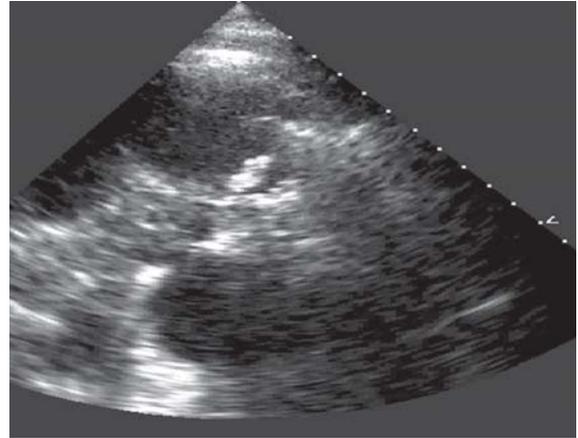


Fig. 6.10

Immagine in asse-corto della valvola aortica che mostra una piccola massa (vegetazione attaccata al lembo della valvola polmonare e che si muove liberamente con questo)

Bibliografia

1. Mintz GS, Kotler MN, Segal BL, et al. Comparison of two-dimensional and M-mode echocardiography in the evaluation of patients with infective endocarditis. *Am J Cardiol* 1979; 43:738-744
2. Wann LS, Hallam CC, Dillon JC, et al. Comparison of M-mode and cross-sectional echocardiography in infective endocarditis. *Circulation* 1979; 60:728-733
3. Mintz GS, Kotler MN, Clinical value and limitations of echocardiography. Its use in the study of patients with infectious endocarditis. *Arch Intern Med* 1980; 140:1022-1027
4. Ellis SG, Goldstein J, Popp L. Detection of endocarditis-associated perivalvular abscesses by two-dimensional echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1985; 5:647-653
5. Martin RP, Meltzer RS, Chia BL, et al. Clinical utility of two-dimensional echocardiography in infective endocarditis. *Am J Cardiol* 1980; 46:379-385
6. Daniel WG, Mugge A, Martin RP, et al. Improvement in the diagnosis of abscesses associated with endocarditis by transesophageal echocardiography. *N Engl J Med* 1991; 324:795-800
7. Mugge A, Daniel WG, Frank G, et al. Echocardiography in infective endocarditis: reassessment of prognostic implications of vegetation size determined by the transthoracic and the transesophageal approach. *J Am Coll Cardiol* 1989; 14:631-638
8. Buda AJ, Zolt RJ, Gallagher KP. Characterization of the functional border zone around regionally ischemic myocardium using circumferential flow-function maps. *J Am Coll Cardiol* 1986; 8:150-158
9. Jaffe WM, Morgan DE, Pearlman AS, et al. Infective endocarditis, 1983-1988: echocardiographic findings and factors influencing morbidity and mortality. *J Am Coll Cardiol* 1990; 15:1227-1233
10. Steckelberg JM, Murphy JG, Ballard D, et al. Emboli in infective endocarditis: the prognostic value of echocardiography. *Ann Intern Med* 1991; 114:635-640
11. Boucher CA, Fallon JT, Myers GS, et al. The value and limitations of echocardiography in recording mitral valve vegetations. *Am Heart J* 1977; 94:37-43
12. Chandraratna PA, Langevin E. Limitations of the echocardiogram in diagnosing valvular vegetations in pa-

- tients with mitral valve prolapse. *Circulation* 1977; 56:436-438
13. Kunis RL, Sherrid MV, McCabe JB, et al. Successful medical therapy of mitral anular abscess complicating infective endocarditis. *J Am Coll Cardiol* 1986; 7:953-955
 14. Mintz GS, Kotler MN, Segal BL, et al. Survival of patients with aortic valve endocarditis. The prognostic implications of the echocardiogram. *Arch Intern Med* 1979; 139:862-866
 15. Hirschfeld DS, Schiller N. Localization of aortic valve vegetations by echocardiography. *Circulation* 1976; 53:280-285
 16. Fox S, Kotler MN, Segal BL, et al. Echocardiographic diagnosis of acute aortic valve endocarditis and its complications. *Arch Intern Med* 1977; 137:85-89
 17. Pollak SJ, Felner JM. Echocardiographic identification of an aortic valve ring abscess. *J Am Coll Cardiol* 1986; 7:1167-1173
 18. Karalis DG, Bansal RC, Hauck AJ, et al. Transesophageal echocardiographic recognition of subaortic complications in aortic valve endocarditis. Clinical and surgical implications. *Circulation* 1992; 86:353-356
 19. Saner HE, Asinger RW, Homans DC, et al. Two-dimensional echocardiographic identifications of complicated aortic root endocarditis: implications for surgery. *J Am Coll Cardiol* 1987; 10:859-868
 20. Kim JH, Wiseman A, Kisslo J, et al. Echocardiographic detection and clinical significance of left atrial vegetations in active infective endocarditis. *Am J Cardiol* 1989; 64:950-952
 21. Panidis IP, Kotler MN, Mintz GS, et al. Right heart endocarditis: clinical and echocardiographic features. *Am Heart J* 1984; 107:759-764
 22. Cassling RS, Rogler WC, Mcmanus BM. Isolated pulmonic valve infective endocarditis: a diagnostically elusive entity. *Am Heart J* 1985; 109(3 Pt 1):558-567
 23. Berger M, Delfin LA, Jelveh M, et al. Two-dimensional echocardiographic findings in right-sided infective endocarditis. *Circulation* 1980; 61:855-861
 24. Nakamura K, Satomi G, Sakai T, et al. Clinical and echocardiographic features of pulmonary valve endocarditis. *Circulation* 1983; 67:198-204
 25. Panidis IP, Kotler MN, Mintz GS, et al. Clinical echocardiographic correlations in right heart endocarditis. *Int J Cardiol* 1984; 6:17-34
 26. Shapiro SM, Young E, Ginzon LE, et al. Pulmonic valve endocarditis as an underdiagnosed disease: role of transesophageal echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 1992; 5:48-51

L'ipertensione polmonare

L'ipertensione polmonare consiste in un aumento dei valori pressori del sistema circolatorio polmonare venoso o arterioso.

L'**ipertensione venosa polmonare** è causata dall'aumento della pressione atriale sinistra prodotta da malattie delle sezioni sinistre del cuore [1, 2]:

1. stenosi o insufficienza della valvola mitrale [3, 4];
2. stenosi o insufficienza della valvola aortica, in particolare in presenza di malattia del ventricolo sinistro [5];
3. malattia grave del ventricolo sinistro dovuta a ridotta "compliance" della cavità ventricolare, da alterazioni di forma o funzione sistolica. La malattia del ventricolo sinistro può essere idiopatica o secondaria a malattia coronarica, ipertensione arteriosa sistemica, malattie valvolari, o a malattie infiltrative del miocardio [6, 7];
4. ridotta "compliance" dell'atrio sinistro. La persistenza di elevati valori della pressione atriale sinistra si traduce in un maggiore stress parietale che può causare dilatazione dell'atrio e perdita della funzione sistolica atriale. In questa condizione l'atrio si comporta come un condotto che lascia passare passivamente il sangue dalle vene polmonari al ventricolo sinistro durante la protodiastole [8, 9].

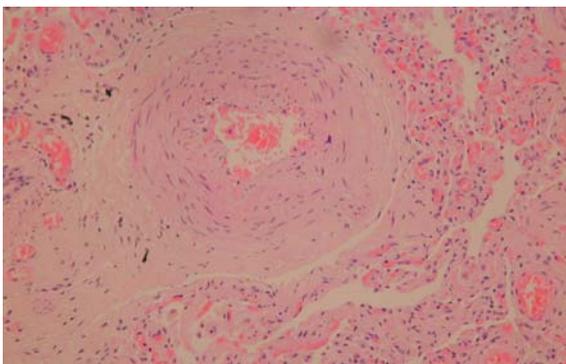


Fig. 7.1

Sezione istologica che mostra ipertrofia della tonaca muscolare media dell'arteria polmonare in un paziente affetto da ipertensione polmonare primitiva

Fisiopatologia

L'ipertensione atriale sinistra, dovuta a un sovraccarico di volume o di pressione, può causare alterazioni della funzione atriale passiva e attiva. L'aumento della pressione atriale si trasmette per via retrograda al sistema venoso polmonare, provocando l'ipertensione polmonare [10, 11]. In caso di stenosi mitralica o aumento della pressione intraventricolare telediastolica, la contrazione atriale durante la telediastole favorisce il rigurgito ematico nelle vene polmonari. Nelle forme gravi di malattia del ventricolo, la funzione longitudinale del ventricolo sinistro si riduce, con conseguente riduzione della funzione sistolica e rimodellamento del ventricolo sinistro che assume una forma più sferica. Anche l'escursione longitudinale dell'atrio viene ad essere limitata con conseguente compromissione della componente sistolica del flusso venoso polmonare [12, 13]. I pazienti con insufficienza mitralica significativa, funzionale o organica, presentano un flusso sistolico invertito nelle vene polmonari causato dal jet di rigurgito mitralico, ed un incremento della pressione atriale durante la sistole [14].

Iipertensione arteriosa polmonare

L'ipertensione arteriosa polmonare è causata da:

1. **Incremento della pressione venosa polmonare:** Che si riflette sulle sezioni destre del cuore e sulla circolazione polmonare. Il perpetuarsi di elevati valori di pressione venosa conduce prima all'ipertrofia e, quindi, alla dilatazione del ventricolo destro. Un aumento acuto o rapidamente progressivo della pressione polmonare può non essere associato a modifiche della funzione e della morfologia del cuore destro, nonostante l'intensità dei sintomi (ad esempio insufficienza mitralica acuta o protesi mitralica ostruita).
2. **Malattie del parenchima polmonare:** Sebbene non sia usuale, l'ipertensione polmonare si può sviluppare nei pazienti affetti da malattie coin-

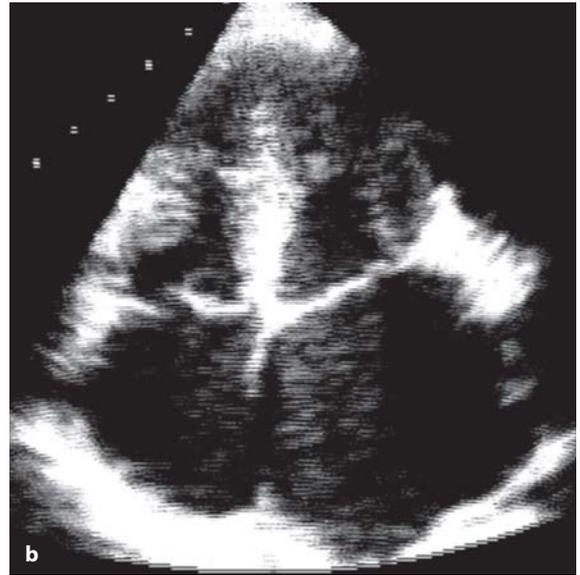
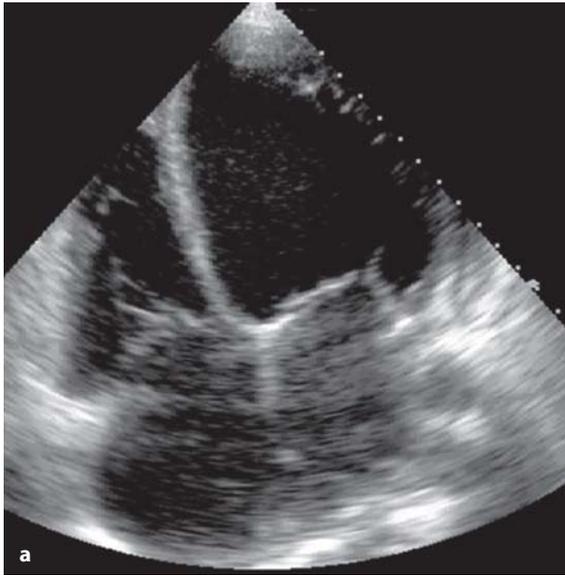


Fig. 7.2 a, b

Proiezione apicale quattro camere di un paziente affetto da disfunzione severa del ventricolo sinistro e dilatazione atriale sinistra (a), e di un altro con cardiomiopatia restrittiva, con dimensioni normali ma significativa rigidità del ventricolo sinistro, tale da causare dilatazione atriale sinistra (b)

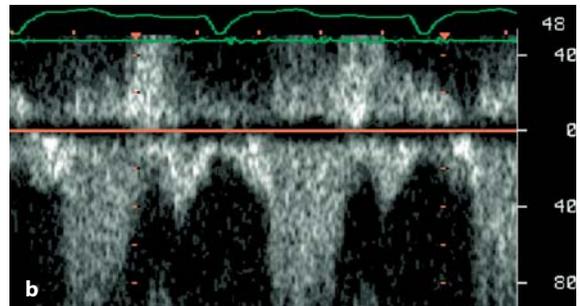
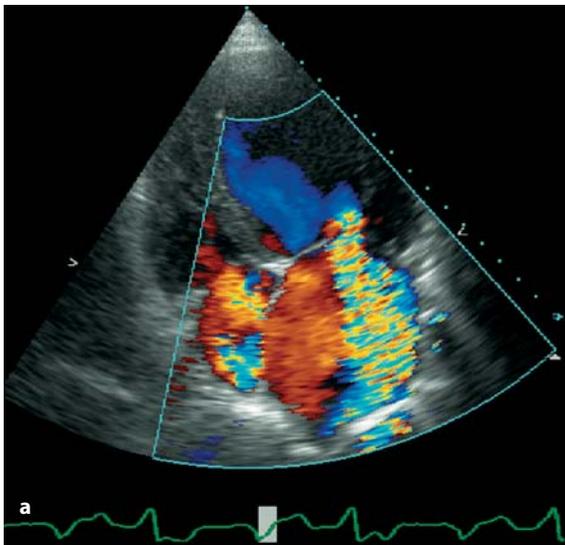


Fig. 7.3 a, b

a Proiezione apicale quattro camere di un paziente con insufficienza mitralica severa. Si nota al color Doppler un jet di rigurgito in atrio che arriva fino all'origine delle vene polmonari. b Stesso caso al Doppler pulsato delle vene polmonari che evidenzia inversione del flusso sistolico causato dal rigurgito mitralico e l'inversione del flusso telediastolico prodotto dall'aumento della pressione telediastolica

volgenti l'interstizio o gli alveoli polmonari (ad esempio sclerosi sistemica progressiva, alveolite fibrosante, enfisema polmonare). In questi pazienti il cuore sinistro può risultare completamente normale, ma l'arteria polmonare e il cuore destro possono mostrare i segni indotti dall'ipertensione polmonare (cuore polmonare) [15].

3. **Ipertensione arteriosa polmonare idiopatica:** È la causa più comune di ipertensione arteriosa

polmonare in assenza di patologie del cuore sinistro. I pazienti affetti da tale patologia possono presentare intensa dispnea per sforzi lievi e, con il progredire della malattia, evolvere verso uno stato di dispnea anche a riposo. L'ipertensione polmonare è generalmente una malattia a progressione lenta che nelle sue forme più gravi può compromettere la funzione e la struttura del cuore sinistro.

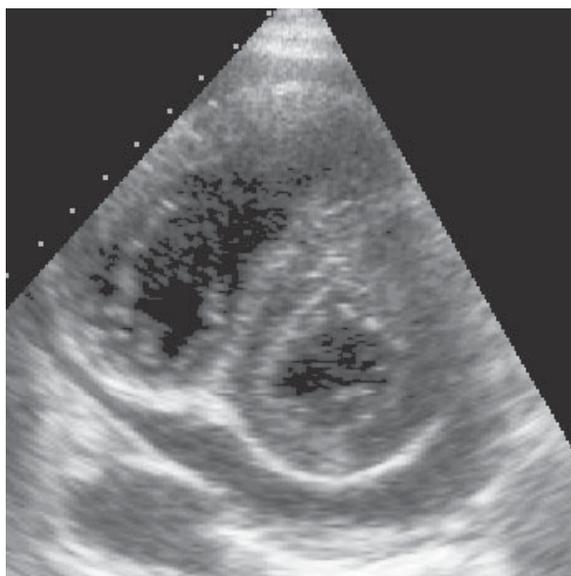


Fig. 7.4

Proiezione asse-corto parasternale di un paziente affetto da sclerosi sistemica progressiva che coinvolge il polmone. Da notare le dimensioni normali del ventricolo sinistro e la dimensione sproporzionata del ventricolo destro, causata dall'ipertensione polmonare

Eco-Doppler cardiaco e ipertensione polmonare

L'eco-Doppler cardiaco è usato per determinare i seguenti segni di ipertensione polmonare:

1. **Gradiente retrogrado massimo** (ottenuto dal rigurgito tricuspide): Il segno più rilevante dell'ipertensione polmonare nella pratica clinica è il gradiente retrogrado massimo attraverso la valvola tricuspide. Maggiore è il gradiente, maggiore è la gravità dell'ipertensione polmonare. Al gradiente retrogrado massimo trans-tricuspide viene addizionato il valore della pressione atriale destra (5-10 mmHg) fornendo in maniera non invasiva, una stima della pressione arteriosa polmonare, sebbene tale valutazione tenda a sottostimare il suo valore assoluto [16].
2. **Ritardo nell'inizio del riempimento ventricolare destro**: Nei pazienti con ipertensione polmonare l'elevato gradiente retrogrado attraverso la valvola tricuspide (alla valutazione con il Doppler continuo) presenta un andamento lento e prolungato in proto- e mesodiastole.

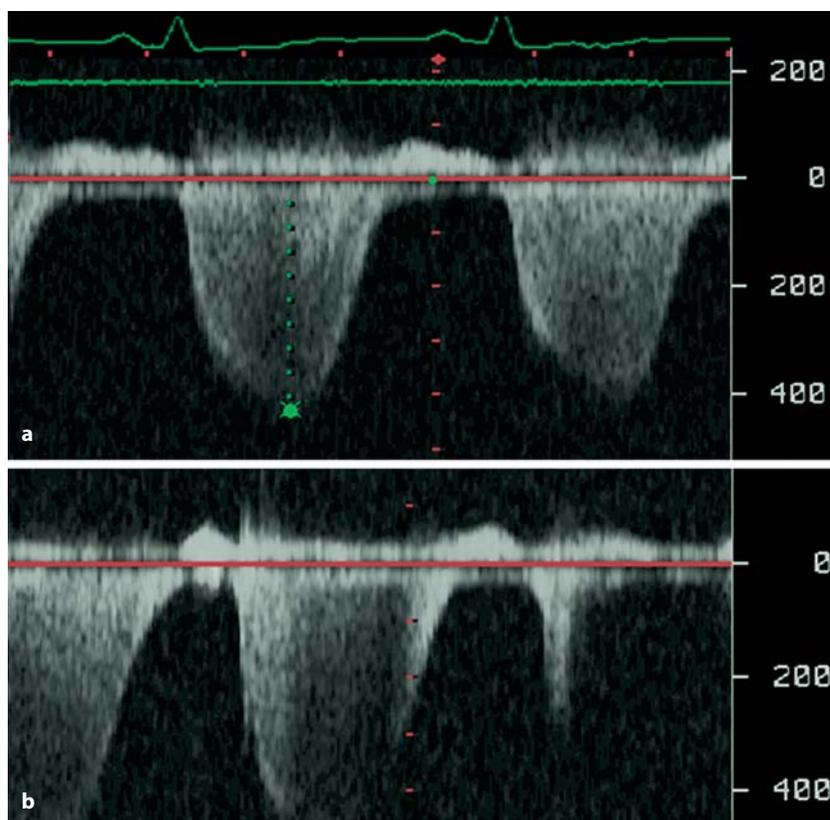


Fig. 7.5 a, b

Doppler continuo di un paziente che ha sviluppato ipertensione polmonare ingravescente nel corso di due anni. Da notare l'incremento significativo del picco del gradiente transtricuspide da 60 mmHg (a) a 100 mmHg (b)

Questo comporta un significativo ritardo nell'inizio del riempimento del ventricolo destro rispetto alla fine dell'eiezione (componente polmonare del secondo tono cardiaco P2). Il ritardo normale nell'inizio del riempimento ventricolare destro raggiunge il valore massimo di 80 ms rispetto alla fine dell'eiezione o P2 [17]. Nei pazienti, in cui il rigurgito tricuspидale non può essere valutato mediante il Doppler continuo, un ritardo nell'inizio del riempimento del ventricolo destro rispetto al secondo tono cardiaco, erroneamente chiamato tempo di rilasciamento isovolumetrico del ventricolo destro, può essere considerato un marker alternativo di ipertensione polmonare. Il ritardo nell'inizio del riempimento del ventricolo destro prodotto da rilasciamento incoordinato della parete libera, come nella cardiopatia ischemica, non dovrebbe essere considerato un segno di ipertensione polmonare.

3. **Riduzione del tempo di accelerazione polmonare:** L'aumento delle resistenze vascolari polmonari si riflette sul pattern di flusso della valvola polmonare. In un soggetto normale l'eiezione ventricolare destra occupa tutta la sistole fino al secondo tono cardiaco. Diversamente, nell'ipertensione polmonare, il flusso polmonare è composto da due elementi: una componente principale protosistolica con un brevissimo tempo di accelerazione seguita da una componente telesistolica più piccola. In genere, più breve è il tempo di accelerazione della prima componente, più sono alte le resistenze vascolari polmonari e, di conseguenza, la pressione arteriosa polmonare [18, 19]. L'incisura mesosistolica nel flusso polmonare nell'ipertensione polmonare corrisponde alla chiusura mesosistolica della valvola polmonare stessa. Questo è determinato da una improvvisa cessazione del flusso polmonare in mesosistole a causa dell'aumento delle resistenze vascolari polmonari [20, 21].
4. **Gradiente pressorio tra arteria polmonare e ventricolo destro:** La maggior parte dei pazienti con ipertensione polmonare mostrano un rigurgito diastolico funzionale che si evidenzia al color Doppler della valvola polmonare. In tali pazienti, il gradiente massimo protodiastolico al Doppler continuo del rigurgito polmonare fornisce una buona valutazione della pressione arteriosa polmonare.

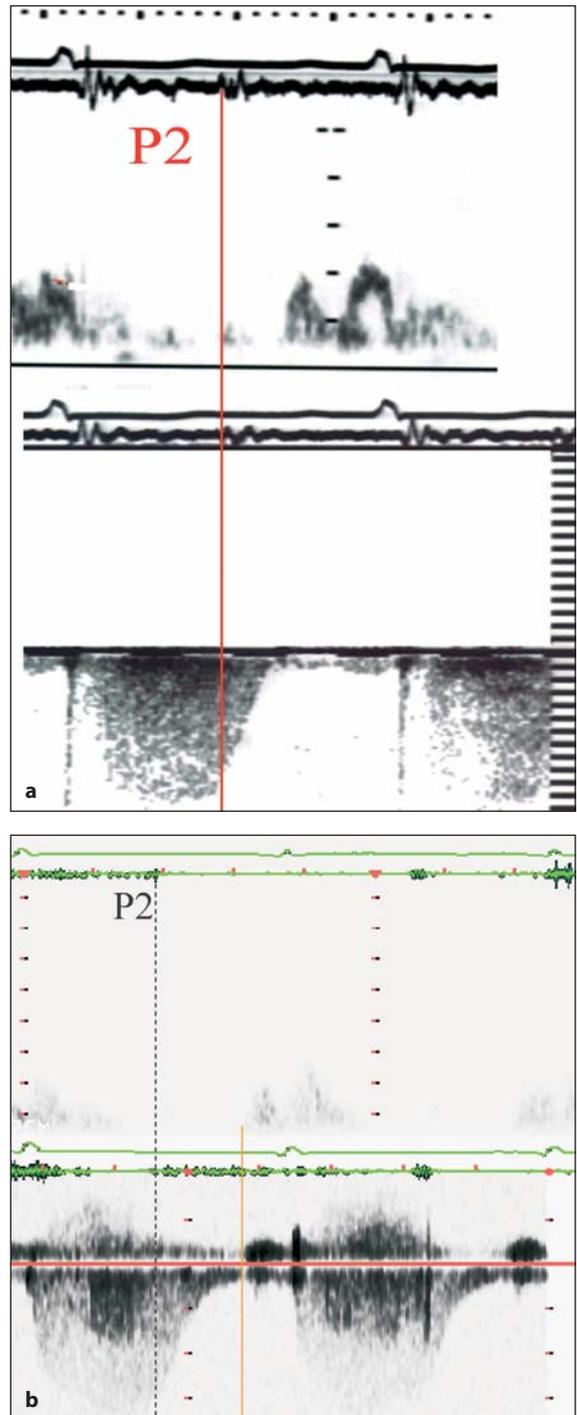


Fig. 7.6 a, b

a Flusso pulsato tricuspидale di un paziente con ipertensione polmonare grave, che mostra inizio ritardato del riempimento del ventricolo destro dovuto a rigurgito tricuspидale prolungato. **b** Registrazione simile alla precedente di paziente con riempimento ventricolare destro telediastolico dovuto a prolungato rigurgito tricuspидale. P2 = componente polmonare del secondo tono al fonocardiogramma

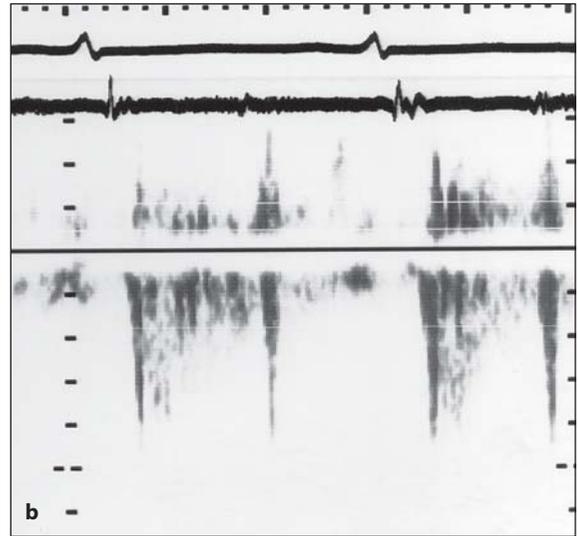
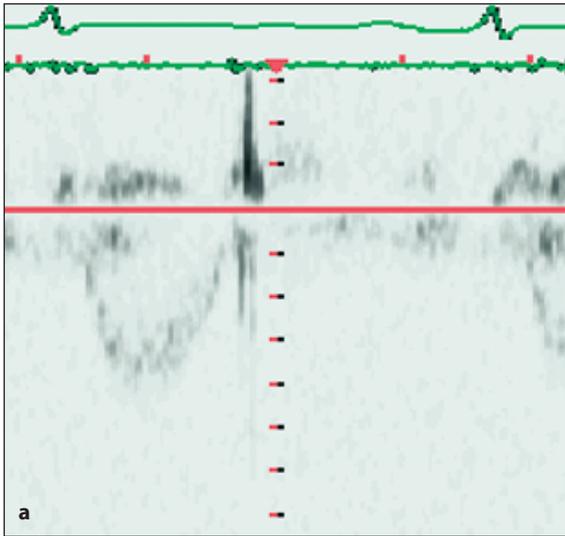


Fig. 7.7 a, b

Flusso transpolmonare in due pazienti; normale (a) e con ipertensione polmonare (b). Si noti il ridotto tempo di accelerazione nel secondo paziente

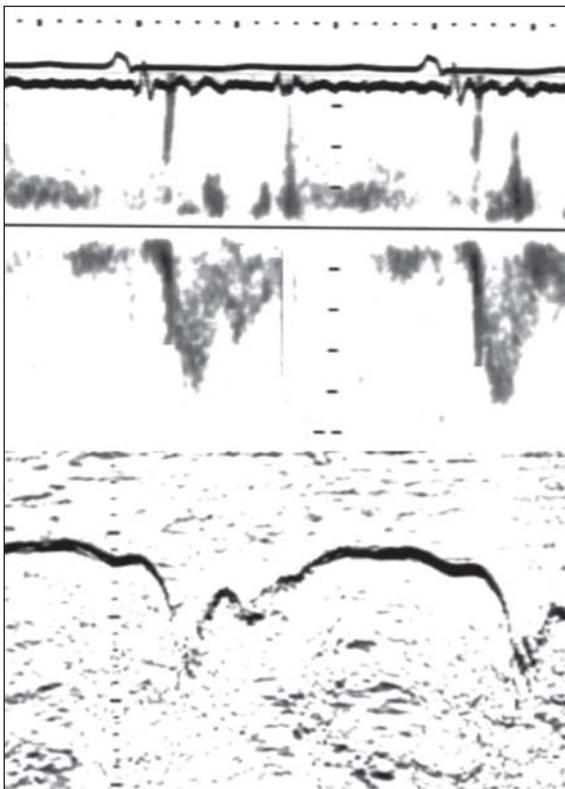


Fig. 7.8

Immagine M-mode del flusso e della valvola polmonare di paziente affetto da ipertensione polmonare in cui si evidenziano chiusura della valvola in mesosistole ed interruzione del flusso

Nell'ipertensione polmonare lentamente progressiva possono essere presenti tutti i suddetti segni. Nell'ipertensione polmonare a sviluppo rapido (ad esempio la tromboembolia) si può avere solo un aumento del gradiente retrogrado massimo in presenza di funzione e forma normali delle sezioni cardiache destre.

Ipertensione polmonare e la funzione del ventricolo destro

Malattie del ventricolo destro: Una grave ipertensione polmonare di lunga durata può colpire la funzione del ventricolo destro che, con il tempo, diventa significativamente compromessa. La funzione del ventricolo destro può essere obiettivamente monitorata valutando l'ampiezza (normale 25 mm) del movimento della parete libera del ventricolo destro secondo l'asse-lungo e mediante le misurazioni delle velocità con il Doppler tissutale, se applicabile. In questo modo la valutazione della funzione del ventricolo destro ha un forte valore predittivo della tolleranza all'esercizio [22] e consente una buona stratificazione prognostica in diverse condizioni cardiache [23]. L'incapacità del ventricolo destro a produrre sufficiente pressione per sostenere l'eiezione del ventricolo destro contribuisce al deterioramento delle condizioni cliniche del paziente. Inoltre, il gradiente re-

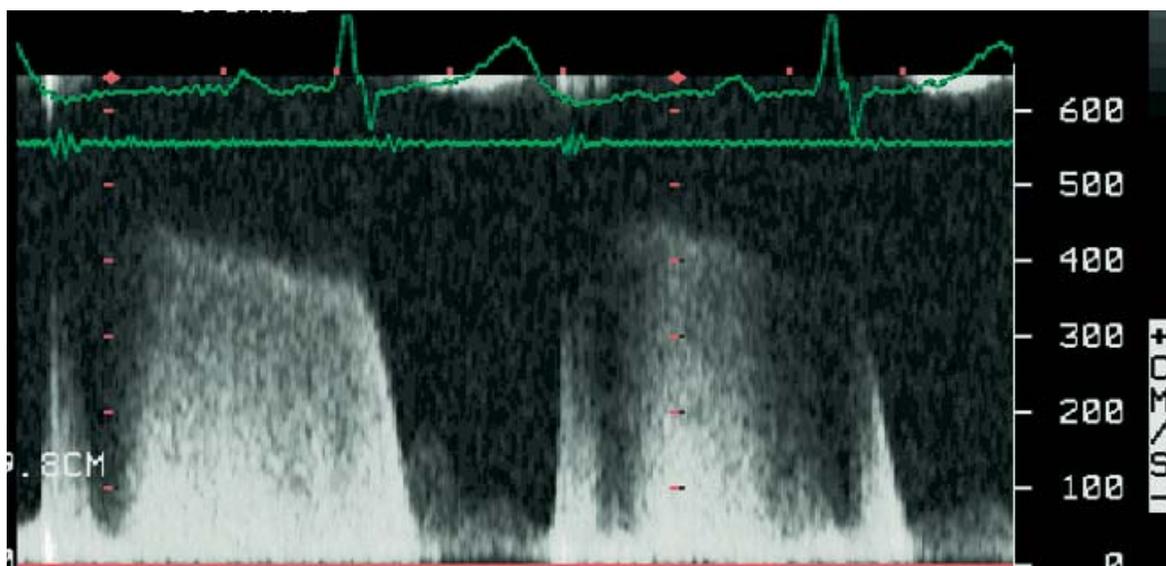


Fig. 7.9

Velocità di rigurgito polmonare al Doppler continuo di un paziente con ipertensione polmonare, che mostra un valore di picco protodiastolico di 80 mmHg

trogrado massimo attraverso la valvola tricuspide, che è considerato una misura della pressione arteriosa polmonare, diviene fallace a causa della insufficienza ventricolare destra e dell'aumento della pressione atriale destra. Pertanto, il gradiente retrogrado massimo tricuspide non dovrebbe essere preso co-

me unica misura della pressione arteriosa polmonare. Con una grave malattia del ventricolo destro e pressione atriale destra elevata, i pazienti possono sviluppare un pattern restrittivo del ventricolo destro, che contribuisce al deterioramento della condizione clinica e ad una prognosi peggiore.

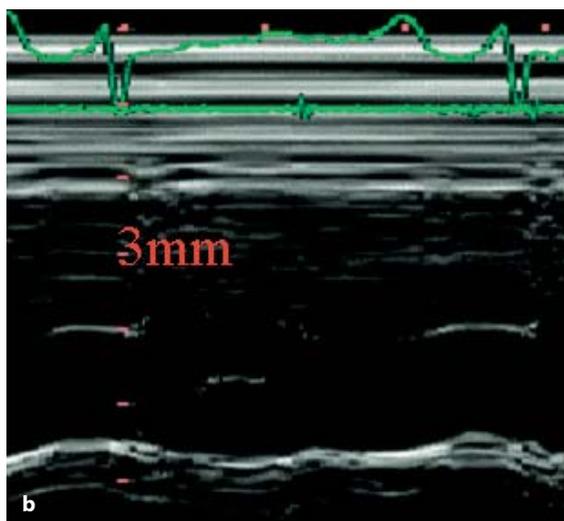
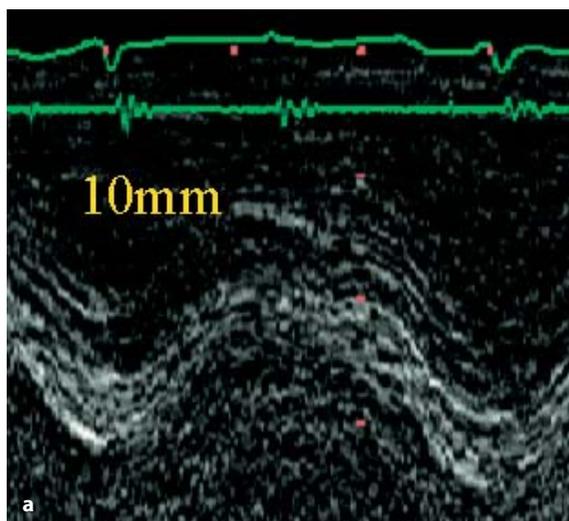


Fig. 7.10 a, b

Funzione longitudinale del ventricolo destro di un paziente con ipertensione polmonare prima (a) e dopo (b) la manifestazione della malattia del ventricolo destro. Si noti la significativa riduzione dell'ampiezza del movimento della parete libera del ventricolo destro nel tempo

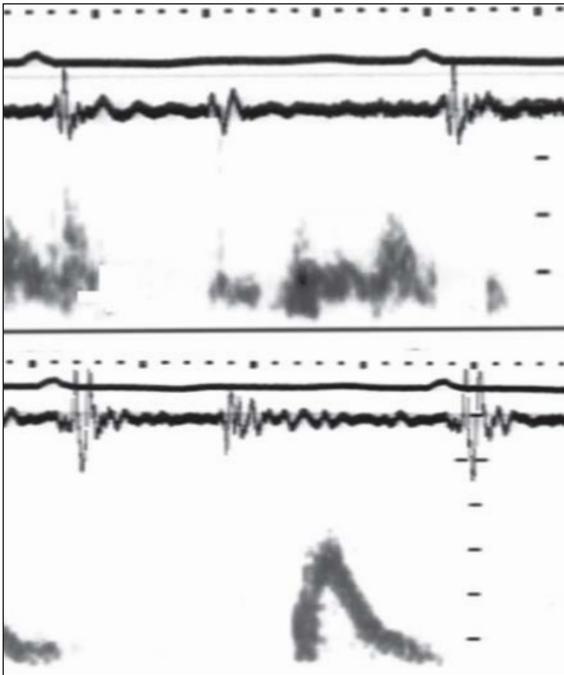


Fig. 7.11

Velocità di riempimento del ventricolo destro di un paziente con ipertensione polmonare, quando la funzione del ventricolo destro era ancora normale (alto), che mostra un ritardo del riempimento; successivamente si è avuto il deterioramento della funzione ventricolare destra (basso) in cui si evidenzia un pattern di riempimento di tipo restrittivo compatibile con aumento della pressione atriale destra

Insufficienza tricuspidale significativa: Una malattia grave del ventricolo destro rappresenta l'ultimo stadio nell'ipertensione polmonare. È spesso associata alla dilatazione dell'anello valvolare e ad un importante rigurgito tricuspidale. Questo può causare il cedimento delle sezioni destre del cuore ed una congestione sistemica. L'insufficienza della valvola tricuspidale si può valutare con il color Doppler e con il Doppler continuo [24] come discusso nel Capitolo 3.

Aneurisma dell'arteria polmonare: In pazienti con ipertensione polmonare importante l'arteria polmonare può dilatarsi. Nella maggior parte dei casi, la dilatazione dell'arteria polmonare è proporzionale a quella del ventricolo destro. Comunque, la formazione di un aneurisma, anche se rara, si associa al rischio di una potenziale rottura [25].

Effetti dell'ipertensione polmonare primitiva sul cuore sinistro

Nell'ipertensione polmonare primitiva, il cuore destro è frequentemente dilatato, mentre le sezioni sinistre sono normali. L'aumento delle pressioni ventricolari destre si manifesta con un movimento settale paradossale, e così facendo il setto sembra funzionare come parte del ventricolo destro, piuttosto che del ventricolo sinistro. Questo è chiaramente dimostrato nelle valutazioni ecocardiogra-

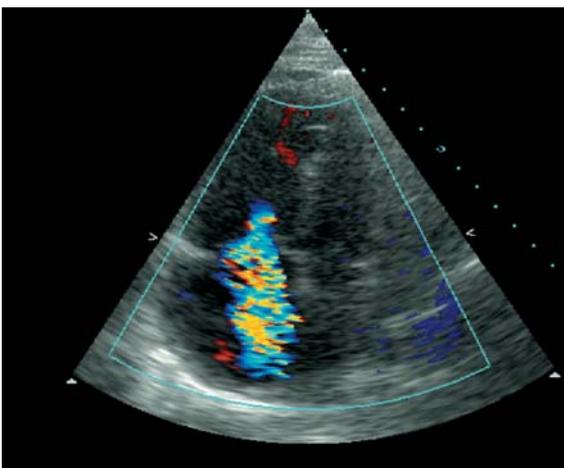


Fig. 7.12

Proiezione quattro camere apicale di un paziente con ipertensione polmonare grave che ha sviluppato scompenso cardiaco destro, dilatazione dell'anello valvolare tricuspidale ed insufficienza tricuspidale grave al color Doppler. Si noti l'estensione del rigurgito fino in fondo all'atrio atrio destro



Fig. 7.13

Proiezione parasternale asse-corto di un paziente con ipertensione polmonare ed aneurisma dell'arteria polmonare che coinvolge il ramo destro. Si noti il diametro dell'arteria polmonare principale di 8 cm

fiche M-mode e bidimensionali dell'asse-corto e asse-lungo parasternale [25, 26].

Con il progressivo aumento delle pressioni delle sezioni destre, il ventricolo sinistro viene gradualmente schiacciato ed il setto interventricolare si fa piatto, configurando il cosiddetto ventricolo schiacciato a forma di D ("D-shaped"). È un caratteristico elemento ecocardiografico dell'ipertensione polmonare.

Il movimento paradossale del setto interventricolare in sistole è seguito da un movimento a scatto settale

verso la cavità ventricolare sinistra in protodiastole. Questo è causato da un aumento relativo della pressione protodiastolica ventricolare destra, maggiore di quella del ventricolo sinistro. Il movimento del setto verso l'interno in protodiastole riduce l'asse minore del ventricolo sinistro compromettendo la fase rapida del riempimento del ventricolo sinistro che di conseguenza diventa telediastolico.

Con una grave ipertensione polmonare la forma del ventricolo sinistro cambia come quella di una

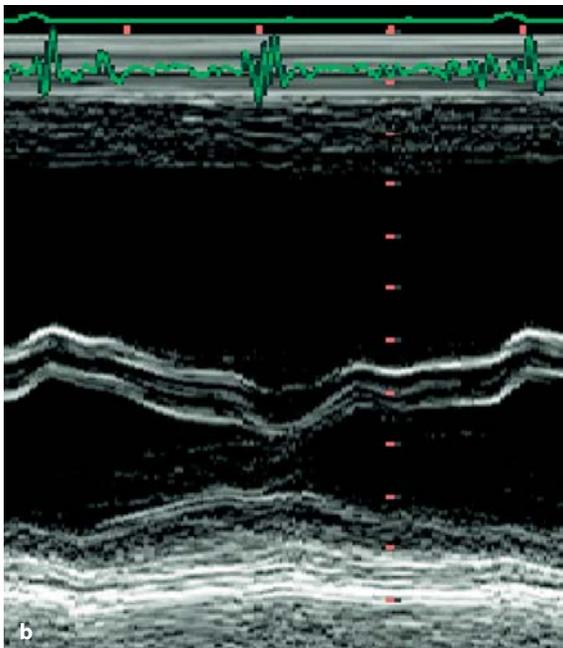
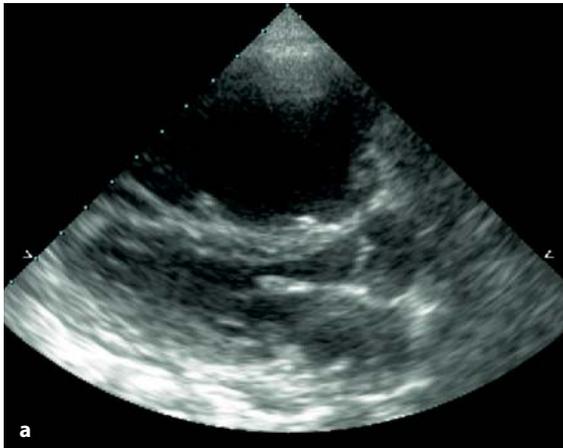


Fig. 7.14 a, b

Due immagini bidimensionale (a) e M-mode (b) delle cavità ventricolari destre e sinistre di un paziente con ipertensione polmonare avanzata, che mostrano l'ingrandimento del ventricolo destro ed il movimento anormale del setto interventricolare

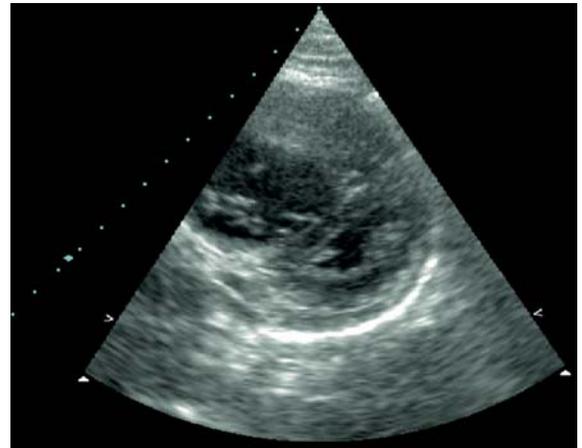


Fig. 7.15

Proiezione parasternale asse-corto del ventricolo sinistro in un paziente affetto da ipertensione polmonare che mostra la "forma a D" della cavità e la dilatazione del ventricolo destro

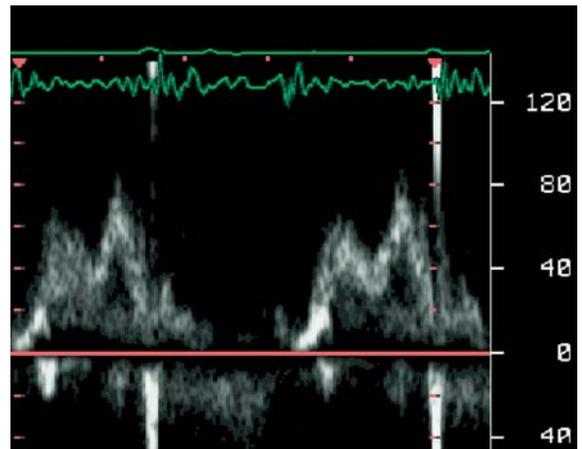


Fig. 7.16

Velocità di riempimento del ventricolo sinistro in un paziente con ipertensione polmonare che mostra onda A prominente. Si noti la soppressione della componente rapida del riempimento ventricolare

“banana deformata”. Di conseguenza il riempimento del ventricolo sinistro diventa principalmente telediastolico.

I pazienti con ipertensione polmonare ed ipertensione di lunga data sviluppano ipertrofia ventricolare sinistra. In questi pazienti, il contributo della deformazione della funzione settale e l'ipertrofia del ventricolo sinistro possono causare l'ostruzione del tratto d'efflusso del ventricolo sinistro, un movimento anteriore sistolico della valvola mitrale e l'au-

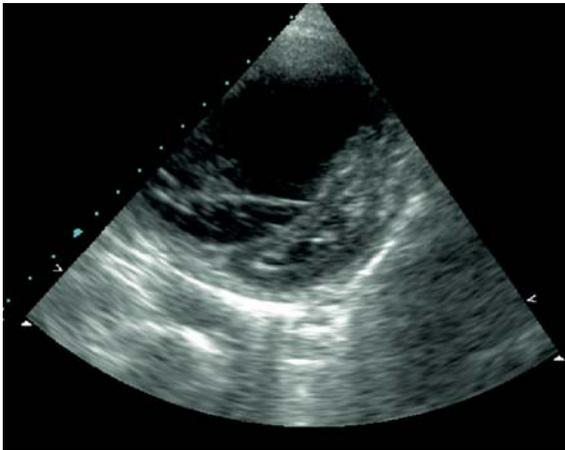


Fig. 7.17

Proiezione parasternale asse-corto in un paziente con ipertensione polmonare avanzata che mostra schiacciamento a forma di banana della cavità ventricolare sinistra e dilatazione del ventricolo destro

mento del gradiente lungo il tratto d'efflusso per l'elevata frequenza cardiaca. Ciò è associato di solito a caduta della pressione arteriosa ed a crisi lipotimiche.

Trattamento

L'ipertensione venosa polmonare dovuta a una patologia organica delle strutture valvolari cardiache si tratta principalmente mediante la correzione delle anomalie anatomiche che ne sono alla base. L'aumento della pressione atriale sinistra dovuta ad una grave malattia del ventricolo sinistro può rispondere al trattamento con ACE-inibitori; di conseguenza l'ipertensione polmonare secondaria può regredire [27]. I pazienti con atrio sinistro dalla compliance ridotta, possono essere controllati mediante terapia con diuretici, sebbene un leggero grado di rigurgito mitralico può aumentare la pressione atriale sinistra e causare significativi sintomi limitanti.

I vasodilatatori sono dati regolarmente ai pazienti con ipertensione polmonare primitiva [28]. Tuttavia, l'evidenza dei loro effetti sui sintomi ed il miglioramento funzionale rimane controverso. I pazienti con ipertrofia ventricolare sinistra che sviluppano segni di ostruzione del tratto d'efflusso dovuti a stress, possono avere sintomi maggiori con i vasodilatatori a causa dell'aumento del gradiente pressorio attraverso il tratto d'efflusso. Una dose bassa di beta-bloccanti, con l'appropriato monitoraggio, può controllare il ritmo cardiaco e l'ostruzione del tratto d'efflusso migliorando la sintomatologia.

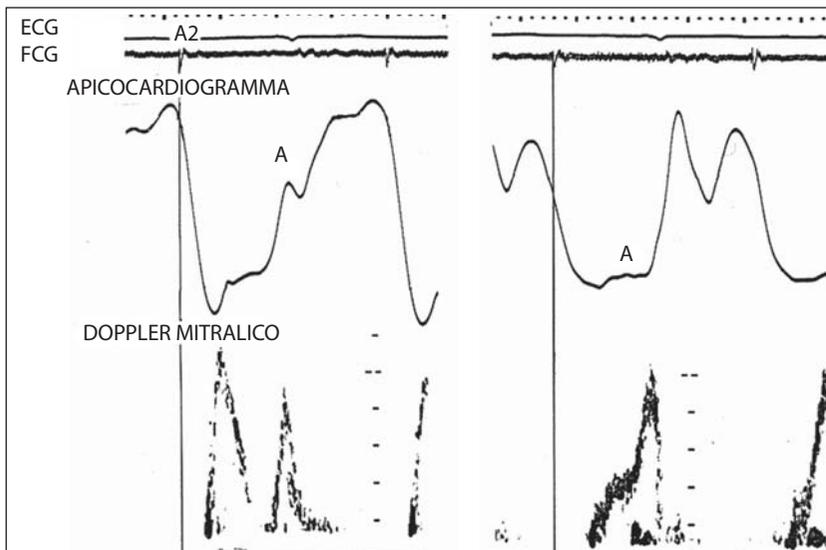


Fig. 7.18

Riempimento del ventricolo sinistro in un paziente con pattern di tipo restrittivo e aumento della pressione atriale sinistra, prima (sinistra) e dopo tre settimane di terapia con ACE-inibitori (destra). Si noti il significativo cambiamento del pattern di riempimento del ventricolo sinistro da quello restrittivo a quello da alterato rilassamento, che portò a riduzione dell'insufficienza tricuspideale e della sintomatologia

Bibliografia

1. Hofmann T, Keck A, van Ingen G, et al. Simultaneous measurement of pulmonary venous flow by intravascular catheter Doppler velocimetry and transesophageal Doppler echocardiography: relation to left atrial pressure and left atrial and left ventricular function. *J Am Coll Cardiol* 1995; 26:239-249
2. Mahmud E, Raisinghani A, Hassankhani A, et al. Correlation of left ventricular diastolic filling characteristics with right ventricular overload and pulmonary artery pressure in chronic ventricular overload and pulmonary artery pressure in chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2002; 40:318-324
3. Sajja LR, Mannam GC. Role of closed mitral commissurotomy in mitral stenosis with severe pulmonary hypertension. *J Heart Valve Dis* 2001; 10:288-293
4. Vincens JJ, Temizer D, Post JR, et al. Long-term outcome of cardiac surgery in patients with mitral stenosis and severe pulmonary hypertension. *Circulation* 1995; 92(Suppl 9):II137-II142
5. Snopek G, Pogorzelska H, Zielinski T, et al. Valve replacement for aortic stenosis with severe congestive heart failure and pulmonary hypertension. *J Heart Valve Dis* 1996; 5:268-272
6. Lanzarini L, Fontana A, Lucca E, et al. Noninvasive estimation of both systolic and diastolic pulmonary artery pressure from Doppler analysis of tricuspid regurgitant velocity spectrum in patients with chronic heart failure. *Am Heart J* 2002; 144:1087-1094
7. Spinelli L, Petretta M, Vicario ML, et al. Losartan treatment and left ventricular filling during volume loading in patients with dilated cardiomyopathy. *Am Heart J* 2002; 143:433-440
8. Ko YG, Ha JW, Chung N, et al. Effects of left atrial compliance on left atrial pressure in pure mitral stenosis. *Catheter Cardiovascular Interv* 2001; 52:328-333
9. Schwammenthal E, Vered Z, Agranat O, et al. Impact of atrioventricular compliance on pulmonary artery pressure in mitral stenosis: an exercise echocardiographic study. *Circulation* 299; 102:2378-2384
10. Nishimura RA, Abel MD, Hatle LK, et al. Relation of pulmonary vein to mitral flow velocities by transesophageal Doppler echocardiography. Effect of different loading conditions. *Circulation* 1990; 81:1488-1497
11. Rossvoll O, Hatle LK. Pulmonary venous flow velocities by transthoracic Doppler ultrasound: relation to left ventricular diastolic pressures. *J Am Coll Cardiol* 1993; 21:1687-1696
12. Eren M, Bolca O, Dagdeviren B, et al. The determinants of systolic pulmonary venous flow reversal by transthoracic pulsed Doppler in mitral regurgitation: its value in determining the severity of regurgitation. *Acta Cardiol* 2001; 56:83-89
13. Barbier P, Solomon S, Schiller NB, et al. Determinants of forward pulmonary vein flow: an open pericardium pig model. *J Am Coll Cardiol* 2000; 35:1947-1959
14. Yang H, Jones M, Shiota T, et al. Pulmonary venous flow determinants of left atrial pressure under different loading conditions in a chronic animal model with mitral regurgitation. *J Am Soc Echocardiogr* 2002; 15 (10 Pt 2):1181-1188
15. Kawit SM, Taichman DB, Archer-Chicko CL, et al. Hemodynamics and survival in patients with pulmonary arterial hypertension related to systemic sclerosis. *Chest* 2003; 123:344-350
16. Yock PG, Popp RL. Noninvasive estimation of right ventricular systolic pressure by Doppler ultrasound in patients with tricuspid regurgitation. *Circulation* 1984; 71:657-662
17. Yu CM, Sanderson JE, Chen S, et al. Right ventricular diastolic dysfunction in heart failure. *Circulation* 1996; 93:1509-1514
18. Shickumar K, Ravi K, Henry JW, et al. Right ventricular dilatation, right ventricular wall thickening, and Doppler evidence of pulmonary hypertension in patients with a pure restrictive ventilatory impairment. *Chest* 1994; 106:1649-1653
19. van Dijk AP, Hopman JC, Klaessens J H, et al. Is noninvasive determination of pulmonary artery pressure feasible using deceleration phase of Doppler flow velocity characteristics in mechanically ventilated children with congenital heart disease? *Am J Cardiol* 1996; 78:1394-1399
20. Lew W, Karliner HS. Assessment of pulmonary valve echogram in normal subjects and in patients with pulmonary arterial hypertension. *Br Heart J* 1979; 42:147-161
21. Scarpini S, Brambilla R, Mazza P, et al. Specificity and sensitivity of pulmonary valve motion in echocardiographic examination as an index of pulmonary hypertension. *G Ital Cardiol* 1980; 10:1349-1355
22. Webb-Peploe KM, Henein MY, Coats AJ, et al. Echo derived variables predicting exercise tolerance in patients with dilated and poorly functioning left ventricle. *Heart* 1998; 80:565-569
23. Faris R, Coats AJ, Henein MY. Echocardiography-derived variables predict outcome in patients with non-ischemic dilated cardiomyopathy with or without a restrictive filling pattern. *Am Heart J* 2002; 144:343-350
24. Vaturi M, Shapira Y, Vaknin-Assa H, et al. Echocardiographic markers of severe tricuspid regurgitation associated with right-sided congestive heart failure. *J Heart Valve Dis* 2003; 12:197-201
25. Sonmez B, Tansal S, Unal M, et al. A left pulmonary artery aneurysm secondary to pulmonary hypertension. *J Cardiovascular Surg* 2001; 42:629-632
26. Moustapha A, Kaushik V, Diaz S, et al. Echocardiographic evaluation of left-ventricular diastolic function in patients with chronic pulmonary hypertension. *Cardiology* 2001; 95:96-100
27. Henein MY, Amadi A, O'Sullivan C, et al. ACE inhibitors unmask incoordinate diastolic wall motion in restrictive left ventricular disease. *Heart* 1996; 76:326-331
28. Kao PN, Faul JL. Emerging therapies for pulmonary hypertension: striving for efficacy and safety. *J Am Coll Cardiol* 2003; 41:2126-2129

La coronaropatia

Coronaropatia congenita

L'origine anomala dell'arteria coronaria di sinistra dal tronco della polmonare si manifesta solitamente nella prima infanzia con un quadro d'insufficienza cardiaca congestizia causata da una disfunzione miocardica ischemica. La diagnosi può essere fatta dalla proiezione parasternale asse-corto grandi vasi. Il reperto più significativo è il flusso invertito nell'arteria coronaria di sinistra documentato al color Doppler. Generalmente, l'arteria coronaria anomala si connette con il tronco della polmonare a livello di uno dei seni, ma in alcuni casi questa connessione può trovarsi nella porzione più distale delle arterie polmonari. Una presentazione meno fre-

quente di questa condizione si ha tardi nell'infanzia o nella prima giovinezza, generalmente associata a disfunzione ventricolare sinistra e ad insufficienza mitralica. È quasi sempre presente un flusso invertito nell'arteria coronaria di sinistra, che rappresenta uno shunt da sinistra a destra dalla coronaria destra verso il tronco della polmonare.

Le anomalie congenite delle coronarie si possono verificare in presenza di vari tipi di malattie cardiache congenite. La più importante di queste è la trasposizione completa dei grandi vasi. Anomalie, come il decorso intramurale, un'arteria coronarica unica, o un'origine anomala aggiungono un fattore di rischio incrementale all'intervento di trasposizione eseguito precocemente subito dopo la nascita.

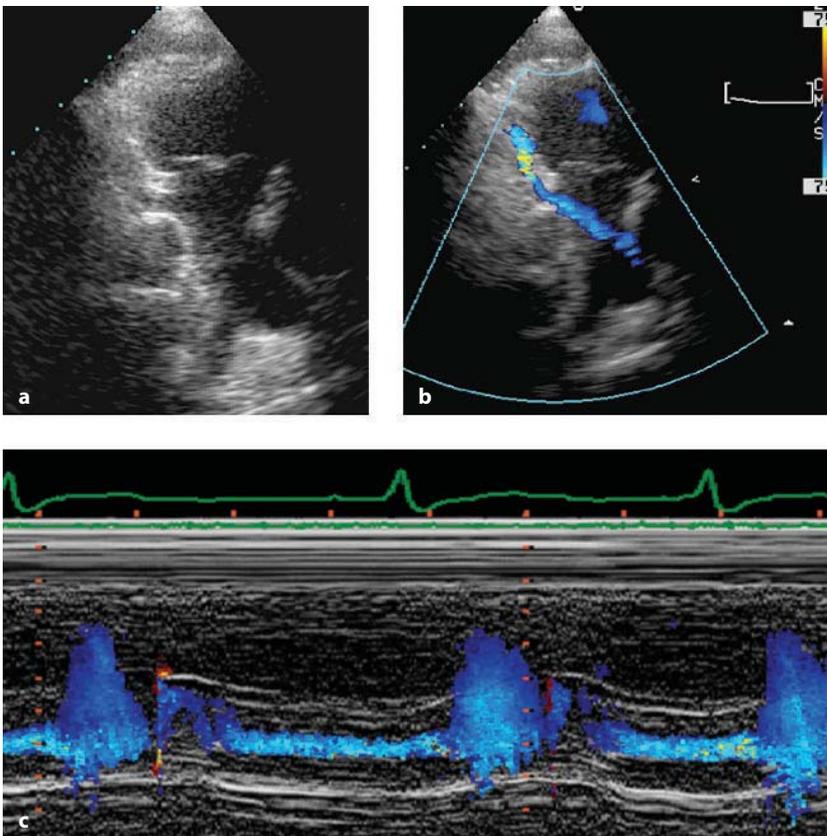


Fig. 8.1 a-c

Proiezione parasternale asse-corto (a) in un paziente con una origine anomala della coronaria sinistra, che nasce dall'arteria polmonare (b). Si noti il flusso retrogrado continuo nella coronaria dimostrato al color M-mode (c)

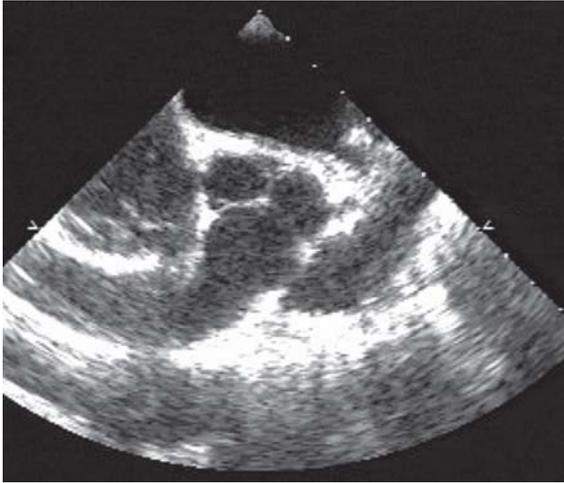


Fig. 8.2

Proiezione asse-corto dei lembi valvolari aortici e della radice aortica che mostrano una fistola della coronaria destra che si apre all'interno del ventricolo destro

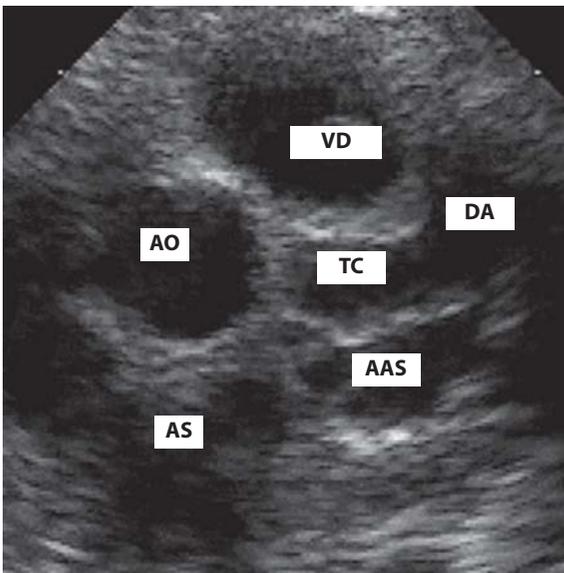


Fig. 8.3

Proiezione asse-corto della radice aortica e dell'origine delle arterie coronarie di un paziente con la malattia di Kawasaki. Si noti l'aspetto aneurismatico della coronaria sinistra che misura 12 mm di diametro, e dei suoi rami. AAS = auricola atriale sinistra; AO = aorta; AS = atrio sinistro; DA = discendente arteriosa; TC = tronco comune; VD = ventricolo destro

Le fistole delle coronarie possono essere in comunicazione con il ventricolo destro o sinistro, l'atrio destro o il tronco della polmonare. Queste anomalie sono solitamente associate ad una marcata di-

latazione del tratto prossimale delle coronarie. Il flusso al color Doppler a livello del tramite fistoloso mostra un profilo caratteristico di flusso continuo evidenziabile sia al Doppler pulsato che continuo.

Coronaropatia acquisita

La malattia di Kawasaki è la causa più comune di anomalia acquisita delle coronarie nei neonati e nei bambini. Gli aneurismi delle coronarie sono caratteristici, e spesso portano a stenosi delle coronarie che presentano le stesse caratteristiche della cardiopatia ischemica. Può essere più difficile definire gli aneurismi con l'ecocardiografia quando permangano fino all'età adulta. È importante sottolineare, tuttavia, che la malattia di Kawasaki nell'infanzia si può manifestare come coronaropatia nella giovinezza [1].

Anatomia delle coronarie

Le due principali arterie hanno origine da due dei tre seni di Valsalva, rispettivamente il seno coronarico destro e quello sinistro. Una volta emerse dai rispettivi seni, le due arterie coronarie si differenziano soprattutto per la tipologia delle ramificazioni.

Dopo l'emergenza dal proprio seno, la coronaria destra decorre intorno all'orifizio della valvola tricuspide nel solco interventricolare. Nel suo decorso iniziale dà generalmente origine all'arteria del nodo del seno nel contesto della muscolatura atriale e all'arteria infundibolare (del cono) nel contesto della massa muscolare del ventricolo destro. Il ramo infundibolare generalmente si anastomizza con un piccolo ramo dell'arteria coronaria sinistra a formare un anello anastomotico (di Vieussens). Questi rami e l'anello sono talvolta ingranditi in maniera considerevole qualora vi sia una malattia aterosclerotica della coronaria destra distale. L'arteria quindi decorre lungo il margine acuto del cuore, dove dà origine all'arteria del margine acuto del ventricolo destro e spesso ad un'arteria atriale laterale. Senza soluzione di continuità intorno all'orifizio della tricuspide, l'arteria coronaria destra dà origine a diverse piccole ramificazioni ventricolari, nella maggior parte dei cuori, prima di confluire nell'arteria interventricolare posteriore. L'area di giunzione dei solchi interventricolare posteriore e atrioventricolare viene comunemente chiamata la *crux del cuore*. Prima che vada a formare il ramo

discendente posteriore, la coronaria destra stessa fa un giro a U all'interno dell'area muscolare del setto e dall'apice dell'angolo ad U dà origine all'arteria del nodo atrioventricolare. Questa descrizione tiene conto dell'anatomia della maggior parte degli individui (l'arteria che dà origine alla discendente posteriore è quella destra). Questa condizione identifica la *dominanza coronarica destra*. Sebbene la coronaria sinistra supplementi la gran parte del ventricolo sinistro rispetto alla coronaria destra, l'ecocardiografia è in grado di visualizzare solo il tronco comune e l'arteria discendente anteriore prossimale. Per quanto la sua sensibilità nell'identificare stenosi significative sia piuttosto dibattuta, è, però, in grado di visualizzare le calcificazioni del tratto prossimale [1-3]. L'ecocardiografia transesofagea al color Doppler è uno strumento ideale per lo studio del segmento prossimale della coronaria sia destra che sinistra. La dominanza sinistra (il ramo discendente posteriore che origina dall'arteria circonflessa) si riscontra soltanto nel 15% degli individui. La coronaria sinistra origina dal seno coronarico aortico di sinistra (antero-laterale) e decorre indiviso fino a 2.5 cm come tronco comune sinistro tra l'aorta e l'auricola sinistra. Generalmente si biforca nei rami discendente anteriore e circonflesso, ma in circa un terzo dei soggetti si triforca. Il ramo tra l'arteria discendente anteriore e la circonflessa si chiama *ramo intermedio*. L'arteria discendente anteriore decorre nel solco interventricolare verso l'apice. Durante il suo decorso dà origine ad un numero variabile di rami (rami diagonali) al ventricolo sinistro. Questi, insieme con il ramo principale, sono importanti per i by-pass arteriosi e venosi. I rami settali, noti anche come settali perforanti, originano dall'arteria discendente anteriore e penetrano nel miocardio settale. Il primo ramo perforante è generalmente quello più grande e viene utilizzato per l'ablazione alcoolica del setto nei pazienti con cardiomiopatia ipertrofica. Il decorso dell'arteria circonflessa è più variabile di quello della altre coronarie. In alcuni cuori, termina quasi immediatamente dopo l'origine e si continua nell'arteria circonflessa atriale, che decorre a sua volta nel contesto del miocardio atriale intorno all'orifizio mitralico. Più comunemente, l'arteria circonflessa si continua nel margine ottuso del ventricolo sinistro e si divide nelle arterie marginali, che decorrono all'interno della muscolatura del ventricolo sinistro. L'arteria circonflessa decorre nel solco atrioventricolare di sinistra, ed i rami marginali sono sedi frequenti per il posizionamento

di by-pass venosi. L'arteria circonflessa stessa può non essere by-passabile per la sua inaccessibilità all'interno del solco atrioventricolare.

Imaging ecocardiografico delle arterie coronarie

L'ecocardiografia transtoracica consente la visualizzazione dei segmenti prossimali soprattutto della coronaria sinistra. L'aggiunta del Doppler pulsato documenta le velocità del flusso coronarico e può servire come strumento indiretto per confermare la presenza di lesioni stenosanti, in particolare dopo la terapia chirurgica di rivascularizzazione [4-6].

L'ecografia *intravascolare (IVUS)* è la tecnica ecocardiografica comunemente utilizzata per lo studio della malattia coronaria intraluminale. Questa tecnica permette una diretta visualizzazione del lume arterioso; con angioscopia a fibre ottiche si può visualizzare la superficie del lume vasale, le placche aterosclerotiche che protrudono, i trombi intramurali e i flap intimali [7]. Durante l'angioplastica coronarica, l'eco intravascolare è stato utilizzato per guidare l'operatore nel posizionamento ottimale degli stent e per la terapia delle sue complicanze (dissezione intimale) [8]. Quando questa tecnica è utilizzata insieme al Doppler, può offrire una valutazione dettagliata della sede e dell'estensione del restringimento del lume ar-



Fig. 8.4

Ecocardiogramma transesofageo della radice aortica che mostra il segmento prossimale delle arterie coronarie destra e sinistra

terioso. Consente anche un valido aiuto per il posizionamento ottimale degli stent. Tuttavia, l'ecografia intravascolare ha dei limiti riconosciuti. Per una visualizzazione chiara della parete coronarica la preparazione prevede l'irrigazione del catetere con soluzione fisiologica eparinata per costituire il mezzo di accoppiamento acustico. L'applicazione di questa tecnica è chiaramente indesiderabile, particolarmente nelle lesioni multisede che richiedono studi piuttosto lunghi dovuti all'inevitabile movimento dei vasi, soprattutto nei pazienti con stenosi critiche. La difficoltà di una calibrazione adeguata delle misurazioni insieme all'incapacità di valutare le strutture arteriose sottostanti la parete vasale, impediscono l'uso routinario dell'IVUS. Rispetto all'angiografia convenzionale l'IVUS è comunque in grado di valutare lo spessore della parete, di dare un'accurata dimensione della placca, e di stabilire la natura della placca e la sua stabilità [9]. Nonostante alcune limitazioni, l'ecografia intravascolare ha una maggiore sensibilità nell'identificare la malattia arteriosa non stenosante in confronto all'angiografia convenzionale. Concettualmente, questo vantaggio può essere utilizzato per il follow-up della coronaropatia non stenosante, come nel caso della coronaropatia post-trapianto e la sua risposta alla terapia farmacologica. Infine, l'ecografia intravascolare consente uno strumento unico per valuta-

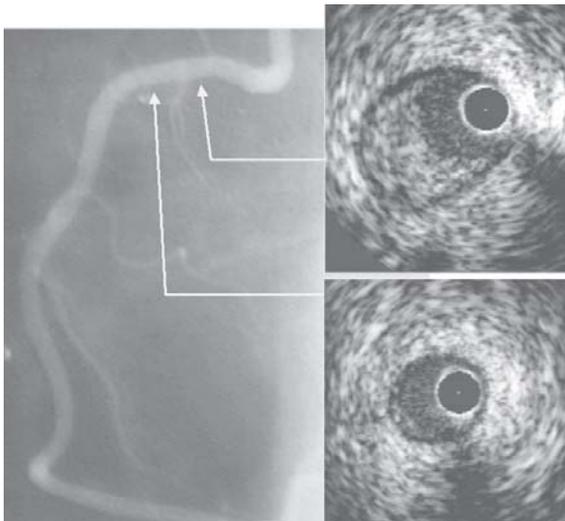


Fig. 8.5

Imaging con ultrasuoni intravascolari del segmento prossimale dell'arteria coronaria destra che mostra una placca in una regione angiograficamente normale

re la "rigidità" vascolare così come la funzione endoteliale e la sua risposta farmacologica a diversi stimoli. Lo strumento ideale per lo scanning intravascolare sembra essere la ricostruzione tridimensionale on-line che consente di stabilire il rapporto spaziale con le aree di interesse. Laddove le immagini bidimensionali definiscono l'estensione circonferenziale della placca, le immagini tridimensionali definiscono sia l'estensione longitudinale oltre che dare una accurata valutazione prima delle procedure di rivascularizzazione.

Lo scanning delle coronarie epicardiche con trasduttori ad alta frequenza è stata utilizzata intraoperatoriamente per stabilire la gravità della stenosi coronarica, ed i suoi risultati sono stati confrontati con l'angiografia. Questa modalità ecografica è in grado di distinguere le caratteristiche di flusso post-stenotico in pazienti con vari gradi di coronaropatia, ma fino ad oggi questa tecnica è stata impiegata soltanto per scopi di ricerca.

Infarto miocardico

Infarto del ventricolo sinistro

Le immagini bidimensionali insieme alle registrazioni M-mode possono dimostrare i segni dell'infarto miocardico. Nell'infarto acuto, la diagnosi



Fig. 8.6

Proiezione parasternale asse-lungo di un paziente con un infarto miocardico a sede anteriore. Notare la cicatrice della parete anteriore che però ha risparmiato il segmento anteriore prossimale

è avvalorata dal riscontro di un segmento acinetico nel territorio colpito corrispondente alle modificazioni elettrocardiografiche dell'elettrocardiogramma di superficie [10, 11]. Nei pazienti con

finestra limitata, si è dimostrato utile per la definizione dell'endocardio nelle aree disfunzionanti l'impiego di contrasto nella cavità ventricolare sinistra in fase acuta [12]. L'ecocardiografia può

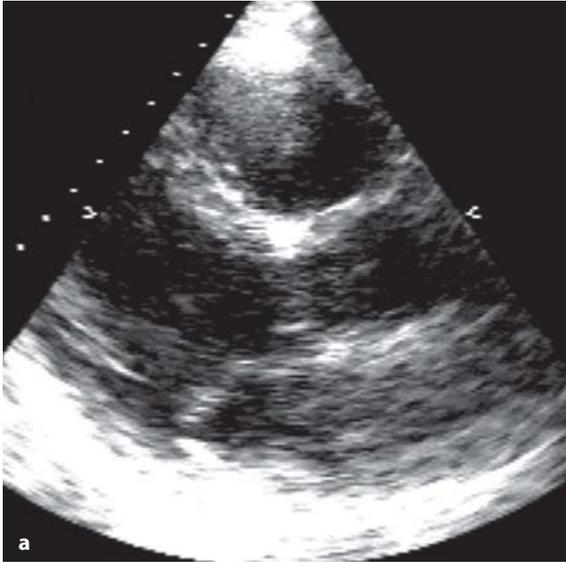
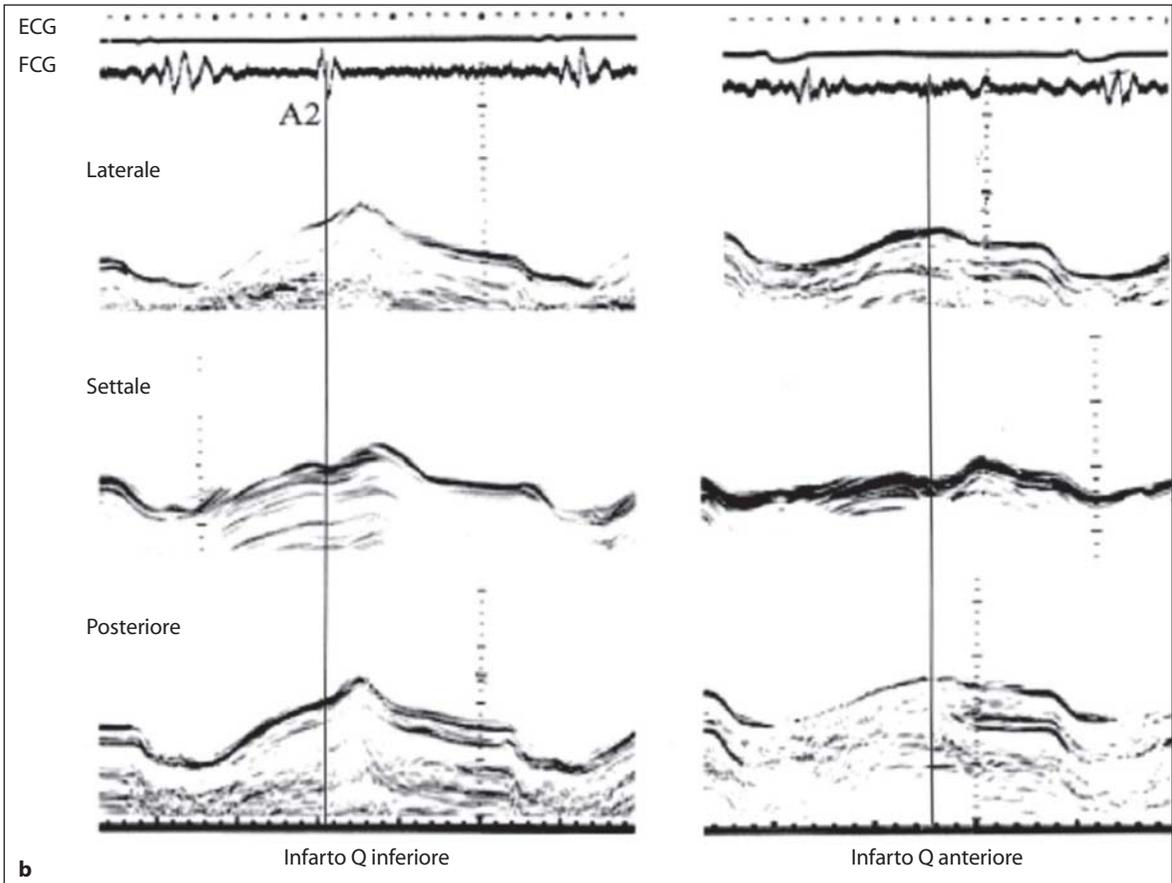


Fig. 8.7 a, b

a Proiezione parasternale asse-lungo in un paziente con infarto a sede posteriore che mostra un segmento acinetico e cicatriziale. **b** Registrazione asse-lungo del ventricolo sinistro di tre segmenti: laterale sinistro, settale e posteriore che dimostra una dissincronia globale (accorciamento post-eiettivo) nel paziente con infarto inferiore, confrontato con la dissincronia isolata del setto di un paziente con infarto a sede anteriore



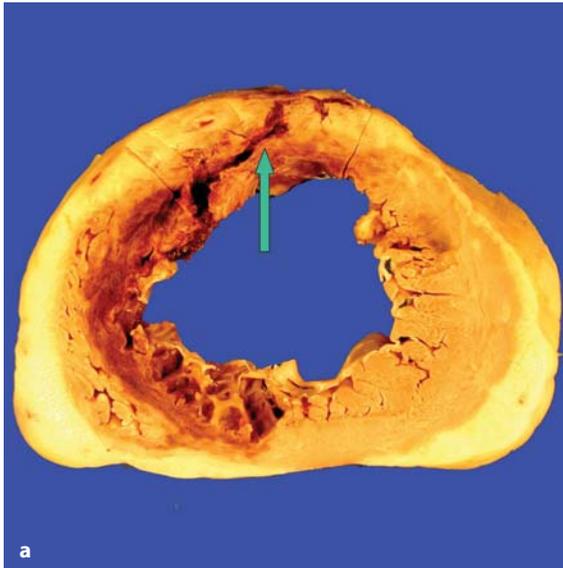


Fig. 8.8 a, b

Reperto anatomico-patologico di due pazienti uno con infarto antero-settale e rottura di cuore (*freccia*) (a) e l'altro con infarto postero-laterale che si estende posteriormente al ventricolo destro (b)

anche essere utilizzata nel follow-up di questi pazienti, dove fornisce informazioni critiche sulla risposta segmentaria alla terapia trombolitica e può consentire l'identificazione di quelli che potrebbero aver bisogno di una angioplastica di salvataggio (rescue). Inoltre, le velocità Doppler evidenziano alterazioni fisiologiche, che possono contribuire al recupero tardivo (pressione atriale sinistra aumentata o insufficienza mitralica significativa). I segmenti cicatriziali sono la presentazione più comune di un vecchio infarto miocardico, in particolare negli infarti Q indipendentemente dalla loro localizzazione. L'estensione del coinvolgimento segmentale consente di predire, in qualche modo, la sede del vaso responsabile dell'infarto, soprattutto in caso di malattia dell'arteria discendente anteriore nell'infarto anteriore. Il coinvolgimento della parete sia media che apicale antero-settale e l'assenza di blocco di branca sinistra suggeriscono una malattia distale dell'arteria discendente anteriore, a valle del primo ramo settale [13]. Lo stesso vale anche per la parete posteriore. Al contrario, l'estensione della fibrosi e della cicatrice è minima nell'infarto non-Q, e la presentazione più comune è una ipocinesia associata ad una disfunzione ventricolare longitudinale (asse-lungo). La frequente dissincronia longitudinale nell'infarto inferiore suggerisce il coinvolgimento del muscolo papillare. In un vecchio infarto, il segmento colpito può apparire ipocinetico con un ridotto ispessimento.

Infarto del ventricolo destro

L'infarto del ventricolo destro deve sempre essere escluso nei pazienti che si presentano con un quadro iniziale di bassa portata e funzione ventricolare sinistra sistolica conservata. Si verifica nel 30% dei pazienti con infarto miocardico a sede inferiore che si presentano con ipotensione [14]. Qualora siano presenti, una ridotta ampiezza longitudinale della parete libera del ventricolo destro e una significativa dissincronia, sono criteri sensibili di infarto destro, soprattutto in quei soggetti che non siano già stati sottoposti a rivascolarizzazione chirurgica. La valutazione dell'ampiezza del movimento della parete libera del ventricolo destro e della dissincronia con M-mode ed il Doppler tissutale insieme al pattern di riempimento ventricolare sono cruciali per la conferma della diagnosi. In questi casi, un tempo di decelerazione breve, particolarmente se presente una pressione venosa sistemica aumentata che mostri anche una fase di discesa ripida, suggerisce un quadro ventricolare destro restrittivo associato ad una pressione atriale aumentata. Generalmente in questi pazienti è presente un certo grado di insufficienza tricuspidalica che può variare in gravità in relazione alla dilatazione dell'anello tricuspitale. Il trattamento è critico, in quanto una pressione atriale considerevolmente aumentata è necessaria per assicurare il riempimento ventricolare e quindi la gittata cardiaca.

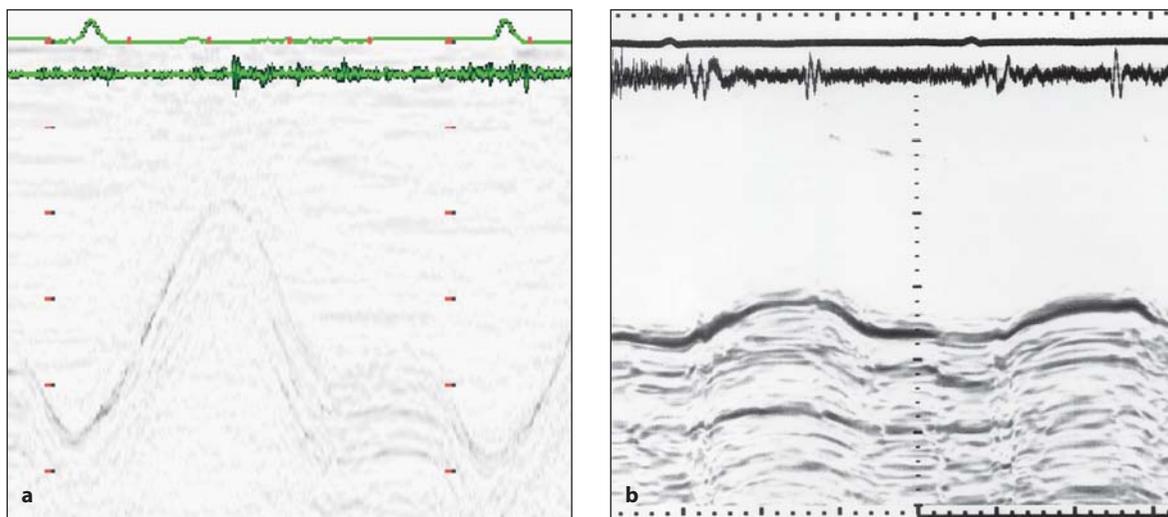


Fig. 8.9 a, b

Movimento longitudinale della parete libera del ventricolo destro di un soggetto normale (a) e di un paziente con infarto destro (b). Notare la marcata riduzione dell'ampiezza del movimento della parete libera nel soggetto malato, insieme ad una velocità di allungamento ridotta

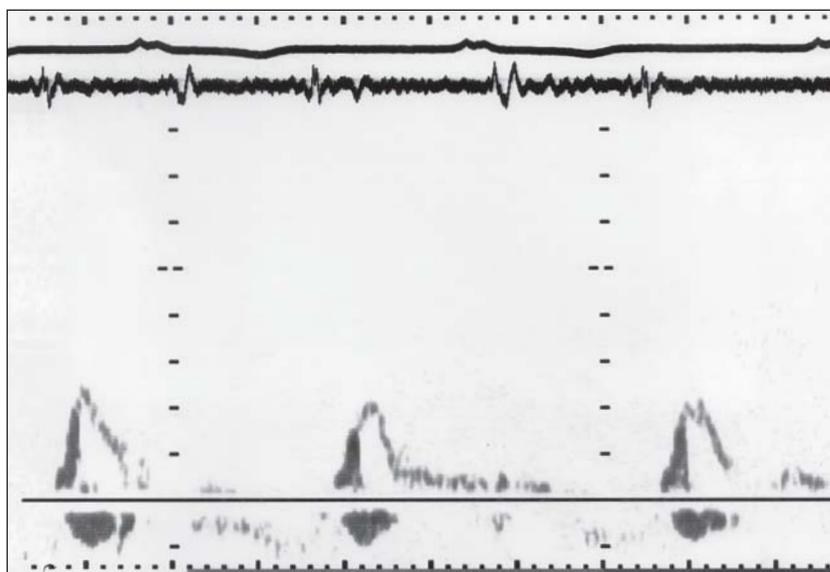


Fig. 8.10

Velocità di riempimento ventricolare destro di un paziente con infarto miocardico progressivo. Notare la componente proto-diastolica dominante del riempimento con un tempo di decelerazione breve, compatibile con una pressione atriale destra aumentata associata ad un terzo tono al fonocardiogramma

Complicanze

Le complicanze dell'infarto miocardico sono facilmente studiate con la tecnica eco-Doppler.

1. **Aneurismi ventricolari:** Un aneurisma rappresenta una fibrosi segmentaria a tutto spessore della parete ventricolare con perdita di funzione. La formazione di aneurismi si verifica dall'8

al 15% dei pazienti nei tre mesi successivi all'episodio infartuato [15]. La sede comune per la formazione degli aneurismi è nei segmenti apicali e antero-apicali [16]. Il punto di cerniera o il margine apicale del segmento prossimale sano determina il margine e la dimensione dell'aneurisma [17]. Il movimento verso l'esterno dell'aneurisma viene comunemente descritto

come “discinesia”, rappresenta un movimento passivo del segmento disfunzionante in risposta all'aumentata pressione ventricolare generata dal resto del miocardio durante la sistole. La dimensione dell'aneurisma dipende dall'estensione dell'area irrorata dall'arteria occlusa. È stato dimostrato che una valutazione anche solo qualitativa della dimensione dell'aneurisma rispetto al resto del ventricolo determina la mortalità ed il recupero chirurgico dopo l'aneurismectomia [18, 19]. In generale, più la funzione ventricolare sinistra è conservata in condizioni basali, migliore è la prognosi. Lo stesso si applica al numero di coronarie coinvolte nel processo ischemico. Da un punto di vista prognostico, un infarto anteriore massivo con la formazione di un aneurisma apicale ha una prognosi peggiore di quella di un segmento acinetico localizzato [19]. Gli aneurismi rappresentano anche un substrato per la formazione di trombi e quindi di complicanze tromboemboliche [20]. Più rapida è la formazione dell'aneurisma ventricolare dopo l'infarto acuto, peggiore è la prognosi [19]. Il riscontro della formazione di un aneurisma a 5 giorni dall'infarto ha una mortalità ad 1 anno dell'80%. Infine, un aneurisma ventricolare vero dovrebbe sempre essere differenziato da uno falso che consi-

ste invece in una rottura di cuore localizzata che è stata delimitata dal pericardio circostante. I falsi aneurismi sono generalmente più piccoli degli aneurismi veri [21]. L'ecocardiografia bidimensionale è lo strumento ideale per distinguere gli aneurismi veri da quelli falsi.

2. **Difetto interventricolare:** È una complicanza rara dell'infarto miocardico acuto. Quando si verifica, tende ad interessare il terzo apicale del segmento antero-settale nell'infarto anteriore e la parte prossimale del setto posteriore nell'infarto inferiore. Il color Doppler è ideale per documentare la presenza di uno shunt sinistro-destro, e l'ecocontrasto venoso generalmente conferma la sede del difetto settale e l'esatta direzione dello shunt [22, 23]. Un difetto interventricolare settale apicale piccolo viene generalmente protetto dalla massa muscolare che lo circonda. Un difetto del setto associato ad alterazioni emodinamiche può richiedere la chiusura tramite un device o chirurgica al momento della rivascularizzazione. Un difetto medio-settale di una certa dimensione è generalmente associato ad instabilità clinica ed emodinamica, e la chiusura chirurgica è obbligatoria. È sempre necessario valutare la presenza di una disfunzione ventricolare sinistra o d'insufficienza mitralica concomitanti.



Fig. 8.11 a, b

a Proiezione apicale 4 camere di un paziente con infarto anteriore complicato da aneurisma apicale. Si notino la sede dell'aneurisma ed il punto di cerniera che demarca il margine dell'aneurisma. **b** Sezione anatomo-patologica di un paziente con aneurisma apicale

3. **Rottura del muscolo papillare:** È una complicanza rara dell'infarto miocardico acuto. Il quadro clinico iniziale è quello di un'insufficienza mitralica grave acuta ed edema polmonare. Un soffio da rigurgito mitralico può non essere percepito, e se presente, può essere difficile da distinguere dal soffio da difetto del setto interventricolare. L'ecocardiografia, in particolare quella transesofagea, è l'esame iniziale per de-

terminare la causa esatta del rigurgito valvolare. In questa condizione la correzione chirurgica in emergenza è una procedura salva vita [24-26].

4. **Insufficienza mitralica:** L'insufficienza mitralica lieve è un reperto comune nel paziente con insufficienza ventricolare, soprattutto se secondaria a coronaropatia [27]. L'insufficienza mitralica funzionale (secondaria) può essere causata dalla disfunzione del muscolo papilla-

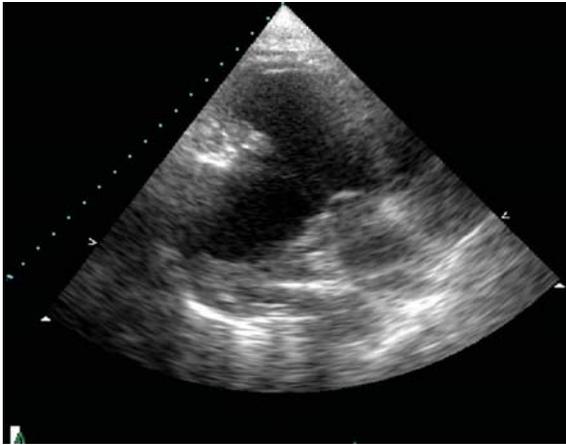


Fig. 8.12

Proiezione parasternale asse-lungo del ventricolo sinistro di un paziente con aneurisma della parete posteriore e trombosi

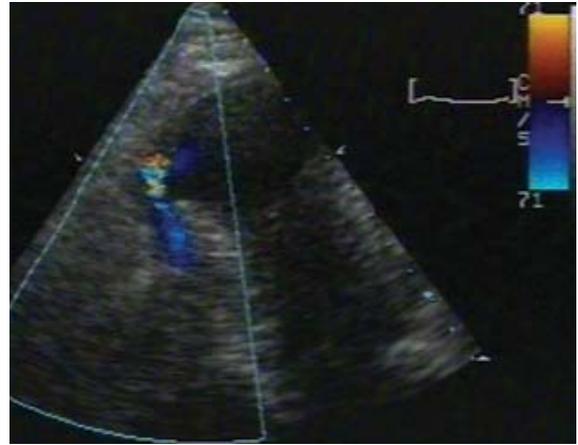
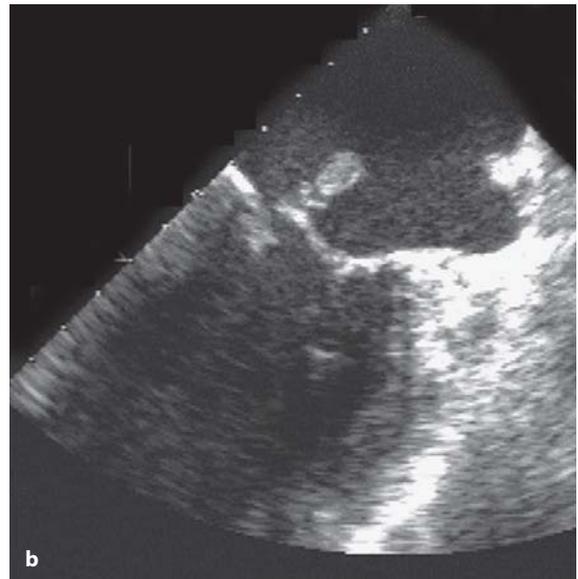


Fig. 8.13

Proiezione apicale 4 camere di un paziente con difetto del setto interventricolare a sede apicale, complicanza di un infarto anteriore. Notare al color Doppler lo shunt da sinistra a destra a livello apicale



a



b

Fig. 8.14 a, b

Ecocardiogramma transesofageo di un paziente con rottura del muscolo papillare posterolaterale (a). Notare il movimento libero del segmento staccato rispetto al lembo della valvola mitrale (b)

re o da un'asinergia della parete libera che sostiene il muscolo papillare [28]. Un'insufficienza mitralica significativa si può sviluppare sia in associazione ad un infarto della parete libera e prolasso del lembo mitralico posteriore causato dalla disfunzione del muscolo papillare o come conseguenza di un deterioramento progressivo della funzione ventricolare con dilatazione dell'anello mitralico. Sebbene il trattamento della disfunzione del muscolo papillare sia la chirurgia, la terapia appropriata della disfunzione ventricolare sinistra ischemica è la rivascularizzazione ed il posizionamento di un anello mitralico in casi selezionati [29].

L'ecocardiografia da stress può rendersi necessaria non soltanto per valutare la presenza di miocardio vitale, ma anche per dare informazioni sulla gravità dell'insufficienza mitralica, soprattutto in quei pazienti con insufficienza

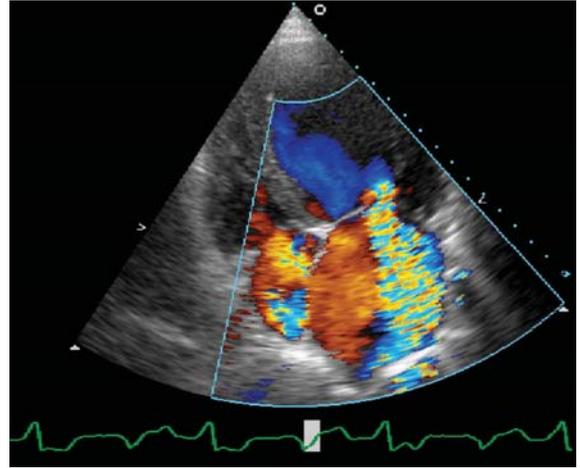


Fig. 8.15

Proiezione parasternale asse-lungo di un paziente con infarto della parete libera e prolasso del lembo mitralico posteriore. Notare al color Doppler la grave insufficienza mitralica che ne deriva

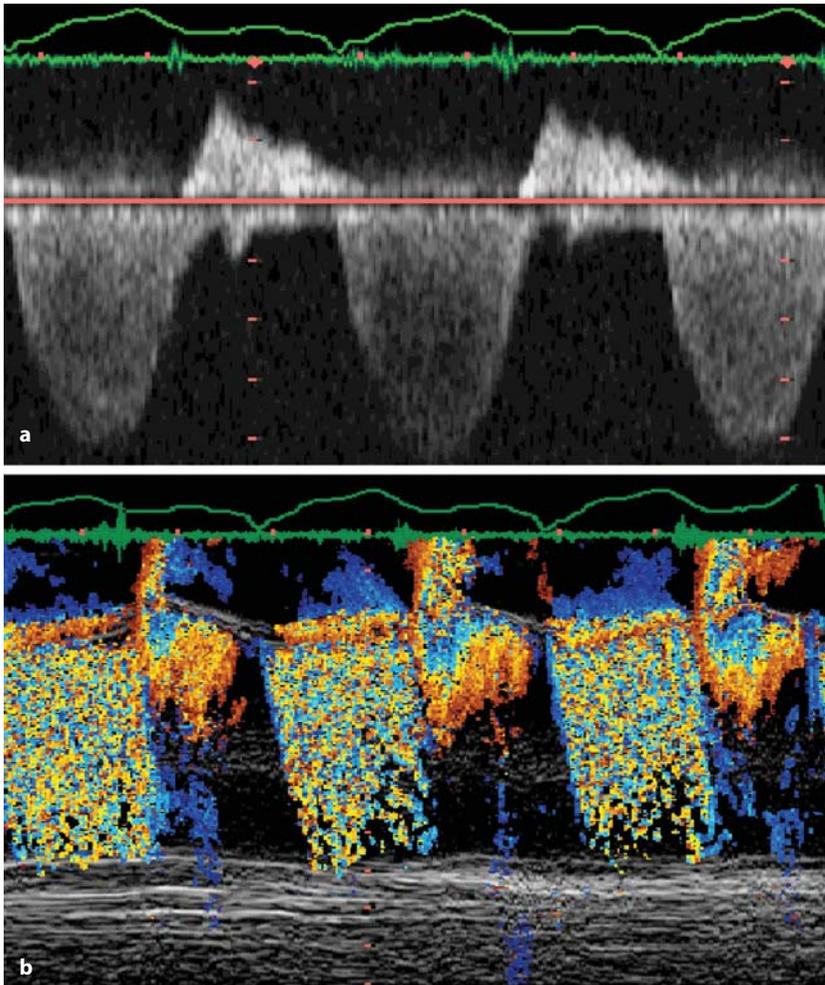


Fig. 8.16 a, b

Doppler continuo (a) e M-mode colore (b) di un paziente con cardiomiopatia ischemica e anello mitralico dilatato che mostra un'insufficienza mitralica grave

moderata. La riduzione del volume rigurgitante al picco dello stress suggerisce la presenza di una disfunzione miocardica che può essere corretta da una rivascolarizzazione.

5. **Insufficienza ventricolare ischemica:** Una malattia coronarica di lunga durata, con o senza in-

farto, può sfociare in un progressivo deterioramento della funzione ventricolare ed aumento della pressione atriale sinistra. Questa è una delle cause principali di dispnea in questa classe di pazienti. Un pattern ventricolare restrittivo è diagnostico di una pressione atriale sinistra au-

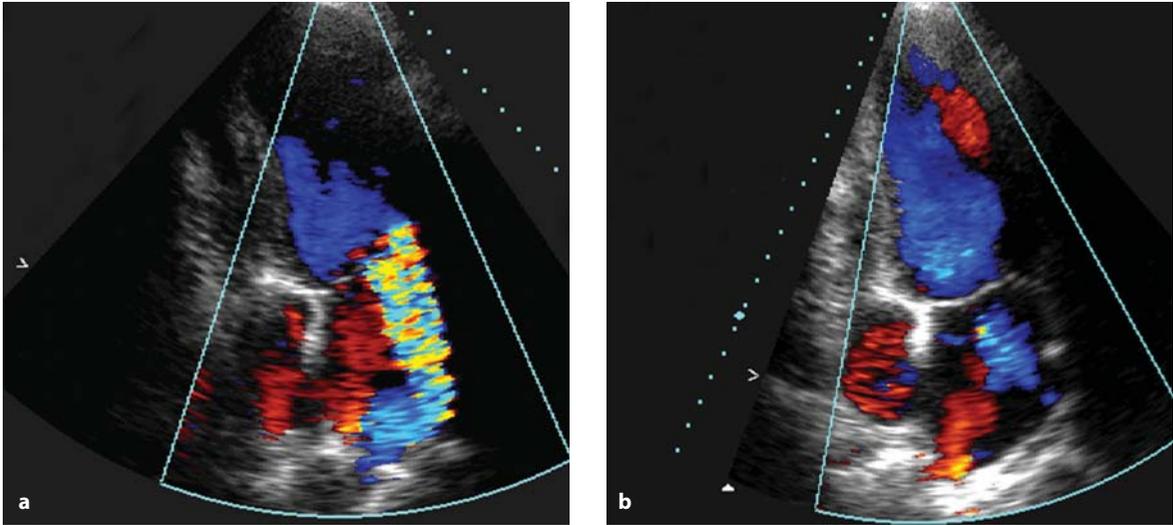


Fig. 8.17 a, b

Immagini stress ecocardiografiche, proiezione apicale 4 camere, di un paziente studiato dopo infarto miocardico anteriore esteso. È visibile un rigurgito mitralico di grado moderato a riposo (a) che diventa lieve al picco dello stress (b)

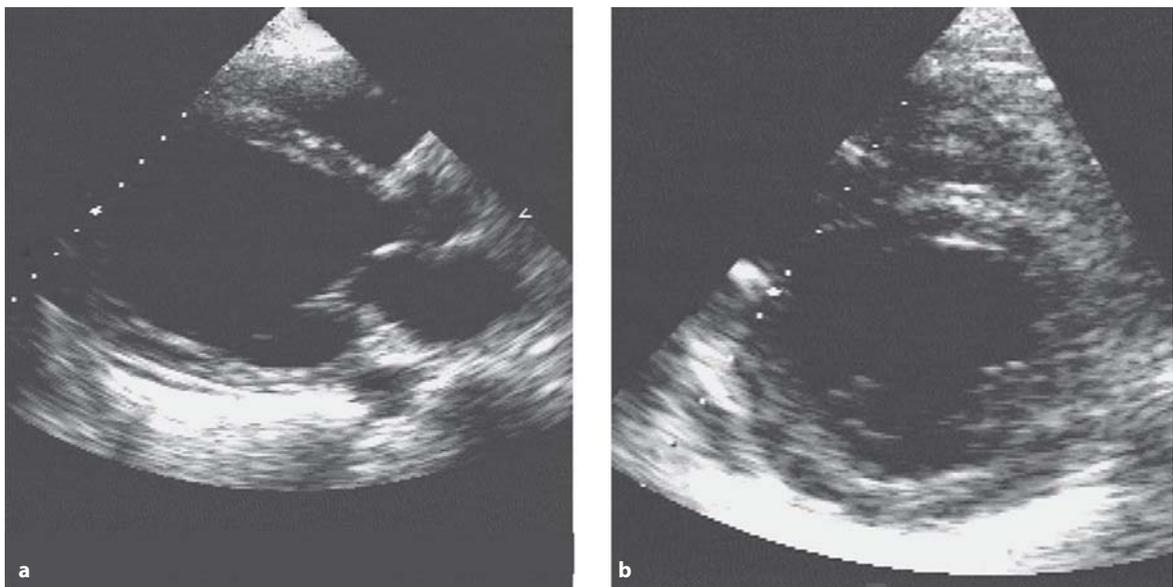
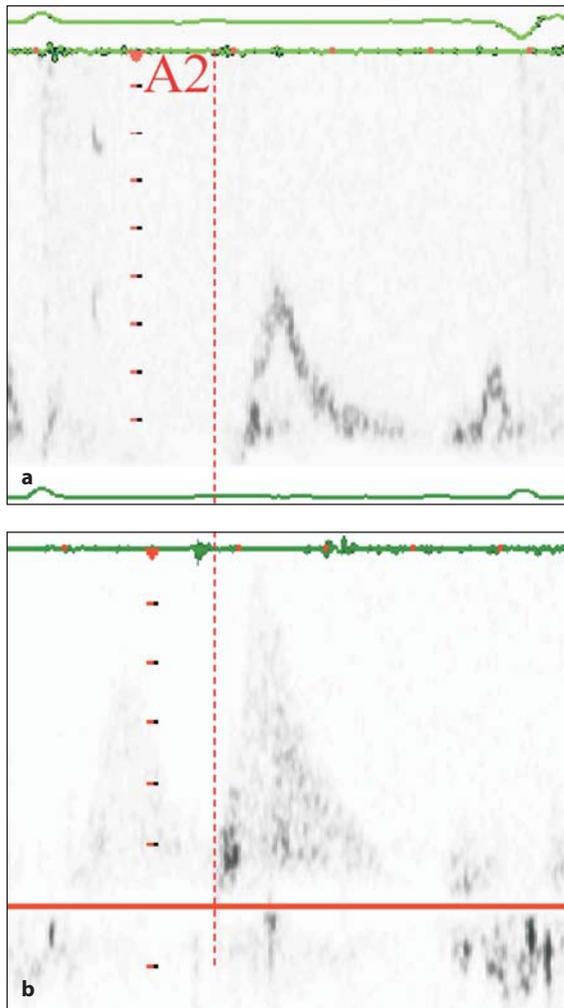


Fig. 8.18 a, b

Immagini bidimensionali del ventricolo sinistro di un paziente con infarto della parete posteriore e ipocinesia della parete anteriore, con quadro clinico di dispnea. Notare la dilatazione della cavità ventricolare (a) e la funzione sistolica depressa (frazione di accorciamento del 10%) (b)



mentata [30]. Questa condizione è caratterizzata da un tempo di rilasciamento isovolumetrico breve, da riempimento ventricolare protodiastolico dominante, e da un tempo di decelerazione breve. La contrazione atriale in telediastole comporta l'inversione del flusso nelle vene polmonari, peggiorando quindi la congestione polmonare. Una onda "a" retrograda più lunga nelle vene polmonari rispetto all'onda "A" transmitralica è compatibile con una pressione ventricolare sinistra telediastolica aumentata [31]. Inoltre, i pazienti con questo grado di disfunzione ventricolare sinistra ischemica hanno quasi sempre un certo grado d'insufficienza mitralica funzionale che si aggiunge all'aumento della pressione atriale sinistra. Una conseguenza dell'aumento della pressione atriale sinistra è lo sviluppo dell'ipertensione polmonare secondaria.

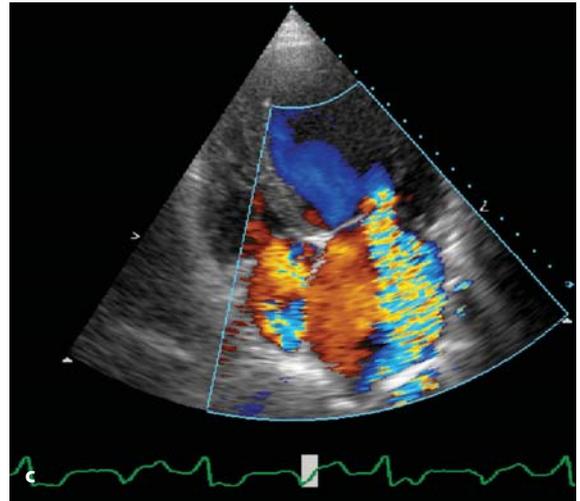


Fig. 8.19 a-c

a Doppler transmitralico di un paziente che dimostra un classico pattern di riempimento ventricolare sinistro di tipo restrittivo con tempi brevi di rilasciamento isovolumetrico e di decelerazione dell'onda E. **b** Doppler delle vene polmonari che mostra un flusso retrogrado in tele-diastole con un periodo significativamente più lungo rispetto al Doppler transmitralico. **c** Proiezione apicale 4 camere dello stesso paziente che mostra un'insufficienza mitralica di grado severo. A2 = componente arteriosa del secondo tono al fonocardiogramma

Angina

Angina stabile

È un sintomo da sforzo dovuto allo squilibrio tra domanda e offerta di ossigeno al miocardio. La causa più comune è la coronaropatia. Nei soggetti con coronaropatia non complicata l'ecocardiografia a riposo è spesso normale. È quindi raccomandata l'ecocardiografia da stress che provoca alterazioni della cinetica parietale durante l'induzione della sintomatologia. In ecocardiografia l'esercizio o gli stress farmacologici con adenosina, dipiridamolo o dobutamina sono impiegati comunemente. L'analisi della cinetica regionale convenzionale si basa sul punteggio attribuito ai 16 segmenti miocardici a secondo della loro risposta allo stress (normale, ipocinetico, acinetico o discinetico) [32, 33].

Una risposta normale allo stress è data dall'aumento dello spessore segmentario e quindi dall'ampiezza del movimento dell'endocardio verso la cavità ventricolare. I segmenti vengono analizzati dalla proiezione parasternale asse-lungo, asse-corto, apicale 4 e 2 camere. La disponibilità di sistemi di archiviazione digitale nella maggior parte degli ecocardiografi ha consentito una facile acquisizione delle immagini, e quindi la valutazione della risposta dei vari segmenti ai diversi stadi dello stress impiegato. La valutazione soggettiva dell'arteria coronarica interessata viene fatta secondo la distribuzione delle anomalie di cinetica indotte [34]. Una difficile finestra acustica che non consenta la visualizzazione dell'endocardio in condizioni di riposo ed al picco dello stress può limitare l'impiego di questa metodica in alcuni pazienti. La seconda armonica e l'ecocontrasto (Optison, Levovist e Sonoview) si sono dimostrati in grado di migliorare la definizione del bordo endocardico di tutto il ventricolo con l'opacizzazione della cavità [35]. Recentemente, con l'impiego di mezzi di contrasto miocardici si è valutata l'importanza della riserva coronarica così come l'opacizzazione reversibile durante lo stress [36].

Per determinare il carico ischemico totale, si calcola un indice globale che è dato dalla somma relativa dei punteggi dei segmenti individuali rispetto al numero totale dei segmenti visualizzati. Questo punteggio ha una sensibilità dell'80% ed una specificità del 90% per la diagnosi di coronaropatia [37]. L'accuratezza di questa tecnica per la diagnosi

si della malattia multivasale è significativamente più alta che per la malattia monovasale [38]. La sensibilità del punteggio di cinetica regionale è comparabile a quella della scintigrafia con tallio, mentre la specificità è significativamente più elevata [39]. È stato dimostrato che l'ecocardiografia da stress è in grado di predire la prognosi nei pazienti con insufficienza ventricolare ischemica [40]. Sebbene questa metodica di analisi del comportamento della cinetica regionale durante lo stress sia largamente utilizzata, ha delle importanti limitazioni:

1. L'analisi della cinetica parietale è per sua natura soggettiva e dipende dall'esperienza tecnica.
2. La mancanza di una quantificazione oggettiva, comporta che la riproducibilità sia molto variabile tra gli operatori e tra i diversi centri.
3. Il punteggio di cinetica regionale si basa sul movimento verso l'interno del ventricolo dei segmenti in sistole che a sua volta è determinato dalla funzione dello strato muscolare circonferenziale. Questa metodica sottostima la componente sottoendocardica del miocardio che è orientato in maniera longitudinale.
4. La tecnica non è in grado di registrare la disfunzione diastolica segmentaria che può essere presente prima che insorga quella sistolica.
5. Il test viene interrotto quando la lesione più significativa ha indotto ischemia. Questo fatto potrebbe sottostimare la presenza di altre lesioni coronariche importanti che rimangono non diagnosticate.

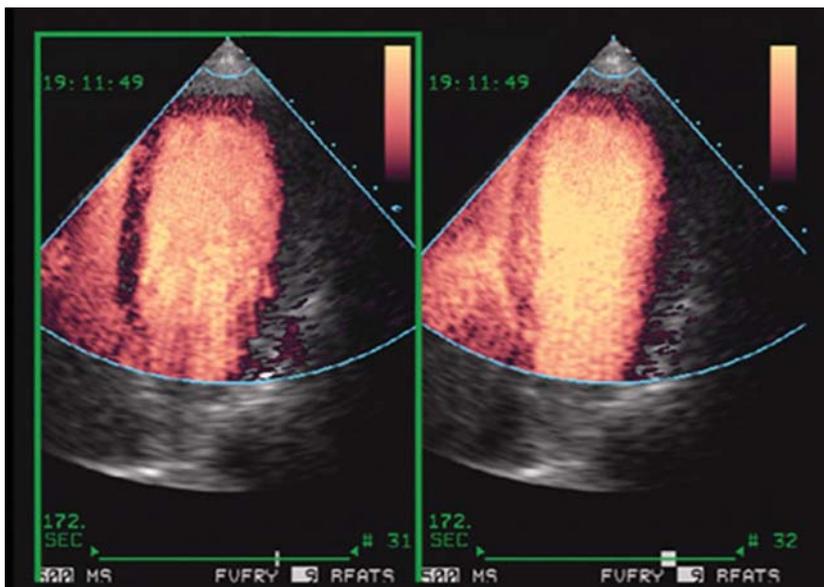


Fig. 8.20

Proiezione apicale 4 camere dopo iniezione di eco contrasto in paziente con coronaropatia. Si noti la completa opacizzazione della cavità e la chiara definizione dell'endocardio

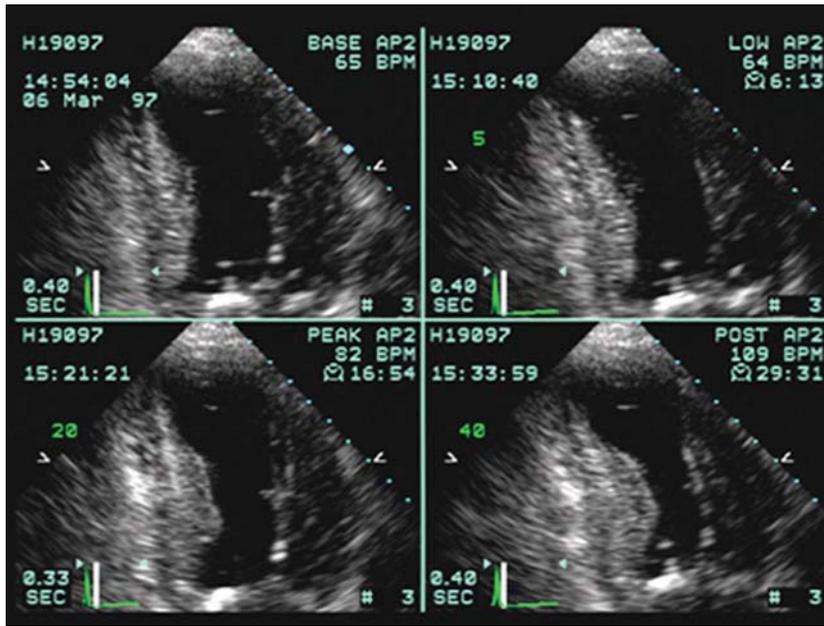


Fig. 8.21

Proiezioni apicali in un paziente con angina da sforzo, in condizioni di riposo (alto-sinistra) e al picco di uno stress con dobutamina (basso-destra). Notare la comparsa di una acinesia significativa dell'apice durante stress, compatibile con malattia dell'arteria discendente anteriore

Stress longitudinale (asse-lungo)

Lo stress longitudinale ventricolare mostra il comportamento meccanico dello strato sotto-endocardico del miocardio. Le fibre miocardiche di questo strato hanno un orientamento longitudinale. Originano dall'apice ventricolare e si inseriscono intorno alla circonferenza degli anelli valvolari mitralico e tricuspale. In sistole, quando si contraggono spostano la sede di inserzione (l'annulus mitralico e tricuspale) verso la loro origine (l'apice), e in diastole si muovono nella direzione opposta, riportando gli anelli verso gli atri durante la protodiastole e di nuovo durante la telediastole, nella contrazione atriale [41]. Queste due componenti del movimento diastolico corrispondono all'onda E e A delle velocità di riempimento ventricolare, nella proto e telediastole. La capacità di registrare la funzione longitudinale dal movimento dell'annulus valvolare (margine fibroso) rende questa tecnica altamente riproducibile. La funzione longitudinale può essere studiata a livello di diversi segmenti - anteriore, posteriore, sinistro e settale - e ad altri livelli del ventricolo, soprattutto quando si utilizza il Doppler tissutale [42]. Lo stesso principio può essere utilizzato per studiare la funzione della parete libera del ventricolo destro, che non può essere valutata con altre tecniche. Infine, la misurazione della funzione longitudinale, che include ampiezza, velocità, tempo e dissincronia, consente una valutazione

completa della funzione sistolica e diastolica di ciascuno dei cinque segmenti longitudinali. Alterazioni dei segmenti anteriore e settale generalmente rappresentano una malattia dell'arteria discendente anteriore. Il segmento sinistro rappresenta la malattia della circonflessa, e la parete libera del ventricolo destro e la parete posteriore rappresentano la malattia coronarica destra [43].

La tecnica dello stress longitudinale per la diagnosi di coronaropatia ha dimostrato di avere una sensibilità e specificità superiori quando è stata confrontata con la valutazione convenzionale della cinetica regionale [44]. La sensibilità nella malattia monovasale, soprattutto della coronaria destra, è maggiore di quella della scintigrafia con tallio, probabilmente dovuta alla capacità di valutare il comportamento del ventricolo destro durante lo stress. Inoltre, l'analisi ventricolare longitudinale combinata con l'elettrocardiogramma a 12 derivazioni a riposo ed al picco dello stress dimostra la stretta relazione fra le due tecniche, probabilmente perché il sistema di conduzione anatomicamente decorre nel sotto-endocardio [45]. La caduta dell'ampiezza in asse-lungo durante lo stress correla con la depolarizzazione ventricolare ritardata, o "allargamento del QRS", che si riscontra nei pazienti con coronaropatia. Inoltre, una analisi dettagliata delle diverse fasi longitudinali consente di differenziare l'effetto inotropo e le alterazioni della conduzione stessa. Il ritardo

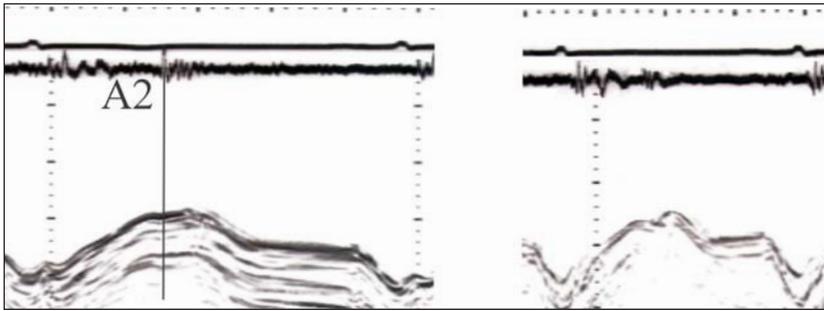


Fig. 8.22

Funzione longitudinale settale a riposo e al picco dello stress in un soggetto normale. Si noti il normale aumento dell'ampiezza e delle velocità di accorciamento e allungamento con lo stress. A2 = componente aortica del secondo tono al fonocardiogramma

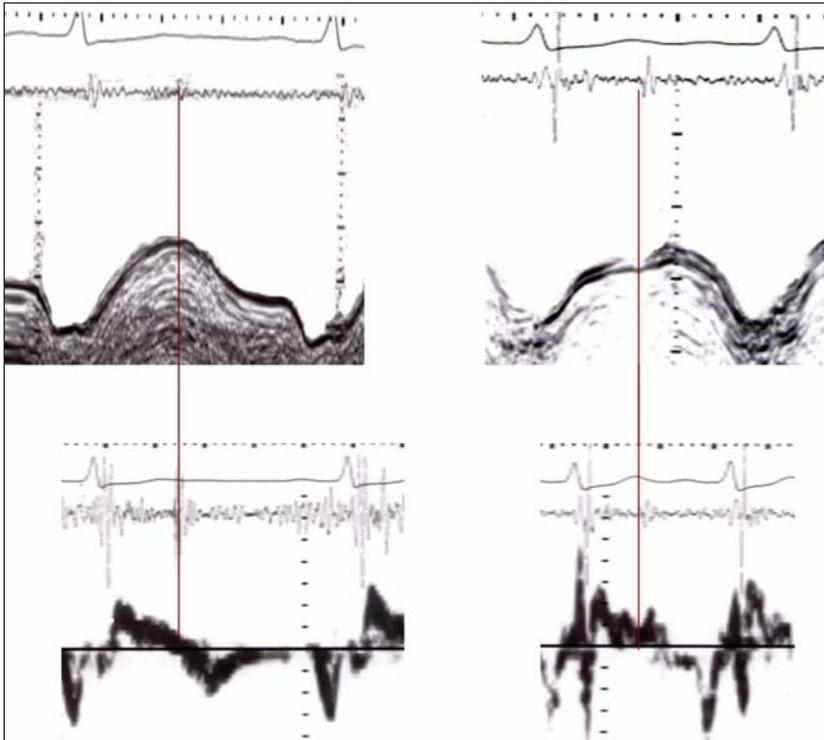


Fig. 8.23

Registrazione in asse-lungo del setto di un paziente con coronaropatia a riposo (sinistra) ed al picco dello stress (destra). Si noti la caduta dell'ampiezza (alto) e delle velocità (basso) e lo sviluppo di una dissincronia durante la protodiastole con lo stress

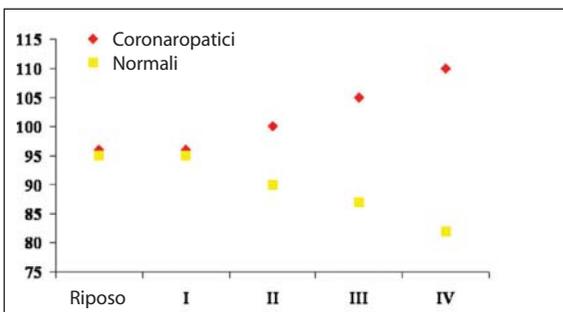


Fig. 8.24

Grafico che mostra le modificazioni incrementali della durata del QRS in soggetti normali ed in pazienti coronaropatici. Notare il progressivo allargamento della durata del QRS in questi ultimi rispetto ai primi

nell'insorgenza dell'accorciamento segmentale (movimento verso l'interno del ventricolo) correla strettamente con l'estensione del ritardo della depolarizzazione ventricolare [46]. Quest'ultima correla anche con il ritardo dell'allungamento longitudinale nella protodiastole, che porta ad un ritardo nel riempimento precoce. Infine, l'estrema dissincronia che si riscontra al picco dello stress porta ad un periodo isovolumetrico molto lungo che correla con la caduta della gittata cardiaca nei pazienti con cardiomiopatia ischemica [47]. Quindi, l'analisi longitudinale ventricolare non soltanto conferma la presenza di coronaropatia, ma differenzia la risposta ventricolare globale durante lo stress.

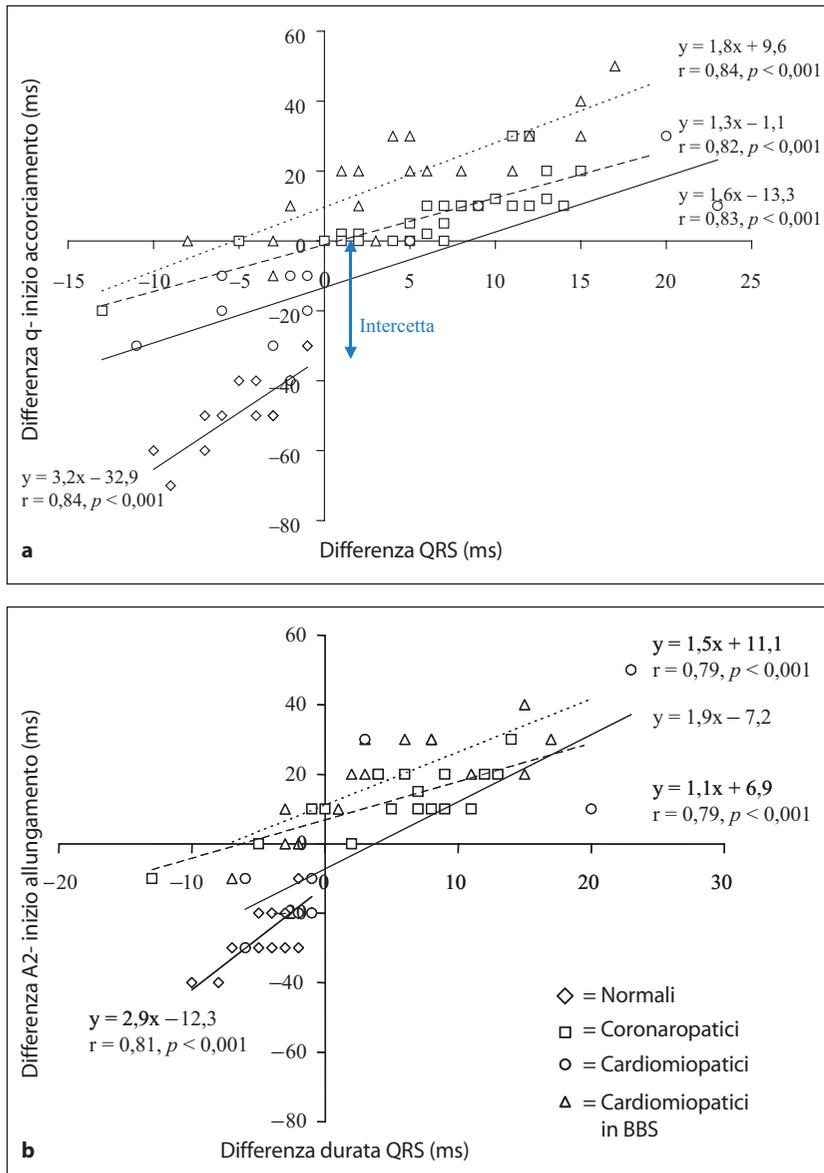
**Fig. 8.25 a, b**

Grafico che dimostra una stretta relazione tra l'allungamento del QRS ed il ritardo nell'insorgenza dell'accorciamento e allungamento settale. BBS = blocco di branca sinistro

Angina instabile

Nei pazienti con angina instabile che si presentano con coronarie anatomicamente indenni, l'ecocardiogramma a riposo è generalmente normale. In coloro che invece hanno coronaropatia, non vi è un comportamento specifico nelle immagini bidimensionali. Tuttavia, l'analisi della funzione longitudinale ventricolare può dimostrare una dissincronia esagerata in proto-diastole (accorciamento post-eiettivo) in più di un segmento [48]. L'estensione di questa dissincronia in proto-diastole può da

sola avere un effetto meccanico nel compromettere il flusso coronarico, sostenendo quindi la progressione dell'ischemia miocardica a riposo.

Cardiomiopatia ischemica

Il quesito della rivascolarizzazione si presenta spesso nei pazienti con cardiomiopatia ischemica e pregresso infarto miocardico che non siano ben controllati dalla terapia medica. L'evidenza di un miocardio ischemico può essere dimostrata con varie

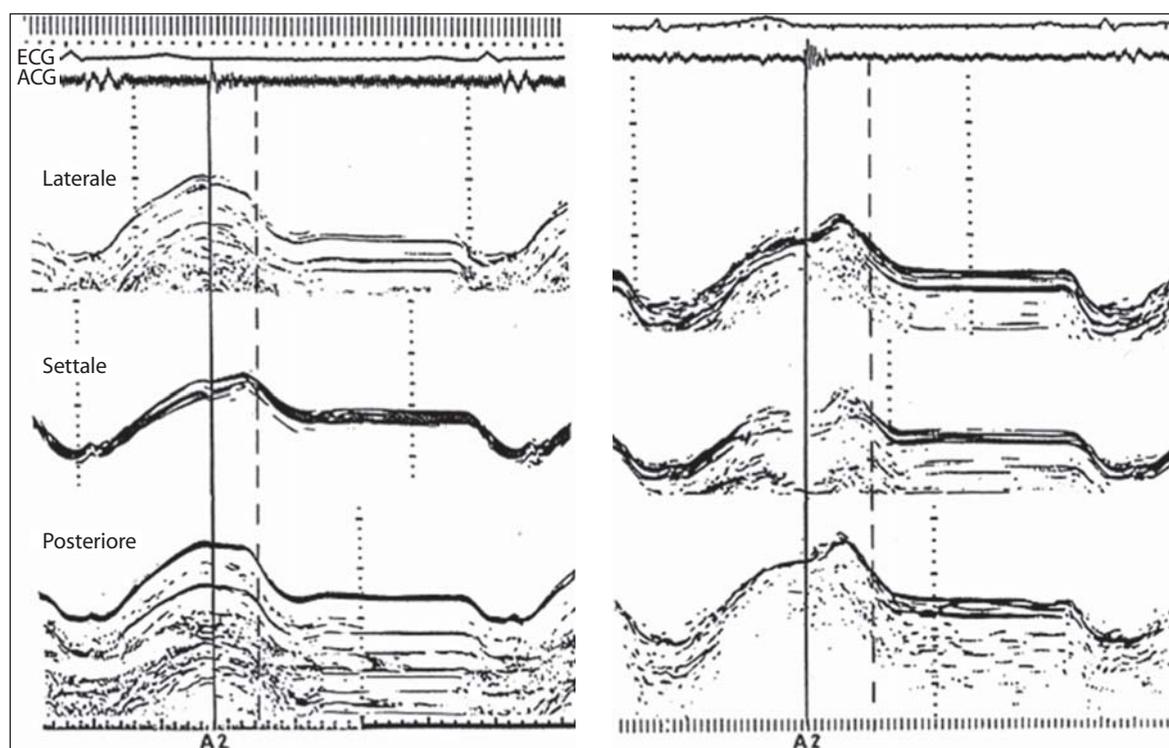


Fig. 8.26

Registrazioni longitudinali dei tre assi ventricolari di sinistra; laterale, settale, posteriore che dimostrano un comportamento universale di dissincronia, in un paziente con angina instabile. A2 = componente aortica del secondo tono al fonocardiogramma

tecniche compreso l'elettrocardiogramma da sforzo, lo stress eco, o l'imaging da perfusione. La decisione chirurgica dipende dall'estensione del miocardio vitale, la cui funzione è probabile che migliori dopo la rivascolarizzazione. Questa condizione è definita generalmente miocardio ibernato. Queste aree possono essere ipocinetiche a riposo, e quindi per definire lo stato di tali regioni si rendono necessari lo stress eco, la perfusione con il tallio o l'imaging ad emissione di positroni [49, 50]. Il miocardio ibernato è stato definito come uno stato di funzione miocardica alterata e persistente a riposo, risultato di un flusso coronarico ridotto che può essere completamente o parzialmente ripristinato alla normalità qualora si corregga il rapporto domanda/offerta dell'ossigeno miocardico. La sua presenza può essere dimostrata con diverse tecniche. La captazione alterata del tallio o del tecnezio viene generalmente utilizzata per stabilire il grado di ibernazione miocardica. Lo stress eco convenzionale e l'indice di cinetica regionale hanno una accuratezza elevata nell'identificazione del mio-

cardio vitale nei vari segmenti con potenziali implicazioni sia nella selezione dei pazienti adatti alla chirurgia che nella predizione della prognosi [50]. Inoltre, la sensibilità dello stress eco aumenta significativamente quando viene utilizzato l'ecocontrasto per la chiara visualizzazione del bordo endocardico e dell'ispessimento segmentale [51]. I segmenti vitali mostrano in maniera caratteristica una risposta bifasica allo stress. Alla bassa dose, l'ampiezza aumenta, ma a dosi più elevate si riduce nuovamente. Questa risposta bifasica è stata largamente utilizzata come marker di miocardio vitale nei pazienti con cardiomiopatia ischemica [52].

Oltre alle altre limitazioni della valutazione della cinetica regionale, i pazienti con cardiomiopatia ischemica si presentano comunemente con complicanze secondarie, che possono influenzare tutto il comportamento della funzione ventricolare. L'insufficienza mitralica funzionale, che si riscontra frequentemente nella cardiomiopatia ischemica, può indurre a sovrastimare l'attività della cinetica regionale, mentre una pressione atriale si-

nistra elevata (da fisiologia restrittiva) può ridurre la cinetica regionale ostacolando il riempimento. Il blocco di branca sinistra influenza il comportamento della cinetica regionale anche in assenza di coronaropatia ed è quindi atteso che vada ad influenzare il punteggio di cinetica regionale.

La gravità dell'insufficienza mitralica durante lo stress si riduce quando il diametro dell'anello si riduce a sua volta per l'aumento della funzione cardiaca durante lo stress eco nei pazienti con miocardio vitale, in particolare se la dissinergia è presente a livello basale.

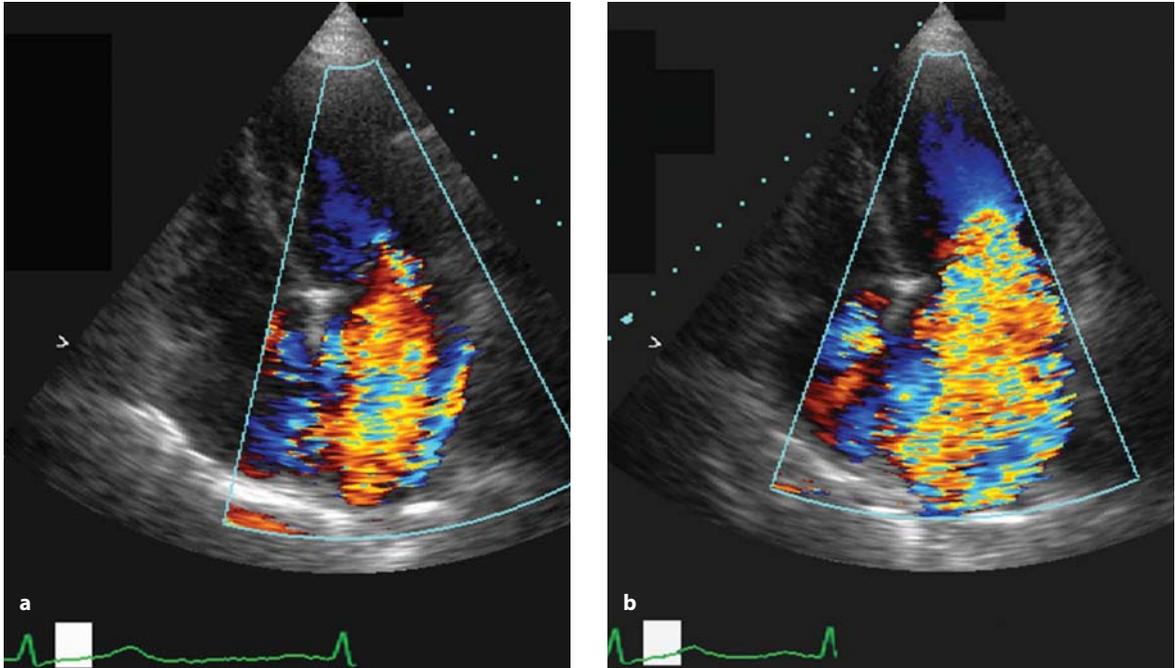


Fig. 8.27 a, b

Proiezione 4 camere apicale di un paziente con cardiomiopatia ischemica e insufficienza mitralica funzionale significativa a riposo (a) ed al picco dello stress (b). Si noti l'aumento della gravità dell'insufficienza mitralica dopo lo stress, che ne suggerisce una causa ischemica

Funzione ventricolare longitudinale nella cardiomiopatia ischemica

Un aumento dell'ampiezza longitudinale durante lo stress (risposta normale) è un segno affidabile di vitalità indipendentemente dalla comparsa di ulteriori segnali di disfunzione ischemica come la dissincronia. Un valore limite di 6 mm di ampiezza a riposo ha dimostrato di avere una sensibilità del 90% ed una specificità del 95% per la predizione del recupero chirurgico. Un aumento incrementale dell'ampiezza longitudinale durante lo stress di 1,5 mm si è dimostrato essere un predittore più sensibile della presenza di coronaropatia nei pazienti con cardiomiopatia dilatativa rispetto all'aumento della velocità di allungamento al

Doppler tissutale o della cinetica regionale [53]. Le misurazioni longitudinali offrono l'opportunità di fornire un'analisi dettagliata della funzione ventricolare segmentaria e globale nei pazienti con cardiomiopatia. Con l'ausilio della traccia ECG, si può studiare il comportamento elettromeccanico segmentario nelle diverse fasi del ciclo cardiaco. Oltre ai markers che precedono la disfunzione ischemica, è stato dimostrato che la tempistica dell'insorgenza della depolarizzazione e ripolarizzazione ventricolare determina la performance globale del ventricolo (gittata sistolica e gittata cardiaca) [54]. In questi pazienti, lo stress longitudinale può dimostrare i classici quadri di dissincronia come il movimento verso l'esterno proto-sistolico o l'accorciamento post-eiettivo (in protodiastole) che

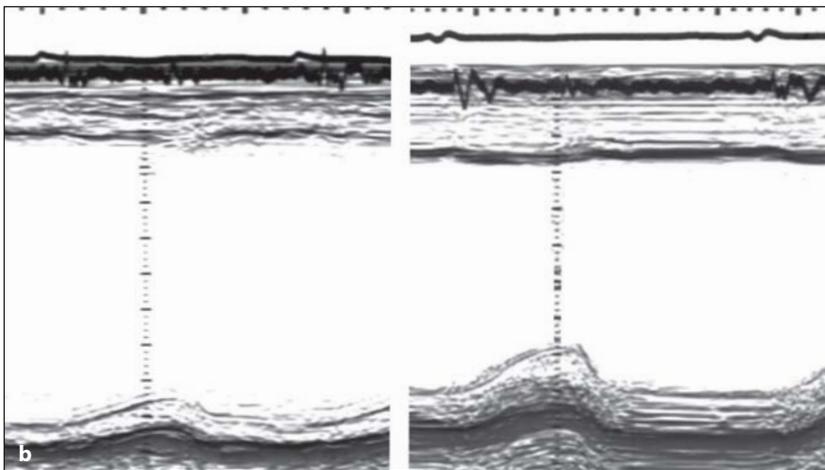
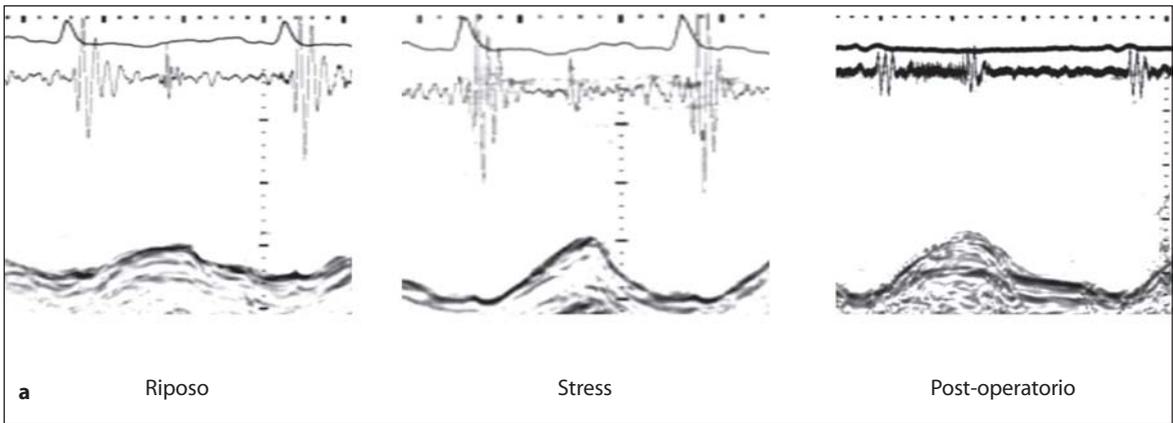


Fig. 8.28 a, b

a Registrazione in asse-lungo della parete libera del ventricolo di un paziente con cardiomiopatia ischemica a riposo (sinistra), al picco dello stress (centro) e dopo rivascularizzazione coronarica (destra). Si noti il significativo aumento dell'ampiezza durante lo stress e il completo recupero dopo la chirurgia. **b** Le dimensioni del ventricolo sinistro in asse-corto e la funzione sistolica prima e dopo la rivascularizzazione mostrano un miglioramento significativo

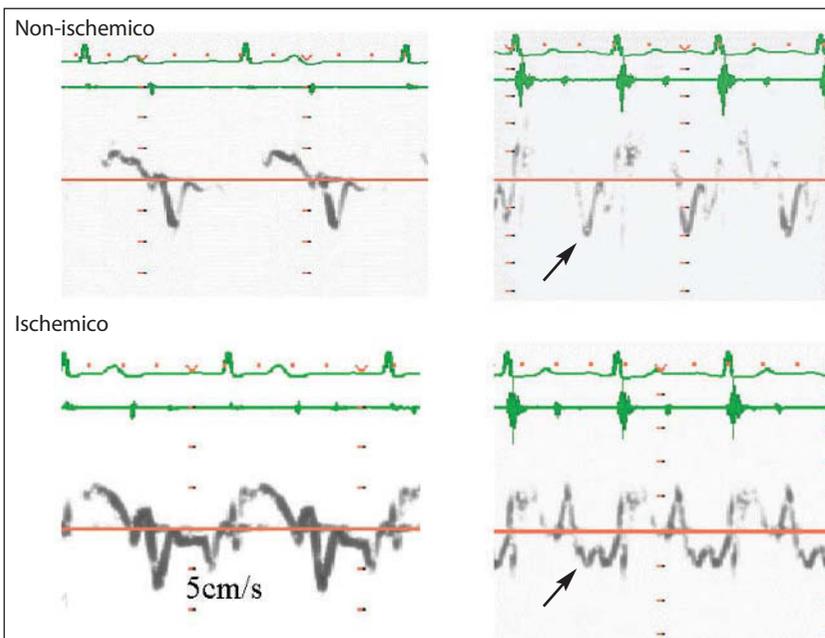


Fig. 8.29

Registrazioni di Doppler tissutale miocardico di due pazienti con cardiomiopatia dilatativa; non ischemica (in alto) ed ischemica (in basso), a riposo (sinistra) ed al picco dello stress (a destra). Si noti che il normale incremento delle velocità diastoliche precoci in assenza di malattia coronarica e la caduta delle velocità e la comparsa di dissincronia nella coronaropatia (frecce)

non può essere visualizzato con l'analisi della cinetica regionale. Infine, le alterazioni longitudinali possono influenzare il comportamento globale del riempimento ventricolare. L'insorgenza ritardata dell'allungamento longitudinale rispetto alla fine-eiezione è associata ad un ritardo del picco di riempimento proto-diastolico, le cui conseguenze sono una accelerazione aumentata protodiastolica ed un tempo di riempimento alterato. Il comportamento del riempimento ventricolare sinistro può

quindi essere utilizzato come un surrogato del comportamento longitudinale segmentario in diastole. L'effetto totale del ritardo dell'accorciamento e dell'allungamento longitudinale e l'eccessiva dissincronia sono segni di una significativa compromissione del riempimento ventricolare sinistro e quindi della gittata cardiaca durante lo stress. Reperti simili si possono dimostrare nel comportamento della parete libera del ventricolo destro, difficile da studiare con altre tecniche di stress.

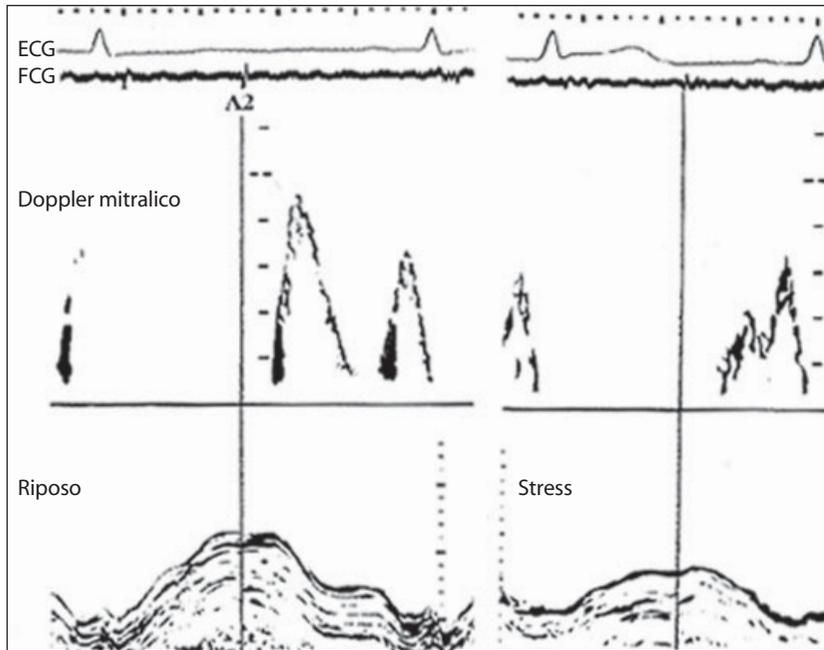


Fig. 8.30

Registrazione della funzione ventricolare sinistra asse-lungo del setto (in basso) in un paziente con cardiomiopatia ischemica con velocità transmitralica (in alto) a riposo (sinistra) ed al picco dello stress (destra). Si noti il marcato sviluppo di dissincronia che compromette il riempimento ventricolare precoce

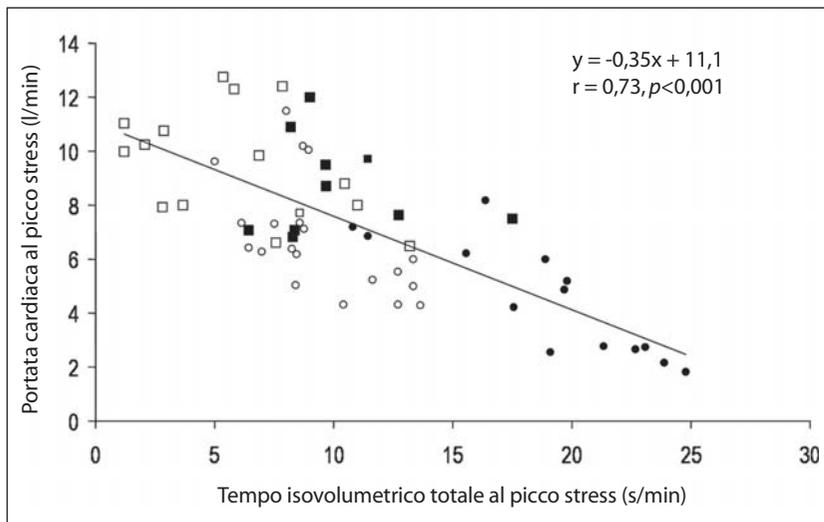


Fig. 8.31

Grafico che dimostra la stretta relazione tra il tempo isovolumetrico totale ed il picco di gettata cardiaca da stress nei pazienti con cardiomiopatia ischemica

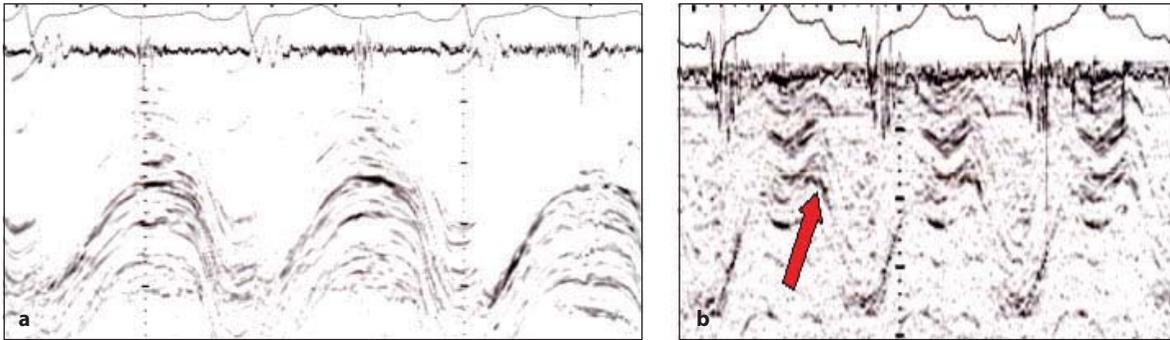


Fig. 8.32 a, b

Registrazione longitudinale della parete libera del ventricolo destro a riposo (a) ed al picco dello stress (b) in un paziente con cardiomiopatia ischemica biventricolare. Notare l'ampiezza significativamente ridotta a riposo, che peggiora ulteriormente con lo stress. Si noti anche la comparsa di una dissincronia esagerata compatibile con una disfunzione ischemica (freccia)

Tattamento della coronaropatia

Follow-up in terapia medica

Lo scopo dell'ecocardiografia è quello di seguire nel tempo la funzione regionale e globale del ventricolo sinistro. Le velocità al Doppler transmitralico sono marker validati non invasivi delle pressioni di riempimento.

- Si può monitorare l'uso ottimale dei vasodilatatori (ACE-inibitori) o di altri farmaci.
- Risposta adeguata agli ACE-inibitori nei pazienti con un comportamento restrittivo che porta alla normalizzazione delle velocità di ri-

empimento e delle dimensioni dell'atrio sinistro [55].

- La causa diretta dei sintomi dei pazienti può essere ricavata dalla valutazione ecocardiografica dei tempi di riempimento ventricolare e della lunghezza del rigurgito mitralico. Nei pazienti con cardiomiopatia un rigurgito mitralico prolungato con una componente pre-sistolica può causare dispnea per una limitazione del tempo di riempimento e della gittata sistolica. Questa condizione, soprattutto in presenza di un QRS maggiore di 150 ms, generalmente risponde in maniera favorevole alla stimolazione biventricolare con l'ottimizzazione del ritardo atrio-ventricolare [56].

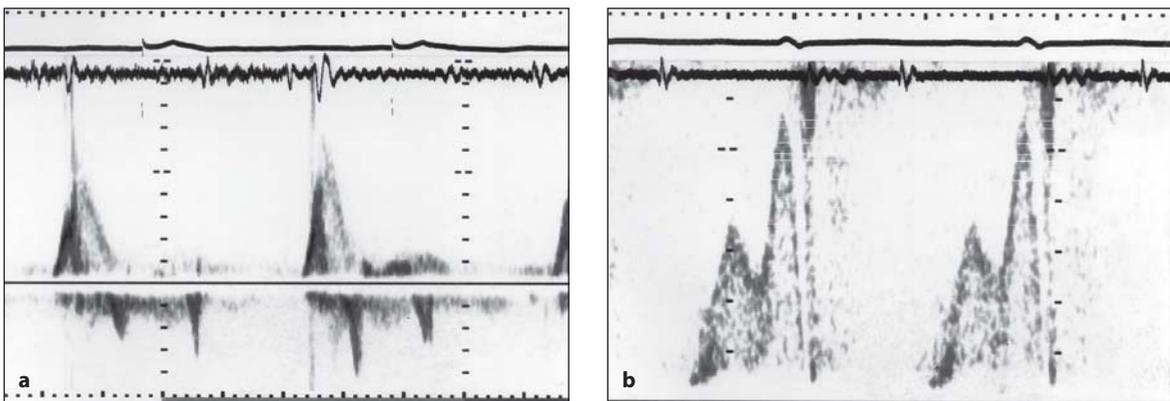


Fig. 8.33 a, b

Velocità al Doppler transmitralico di un paziente con cardiomiopatia ischemica e dispnea limitante. Notare il pattern di riempimento restrittivo (a) ed il terzo tono al fonocardiogramma compatibile con una aumentata pressione atriale e l'effetto degli ACE-inibitori (b)

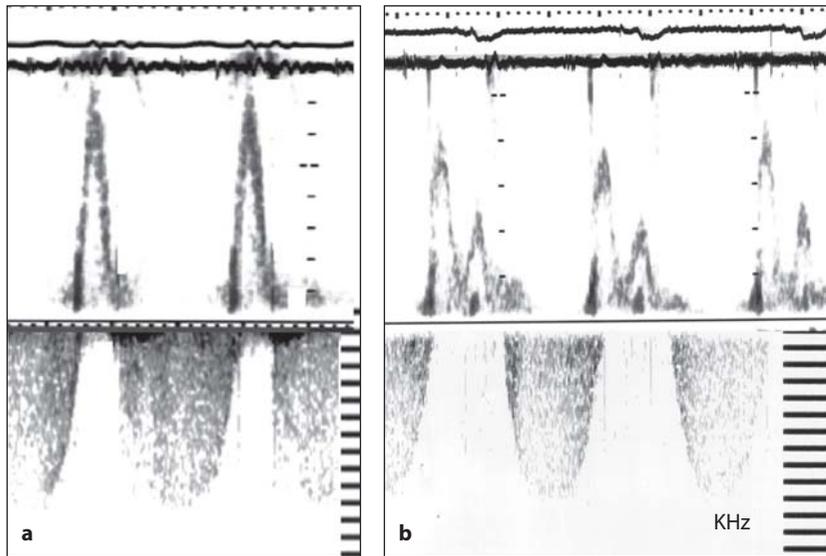


Fig. 8.34 a, b

Velocità di flusso transmitralico al Doppler in un paziente con cardiomiopatia ischemica e dispnea resistente. Si noti il breve tempo di riempimento provocato dal lungo rigurgito mitralico (a) e l'effetto benefico della stimolazione biventricolare con l'ottimizzazione del ritardo atrio-ventricolare (b)

Angioplastica coronarica

L'uso routinario dell'ecocardiografia non è essenziale durante l'angioplastica coronarica. Tuttavia, può essere necessaria in casi eccezionali a seguito delle complicanze derivanti dalla procedura (per esempio, nei pazienti con ipotensione per escludere il tamponamento cardiaco). La disfunzione ischemica longitudinale dimostra un recupero precoce dopo una rivascularizzazione efficace. L'opposto di questi reperti può essere considerato un segno di occlusione vasale [57].

By-pass aorto-coronarico

Ecocardiografia intra-operatoria

L'ecocardiografia intra-operatoria ha lo scopo di monitorare la funzione ventricolare globale e regionale durante e dopo la procedura di rivascularizzazione. Lo studio pre-operatorio offre una valutazione a riposo che diventa il confronto per gli studi post-operatori. L'ecocardiografia transesofagea gioca un ruolo importante nel monitoraggio di questi pazienti, in particolare quelli con cardiomiopatia ischemica. La proiezione 4 ca-

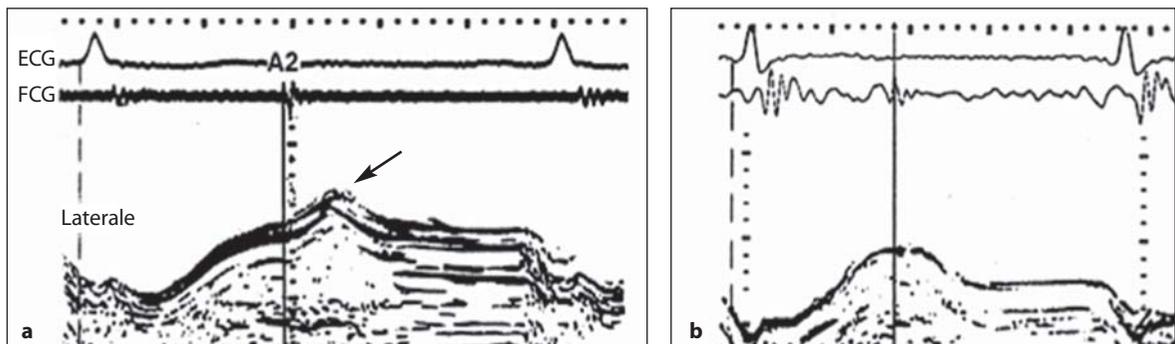


Fig. 8.35 a, b

Registrazione longitudinale della parete libera del ventricolo sinistro di un paziente con coronaropatia prima (a) e dopo (b) angioplastica coronarica. Si noti la rimarchevole normalizzazione del pattern di dissincronia (freccia) dopo la procedura. FCG = fonocardiogramma

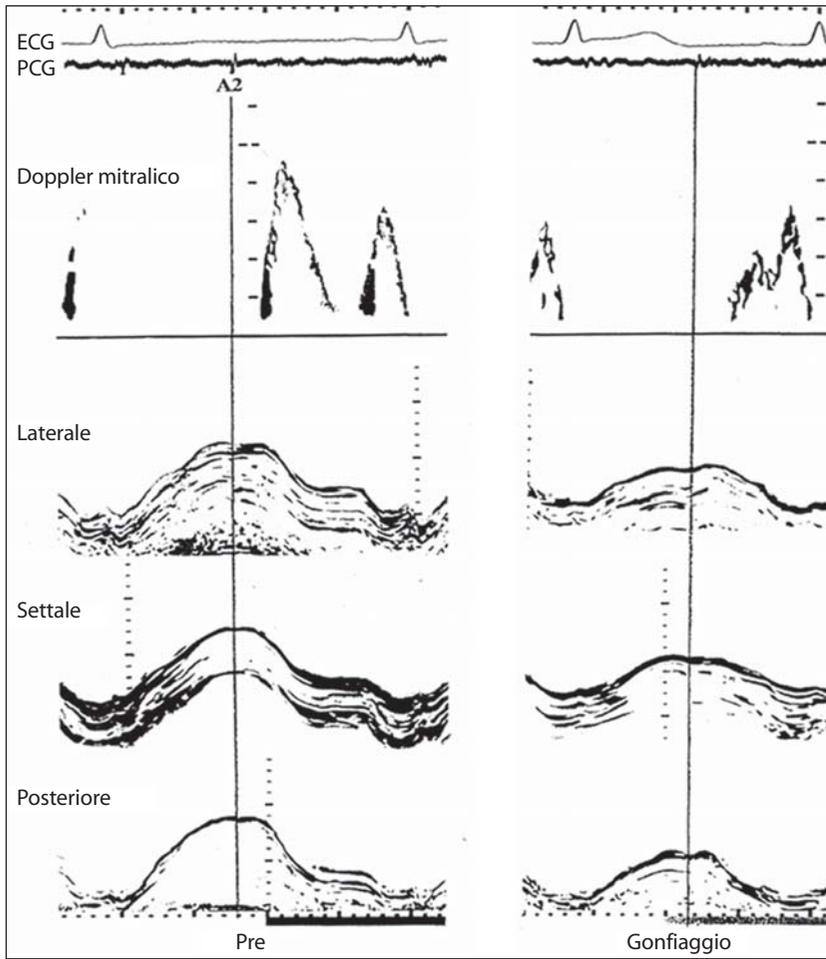


Fig. 8.36

Funzione asse-lungo laterale, settale e della parete libera del ventricolo sinistro di un paziente durante il gonfiaggio del palloncino nell'arteria discendente anteriore prossimale. Notare la significativa caduta dell'ampiezza longitudinale e delle velocità di allungamento

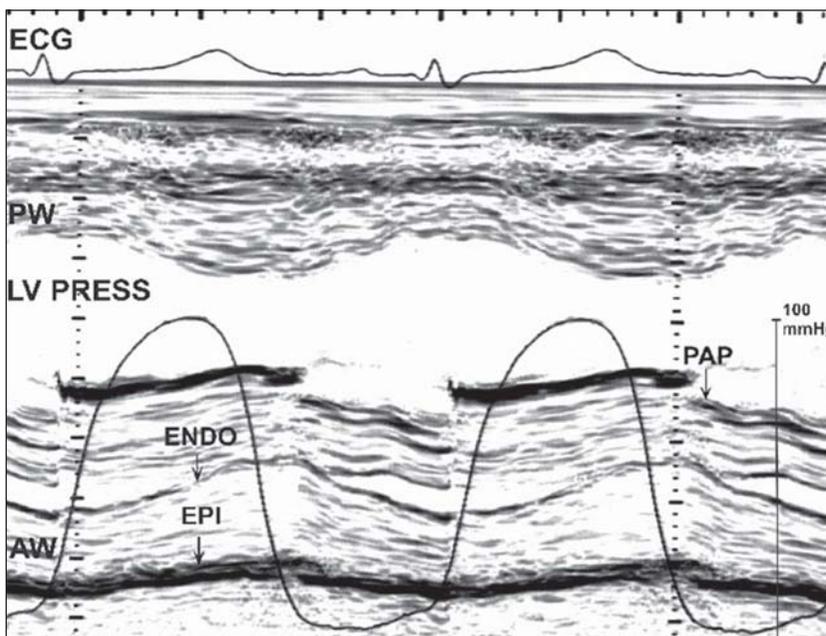


Fig. 8.37

Registrazione ventricolare sinistra transgastrica in M-mode dell'asse-corto prima di iniziare la circolazione extracorporea, con sovrapposta la pressione ventricolare sinistra. ENDO = endocardio; EPI = epicardio; LV PRESS = pressione ventricolare sinistra; PW = parete posteriore; AW = parete anteriore; PAP = muscolo papillare

mere è quella più comunemente usata, sebbene la proiezione transgastrica asse-corto consenta una valutazione soddisfacente della funzione ventricolare sinistra nel suo asse più corto attraverso il monitoraggio dell'ispessimento regionale, eseguito nelle immagini bidimensionali e M-mode. I segmenti vitali che rimangono disfunzionanti dopo una rivascolarizzazione completa si considerano storditi. A scopo esclusivamente accademico, la registrazione della pressione ventricolare sinistra utilizzando la punta di un cate-

tere intraventricolare sovrapposta alla traccia M-mode offre una grande ricchezza di informazioni sulla energia globale e regionale prodotta e sull'efficienza del ciclo. Questa tecnica ha dimostrato un recupero regionale precoce dopo la rivascolarizzazione con tecniche senza by-pass (a cuore battente) quando confrontate con le procedure convenzionali di by-pass con circolazione extracorporea [58].

La visualizzazione diretta dell'origine dell'arteria coronaria così come della sede di inserzione

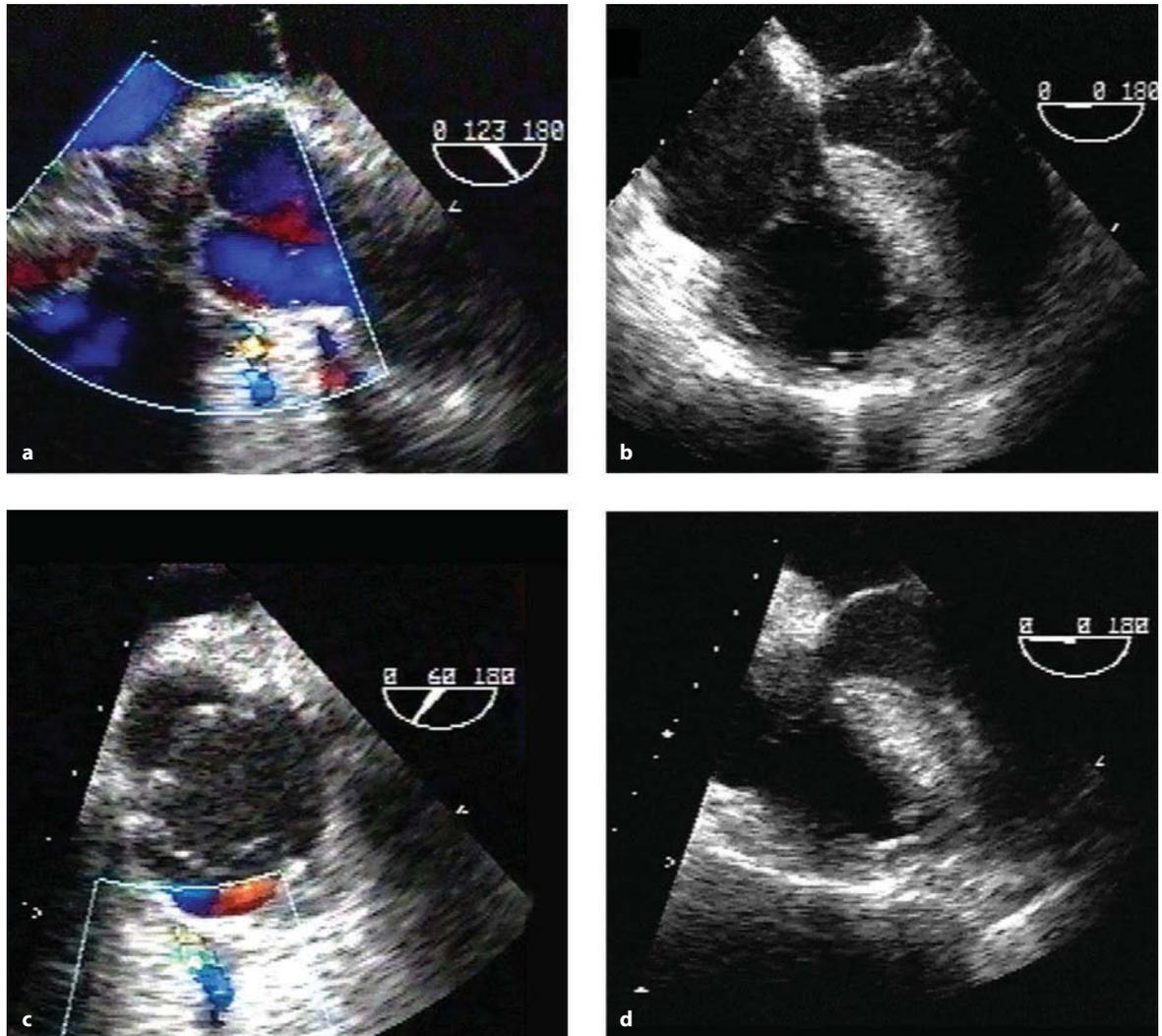


Fig. 8.38 a-d

Ecocardiogramma transesofageo intra-operatorio che dimostra alte velocità sull'arteria coronaria destra al colore (aliasing) dopo la rivascolarizzazione, che suggerisce l'occlusione del graft o un suo inginocchiamento (a) e la proiezione 4 camere che mostra un movimento ridotto della parete libera del ventricolo destro (b). Immagini equivalenti dopo il ripristino della pervietà del by-pass ostruito (c). Notare la significativa riduzione dell'aliasing della coronaria destra con miglioramento della funzione della parete libera del ventricolo destro (d)

del by-pass può essere importante nel determinare la causa del ritardo dello svezzamento del paziente dalla circolazione extracorporea. La causa di questa complicanza può essere un by-pass occluso o angolato tributario di un segmento vitale. Il colore ed il Doppler pulsato mostrano alte velocità a livello del ramo di origine o dell'anastomosi del graft insieme ad una ipocinesia regionale che suggerisce la presenza di una occlusione significativa che necessita attenzione ed un possibile reintervento.

Infine, l'eco transesofageo intra-operatorio evidenzia ulteriori anomalie che potrebbero essere gestite nello stesso contesto (insufficienza mitralica significativa che necessita di riparazione di un lembo o dell'inserzione di un anello, un piccolo forame ovale pervio, o un trombo nell'auricola sinistra, possibile causa di attacchi ischemici transitori).

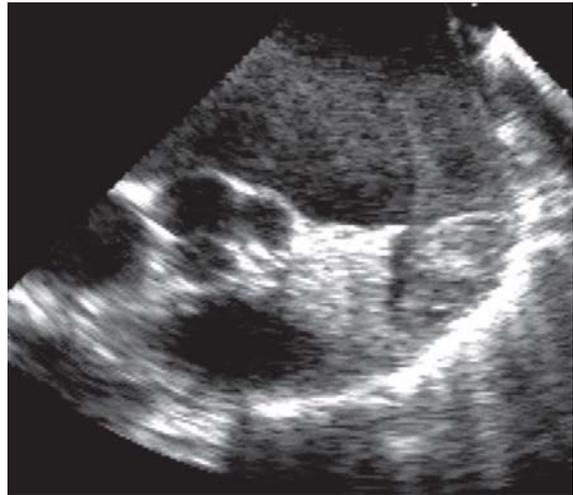


Fig. 8.39

Eccardiografia transesofagea intra-operatoria in un paziente prima del by-pass aorto-coronarico che mostra trombosi auricolare sinistra, probabile complicanza di una fibrillazione atriale di lunga durata

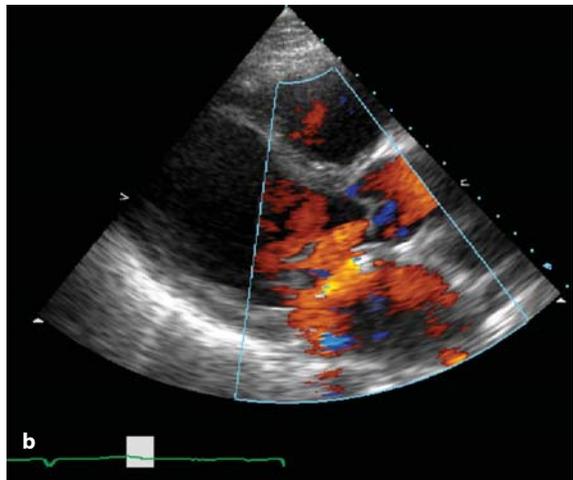
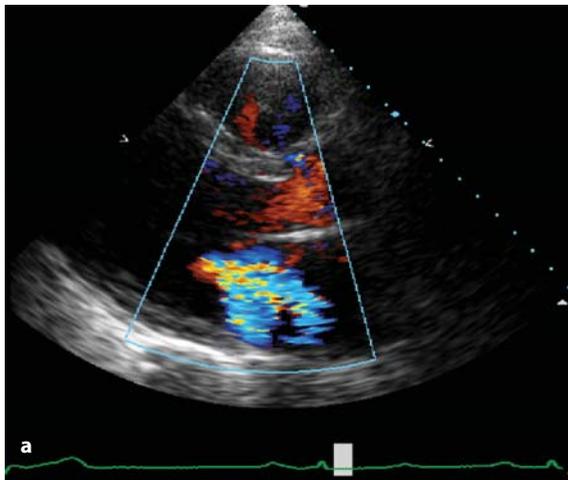


Fig. 8.40

Proiezioni parasternali di un paziente con cardiomiopatia ischemica e insufficienza mitralica funzionale prima (a) e dopo (b) by-pass aorto-coronarico e plastica della valvola mitrale. Notare la scomparsa dell'insufficienza mitralica

Ecocardiografia in terapia intensiva

I pazienti con una funzione ventricolare sistolica normale prima della chirurgia hanno generalmente un decorso non complicato. Quelli con una funzione ventricolare sinistra depressa possono recuperare più lentamente ed in questi si può rendere necessaria una contropulsazione aortica. L'ecocardiografia può essere richiesta quando il re-

cupero è lento ed in coloro che sono in ventilazione assistita. La finestra transtoracica generalmente è limitata, e quindi l'eco transesofageo è essenziale per una valutazione adeguata.

L'obiettivo dell'eco transesofageo in questa condizione è quello di stabilire:

- La cinetica regionale del ventricolo sinistro e la stima della funzione sistolica (frazione di eiezione).

- Il quadro di riempimento ventricolare come segno di pressione atriale sinistra.
- L'evidenza di ipertensione polmonare come segno indiretto di pressione atriale sinistra aumentata.
- La funzione sistolica ventricolare destra come causa infrequente di riduzione del riempimento e, di conseguenza, della funzione ventricolare sinistra sia all'imaging bi-dimensionale che longitudinale
- La presenza di versamento pericardico—una piccola raccolta, circoscritta, soprattutto posteriore all'atrio sinistro – può avere un effetto deleterio sul recupero ventricolare.

I pazienti con alterazioni segmentarie persistenti possono mostrare allo stress con dobutamina la chiara evidenza di disfunzione ischemica. La documentazione simultanea del peggioramento della funzione della cinetica regionale e delle modificazioni ischemiche all'elettrocardiogramma al

picco dello stress confermano generalmente una causa ischemica sottostante, che giustifica il recupero ritardato. In questi pazienti l'angiografia coronarica in emergenza ed un possibile reintervento possono essere procedure salva-vita.

Ecocardiografia post-operatoria

L'ecocardiografia post-operatoria ha lo scopo di dare informazioni di base sulla funzione ventricolare dopo una rivascolarizzazione completa. È utile anche nella valutazione della funzione ventricolare destra, che è noto possa deteriorarsi dopo la circolazione extracorporea. Inoltre, è possibile evidenziare la presenza di versamento pericardico o pleurico sinistro. Come discusso in precedenza, la ricomparsa di sintomi tipo-angina può essere valutata con l'ecocardiografia da stress, soprattutto nei pazienti con angina e concomitanti anomalie della conduzione, nei quali l'informazione ottenuta con altre tecniche potrebbe non essere conclusiva.

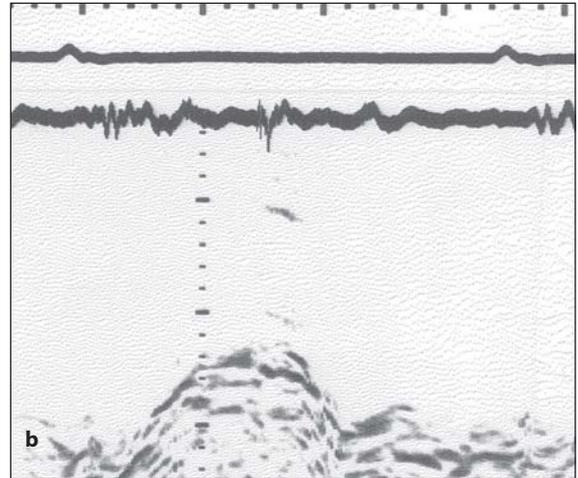
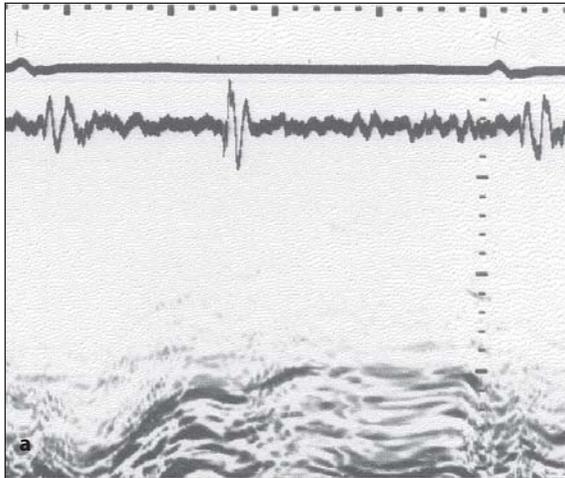


Fig. 8.41 a, b

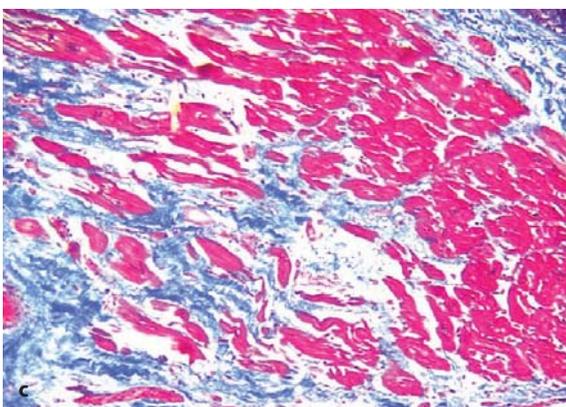
Registrazione longitudinale della parete libera del ventricolo sinistro prima (a) e dopo (b) by-pass aorto-coronarico, che mostra una normalizzazione significativa della funzione e la regressione della dissincronia

Bibliografia

- Douglas PS, Fiolkoski J, Berko B, et al. Echocardiographic visualization of coronary artery anatomy in the adult. *J Am Coll Cardiol* 1988; 11:565-571
- Block PH, Popp RL. Detecting and excluding significant left main coronary artery narrowing by echocardiography. *Am J Cardiol* 1985; 55:937-940
- Vered Z, Katz M, Rath S, et al. Two-dimensional echocardiographic analysis of proximal left main coronary artery in humans. *Am Heart J* 1986; 112:972-976
- Iliceto S, Marangelli C, Memmola C, et al. Transesophageal Doppler echocardiography evaluation of coronary blood flow velocity in baseline conditions and during dipyridamole coronary vasodilation. *Circulation* 1991; 83:61-69
- Yamagishi M, Miytake K, Beppu S, et al. Assessment of coronary blood flow by transesophageal two-dimensional pulsed Doppler echocardiography. *Am J Cardiol* 1988; 62:641-644
- Yoshida K, Yoshikawa J, Hozumi T, et al. Detection of left main coronary artery stenosis by transesophageal color Doppler and two-dimensional echocardiography. *Circulation* 1990; 81:1271-1276
- Waller BF, Pinkerton CA, Slack JD. Intravascular ultrasound: a histological study of vessels during life. The new "gold standard" for vascular imaging. *Circulation* 1992; 85:2305-2310
- Yock PG, Fitzgerald PJ, Linker DT, et al. Intravascular ultrasound guidance of catheter-based coronary intervention. *J Am Coll Cardiol* 1992; 17(6 suppl B):39B-45B
- Nissen SE, Gurley JC, Grines CL, et al. Intravascular ultrasound assessment of lumen size and wall morphology in normal subjects and patients with coronary artery disease. *Circulation* 1991; 84:1087-1099
- Buda AJ, Zotz RJ, Gallagher KP. Characterization of the functional border zone around regionally ischemic myocardium using circumferential flow-function maps. *J Am Coll Cardiol* 1986; 8:150-158
- Horowitz RS, Morganroth J, Parrotto C, et al. Immediate diagnosis of acute myocardial infarction by two-dimensional echocardiography. *Circulation* 1982; 65:223-229
- Kaul S, Pandian Ng, Gillam LD, et al. Contrast echocardiography in acute myocardial ischemia. III. An in vivo comparison of the extent of abnormal wall motion with the area at risk for necrosis. *J Am Coll Cardiol* 1986; 7:383-392
- Engelsen DJ, Gorgels AP, Cheix EC, et al. Value of the electrocardiogram in localising the occlusion site in the left anterior descending coronary artery in acute anterior myocardial infarction. *J Am Coll Cardiol* 1999; 34:389-395
- D'Arcy B, Nanda NC. Two-dimensional echocardiographic features of right ventricular infarction. *Circulation* 1982; 65:167-173
- Pasternack RC, Braunwald E, Sobel BE. Acute myocardial infarction. In: Braunwald E (ed). *Heart disease*. Philadelphia, WB Saunders, 1992 pp 1255-1260
- Visser CA, Kan G, David GK, et al. Echocardiographic cineangiographic correlation in detecting left ventricular aneurysm: a prospective study of 422 patients. *Am J Cardiol* 1982; 50:337-341
- Catherwood E, Mintz GS, Kotler MN, et al. Two-dimensional echocardiographic recognition of left ventricular pseudoaneurysm. *Circulation* 1980; 62:294-303
- Barrett MJ, Charuzi Y, Corday E. Ventricular aneurysm: cross-sectional echocardiographic approach. *Am J Cardiol* 1980; 46:1133-1137
- Matsumoto M, Watanabe F, Goto A, et al. Left ventricular aneurysm and the prediction of left ventricular enlargement studied by two-dimensional echocardiography: Quantitative assessment of aneurysm size in relation to clinical course. *Circulation* 1985; 72:280-286
- Jordan RA, Miller RD, Edwards JE, et al. Thromboembolism in acute and healed myocardial infarction: intracardiac mural thrombosis. *Circulation* 1952; 6:1-6
- Rueda B, Panidis IP, Gonzales R, et al. Left ventricular pseudoaneurysm: detection and postoperative follow-up by color Doppler echocardiography. *Am Heart J* 1990; 120:990-992
- Drobac M, Gilbert B, Howard et al. Ventricular septal defect after myocardial infarction: diagnosis by two-dimensional contrast echocardiography. *Circulation* 1983; 67:335-341
- Smyllie JH, Sutherland GR, Geuskens T, et al. Doppler color flow mapping in the diagnosis of ventricular septal rupture and acute mitral regurgitation after myocardial infarction. *J Am Coll Cardiol* 1990; 15:1449-1455
- Chirillo F, Totis O, Cavarzerani A, et al. Transesophageal echocardiographic findings in partial and complete papillary muscle rupture complicating acute myocardial infarction. *Cardiology* 1992; 81:54-58
- Kkoenig K, Kasper W, Hofmann T, et al. Transesophageal echocardiography for diagnosis of rupture of the ventricular septum of left ventricular papillary muscle during acute myocardial infarction. *Am J Cardiol* 1987; 59:362
- Stoddard MF, Keedy DL, Kupersmith J. Transesophageal echocardiographic diagnosis of papillary muscle rupture complicating acute myocardial infarction. *Am Heart J* 1990; 120:690-692
- Barzilai B, Gessler C, Jr, Perez JE, et al. significance of Doppler-detected mitral regurgitation in acute myocardial infarction. *Am J Cardiol* 1988; 61:220-221
- Alam M, Thorstrand C, Rosenhamer G. Mitral regurgitation following first-time acute myocardial infarction: early and late findings by Doppler echocardiography. *Clin Cardiol* 1993; 16:30-34
- Izumi S, Miyatake K, Beppu S, et al. Mechanism of mitral regurgitation in patients with myocardial infarction: a study using real-time two-dimensional Doppler flow imaging and echocardiography. *Circulation* 1987; 76:777-785
- Appleton CP, Hatle LK, Popp RL. Relation of transmitral flow velocity patterns to left ventricular diastolic function: new insights from a combined hemodynamic and Doppler echocardiographic study. *J Am Coll Cardiol* 1988; 12:426-440
- Rossvoll O, Hatle LK. Pulmonary venous flow velocities recorded by transthoracic Doppler ultrasound: relation to left ventricular diastolic pressures. *J Am Coll Cardiol* 1993; 21:1687-1696

32. Bolognese L, Sarasso G, Bongo AS, et al. Dipyridamole echocardiography test. A new tool for detecting jeopardized myocardium after thrombolytic therapy. *Circulation* 1991; 84:110-106
33. Jaarsma W, Visser CA, Kupper AJ, et al. Usefulness of two-dimensional exercise echocardiography shortly after myocardial infarction. *Am J Cardiol* 1986; 57:86-90
34. Berthe C, Pierard LA, Hiernaux M, et al. Predicting the extent and location of coronary artery disease in acute myocardial infarction by echocardiography during dobutamine infusion. *Am J Cardiol* 1986; 58 (13):1167-1172
35. Keller MW, Glasheen W, Smucker ML, et al. Myocardial contrast echocardiography in humans. II Assessment of coronary blood flow reserve. *J Am Coll Cardiol* 1988; 12:925-934
36. Sakata Y, Kodama K, Adachi T, et al. Comparison of myocardial contrast echocardiography and coronary angiography for assessing the acute protective effects of collateral recruitment during occlusion of the left anterior descending coronary artery at the time of elective angioplasty. *Am J Cardiol* 1997; 79:1329-1333
37. Picano E. Stress echocardiography. From pathophysiological toy to diagnostic tool. *Circulation* 1992; 85:1604-1612
38. Marwick TH, Nemecek JJ, Pashkow FJ, et al. Accuracy and limitations of exercise echocardiography in a routine clinical setting. *J Am Coll Cardiol* 1992; 19:74-81
39. Picano E, Parodi O, Lattanzi F. Comparison of dipyridamole-echocardiography test and exercise thallium-201 for diagnosis of coronary artery disease. *Am Non-invas Cardiol* 1989; 3:85-92
40. Sawada SG, Ryan T, Conley MJ, et al. Prognostic value of a normal exercise echocardiogram. *Am Heart J* 1990; 120:49-55
41. Henein MY, Gibson DG. Normal long axis function. *Heart* 1999; 81:111-113
42. Henein M, Lindquist P, Francis D, et al. Tissue Doppler analysis of age-dependency in diastolic ventricular behaviour and filling: a cross-sectional study of healthy hearts (the Umea General Population Heart study). *Eur Heart J* 2002; 23:162-171
43. Henein MY, Gibson DG. Long axis function in disease. *Heart* 1999; 81:229-231
44. Mishra MB, Lythall DA, Chambers JB. A comparison of wall motion analysis and systolic left ventricular long axis function during dobutamine stress echocardiography. *Eur Heart J* 2002; 23:579-585
45. O'Sullivan CA, Henein MY, Sutton R, et al. Abnormal ventricular activation and repolarisation during dobutamine stress echocardiography in coronary artery disease. *Heart* 1998; 79:468-473
46. Duncan AM, O'Sullivan CA, Carr-White GS, et al. Long axis electromechanics during dobutamine stress in patients with coronary artery disease and left ventricular dysfunction. *Heart* 2001; 86:397-404
47. Duncan AM, Francis DP, Henein MY, et al. Limitation of cardiac output by total isovolumic time during pharmacologic stress in patients with dilated cardiomyopathy: activation-mediated effects of left bundle branch block and coronary artery disease. *J Am Coll Cardiol* 2003; 41:121-128
48. Henein MY, Patel DJ, Fox KM, et al. Asynchronous left ventricular wall motion in unstable angina. *Int J Cardiol* 1997; 59:37-45
49. Pierard LA, De Landsheere CM, Berthe C, et al. Identification of viable myocardium by echocardiography during dobutamine infusion in patients with myocardial infarction after thrombolytic therapy: comparison with positron emission tomography. *J Am Coll Cardiol* 1990; 15:1021-1031
50. Senior R, Lahiri A. Role of dobutamine echocardiography in detection of myocardial viability for predicting outcome after revascularization in ischemic cardiomyopathy. *J Am Soc Echocardiogr* 2001; 14:240-248
51. Senior R. Role of contrast echocardiography for the assessment of left ventricular function. *Echocardiography* 1999; 16(7 Pt 2):747-752
52. Meza MF, Ramee S, Collins T, et al. Knowledge of perfusion and contractile reserve improves the predictive value of recovery of regional myocardial function postrevascularization: a study using the combination of myocardial contrast echocardiography and dobutamine echocardiography. *Circulation* 1997; 96:3459-3465
53. Duncan AM, Francis DP, Gibson DG, et al. Differentiation of ischemic from nonischemic cardiomyopathy during dobutamine stress by left ventricular long-axis function. Additional effects of left bundle-branch block. *Circulation* 2003; 108:1214-1220
54. Duncan AM, O'Sullivan C, Gibson DG, et al. The effects of dobutamine stress on left ventricular long axis and early diastolic filling in patients with coronary artery disease. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37:433A
55. Henein MY, Amadi A, O'Sullivan C, et al. ACE inhibitors unmask incoordinate diastolic wall motion in restrictive left ventricular disease. *Heart* 1996; 76:326-331
56. Brecker SJ, Xiao HB, Sparrow J, et al. Effects of dual-chamber pacing with short atrioventricular delay in dilated cardiomyopathy. *Lancet* 1992; 340:1308-1312
57. Henein MY, Priestly K, Davarashvili T, et al. Early changes in left ventricular subendocardial function after successful coronary angioplasty. *Br Heart J* 1993; 69:501-506
58. Koh TW, Carr-White GS, De Souza AC, et al. Effect of coronary occlusion on left ventricular function with and without collateral supply during beating heart coronary artery surgery. *Heart* 1999; 81:285-291

La cardiomiopatia dilatativa



La cardiomiopatia dilatativa è caratterizzata da dilatazione del ventricolo sinistro, aumento del volume telediastolico e riduzione della funzione sistolica (tipicamente la frazione di eiezione è inferiore al 40%) [1, 2].

Eziologia

Nella maggior parte dei casi le cardiomiopatie dilatative sono idiopatiche, nonostante siano state identificate diverse eziologie.

1. **Cardiomiopatia ischemica:** La malattia coronarica può rimanere a lungo silente fino a quando i pazienti presentano dilatazione ventricolare sinistra e segni di scompenso.
2. **Cardiomiopatia familiare collegata al cromosoma X:** È una condizione familiare in cui l'anomalia è associata a difetti del gene della distrofia. Questo spiega il suo legame con il locus genico della distrofia muscolare di Duchenne [3].
3. **Cardiomiopatia peripartum:** Compare durante la gravidanza, di solito si manifesta tardi, nell'ultimo trimestre, ed ha una prognosi decisamente migliore della cardiomiopatia idiopatica [4, 5].
4. **Cardiomiopatia virale:** Questa forma si presenta comunemente negli adulti in seguito ad una infezione delle vie aeree superiori o nei ragazzi, in seguito ad un'infezione del tratto gastroenterico [6, 7].
5. **Cardiomiopatia alcolica:** È una complicanza dell'introduzione eccessiva di alcool. Nonostante la gravità della compromissione della funzione

Fig. 9.1 a-c

a Sezione trasversale che mostra una cardiomiopatia dilatativa allo stadio terminale con parete sottile ed estese cicatrizzazioni. **b** Assottigliamento globale della parete del ventricolo sinistro con ispessimento dell'endocardio. **c** Colorazione tricromica che mostra i miociti in rosso ed il collagene che sostituisce i miociti in blu

sistolica ventricolare sinistra, la malattia tende a regredire gradualmente con astinenza dall'alcool.

6. **Cause meno comuni:** Auto-anticorpi per le isoforme α e β delle catene pesanti della miosina e come complicanza della Sindrome da Immuno-deficienza Acquisita (AIDS) [8, 9].
7. **Disordini metabolici:** I disordini metabolici che causano la cardiomiopatia dilatativa sono rari e si presentano precocemente nell'infanzia. La cardiomiopatia dilatativa può essere silente fino a quando viene scoperta accidentalmente durante un controllo di routine o identificata in seguito alla presentazione clinica di scompenso cardiaco [10].

Funzione ventricolare

L'ecocardiogramma transtoracico mostra dilatazione del ventricolo sinistro con incremento delle dimensioni sistoliche e diastoliche e riduzione della funzione sistolica (frazione di eiezione o accorciamento frazionale). Non ci sono quadri ecocardiografici che caratterizzino i diversi stadi clinici della malattia, fatto salvo per le differenze di di-

mensioni della cavità ventricolare sinistra [11]. La cavità ventricolare sinistra presenta globalmente una compromissione della funzione segmentaria con riduzione dello spessore di parete e dell'ispessimento frazionale. I pazienti con cardiomiopatia dilatativa possono presentare disfunzione segmentaria localizzata con difficoltà nella diagnosi differenziale definitiva tra l'eziologia idiopatica ed ischemica [12-14]. Quando la malattia progredisce, il ventricolo sinistro si dilata ulteriormente con conseguente aumento dello stress di parete (Legge di Laplace), aumento del consumo miocardico di ossigeno, riduzione della funzione sistolica ed alterazione dell'architettura miocardica. Negli stadi tardivi, il ventricolo sinistro diventa sferico piuttosto che ellittico, con ulteriore riduzione della performance ventricolare sistolica globale [15].

Riempimento ventricolare

Nella cardiomiopatia dilatativa non esiste un pattern di riempimento caratteristico [16]. Negli stadi precoci il riempimento ventricolare può essere normale per l'età o presentare un pattern di rilasciamento ventricolare lento, caratterizzato da un

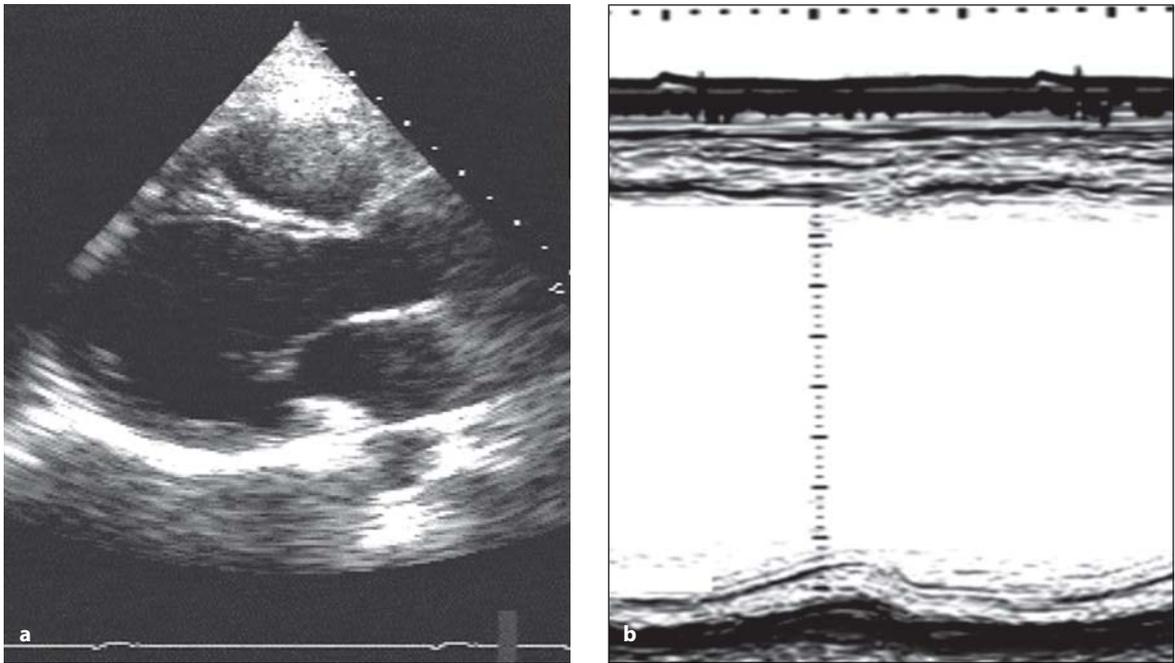


Fig. 9.2 a, b

Proiezione in asse-lungo parasternale in un paziente con cardiomiopatia dilatativa (a). Corrispondente registrazione M-mode della regione basale del ventricolo (b)

tempo di rilasciamento isovolumetrico lungo ed un riempimento ventricolare prevalente in telediastole. Negli stadi più avanzati, poiché il ventricolo diventa rigido e non distensibile, la pressione telediastolica aumenta, il riempimento ventricolare sinistro assume le caratteristiche del pattern restrittivo, il tempo di rilasciamento isovolumetrico è breve e la componente di riempimento protodiastolico è dominante, con un tempo breve di decelerazione

[17, 18]. Questo quadro si associa spesso ad un certo grado d'insufficienza mitralica. In protodiastole, il riempimento ventricolare sinistro restrittivo è caratterizzato da un aumento del gradiente pressorio atrioventricolare, con un ritardo o la completa soppressione del riempimento ventricolare destro protodiastolico attraverso il trasferimento di pressione da una parte all'altra del setto interventricolare (effetto di interazione ventricolare) [19].

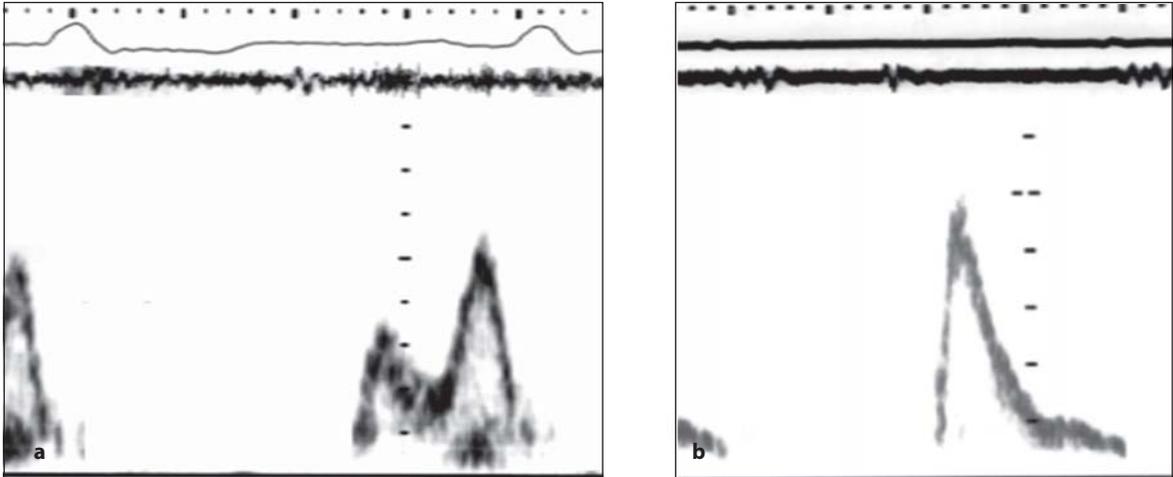


Fig. 9.3 a, b

Pattern di riempimento ventricolare sinistro in due pazienti con cardiomiopatia dilatativa, lento rilasciamento (a), ed elevate pressioni di riempimento restrittive (b)

Complicanze

Insufficienza mitralica

L'anello valvolare mitralico si dilata quando il ventricolo sinistro si dilata, causando insufficiente colabimento dei lembi valvolari mitralici. Negli stadi tardivi della malattia quando il ventricolo diventa sferico, i muscoli papillari vengono dislocati lateralmente, determinando una significativa tensione delle corde tendinee. Questo causa un movimento disturbato dei lembi, chiusura incompleta e insufficienza della valvola [20].

L'insufficienza mitralica ha una gravità variabile da lieve, negli stadi precoci, a grave, negli stadi terminali della malattia. Il gradiente di pressione retrograda attraverso la valvola mitrale aiuta nella stima della pressione atriale sinistra, quando la pressione atriale sinistra è aumentata e il gradiente transmitralico è basso.

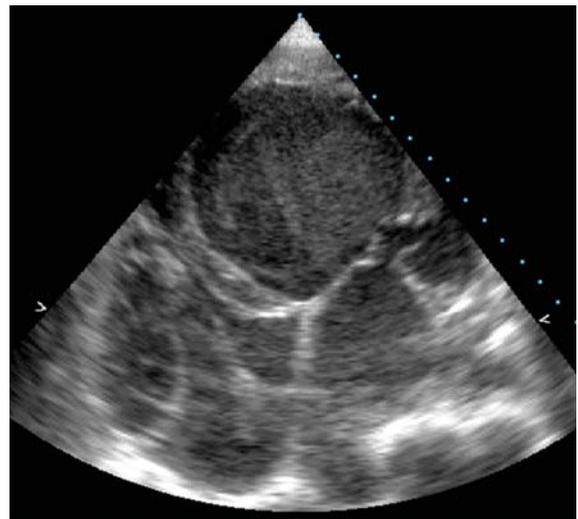


Fig. 9.4

Proiezione apicale quattro camere in un paziente con cardiomiopatia dilatativa in fase avanzata che mostra la cavità ventricolare sinistra sferica ed ecocontrasto spontaneo

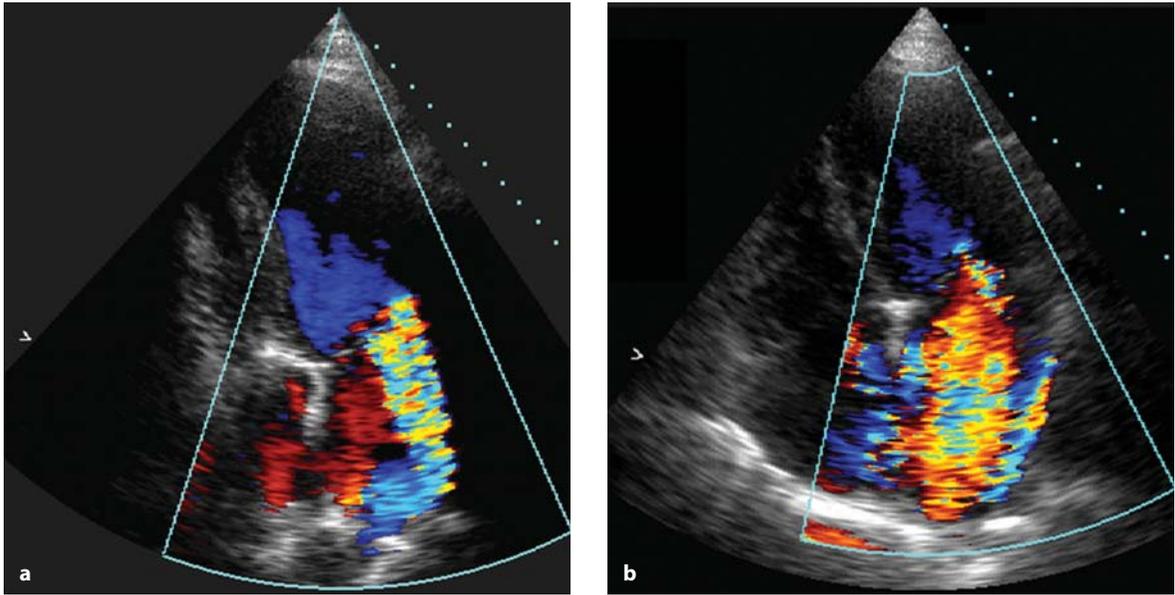


Fig. 9.5 a, b

Proiezione apicale quattro camere in due pazienti con cardiomiopatia dilatativa che mostra insufficienza mitralica al color flow Doppler, lieve (a) e severa (b)

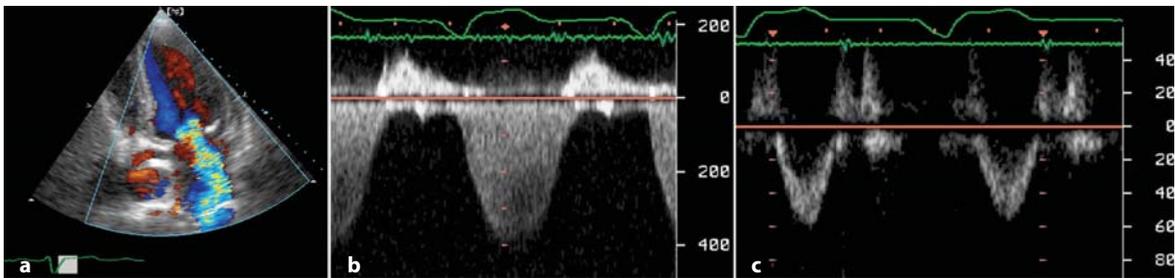


Fig. 9.6 a-c

Immagine quattro camere apicale in un paziente con cardiomiopatia dilatativa con insufficienza mitralica severa al color Doppler (a) e al Doppler continuo (b). Da notare che il gradiente pressorio tra atrio e ventricolo sinistri è 60 mmHg e suggerisce un aumento severo della pressione atriale sinistra ed uno stato di bassa portata cardiaca (bassa velocità del flusso aortico) (c)

Aumento della pressione atriale sinistra

L'aumento della pressione atriale sinistra si manifesta tardivamente nella malattia quando la pressione diastolica ventricolare sinistra aumenta, con dilatazione dell'atrio sinistro, compromissione della funzione e tendenza all'aritmia. Anche nei pazienti in cui il ritmo sinusale viene mantenuto, la contrazione atriale è ostacolata dalla rigidità ventricolare e dall'elevata pressione telediastolica ventricolare sinistra. Questo causa flusso retrogrado nelle vene polmonari che accresce la con-

gestione polmonare. Un flusso retrogrado nelle vene polmonari, durante la sistole atriale, che sia più lungo di 30 ms della durata dell'onda A trans-mitralica indica un aumento della pressione telediastolica ventricolare sinistra [21, 23]. I pazienti con malattia ventricolare sinistra grave ed aumento della pressione atriale sinistra spesso presentano una scarsa componente sistolica del flusso venoso polmonare compatibile con un ridotto movimento in sistole dell'asse-lungo ventricolare e, di conseguenza, una limitata dilatazione dell'atrio in sistole.

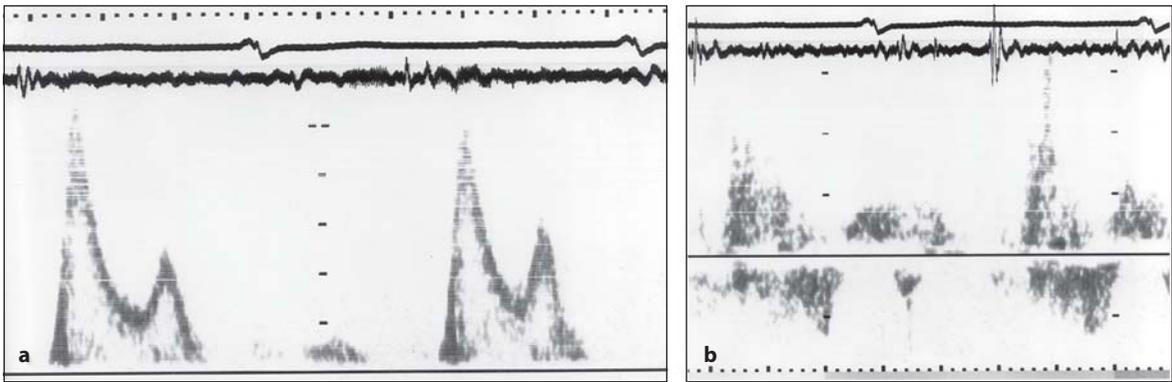


Fig. 9.7 a, b

Flusso transmitralico in un paziente con un pattern di riempimento ventricolare restrittivo e aumento della pressione atriale sinistra (a) ed il corrispondente flusso venoso polmonare (b). Da notare la durata più lunga del flusso venoso polmonare paragonata al flusso mitralico anterogrado

Ipertensione polmonare

L'aumento della pressione atriale sinistra, che complica la malattia ventricolare sinistra e l'insufficienza mitralica, può causare ipertensione polmonare. La diagnosi ecocardiografica di ipertensione venosa polmonare è difficile. Un tempo breve di decelerazione dell'onda E è un buon indice di aumento della pressione capillare polmonare. Lo sviluppo progressivo di ipertensione arteriosa polmonare compromette le dimensioni e la funzione

del cuore destro. Il ventricolo destro diventa ipertrofico, la sua funzione si altera e la cavità si dilata. Anche l'atrio destro si dilata. La pressione arteriosa polmonare può essere stimata a partire dal gradiente di pressione valutato con il picco di rigurgito tricuspidalico, sommato alla pressione atriale destra. Benché questa equazione tenda a sotto-stimare il picco della pressione arteriosa polmonare, è utile per valutare la progressione della malattia nei pazienti sintomatici e per il monitoraggio della loro risposta alla terapia [24].

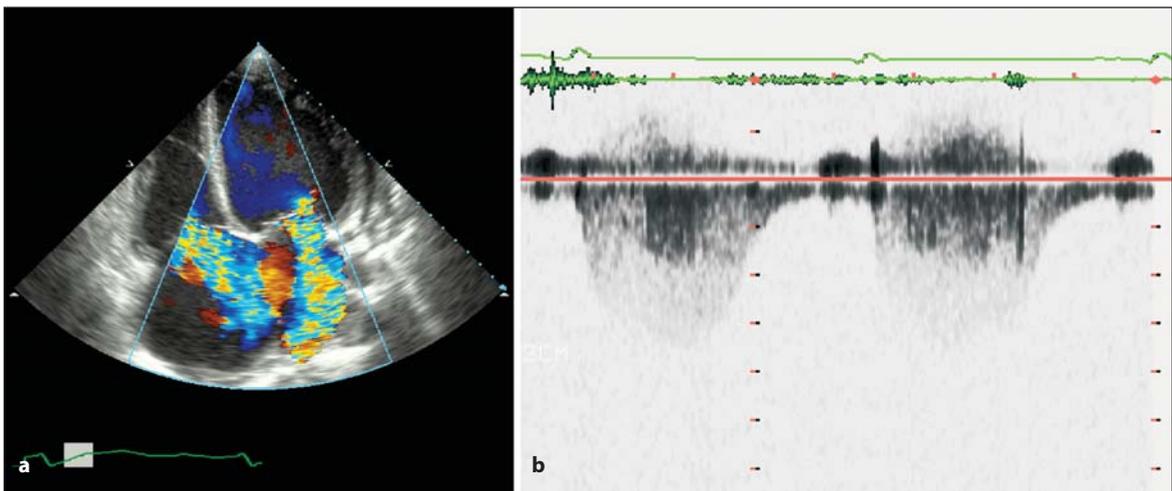


Fig. 9.8 a, b

a Proiezione apicale in un paziente con cardiomiopatia dilatativa ed aumento della pressione atriale sinistra di lunga durata. Da notare la dilatazione delle sezioni destre e l'aumento del gradiente atrio-ventricolare destro nell'onda Doppler continuo dell'insufficienza tricuspidalica (b)

Insufficienza tricuspидale

Come nei casi che abbiano altre cause di dilatazione ventricolare destra e dell'annulus tricuspидalico, l'insufficienza tricuspидalica con diversi gradi di severità è comune nella cardiomiopatia dilatativa [20]. L'insufficienza tricuspидalica severa può essere presente nelle fasi tardive della malattia o se la patologia primaria coinvolge il ventricolo destro. In

questo caso l'atrio ed il ventricolo destro sono entrambi dilatati, la pressione atriale destra è aumentata ed il gradiente di pressione tra ventricolo e atrio destri diminuisce. Questa riduzione del gradiente non deve essere considerato un segno di riduzione della pressione arteriosa polmonare, in particolar modo nei pazienti che presentano un peggioramento clinico, ma piuttosto un segno di pressione atriale destra aumentata.

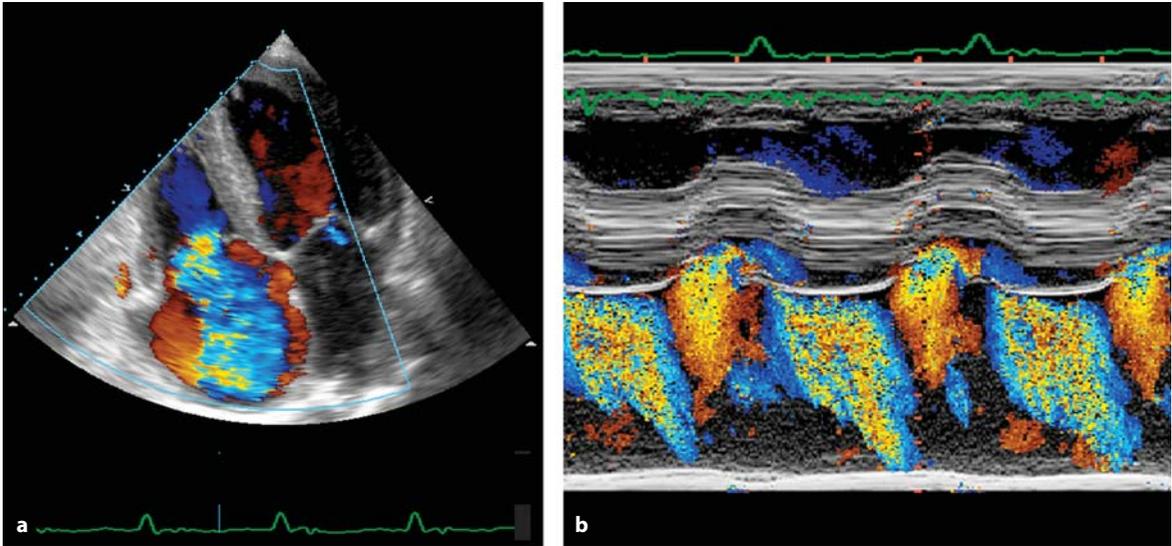


Fig. 9.9 a, b

Proiezione apicale in un paziente con cardiomiopatia dilatativa e cuore destro dilatato. Da notare la severità dell'insufficienza tricuspидalica al color Doppler (a) e al color M-mode Doppler (b)

Trombosi ventricolare sinistra

Gli stadi avanzati della cardiomiopatia dilatativa e l'aumento della pressione ventricolare diastolica sono caratterizzati da una circolazione intraventricolare lenta. È possibile infatti visualizzare eco-contrasto spontaneo nella cavità ventricolare. Con un gradiente di pressione atrioventricolare proto-diastolico significativamente alto ed una accelerazione di flusso intraventricolare, l'apertura dei lembi mitralici è disturbata e la valvola si comporta come se fosse funzionalmente stenotica, sommandosi all'alterata funzione diastolica. Questo grado di malattia ventricolare si può associare a ristagno apicale di sangue e potenziale formazione di trombi, suggerendo la necessità di profilassi con terapia anticoagulante [25, 26].

Compressione da liquidi extracardiaci

Gli stadi avanzati della cardiomiopatia dilatativa con insufficienza biventricolare, ipertensione polmonare e congestione sistemica possono essere complicati da versamento pericardico e/o pleurico. L'ampia raccolta di liquidi aumenta la pressione intratoracica e aggrava frequentemente la dispnea del paziente. Le conseguenze dell'aumento della pressione intratoracica sulla fisiologia del cuore destro vengono valutate studiando i flussi cavale, tricuspидalico e polmonare durante le diverse fasi del ciclo respiratorio. Il riempimento e l'evacuazione delle sezioni destre che aumentano in modo significativo durante l'inspirazione (>20% rispetto all'espirazione), suggeriscono un aumento delle pressioni intratoraciche.

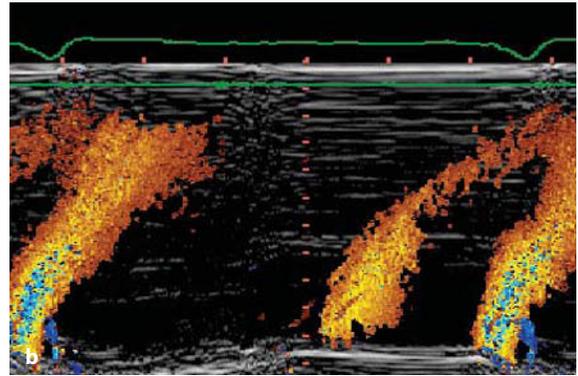
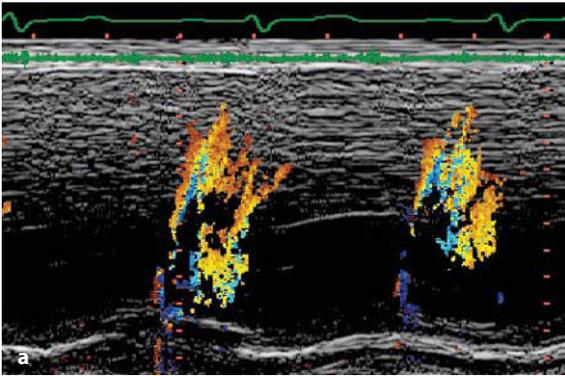


Fig. 9.10 a, b

Proiezione apicale che mostra la cavità ventricolare sinistra dilatata e la rapida accelerazione di flusso nella registrazione color M-mode del riempimento ventricolare sinistro (a) paragonata al pattern normale (b)

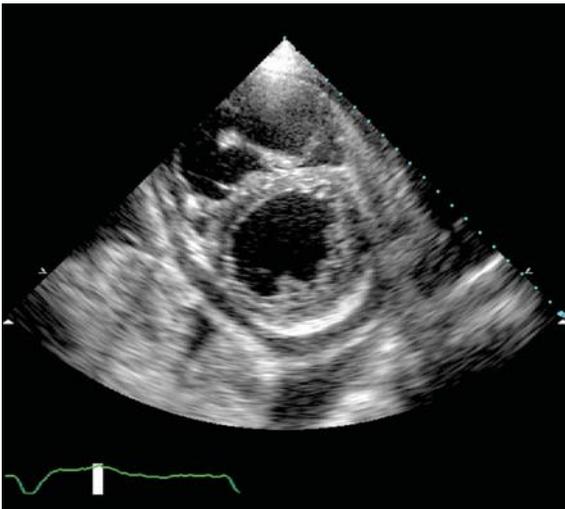


Fig. 9.11

Proiezione asse-corto parasternale in un paziente con cardiomiopatia dilatativa che mostra versamento pericardico e pleurico sinistro

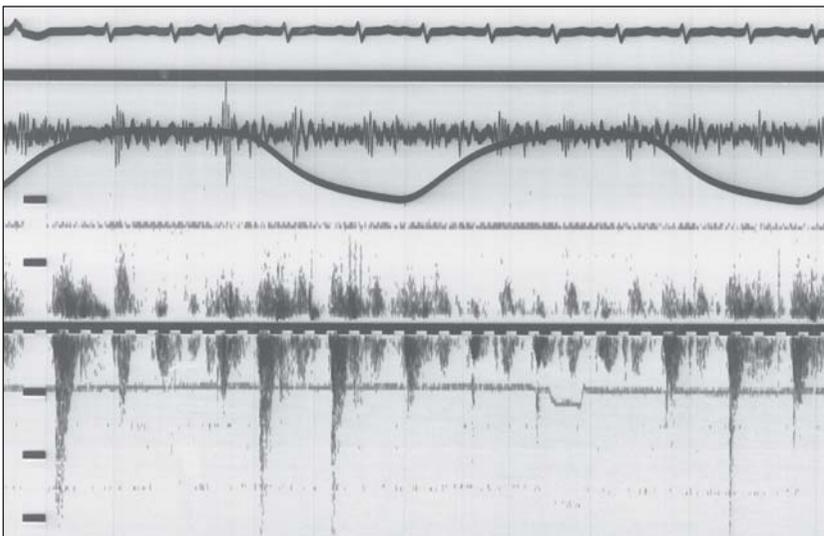


Fig. 9.12

Flusso della vena cava inferiore in un paziente con cardiomiopatia dilatativa e dispnea severa che mostra flusso prevalente in inspirazione, compatibile con un significativo aumento della pressione intratoracica

Polso alternante

Con il deterioramento grave della funzione ventricolare e l'assenza di raccolte extracardiache di liquidi, può comparire il polso alternante. Questo

può essere confermato facilmente con l'analisi delle velocità del riempimento ventricolare e dell'eiezione al Doppler pulsato così come con il pattern di movimento parietale. Il meccanismo esatto del polso alternante non è chiaro.

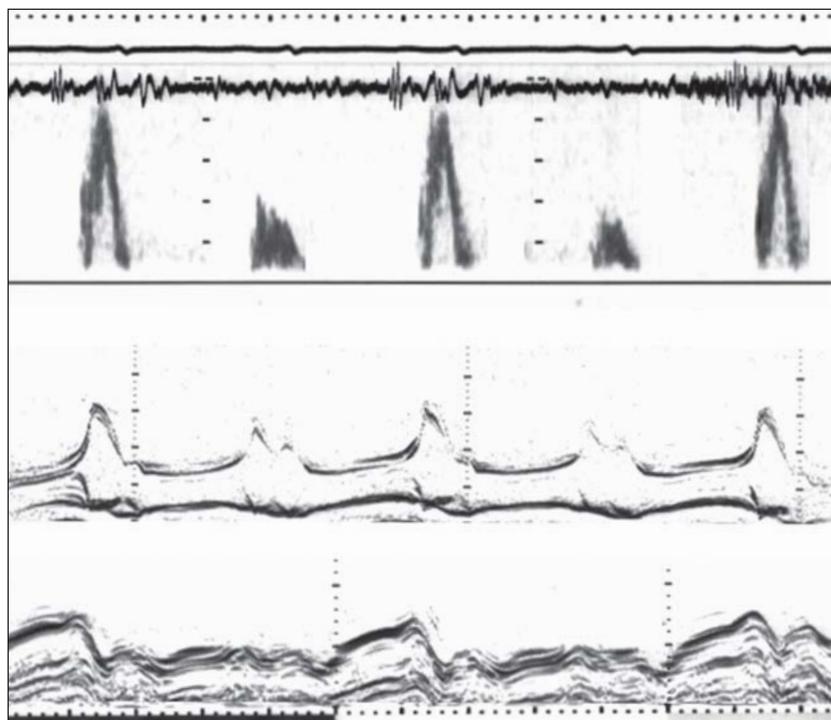


Fig. 9.13

Velocità di flusso anterograde transmitralico, ecocardiogramma della valvola mitrale e movimento ventricolare in proiezione asse-lungo che mostra l'alternanza del riempimento ventricolare normale e compromesso insieme al deficit del movimento in asse-lungo nei cicli compromessi in un paziente che presenta il polso alternante

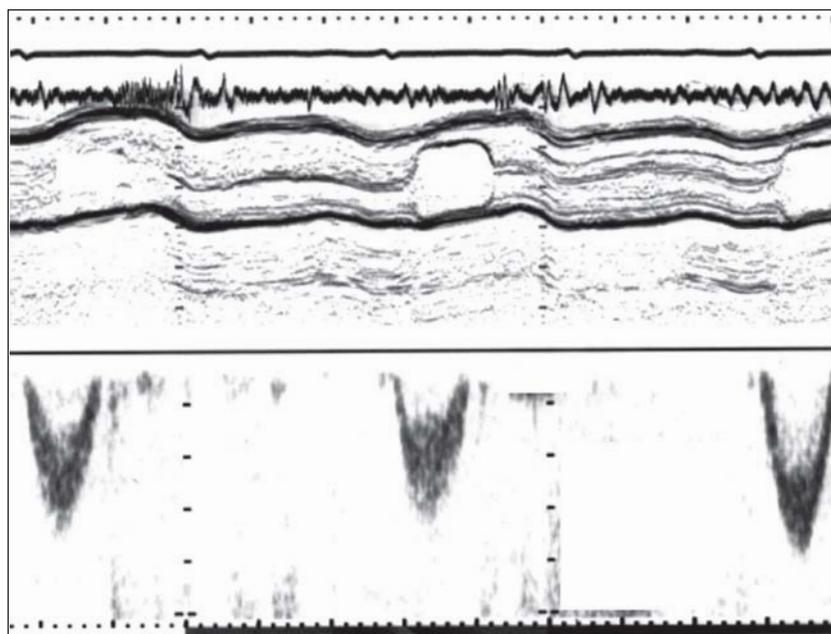


Fig. 9.14

Velocità di flusso aortico ed ecocardiogramma della valvola nello stesso paziente con il polso alternante che mostra alternativamente completa cessazione del flusso aortico e apertura della valvola

Disfunzione ventricolare attivazione-indotta

La malattia ventricolare sinistra grave è quasi sempre associata ad un ritardo nella ripolarizzazione (cioè ad un complesso QRS ampio) [27]. Il pro-

gressivo prolungamento della depolarizzazione ventricolare è associato ad una prognosi scadente. Questo disturbo elettrico è strettamente correlato con un ritardo ed un prolungamento dell'accorciamento e dell'allungamento ventricolare

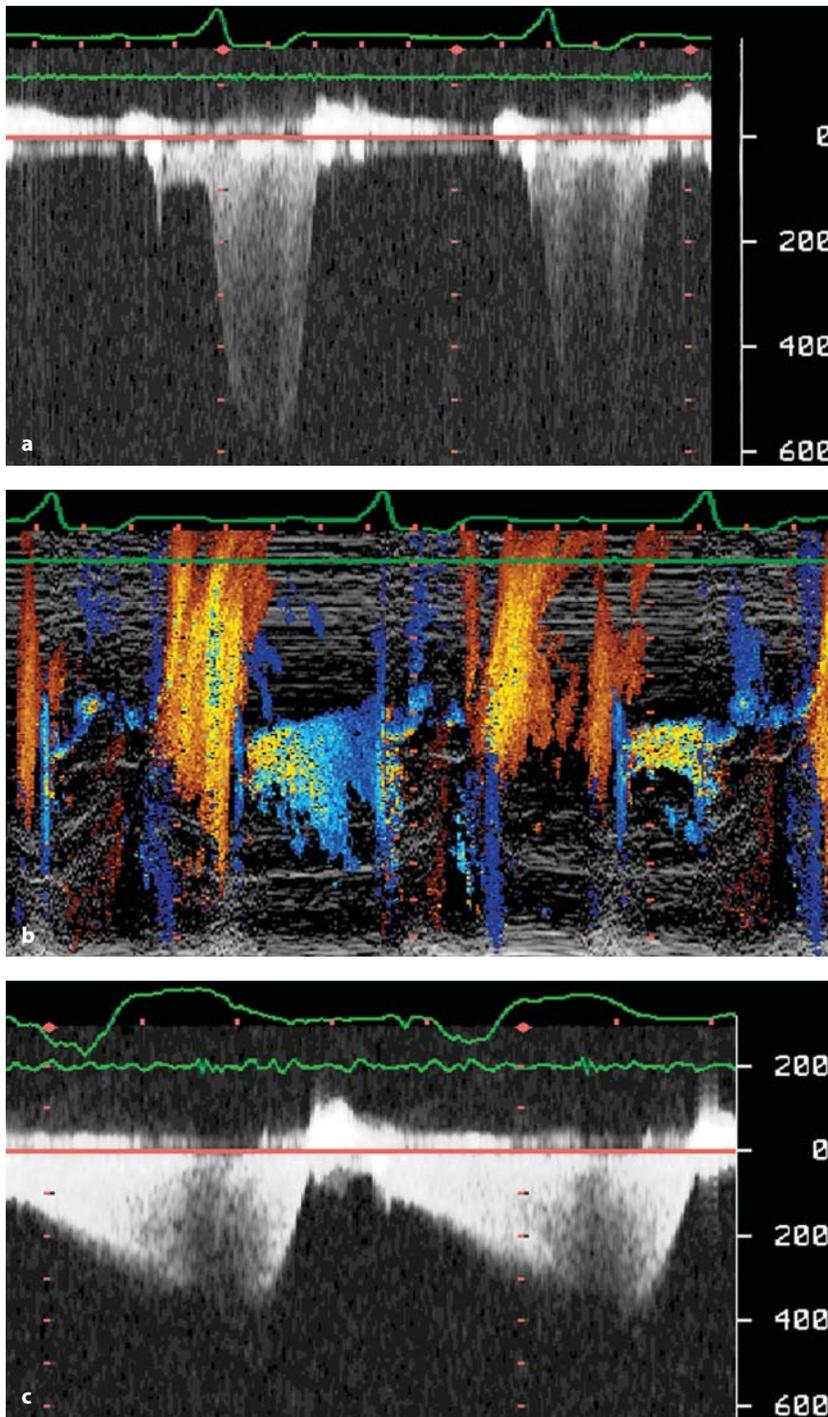


Fig. 9.15 a-c

Registrazione dell'onda Doppler-continuo che mostra rigurgito mitralico di lunga durata in un paziente con severa cardiomiopatia dilatativa. Da notare la componente presistolica nella registrazione dell'onda Doppler-continuo (a) e le velocità corrispondenti al color flow Doppler (b). Esempio estremo di rigurgito mitralico di lunga durata (c)

e quindi alla dissincronia. Quest'ultima contribuisce all'aumento della tensione diastolica segmentaria di parete con conseguente rigurgito mitralico presistolico. Il rigurgito mitralico di lunga durata, nei pazienti con ridotta funzione ventricolare sinistra, può limitare il tempo di riempimento ventricolare, in modo particolare se la frequenza cardiaca è elevata e, di conseguenza, può ridurre la gittata sistolica [28] e contribuire all'aumento della pressione atriale sinistra e delle pressioni polmonari.

Follow-up della cardiomiopatia dilatativa

I pazienti con disfunzione ventricolare sinistra di grado moderato-severo devono essere seguiti regolarmente mediante l'eco-Doppler cardiaco per la valutazione della funzione ventricolare sinistra, della pressione, delle complicanze e della risposta alla terapia. Benché non esistano attualmente linee guida che definiscano la periodicità dei controlli, è certo che i segni di aumentata pressione di riempimento ventricolare, l'ipertensione polmonare e l'insufficienza mitralica forniscono informazioni accurate circa il deterioramento della funzione ventricolare o l'effetto benefico della terapia.

Trattamento

La terapia convenzionale della cardiomiopatia dilatativa è costituita dai diuretici e dagli inibitori dell'enzima di conversione dell'angiotensina (ACE-inibitori). Lo scopo di tale terapia è di mantenere bassa la pressione di riempimento ventricolare e di prevenire l'ulteriore deterioramento della funzione ventricolare sinistra. Gli ACE-inibitori in particolare hanno dimostrato, nei pazienti con cardiomiopatia dilatativa, un effetto significativo sulla riduzione della mortalità ed un miglioramento clinico. L'eco-Doppler cardiaco consente di valutare la risposta del paziente agli ACE-inibitori, particolarmente in presenza di un aumento della pressione atriale sinistra (pattern di riempimento restrittivo). La riduzione efficace del carico dell'atrio e del ventricolo sinistro con gli ACE-inibitori favorisce la regressione del pattern di riempimento restrittivo e del pattern di riempimento diastolico tardivo dominante e smaschera la dissincronia del ventricolo sinistro [30]. Questa condizione si associa, di solito, alla scomparsa dell'insufficienza

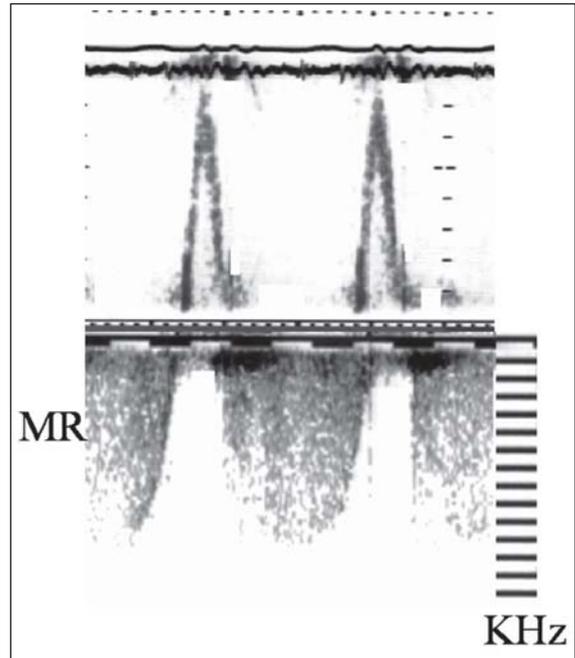


Fig. 9.16

Onda Doppler continuo in un paziente con cardiomiopatia dilatativa avanzata e rigurgito mitralico di lunga durata con limitato tempo di riempimento ventricolare

mitralica, la riduzione delle dimensioni dell'atrio sinistro ed un significativo miglioramento dei sintomi. Quando il gradiente di pressione telediastolico ventricolare sinistro si riduce ed il riempimento si normalizza, regredisce il ritardo nel riempimento ventricolare destro, il tempo globale del riempimento ventricolare destro aumenta e si riduce il grado di ipertensione polmonare [19]. È stato dimostrato che anche i beta-bloccanti determinano un miglioramento clinico nei pazienti con cardiomiopatia dilatativa e riducono la mortalità [31]. Nei pazienti con ridotta funzione ventricolare sinistra e tachicardia, dosi ridotte di beta-bloccante (carvedilolo) riducono la frequenza cardiaca ed aumentano il tempo di riempimento ventricolare e, quindi, la gittata cardiaca [31]. Comunque, non tutti i pazienti con cardiomiopatia dilatativa tollerano i beta-bloccanti. In particolare, quelli con la malattia ventricolare in fase avanzata ed un tempo di rilasciamento isovolumetrico molto breve sembrano andare meglio con una frequenza cardiaca più veloce per sostenere il riempimento ventricolare sinistro e la portata cardiaca e quindi hanno una scarsa tolleranza ai beta-bloccanti.

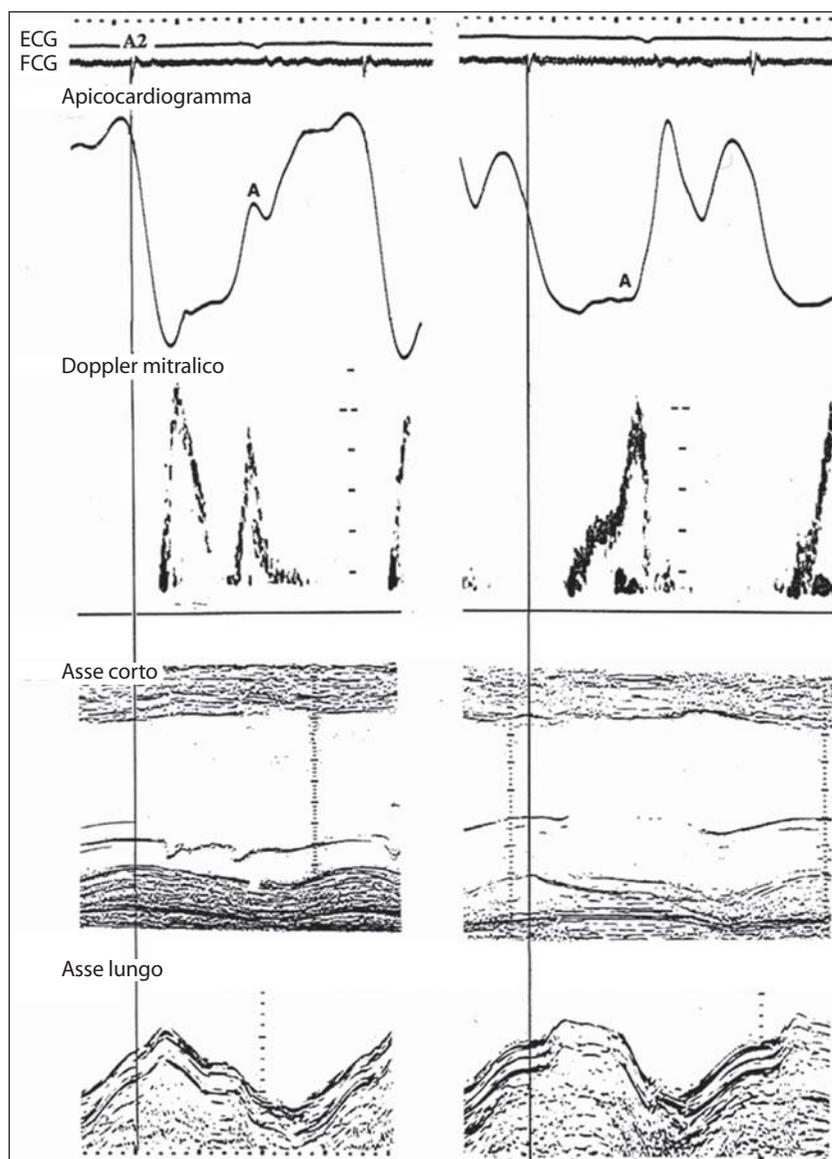


Fig. 9.17

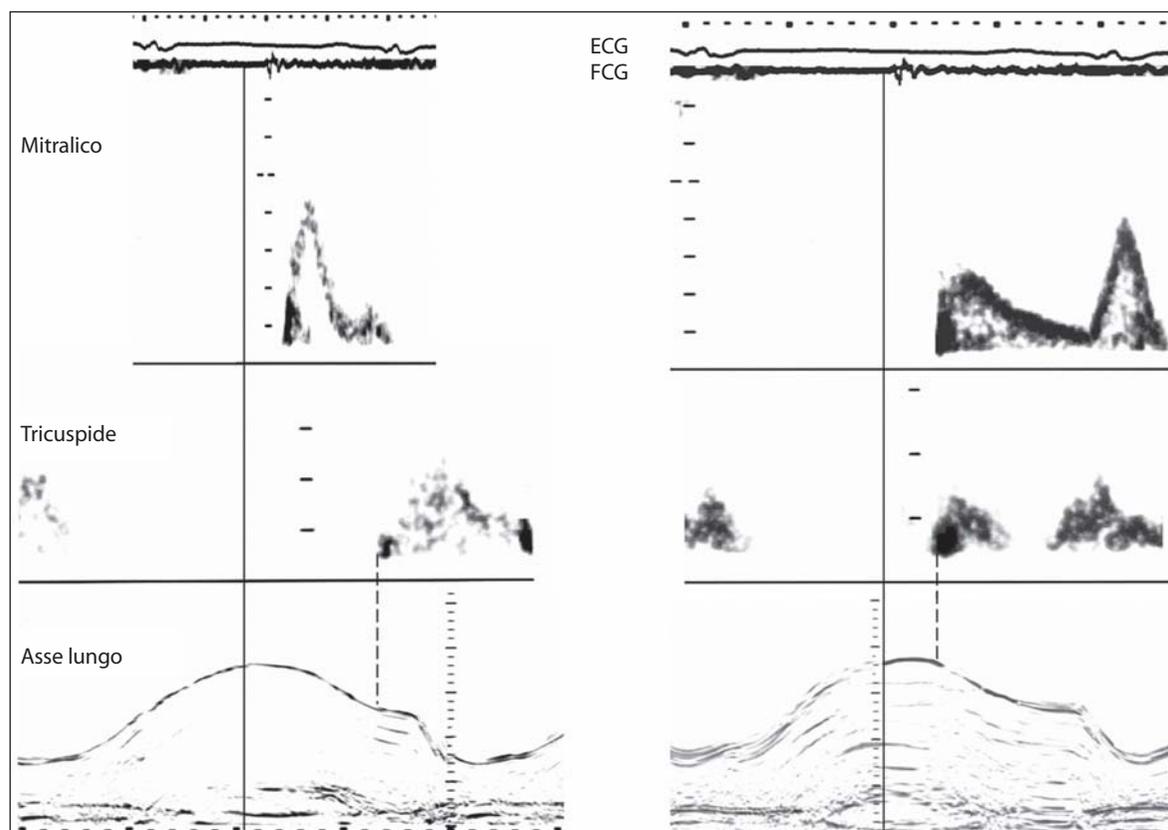
Riempimento ventricolare sinistro ed apicocardiogramma in un paziente con cardiomiopatia dilatativa ed aumento della pressione atriale sinistra (sinistra), e la sua risposta alla terapia con ACE-inibitori (destra). Da notare la significativa riduzione della pressione telediastolica con la terapia e la regressione del pattern di riempimento ventricolare sinistro

Stimolazione elettrica

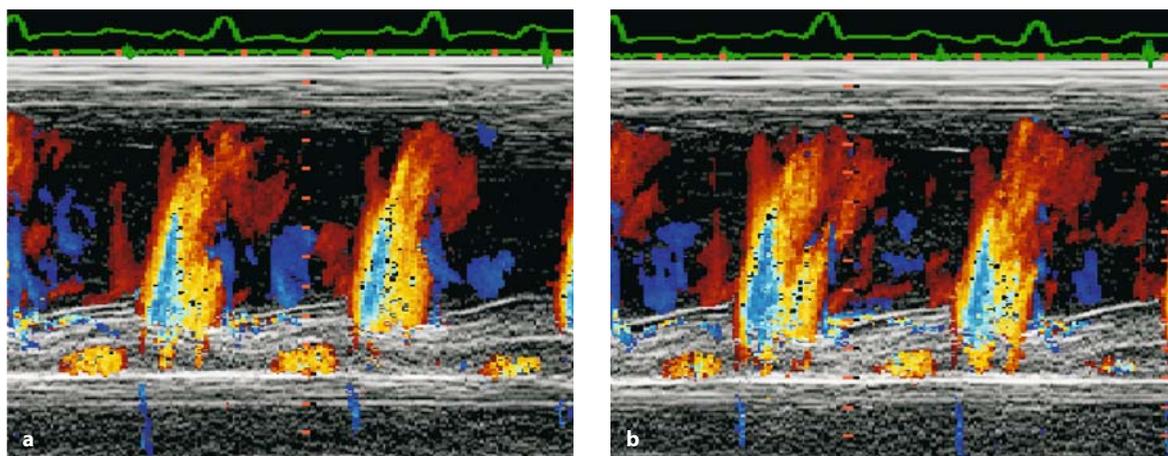
I pazienti che presentano un complesso QRS largo (>150 m/s) ed un rigurgito mitralico di lunga durata con una componente presistolica che limita il tempo totale di riempimento ventricolare sinistro rispondono alla stimolazione elettrica bicamerale con ottimizzazione del ritardo atrioventricolare (A-V). Un breve ritardo A-V risulta in un aumento immediato del tempo di riempimento e della gittata cardiaca e in un miglioramento della performance cardiaca globale [30].

L'effetto clinico a lungo termine di tale proce-

dura è molto soddisfacente. I pazienti che mostrano significativa dissincronia protodiastolica, particolarmente della parete libera del ventricolo sinistro, che causa lo sviluppo di tensione prolungata e compromette il riempimento precoce, possono trarre beneficio dalla stimolazione biventricolare. La procedura mira ad ottimizzare il tempo di stimolazione della parete libera del ventricolo sinistro che risulta nella diminuzione della dissincronia di parete, e nell'aumento del tempo globale di riempimento ventricolare [32]. La stima a lungo termine della modalità di stimolazione elettrica biventricolare necessita di ulteriori valutazioni.

**Fig. 9.18**

Riempimento ventricolare sinistro e destro in un paziente con pattern di riempimento restrittivo (sinistra) e con inibizione dell'enzima di conversione dell'angiotensina (destra). Da notare la normalizzazione del riempimento ventricolare destro con la riduzione del carico dell'atrio sinistro

**Fig. 9.19 a, b**

Registrazione color M-mode delle velocità di flusso mitralico anterogrado in un paziente con cardiomiopia dilatativa con rigurgito mitralico di lunga durata prima (a) e dopo (b) pacing bicamerale. Da notare l'aumento significativo del tempo di riempimento ventricolare sinistro

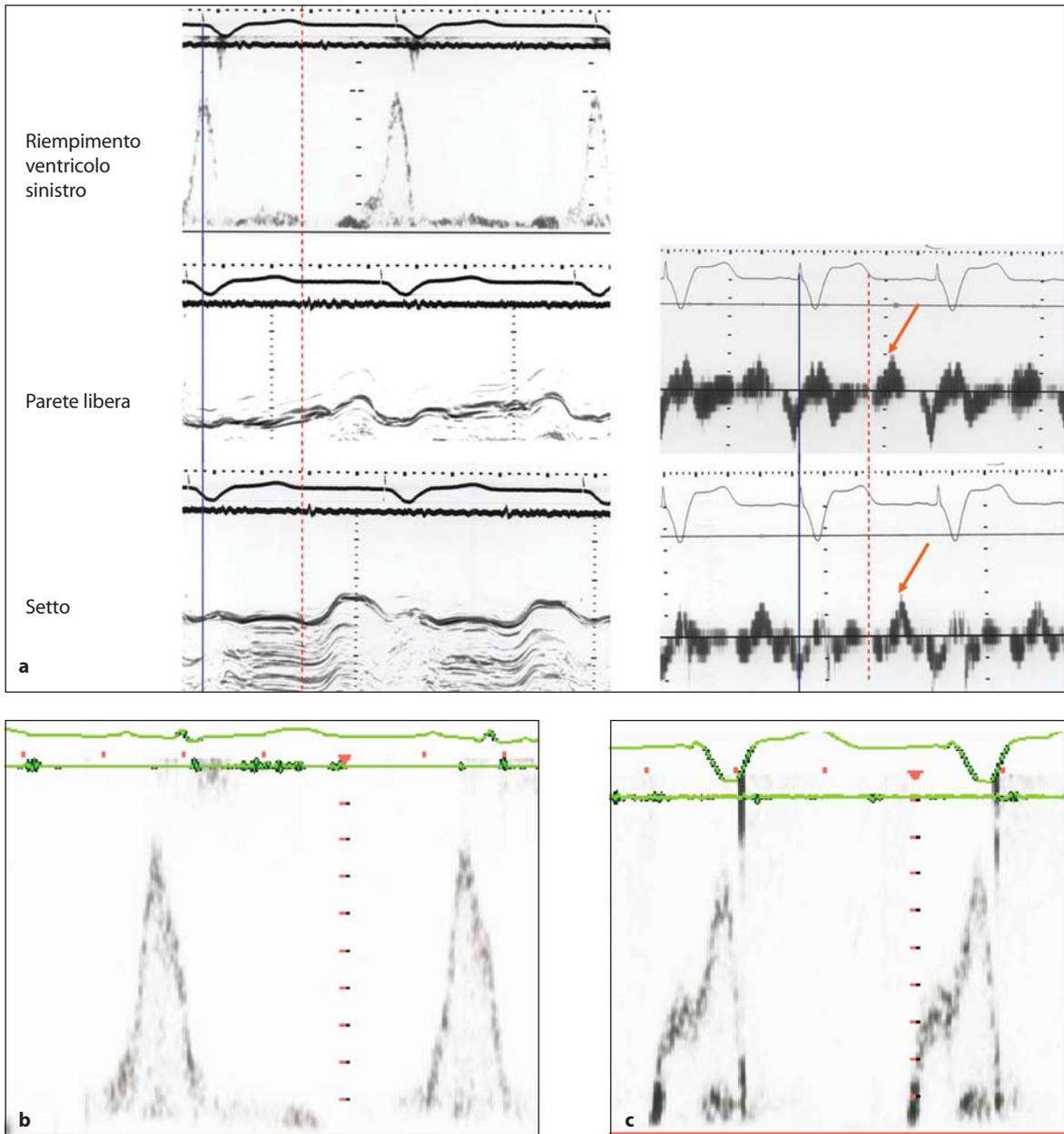


Fig. 9.20 a-c

a Paziente con cardiomiopia dilatativa e asincronia protodiastolica (registrazione M-mode e delle velocità al tissue Doppler) (frecce) e riempimento limitato in telediastole. **b, c** Riempimento ventricolare sinistro in un paziente con cardiomiopia dilatativa prima (**b**) e dopo (**c**) pacing biventricolare, che mostra l'aumento del tempo di riempimento

Dispositivi di assistenza ventricolare

Il mancato controllo dei sintomi dei pazienti mediante i metodi precedenti suggerisce la necessità di un dispositivo d'assistenza ventricolare. Il razionale per l'uso dei dispositivi di assistenza ven-

tricolare è di costituire un ponte per il recupero della funzione ventricolare o per il trapianto. In una minoranza di pazienti, si ha il recupero della funzione ventricolare entro settimane o mesi dal posizionamento dei dispositivi di assistenza. La pompa aspira sangue dal ventricolo e l'espelle di-

rettamente nell'aorta, riducendo quindi lo stress di parete e permettendo il recupero del miocardio. I dispositivi di assistenza attualmente disponibili sono sia fascici che continui. L'Assistenza Ventricolare fasica funziona indipendentemente dal ciclo cardiaco e si associa al rischio di una interferenza significativa con la funzione delle valvole

e alla formazione di trombi [33]. La pompa continua non è senza limitazioni, perché la forza di aspirazione ad alta velocità di accelerazione può causare oblitterazione della parte media della cavità, potenziale collasso della parete libera ed elevata differenza di pressione intracavitaria tra le regioni ventricolari [34].

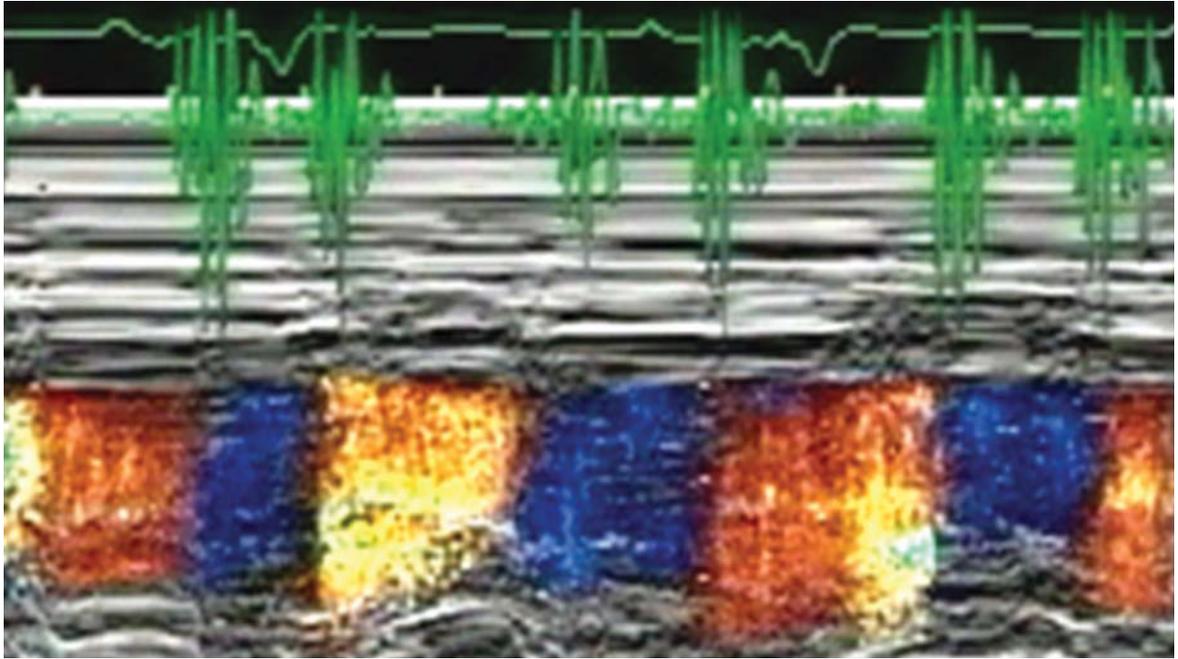


Fig. 9.21

Riempimento ventricolare sinistro al color M-mode in un paziente con cardiomiopia dilatativa e un dispositivo fasico di assistenza. Da notare il riempimento e l'eiezione dovuti alla pompa, indipendenti dal ciclo cardiaco

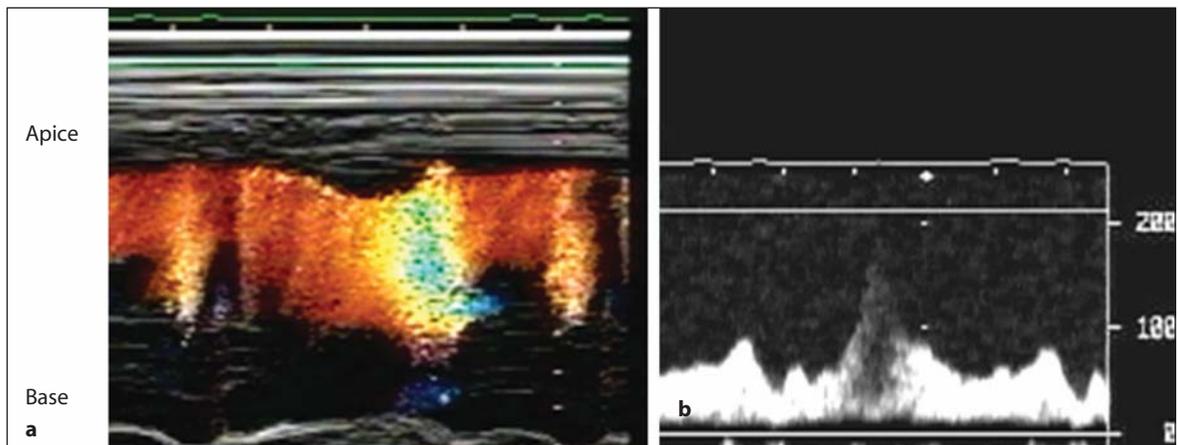


Fig. 9.22 a, b

Registrazione Color M-mode in un paziente con cardiomiopia dilatativa e dispositivo di assistenza continuo. Da notare le elevate velocità nella cavità media con rapida accelerazione (a) e l'oblitterazione medioventricolare (b)

Trapianto cardiaco

Il trapianto cardiaco è attualmente un trattamento consolidato, ma per la ridotta disponibilità di donatori adeguati di organi, questo tipo di trattamento è disponibile solo per un piccolo numero di pazienti. In termini generali i riceventi con profilo migliore sono giovani, altamente motivati, con una malattia strettamente limitata al cuore e con una funzione renale, epatica e polmonare eccellente. L'intervento è un trapianto cardiaco ortotopico in cui il cuore dilatato viene rimosso ed il cuore nuovo donato viene inserito con anastomosi a livello dell'atrio sinistro, dell'arteria polmonare, dell'aorta e degli orifizi cavali. Durante gli ultimi 10 anni l'uso dell'anastomosi degli orifizi cavali è diventato più frequente, e si è visto che questo accorgimento si associa ad una incidenza inferiore d'insufficienza tricuspide e ad una migliore funzione ventricolare destra. I problemi principali legati alla gestione post-operatoria di questi pazienti sono le infezioni ed il controllo del rigetto. La moderna terapia immunosoppressiva con ciclosporina, micofenolato mofetile, e un breve ciclo di terapia steroidea ha portato ad un miglioramento significativo dei risultati. La sopravvivenza ad 1 anno dopo il trapianto cardiaco è circa dell'80%, e la sopravvivenza a 5 anni è del 70%. Questi pazienti richiedono una sorveglianza accurata per tutta la vita, principalmente a causa delle complicanze che derivano dalla terapia immunosoppressiva. Queste complicanze comprendono ipertensione, che è estremamente frequente e può essere di solito controllata mediante terapia con calcioantagonisti, insufficienza renale, fibrosi ventricolare sinistra a lenta progressione, iperplasia delle cellule B, e tumori. Tuttavia, la qualità di vita dopo un buon trapianto cardiaco è eccellente e più dell'80% di questi pazienti ritorna ad una vita attiva per almeno 10 anni. Questa è una conquista considerevole, poiché la maggioranza dei pazienti ha una prognosi di meno di 6 mesi dal momento in cui viene posto in lista di attesa per trapianto cardiaco.

Prognosi

La prognosi della cardiomiopatia dilatativa differisce in modo significativo tra i pazienti. Benché la cardiomiopatia alcolica tenda a recuperare con l'astinenza dall'alcool, altre forme continuano a

progredire nel tempo. Con la terapia medica, i pazienti possono rispondere agli ACE-inibitori, con la riduzione della pressione atriale sinistra ed il miglioramento della funzione cardiaca globale e dei sintomi. I pazienti in cui persiste una elevata pressione atriale sinistra sono considerati instabili e sono a rischio di sviluppare ipertensione polmonare, ischemia subendocardica e aritmie. Una elevata pressione capillare polmonare di lunga durata si riflette sulla funzione ventricolare destra, che si deteriora in modo irreversibile, con conseguente peggioramento della prognosi. L'ampiezza di escursione dell'asse-lungo ventricolare destro <14 mm è predittiva di una prognosi peggiore rispetto ad un'ampiezza >14 mm [35]. Se si associa malattia ventricolare destra a un pattern di riempimento restrittivo la prognosi è ancora peggiore. Benché la stimolazione elettrica in modalità DDD con un ritardo A-V ottimizzato abbia offerto, nei pazienti con cardiomiopatia dilatativa, una grande assistenza per la performance globale ventricolare sinistra, non sono disponibili studi clinici che sostengano l'uso benefico di tale procedura su ampia scala. Inoltre, benché siano stati pubblicati due studi clinici (MUSTIC e MIRACLE) [36, 37] che mostrano risultati promettenti con l'uso della stimolazione elettrica biventricolare nei pazienti con un complesso QRS di durata maggiore di 150 ms, molti casi sono resistenti. Questo dato conferma la necessità di criteri più restrittivi nella selezione dei pazienti per le diverse modalità di stimolazione elettrica, in relazione alle alterazioni ventricolari presenti.

Segni di progressione della malattia e di deterioramento funzionale

I segni di progressione della malattia e di deterioramento funzionale sono i seguenti:

1. Sviluppo di un pattern restrittivo di riempimento ventricolare, con un tempo di rilasciamento isovolumetrico molto breve, che è resistente alla riduzione del carico da parte dei farmaci. I pazienti con questo grado di malattia non tollerano i beta-bloccanti, e sembra che la stimolazione elettrica non possa offrire loro alcuna assistenza funzionale.
2. Deterioramento della funzione ventricolare destra, in modo particolare con l'aumento della pressione atriale destra.
3. Insufficienza mitralica o tricuspide grave

4. Progressivo allargamento del QRS associato a un peggioramento della sintomatologia clinica, della funzione ventricolare e del risultato clinico.

Altre forme di cardiomiopatia dilatativa

Cardiomiopatia di Chagas

Negli stadi avanzati della disfunzione ventricolare non è possibile fare una diagnosi differenziale con la cardiomiopatia dilatativa idiopatica. Negli stadi precoci della malattia la diagnosi si può fare solo nei pazienti sieropositivi per il *Trypanosoma Cruzi*, comunemente riscontrato nell'America del Sud. Benché i pazienti possano essere completamente asintomatici, alcuni presentano disturbi della conduzione (blocco di branca destra o sinistra). Possono anche essere presenti all'ecocardiogramma gradi variabili di interessamento miocardico localizzato (cioè aneurisma dell'apice, ipocinesia del setto basale o un pattern di rilasciamento non coordinato). La malattia tardiva si manifesta con scompenso cardiaco congestizio con i due ventricoli macroscopicamente dilatati, elevata pressione di riempimento ventricolare e insufficienza delle valvole A-V [38].

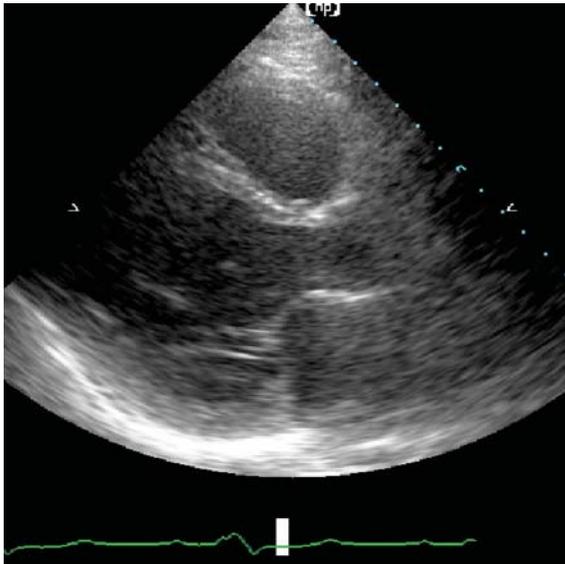


Fig. 9.23

Registrazione ventricolare sinistra in asse lungo in un paziente con malattia di Chagas avanzata che mostra dilatazione della cavità e ridotta funzione sistolica

Cardiomiopatia aritmogena del ventricolo destro

La displasia ventricolare destra è una condizione rara che si manifesta con aritmie gravi o con morte improvvisa. Il ventricolo destro è selettivamente dilatato, in modo particolare all'apice che appare aneurismatico, con un aumento significativo dell'ecodensità miocardica. Anche il tratto d'afflusso e d'efflusso ventricolare destro sono dilatati. Il miocardio ventricolare destro è sostituito da tessuto fibroadiposo, come si dimostra nei campioni anatomicopatologici [39].

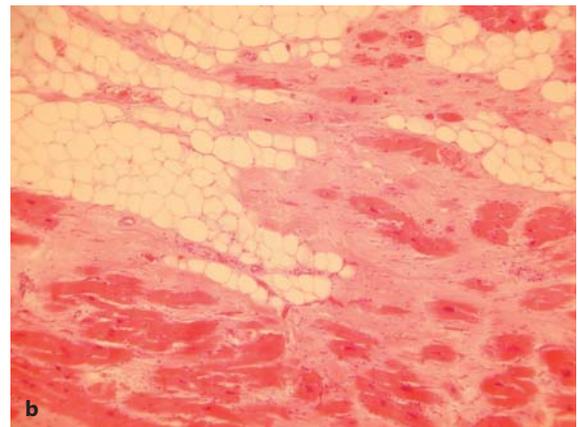
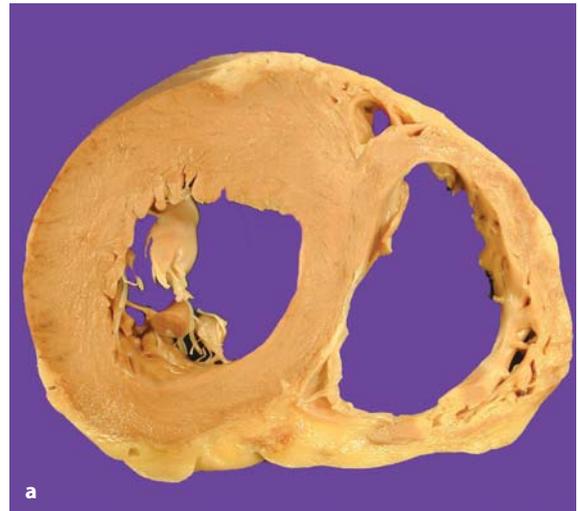
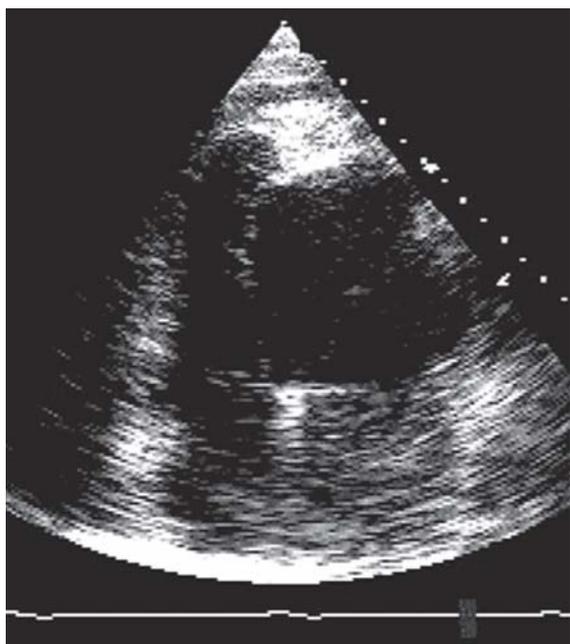


Fig. 9.24 a, b

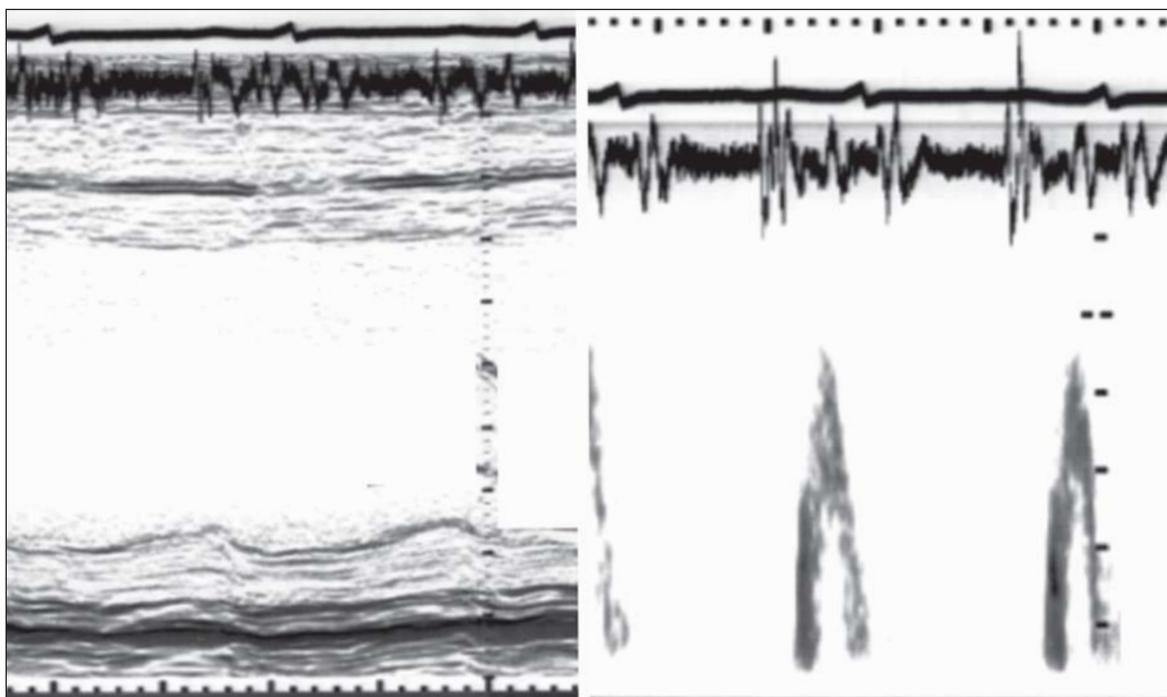
a Sezione trasversale del cuore che mostra sostituzione fibroadiposa trasmurale del ventricolo destro che si estende alla parete anteriore del ventricolo sinistro in un paziente con displasia ventricolare destra. **b** Sezione istologica che mostra miociti distorti circondati da tessuto fibroso ed infiltrazione adiposa

**Fig. 9.25**

Proiezione apicale quattro camere in un paziente con displasia ventricolare destra, che mostra aneurisma apicale del ventricolo destro

Cardiomiopatia da farmaci

Gli agenti farmacologici cardiotossici usati per la terapia delle neoplasie maligne hanno un effetto dannoso sul miocardio. La doxorubicina e la ciclofosfamide a dosaggi terapeutici possono causare disfunzione miocardica grave e deterioramento della funzione ventricolare, anche se il volume telediastolico può rimanere entro i limiti normali. La tossicità da doxorubicina è dose-dipendente, ma tende a regredire in seguito alla riduzione del dosaggio o della frequenza di somministrazione del farmaco. La ciclofosfamide, somministrata come agente immunosoppressivo, può causare la rapida comparsa di emorragia interstiziale miocardica e marcata riduzione della funzione sistolica ventricolare. Anche la cloroquina ha un significativo effetto cardiotossico [40].

**Fig. 9.26**

Registrazione asse-corto in un paziente che presenta dispnea grave dopo terapia con doxorubicina. Da notare la ridotta funzione sistolica ed il tempo di riempimento limitato

Cardiomiopatia neurologica

L'interessamento miocardico nelle malattie neurologiche è correlato alle condizioni individuali. L'ataxia di Friedreich si associa con ipertrofia ventricolare e la miopatia da nemalina si associa con dilatazione biventricolare che non è distinguibile

dalla cardiomiopatia dilatativa. La distrofia muscolare di Duchenne e la malattia di Becker si presentano entrambe con disfunzione ventricolare segmentaria causata da fibrosi localizzata. Infine, la distrofia miotonica si associa a disturbi della conduzione e a disfunzione ventricolare segmentaria localizzata [41].

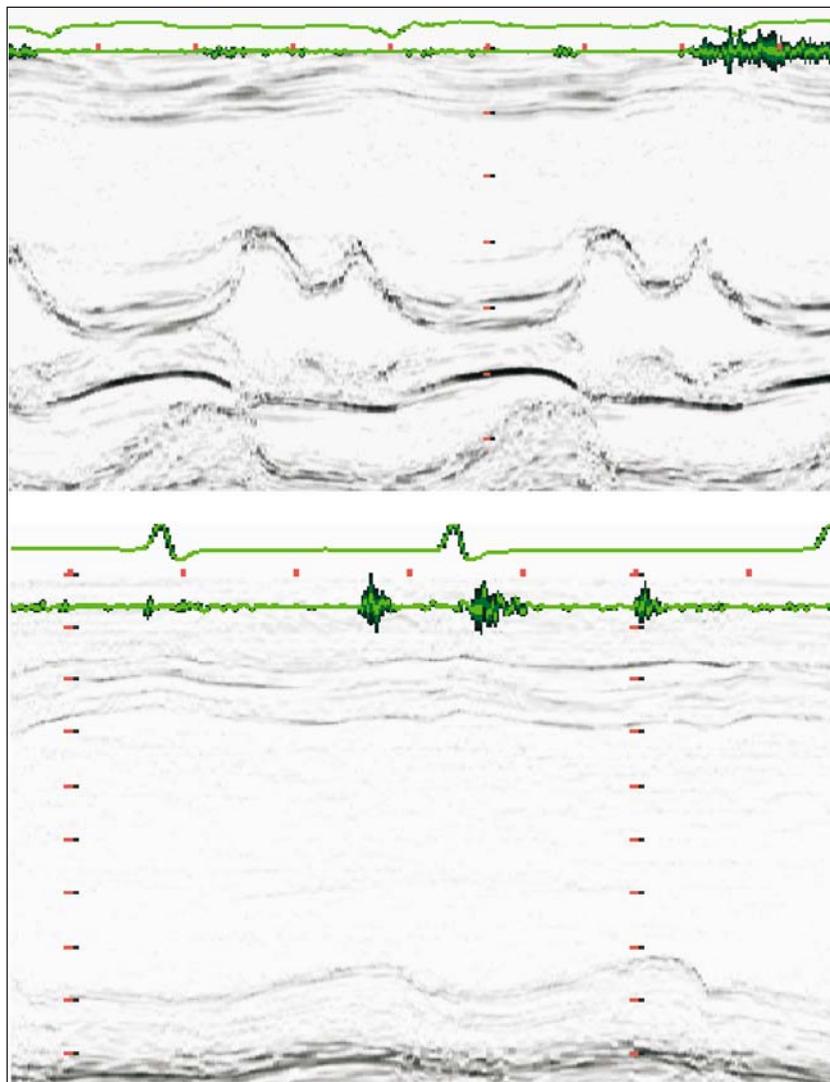


Fig. 9.27

Registrazione M-mode in un paziente con distrofia muscolare di Duchenne che mostra dilatazione della cavità ventricolare sinistra e tempo di rilasciamento isovolumetrico nullo, compatibile con una pressione atriale sinistra di 30 mmHg

Bibliografia

- Goodwin JF. Congestive and hypertrophic cardiomyopathies. A decade of study. *Lancet* 1970; 1:732-739
- Corya B, Feigenbaum H, Rasmussen S, et al. Echocardiographic features of congestive cardiomyopathy compared with normal subjects and patients with coronary artery disease. *Circulation* 1974; 49:1153-1159
- Towbin JA, Hejmancik JF, Brink P, et al. X-linked dilated cardiomyopathy. Molecular genetic evidence of linkage to the Duchenne muscular dystrophy (dystrophin) gene at the Xp21 locus. *Circulation* 1993; 87:1854-1865
- Hadjimiliadiades S, Panidis IP, Segal BL, et al. Recovery of left ventricular function in peripartum cardiomyopathy. *Am Heart J* 1986; 112:1097-1099
- Sutton MS, Cole P, Plappert M, et al. Effects of subsequent pregnancy on left ventricular function in peripartum cardiomyopathy. *Am Heart J* 1991; 121(6 Pt 1):1776-1778
- Cambridge G, MacArthur CG, Waterson AP, et al. Antibodies to Cocksackie B viruses in congestive cardiomyopathy. *Br Heart J* 1979; 41:692-696
- Obeyesekere I, Hermon Y. Arbovirus heart disease: myocarditis and cardiomyopathy following dengue and chikungunya fever-a follow-up study. *Am Heart J* 1973; 85:186-194
- Corallo S, Mutinelli MR, Moroni M, et al. Echocardiography detects myocardial damage in AIDS: prospective study in 102 patients. *Eur Heart J* 1988; 9:887-892
- Herskowitz A, Vlahov D, Willoughby S, et al. Prevalence and incidence of left ventricular dysfunction in patients with human immunodeficiency virus infection. *Am J Cardiol* 1993; 71:955-958
- Abelmann WH, Lorell BH. The challenge of cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1989; 13:1219-1239
- DeMaria AN, Bommer W, et al. Value and limitations of two dimensional echocardiography in assessment of cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1980; 46:1224-1231
- Medina R, Panidis IP, Morganroth J, et al. The value of echocardiographic regional wall motion abnormalities in detecting coronary artery disease in patients with or without a dilated left ventricle. *Am Heart J* 1985; 109:799-803
- Wallis DE, O'Connell JB, Henkin RE, et al. Segmental wall motion abnormalities in dilated cardiomyopathy: a common finding and good prognostic sign. *J Am Coll Cardiol* 1984; 4:674-679
- Yazawa Y, Hayashi S, Hosokawa O, et al. Regional wall motion of the left ventricle in congestive cardiomyopathy: in comparison with progressive muscular dystrophy of Duchenne type (author's transl.). *J Cardiol* 1981; 11:1233-1239
- Laskey WK, Sutton MS, Zeevi G, et al. Left ventricular mechanics in dilated cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1984; 54:620-625
- Takenaka K, Dabestani A, Gardin JM, et al. Pulsed Doppler echocardiographic study of left ventricular filling in dilated cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1986; 58:143-147
- Appleton CP, Hatle LK, Popp RL. Demonstration of restrictive ventricular physiology by Doppler echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1988; 11:757-768
- Henein MY, Gibson DG. Abnormal subendocardial function in restrictive left ventricular disease. *Br Heart J* 1994; 72:237-242
- Henein MY, O'Sullivan CA, Coats AJ, et al. Angiotensin-converting enzyme (ACE) inhibitors revert abnormal right ventricular filling in patients with restrictive left ventricular disease. *J Am Coll Cardiol* 1998; 32:1187-1193
- Dickermann SA, Rubler S. Mitral and tricuspid valve regurgitation in dilated cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1989; 63:629-631
- Nishimura RA, Abel MD, Hatle LK, et al. Relation of pulmonary vein to mitral flow velocities by transesophageal Doppler echocardiography. Effect of different loading conditions. *Circulation* 1990; 81:1488-1497
- Pinamonti B, Di Lenarda A, Sinagra G, et al. Restrictive left ventricular filling pattern in dilated cardiomyopathy assessed by Doppler echocardiography: clinical, echocardiographic and hemodynamic correlations and prognostic implications. *J Am Coll Cardiol* 1993; 22:808-815
- Rossvoll O, Hatle LK. Pulmonary venous flow velocities recorded by transthoracic Doppler ultrasound: relation to left ventricular diastolic pressures. *J Am Coll Cardiol* 1993; 21:1687-1696
- Yock PG, Popp RL. Noninvasive estimation of right ventricular systolic pressure by Doppler ultrasound in patients with tricuspid regurgitation. *Circulation* 1984; 70:657-662
- Gottdiener JS, Gay JA, Van Voorhees L, et al. Frequency and embolic potential of left ventricular thrombus in dilated cardiomyopathy: assessment by two-dimensional echocardiography. *Am J Cardiol* 1983; 52:1281-1285
- Asinger RW, Mikell FL, Sharma B, et al. Observation on detecting left ventricular thrombus with two dimensional echocardiography: emphasis on avoidance of false positive diagnoses. *Am J Cardiol* 1981; 47:145-156
- Shamin W, Yousufuddin M, Cicoria M, et al. Incremental changes in QRS duration in serial ECGs over time identify high risk elderly patients with heart failure. *Heart* 2002; 88:47-51
- Brecker SJ, Xiao HB, Sparrow J, et al. Effects of dual-chamber pacing with short atrioventricular delay in dilated cardiomyopathy. *Lancet* 1992; 340:1308-1312
- Effects of enalapril on mortality in severe congestive heart failure. Results of the Cooperative North Scandinavian Enalapril Survival Study (CONSENSUS). *N Engl J Med* 1987; 316:1429-1435
- Henein MY, Amadi A, O'Sullivan C, et al. ACE inhibitors unmask incoordinate diastolic wall motion in restrictive left ventricular disease. *Heart* 1996; 76:326-331
- Hjalmarson A, Goldstein S, Fagerberg B, et al. Effects of controlled-release metoprolol on total mortality, hospitalizations, and well-being in patients with heart failure: the Metoprolol CR/XL Randomized Intervention Trial in congestive heart failure (MERIT-HF). *JAMA* 2000; 283:1295-1302
- Yu CM, Lin H, Fung WH, et al. Comparison of acute changes in left ventricular volume, systolic and diastolic functions, and intraventricular synchronicity after

- biventricular and right ventricular pacing for heart failure. *Am Heart J* 2003; 145:E18
33. Dalby MC, Banner NR, Tansley P, et al. Left ventricular function during support with an asynchronous pulsatile left ventricular assist device. *J Heart Lung Transplant* 2003; 22:292-300
 34. Henein M, Birks EJ, Tansley PD, et al. Images in cardiovascular medicine. Temporal and spatial changes in left ventricular pattern of flow during continuous assist device "HeartMate II". *Circulation* 2002; 105:2324-2325
 35. Ghio S, Recusani F, Klersy C, et al. Prognostic usefulness of the tricuspid annular plane systolic excursion in patients with congestive heart failure secondary to idiopathic or ischemic dilated cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 2000; 85:837-842
 36. Linde C, Leclercq C, Rex S, et al. Long-term benefits of biventricular pacing in congestive heart failure: results from the Multisite Stimulation in cardiomyopathy (MUSTIC) study. *J Am Coll Cardiol* 2002; 40:11-118
 37. Abraham WT, Fisher WG, Smith AL, et al. Cardiac resynchronization in chronic heart failure. *N Engl J Med* 2002; 346:1845-1853
 38. Patel AR, Lima C, Parro A, et al. Echocardiographic analysis of regional and global left ventricular shape in Chagas' cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1998; 82: 197-202
 39. Kisslo J. Two-dimensional echocardiography in arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Eur Heart J* 1989; 10 (suppl D):22-26
 40. Nousiainen T, Jantunen E, Vanninen E, et al. Early decline in left ventricular ejection fraction predicts doxorubicin cardiotoxicity in lymphoma patients. *Br J Cancer* 2002; 86:1697-1700
 41. de Kermadec JM, Becane HM, Chernard A, et al. Prevalence of left ventricular systolic dysfunction in Duchenne muscular dystrophy: an echocardiographic study. *Am J Cardiol* 1994; 127:618-623

La cardiomiopatia ipertrofica

La cardiomiopatia ipertrofica (CMI) è una malattia cardiaca primitiva, con un unico meccanismo fisiopatologico di base, un'espressione eterogenea e presentazioni cliniche differenti. È probabilmente la più comune malattia cardiaca trasmessa geneticamente. La CMI è quasi sempre familiare, è trasmessa con modalità autosomica dominante con alto grado di penetranza in rapporto all'età, con la comparsa delle caratteristiche tipiche durante l'adolescenza. La malattia è caratterizzata da mutazioni del DNA in corrispondenza del cromosoma 14 per la sintesi della catena pesante della β miosina cardiaca, del cromosoma 15 per la sintesi della tropomiosina, del cromosoma 1 per la sintesi della troponina T cardiaca e di un locus sul cromosoma 11 [1-6]. Nonostante gli straordinari miglioramenti nel comprendere la CMI, esistono ancora controversie riguardanti la sua diagnosi, eziologia, storia naturale e trattamento. Anche la nomenclatura è confusa, ma CMI è generalmente preferita ai termini *stenosi subaortica idiopatica* o *cardiomiopatia ipertrofica ostruttiva*, che implicano una ostruzione al tratto d'efflusso del ventricolo sinistro (VS). Questa scelta esclude inoltre cause secondarie di ipertrofia VS [7, 8].

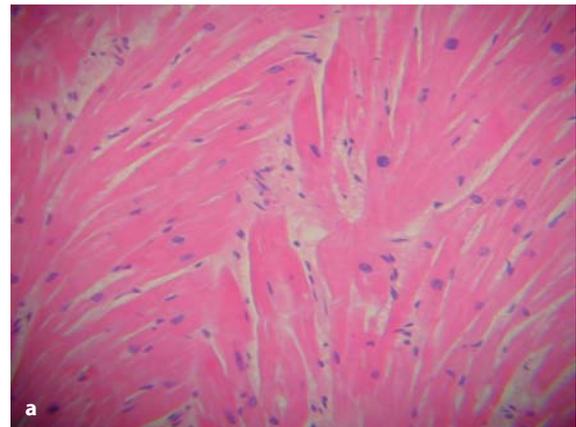
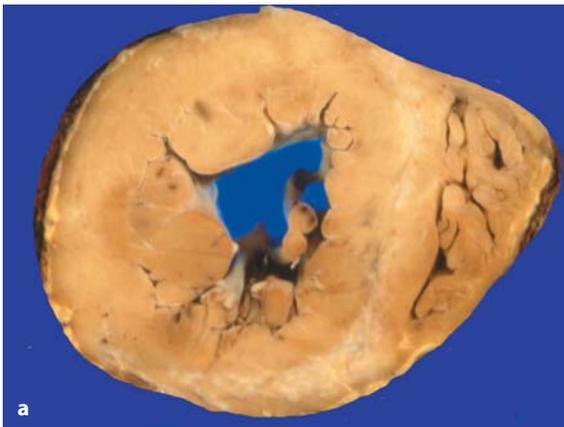


Fig. 10.1 a, b

a Sezione trasversale dei ventricoli sinistro e destro di un paziente con cardiomiopatia ipertrofica, che mostra ipertrofia concentrica del ventricolo sinistro con cicatrice che coinvolge il subendocardio del setto interventricolare e della parete posteriore. **b** Sezione istologica che mostra miociti male allineati (con "disarray") ed ipertrofici che formano degli angoli anomali tra di loro

Quadro clinico

I pazienti con CMI possono essere asintomatici e la diagnosi può essere posta accidentalmente durante uno screening familiare per morte improvvisa o un controllo medico che rivela ipertrofia ventricolare sinistra e modificazioni dell'onda T all'ECG basale. Altri possono presentare, ma più raramente, aritmie, dispnea o dolore toracico. La diagnosi postmortem di CMI può essere la prima manifestazione nei pazienti con morte cardiaca improvvisa.

Anatomia patologica

La distribuzione dell'ipertrofia miocardica nella CMI può essere diffusa (simmetrica) o localizzata (asimmetrica) [11, 12]. L'ipertrofia localizzata tende a colpire soprattutto la parete anteroseptale del ventricolo sinistro, ma può coinvolgere altre regioni (per esempio la parete posteriore, l'apice, il ventricolo destro, o, raramente, isolate trabeco-

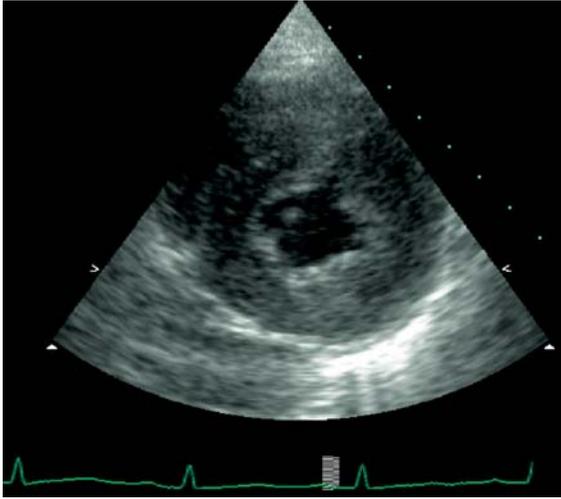


Fig. 10.2

Proiezione in asse-corto del ventricolo sinistro in diastole che mostra ipertrofia miocardica concentrica

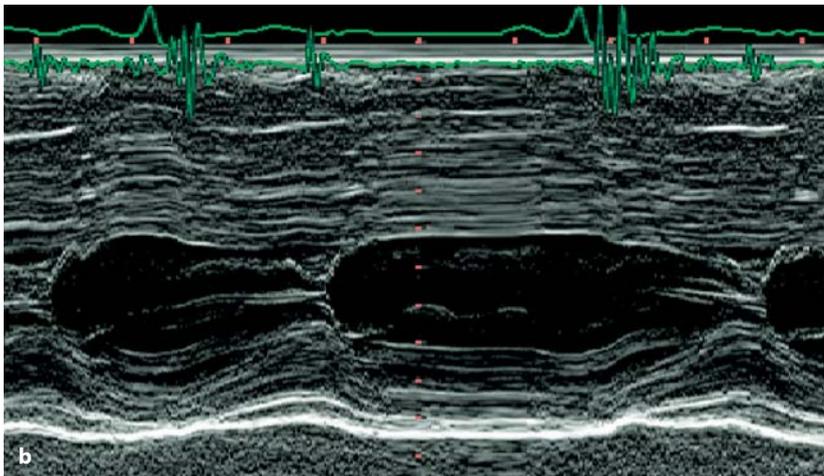
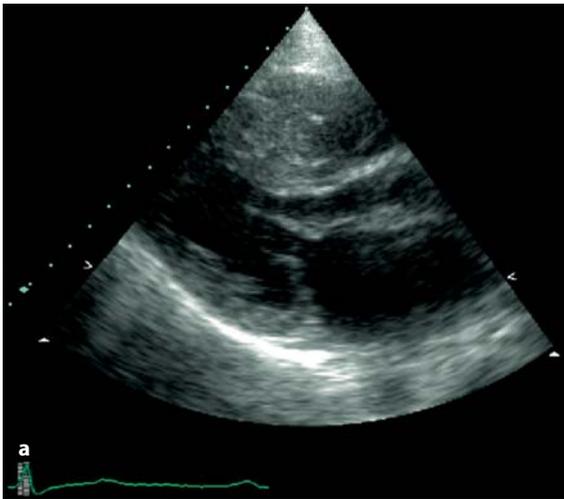


Fig. 10.3 a, b

Proiezione in asse-lungo parasternale bidimensionale (a) di un paziente con cardiomiopatia ipertrofica localizzata al setto e corrispondente registrazione M-mode (b)

le muscolari nella cavità ventricolare) [13]. Il grado di ipertrofia segmentale varia e può essere elevato, con uno spessore del setto che può raggiungere i 40 mm.

Fisiologia

Generalmente si crede che l'ipertrofia ventricolare sinistra sia soggetta a cambiamenti dinamici come parte del processo della CMI, attraverso il consistente restringimento del tratto d'efflusso dovuto all'avvicinamento del lembo anteriore della valvola mitrale al setto interventricolare prossimale durante la sistole, probabilmente come risultato dell'“effetto Venturi” [14]. Il movimento sistolico anteriore (SAM) della valvola mitrale è un segno ecocardiografico caratteristico del restringimento o dell'ostruzione del tratto d'efflusso del VS con conseguente formazione di un gradiente pressorio nel tratto d'efflusso del VS quando la frequenza cardiaca aumenta. In alcuni pazienti con questa patologia la principale localizzazione dell'ipertrofia miocardica è la porzione media del ventricolo sinistro: si verifica quindi un'ostruzione in questa sede piuttosto che non a livello del tratto d'efflusso [15-17]. La forma apicale della CMI è più frequente in Giappone e presenta all'ECG onde T negative giganti [18].

Il movimento sistolico anteriore della valvola mitrale è spesso associato ad un'ostruzione di grado variabile del tratto d'efflusso del VS a riposo. In pazienti sintomatici con CMI ma senza segni di ostruzione al tratto d'efflusso, la manovra di Val-

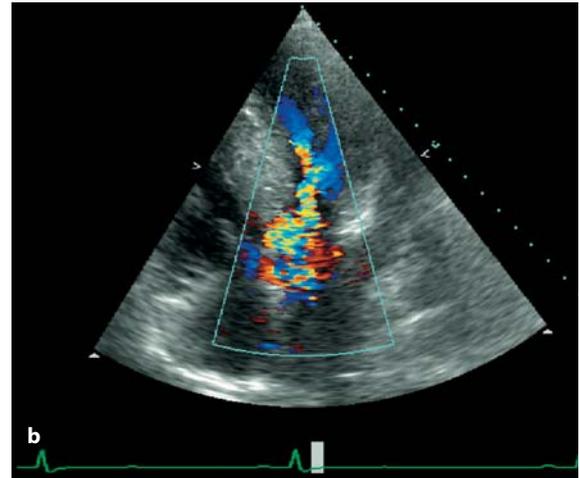


Fig. 10.4 a, b

Proiezione in quattro camere apicale di un paziente con cardiomiopatia ipertrofica. **a** Notare il movimento sistolico anteriore (SAM) della valvola mitrale e le velocità risultanti a livello del tratto d'efflusso con il color Doppler (**b**)

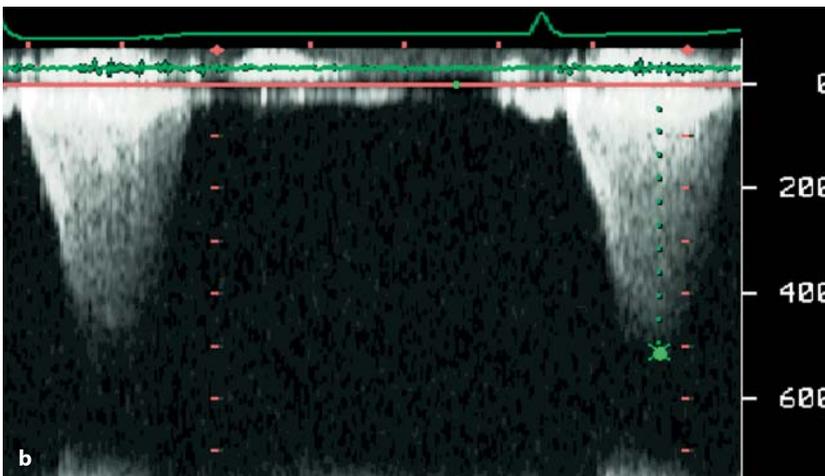
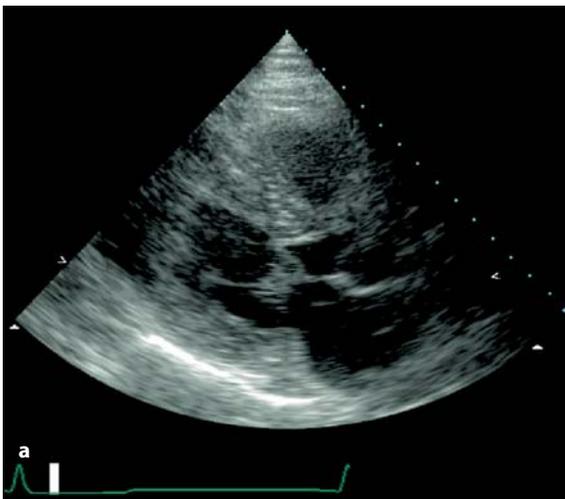


Fig. 10.5 a, b

Proiezione in asse-lungo parasternale del ventricolo sinistro di un paziente con CMI. Notare il movimento sistolico anteriore della valvola mitrale, che restringe il tratto d'efflusso durante la sistole, immagine bidimensionale (**a**) e spettri di flusso (**b**)

salva o l'infusione di dobutamina possono provocare ostruzione dinamica al tratto d'efflusso con sviluppo di un gradiente pressorio, che può coincidere con comparsa dei sintomi.

L'incremento della velocità al tratto d'efflusso nella CMI deve essere distinto dallo sviluppo di gradienti intracavitari emodinamicamente non significativi che non sono di solito associati a sintomi [19]. Ciò che conferma la diretta relazione tra il SAM e la velocità al tratto d'efflusso è la scomparsa del SAM quando il gradiente sistolico nel tratto d'efflusso è abolito dalla miotomia-miectomia, dall'alcolizzazione del setto o dalla plicatura della valvola mitrale.

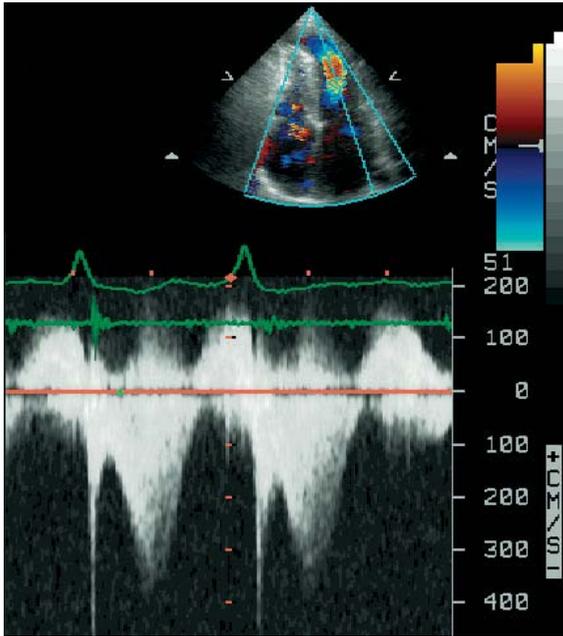


Fig. 10.6

Doppler continuo di un paziente con cardiomiopatia ipertrofica e restringimento medio-ventricolare che evidenzia il gradiente pressorio telesistolico durante stress

Il movimento sistolico anteriore può essere dovuto alla diretta inserzione del muscolo papillare sul setto ipertrofico piuttosto che agli stessi lembi mitralici [20]. In questi casi, la plicatura o la sostituzione della valvola mitrale possono essere il trattamento più appropriato per separare il muscolo papillare dalla valvola mitrale stessa [21].

Il livello del restringimento della cavità ventricolare sinistra può anche essere determinato con il color Doppler, che mostra un flusso non lineare (mosaico) alle immagini bidimensionali nella sede di restringimento. Il grado di ostruzione al tratto d'efflusso o medioventricolare è documentabile al Doppler continuo, che evidenzia la presenza di un gradiente pressorio. La morfologia dello spettro di velocità al Doppler continuo è utile nel differenziare la sede dell'ostruzione. Infatti il picco di velocità è raggiunto in mesosistole nel caso dell'ostruzione al tratto d'efflusso e in telesistole nel caso di ostruzione medioventricolare.

In presenza di ipertrofia simmetrica, la cavità ventricolare sinistra è semilunare piuttosto che ellissoidale in proiezione apicale. Questa modificazione della forma può essa stessa contribuire al movimento sistolico anteriore della valvola mitrale e al restringimento del tratto d'efflusso. La completa oblitterazione apicale può avvenire quando l'ipertrofia settale asimmetrica è esclusivamente apicale [22, 23].

Nella CMI, il setto è normalmente ipocinetico e contribuisce poco alla funzione sistolica globale del ventricolo sinistro. Per mantenere la gittata sistolica, le altre pareti ventricolari sono ipercinetiche. L'ipocinesia settale [24, 25] non dovrebbe essere confusa con quella dovuta alla malattia coronarica, soprattutto la sua velocità di allungamento in proto-diastole. Questo può essere confermato dall'eco stress, che evidenzia un incremento della velocità ma non dell'ampiezza del suo movimento. Questi reperti suggeriscono una compromis-

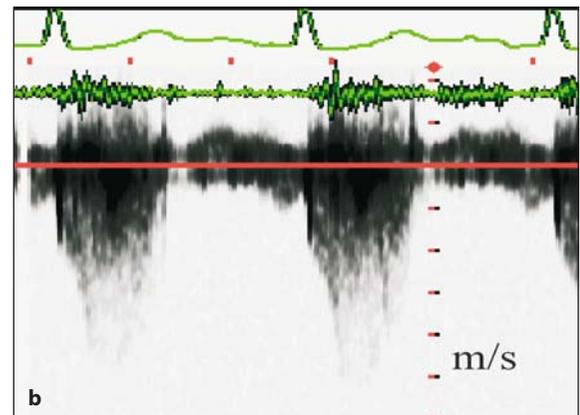
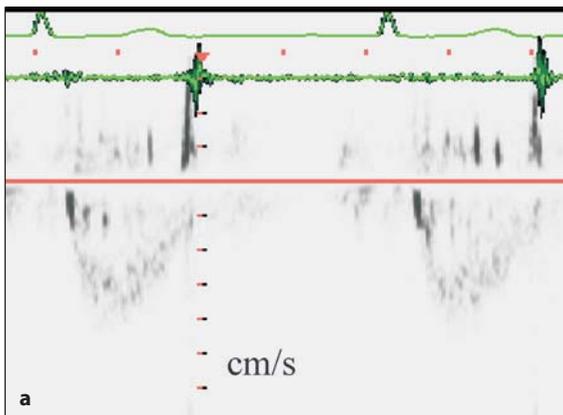


Fig. 10.7 a, b

Velocità del tratto d'efflusso del ventricolo sinistro (Doppler continuo) di un paziente con cardiomiopatia ipertrofica, a riposo (a) e al picco dello stress (b). Si noti l'incremento significativo del gradiente pressorio nel tratto d'efflusso del ventricolo sinistro (110 mmHg) durante stress, con comparsa del soffio sistolico al fonocardiogramma

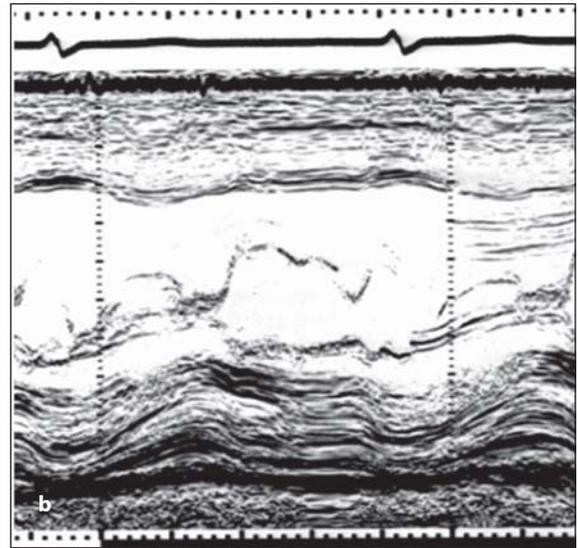
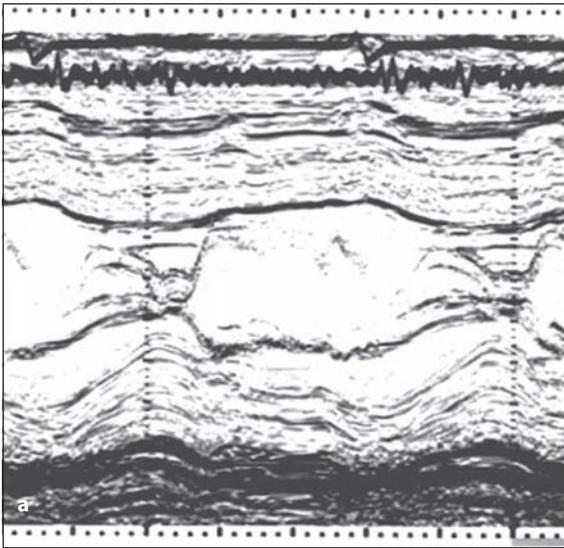


Fig. 10.8 a, b

Ecocardiogramma della valvola mitrale in un paziente con cardiomiopia ipertrofica che mostra il movimento sistolico anteriore (a) che scompare dopo l'alcoolizzazione del setto (b)

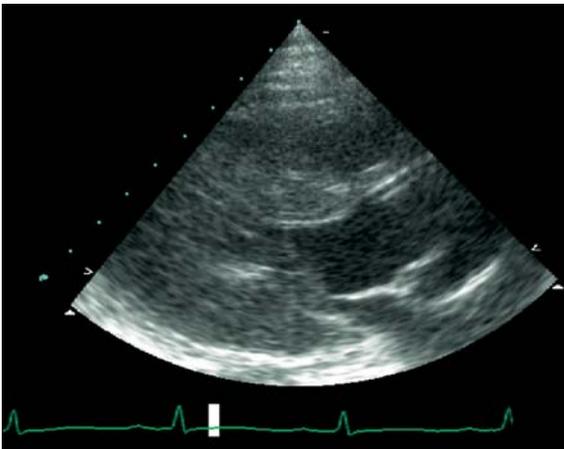


Fig. 10.9

Proiezione in asse-lungo parasternale in un paziente con cardiomiopia ipertrofica che coinvolge i muscoli papillari. Notare la dislocazione anteriore dei muscoli papillari ed il loro movimento che restringe il tratto d'efflusso

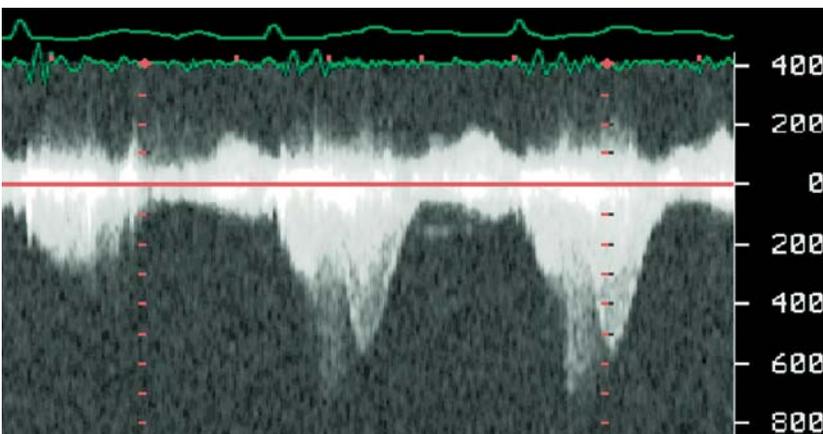


Fig. 10.10

Doppler continuo nel tratto d'efflusso del ventricolo sinistro di un paziente con cardiomiopia ipertrofica e restringimento del tratto d'efflusso. Notare l'incremento del picco di velocità a metà sistole in aggiunta a quello telesistolico dovuto all'ostruzione medio-ventricolare



Fig. 10.11

Proiezione in quattro camere apicale in un paziente con cardiomiopatia ipertrofica che mostra obliterazione dell'apice

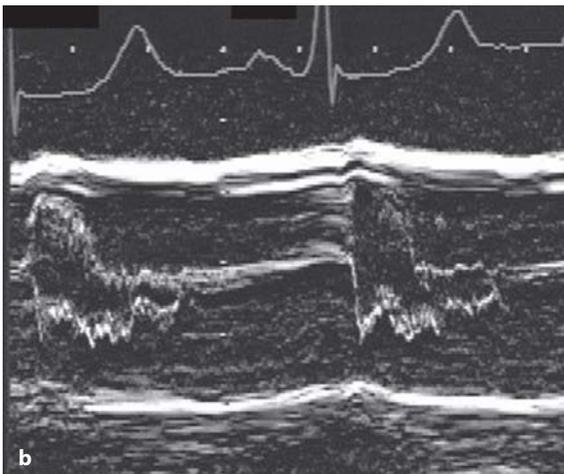


Fig. 10.12 a, b

Eco transesofageo della valvola aortica di un paziente con cardiomiopatia ipertrofica che mostra la chiusura a metà sistole della valvola all'eco bidimensionale (a) e M-mode (b)

sione della distensibilità del setto piuttosto che una disfunzione ischemica. Le arterie coronarie nella CMI sono normalmente di ampio calibro e non ostruite, nonostante la velocità del flusso coronarico possa essere inferiore rispetto al normale in un considerevole numero di pazienti.

La chiusura mesosistolica della valvola aortica accompagna il SAM della valvola mitrale e probabilmente è la conseguenza dell'ostruzione al tratto d'efflusso. Questa è una caratteristica ecocardiografica dell'ostruzione del tratto d'efflusso che si può osservare frequentemente; se non presente a riposo, si manifesta durante lo stress come SAM della valvola mitrale, che ostruisce il tratto d'efflusso alla fine della sistole.

Incrementi delle velocità a livello del tratto d'efflusso a riposo o durante stress devono essere distinti dal rigurgito mitralico usando il color Doppler o il Doppler continuo [26]. Sebbene il color Doppler possa dimostrare la direzione del jet a riposo, il Doppler continuo è più accurato, in particolare durante stress e durante tachicardizzazione. La principale differenza tra le due metodiche è che il segnale della velocità al tratto d'efflusso termina alla fine dell'eiezione nella CMI, ma persiste oltre A2 nel rigurgito mitralico.

Una serie di indici di alterata funzione diastolica sono stati osservati nella CMI, ma non rappresentano segni specifici della stessa. Questi sono:

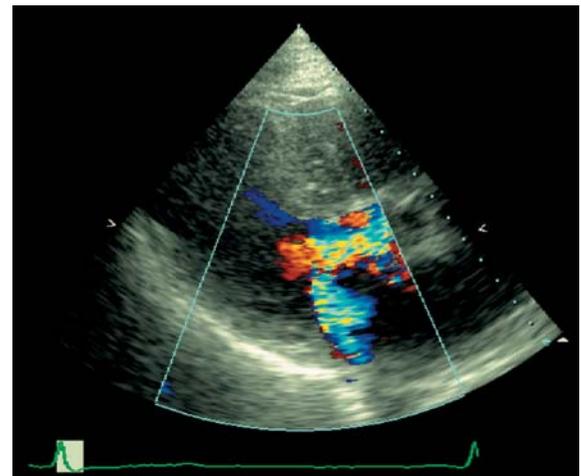


Fig. 10.13

Color Doppler in un paziente con cardiomiopatia ipertrofica al picco dello stress con dobutamina che mostra il movimento sistolico anteriore della valvola mitrale e le alte velocità al tratto d'efflusso ed il rigurgito funzionale mitralico

prolungamento del tempo di rilasciamento isovolumetrico, riduzione della velocità di riempimento rapido durante la protodiastole e prolungamento del tempo di decelerazione. Questi reperti sono legati all'aumento della dispersione delle velocità di allungamento diastolico e della normale pressione di riempimento del ventricolo sinistro [27, 28].

I pazienti con ipertrofia apicale e ostruzione medioventricolare possono mostrare flusso intracavitario durante il periodo isovolumetrico,

indicando sia la presenza di gradienti pressori intracavitari sia la notevole modificazione della forma della cavità [29]. La rigidità passiva del miocardio può anche essere anormale alla fine della diastole. Ciò si manifesta con un incremento della pressione telediastolica ventricolare e della pressione dell'atrio sinistro. Gli ultimi stadi della malattia miocardica sono associati a dilatazione dell'atrio sinistro, rigurgito mitralico e fibrillazione atriale.

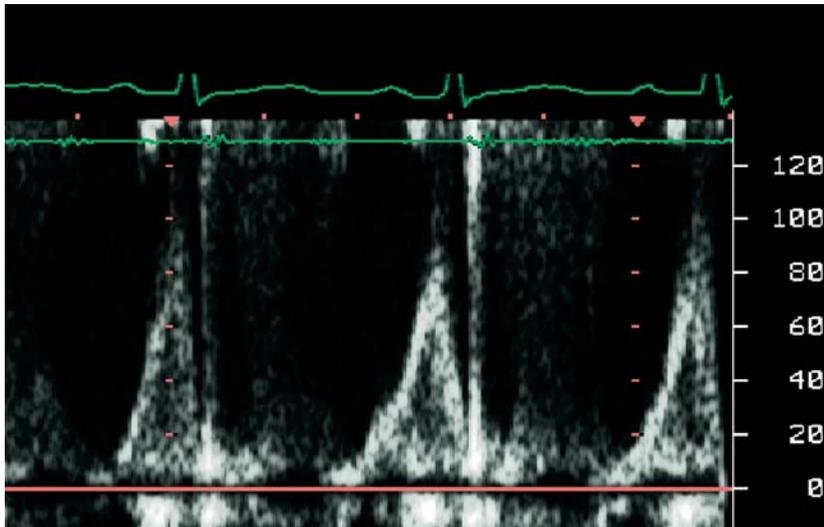


Fig. 10.14

Riempimento ventricolare sinistro in un paziente con cardiomiopatia ipertrofica e lento rilasciamento, che mostra il prevalente riempimento telediastolico

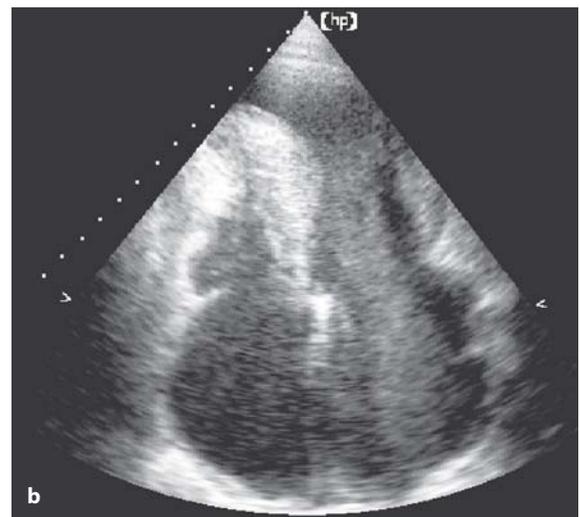
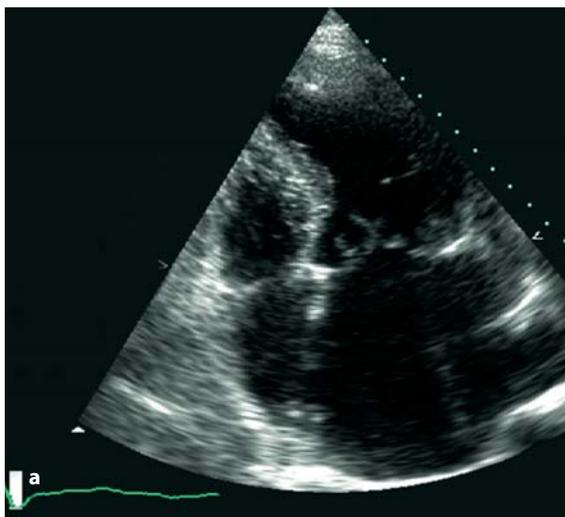
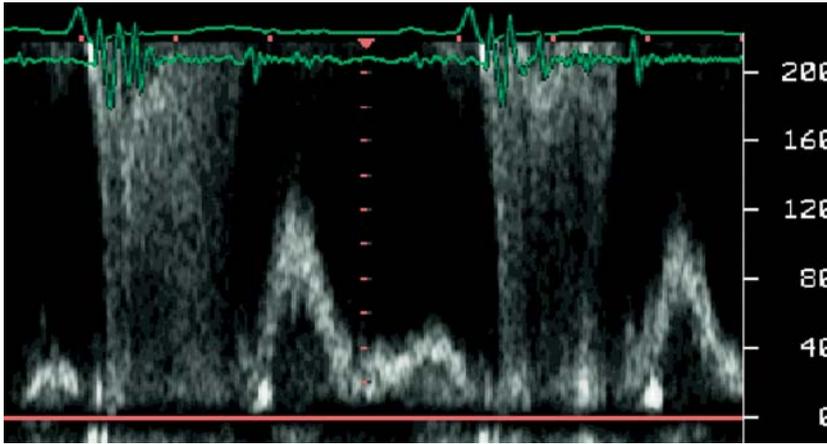


Fig. 10.15 a, b

a Proiezione apicale di un paziente con CMI ostruttiva. Notare il movimento sistolico anteriore dei lembi della mitrale e l'atrio sinistro dilatato. **b** Proiezione in quattro camere apicale di un paziente con CMI e funzione VS compromessa. Notare l'eco-contrasto spontaneo nella cavità, segno di flusso rallentato

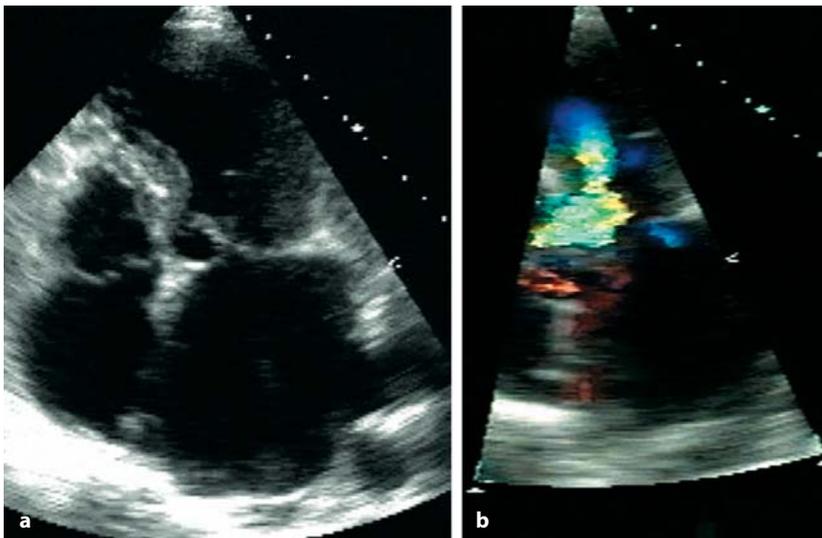
**Fig. 10.16**

Riempimento ventricolare sinistro di un paziente con cardiomiopatia ipertrofica che mostra un pattern di riempimento restrittivo e un terzo tono al fonogramma

Storia naturale

La CMI può rimanere silente per anni fino alla sua scoperta casuale. Non c'è un decorso stabilito per il processo della malattia. I sintomi possono rimanere ben controllati dalla terapia per anni, ma una volta che il miocardio diventa rigido e la pressione intraventricolare aumenta, i pazienti lamentano dispnea o aritmie (spesso fibrillazione atriale). I pazienti che presentano un quadro di CMI in tarda età (sesta decade o oltre) sono di solito ipertesi, con un certo grado di ipertrofia ventricolare localizzata prevalentemente a livello del setto prossimale [30]. Il principale problema di questi pazienti è spesso la dispnea da sforzo piuttosto che il dolore toracico o le aritmie. I sintomi possono essere facilmente provocati e la funzione

cardiaca valutata usando lo stress con dobutamina. L'ipertrofia del setto basale, se significativa, causa ostruzione al tratto d'efflusso durante stress con lo sviluppo del SAM della valvola mitrale e una modesta caduta della pressione sistolica in coincidenza dei sintomi, in modo simile alla CMI dell'età media [31]. Questa ipertrofia settale ha una buona prognosi, contrariamente alla CMI e nella maggior parte dei pazienti i sintomi possono essere controllati dai beta-bloccanti [32]. Indipendente dal quadro ecocardiografico, il decorso clinico nella CMI è imprevedibile. In un certo numero di pazienti, il quadro classico della CMI può cambiare con gli anni fino a quello della cardiomiopatia dilatativa, lasciando una residua ipertrofia segmentale. Questa progressione è difficile da predire [33].

**Fig. 10.17 a, b**

Proiezione apicale di un paziente anziano con ipertrofia settale prossimale, SAM (a) e aliasing a livello del tratto d'efflusso (b)

Disfunzione della valvola mitralica nella cardiomiopatia ipertrofica

Nella CMI il rigurgito mitralico è di frequente riscontro. È spesso lieve ma può diventare significativo nella malattia avanzata. Numerosi meccanismi possono contribuire alla alterazione del normale funzionamento della valvola mitrale e allo sviluppo del rigurgito mitralico nella CMI.

1. L'ipertrofia del muscolo papillare posteriore può dislocare la valvola mitrale in avanti, con conseguente avvicinamento del lembo mitralico anteriore al setto [34].
2. La superficie e la lunghezza del lembo anteriore mitralico sono entrambi più grandi del normale nella CMI, malgrado il normale diametro dell'annulus mitralico. Questo porta i due lembi a collabire a metà della loro lunghezza, lasciando la parte distale ridondante nella cavità ventricolare sinistra. Con l'incremento della pressione nella cavità ventricolare sinistra durante la protosistole, le punte dei lembi mitralici libere di muoversi sono spinte contro la parte prossimale del setto interventricolare, riducendo quindi il diametro del tratto d'efflusso e determinando un gradiente pressorio al tratto d'efflusso stesso [35, 36].

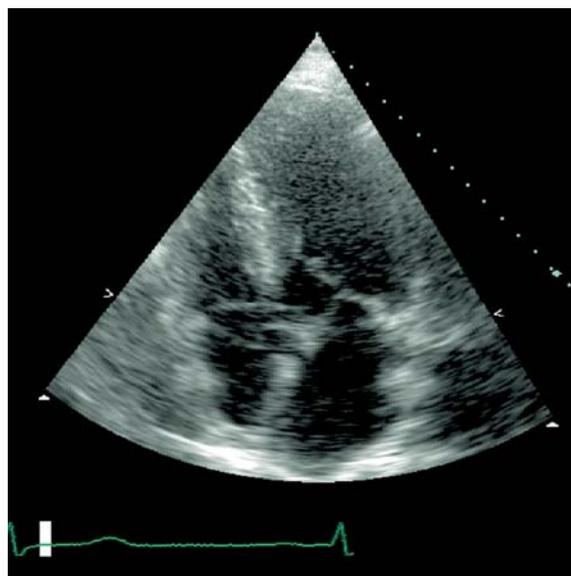


Fig. 10.18

Proiezione apicale che mostra i lembi della valvola mitrale che presentano coaptazione a metà sistole e movimento anteriore delle punte dei lembi stessi

3. L'anormale comportamento dei lembi mitralici durante la sistole comporta una notevole deformazione del suo orifizio; di conseguenza, si può sviluppare un'insufficienza di variabile entità.
4. Negli ultimi stadi della malattia, la pressione diastolica e la pressione dell'atrio sinistro aumentano man mano che la cavità ventricolare sinistra diventa rigida e l'atrio e l'anello mitralico si dilatano. Questo può comportare un rigurgito mitralico funzionale.

Intolleranza all'esercizio nella cardiomiopatia ipertrofica

Numerosi fattori possono contribuire all'intolleranza all'esercizio presente in pazienti con CMI:

1. Un aumento delle velocità del tratto d'efflusso del ventricolo sinistro durante l'esercizio comporta una caduta della pressione sistolica e al tempo stesso lo sviluppo di sintomi.
2. L'elevato gradiente pressorio nel tratto d'efflusso può aggravare il rigurgito mitralico, con conseguente aumento della pressione atriale e della congestione polmonare.
3. L'incremento del gradiente di pressione indotta dall'esercizio, prolunga la sistole ed accorcia la di-

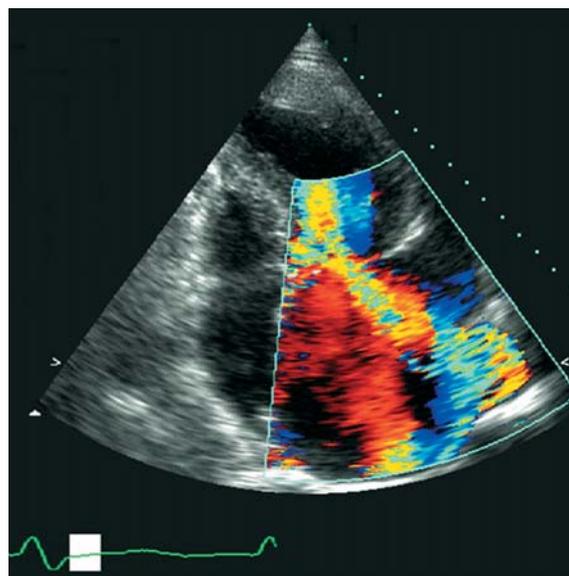


Fig. 10.19

Proiezione in quattro camere apicale in un paziente con cardiomiopatia ipertrofica e rigurgito mitralico severo

stole, limitando il tempo di riempimento ventricolare. Questa alterazione della fisiologia è associata all'aumento della pressione dell'atrio sinistro.

4. L'aumento della pressione dell'atrio sinistro può essa stessa contribuire all'intolleranza all'esercizio, aumentando la pressione venosa polmonare e causando ischemia subendocardica.
5. Le aritmie possono essere il principale fattore li-

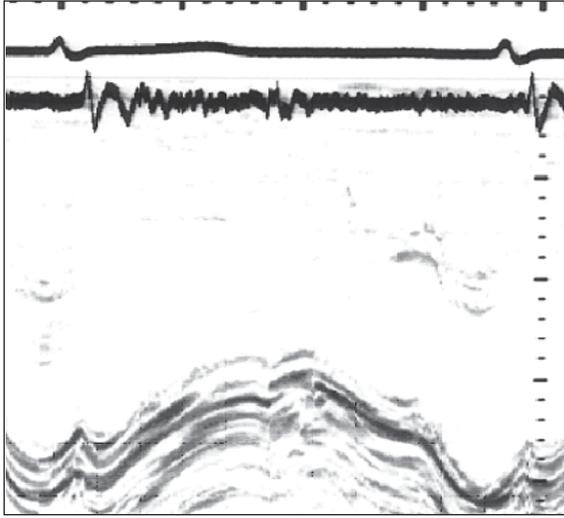


Fig. 10.20

Registrazione in asse-lungo della parete libera del ventricolo sinistro che mostra un'evidente asincronia (accorciamento post-sistolico) in relazione a ischemia subendocardica

mitante dell'esercizio nella CMI. Ciò tende a manifestarsi ad una elevata frequenza cardiaca e durante esercizio/stress.

6. La funzione del ventricolo destro è un importante fattore che contribuisce alla tolleranza all'esercizio. Quando viene coinvolto nel processo patologico, la sua funzione può essere alterata e quindi influenzare la capacità all'esercizio.

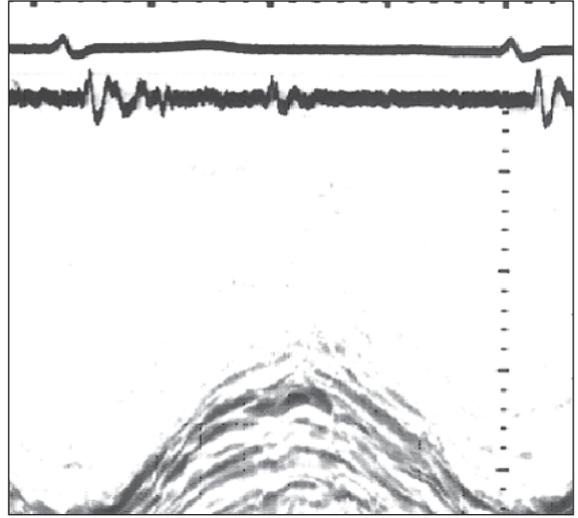


Fig. 10.21

Registrazione in asse-lungo del ventricolo destro di un paziente con cardiomiopia ipertrofica e coinvolgimento del ventricolo destro, che appare ipocinetico

Trattamento

Terapia medica

Nessun trattamento attuale è in grado di prevenire o bloccare la progressione della malattia nella CMI. Il principale obiettivo del trattamento medico è il controllo dei sintomi. I beta-bloccanti o i calcio antagonisti (per esempio verapamil) sono stati usati per controllare le aritmie, potenziali cause di sincope. La disopiramide, con il suo effetto inotropo negativo, è stata usata in alternativa al verapamil, principalmente in pazienti con evidenza d'ostruzione nel tratto d'efflusso a riposo. La digitale o l'amiodarone possono essere usati per controllare la frequenza cardiaca in pazienti con fibrillazione atriale sintomatica insieme agli anticoagulanti per prevenire fenomeni tromboembolici. La conversione a ritmo sinusale con terapia medica o elettrici

ca e il suo mantenimento sono sempre auspicabili. Comunque i pazienti con ridotta compliance ventricolare e aumentata pressione atriale sinistra possono stare meglio in fibrillazione atriale che in ritmo sinusale, perché la gittata sistolica determinata dalla contrazione atriale è pompata in senso retrogrado nelle vene polmonari, con conseguente peggioramento della congestione polmonare. In presenza di tali sintomi un attento uso di diuretici o di ACE-inibitori può essere preso in considerazione.

Terapia elettrica

In pazienti in cui il trattamento medico non ha avuto successo, l'impianto di un pacemaker bicamerale è stato usato nel tentativo di deviare la contrazione del setto dal ventricolo sinistro al ventricolo destro. Lo scopo della procedura consiste nel dilatare

il tratto d'efflusso del ventricolo sinistro con conseguente riduzione del gradiente pressorio e quindi miglioramento dei sintomi. I risultati del pacemaker bicamerale sono imprevedibili, e modificazioni precoci della contrazione ventricolare non sono ancora state totalmente documentate. La stimolazione dell'apice del ventricolo destro ha prodotto una significativa riduzione del gradiente al tratto d'efflusso del ventricolo sinistro paragonato ad una stimolazione del setto prossimale. Tuttavia, in alcuni pazienti, dopo l'impianto di pace maker bicamerale i sintomi rimangono invariati o addirittura peggiorano. Un miglioramento della sintomatologia a lungo termine che si riflette sulla qualità della vita non è mai stata accompagnata da una valutazione oggettiva della tolleranza all'esercizio [37].

Terapia chirurgica

La procedura chirurgica convenzionale è la miectomia del setto (procedura di Morrow), nella quale una piccola porzione di miocardio del setto prossimale viene tagliata per allargare il tratto d'efflusso e ridurre il gradiente pressorio attraverso di esso [34]. Le complicanze maggiori di questo intervento so-

no: fenomeni tromboembolici, difetto del setto interventricolare, blocco atrio-ventricolare completo e insufficienza aortica severa. Nella maggior parte dei pazienti si sviluppa un blocco di branca sinistro completo, che è sempre considerato un criterio di successo della procedura. Meno frequente è la necessità di impianto di pacemaker definitivo per la comparsa di blocco atrio-ventricolare completo. In alternativa, pazienti con muscoli papillari che si inseriscono direttamente nei lembi della valvola mitrale hanno vari gradi d'insufficienza mitralica. In questi pazienti, tentativi per l'abolizione dell'ostruzione al tratto d'efflusso sono stati la plicatura dei lembi della mitrale o la sostituzione protesica dell'intera valvola. Il trattamento chirurgico della CMI risolve completamente l'ostruzione al tratto d'efflusso, ma i pazienti possono successivamente lamentare sintomi di cardiomiopatia restrittiva o aritmie.

Riduzione settale non chirurgica

Questa procedura transcateretere ha lo scopo di indurre un infarto del setto prossimale di limitata estensione tramite l'iniezione di alcool nel punto più stretto del tratto d'efflusso ventricolare con lo scopo di

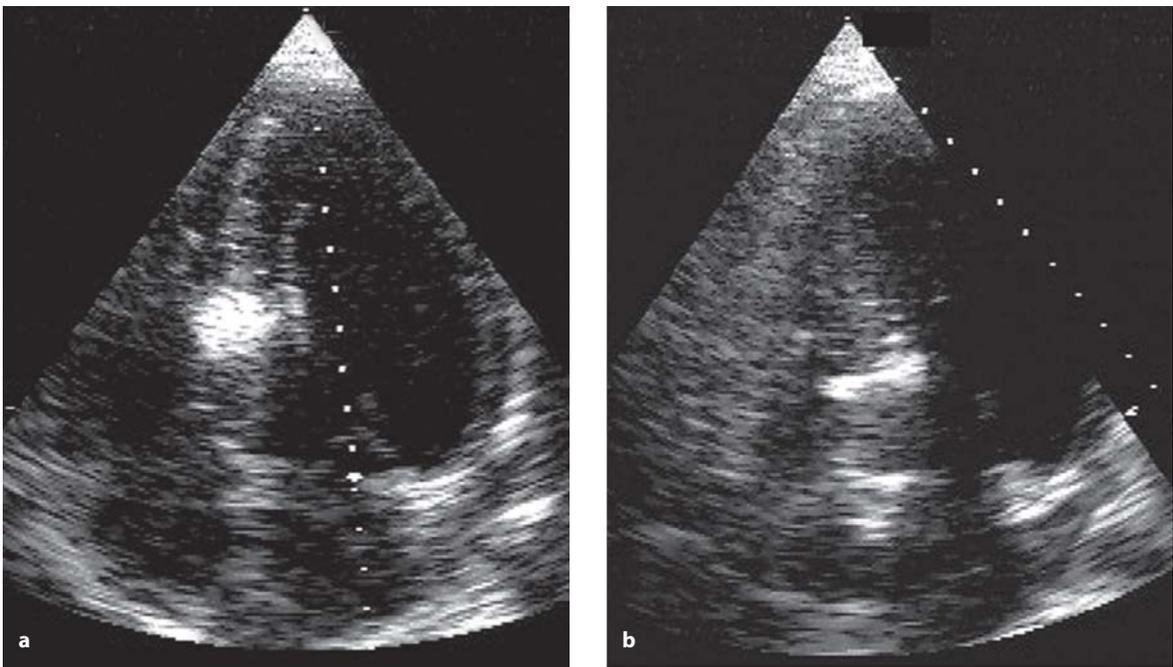


Fig. 10.22 a, b

Eco contrasto iniettato nel secondo (a) e nel primo (b) ramo settale dell'arteria discendente anteriore. Notare la localizzazione del miocardio settale opacizzato in entrambi

allargarlo. Un palloncino viene introdotto nel ramo coronarico che fornisce sangue alla parte alta del setto interventricolare, corrispondente al tratto prossimale del primo ramo settale dell'arteria discendente anteriore. Se la pressione a livello del tratto d'efflusso si riduce, nell'arteria incannulata vengono

iniettati da 1 a 3 ml di alcool puro, distalmente al palloncino gonfiato. Il gradiente pressorio nel tratto d'efflusso viene nuovamente misurato a riposo e sotto stress utilizzando la dobutamina o l'isoprenalina. Se i risultati non sono soddisfacenti, la stessa procedura viene ripetuta incannulando il secondo ramo per-

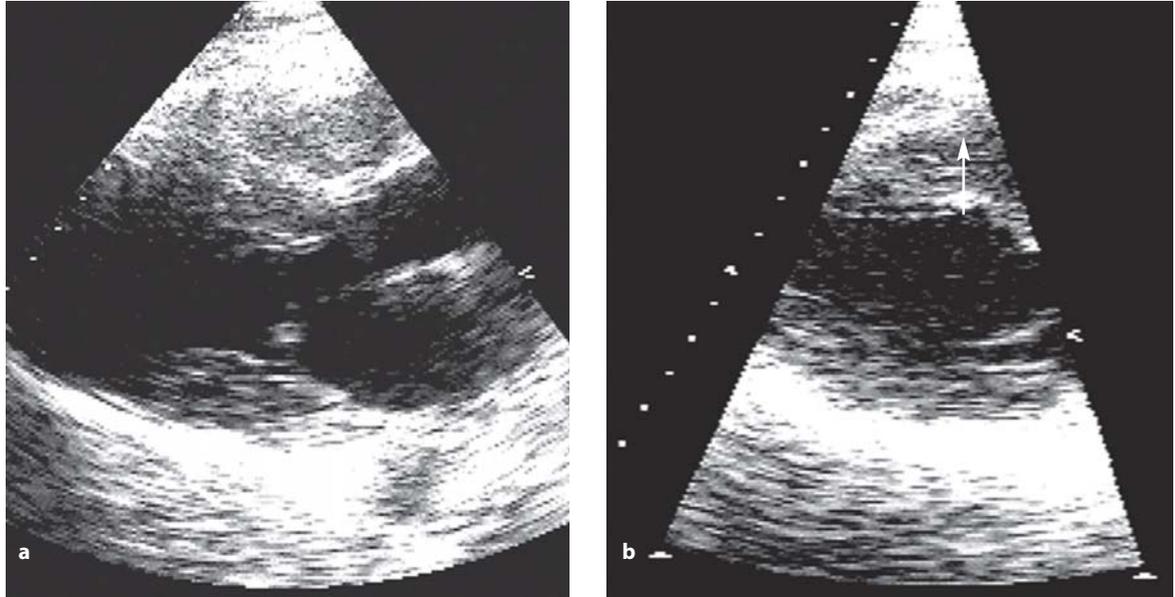


Fig. 10.23 a, b

Proiezione in asse-lungo del ventricolo sinistro di un paziente con cardiomiopatia ipertrofica prima (a) e dopo (b) la riduzione transcateretere non chirurgica del setto. Notare l'ampliamento del tratto d'efflusso del ventricolo sinistro (freccia) a livello dell'infarto settale localizzato

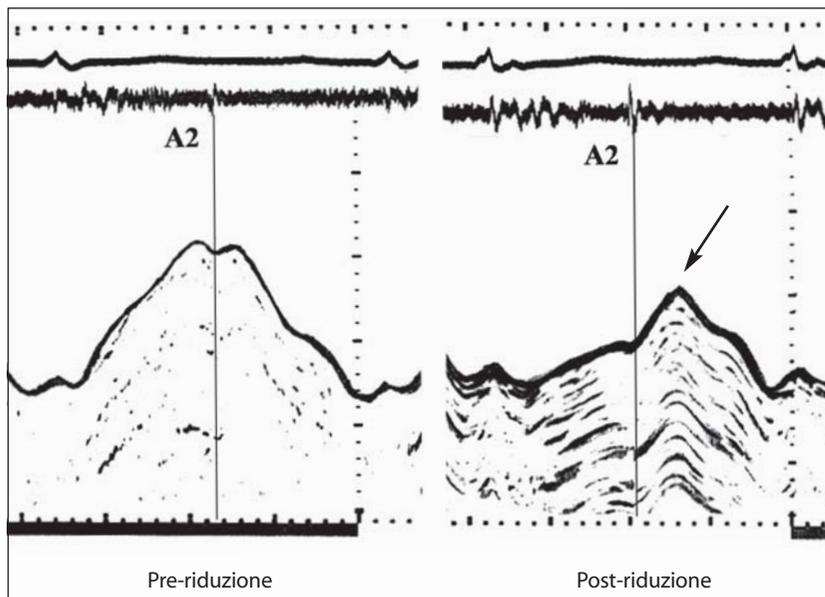


Fig. 10.24

Asse-lungo del setto del ventricolo sinistro prima (sinistra) e dopo (destra) la tecnica non chirurgica di riduzione del setto in un paziente con cardiomiopatia ipertrofica. Notare il marcato comportamento asincrono del setto (freccia)

forante dell'arteria discendente anteriore e creando un'area più vasta di acinesia settale [38, 39].

L'ecocontrasto aiuta a visualizzare la massa di muscolo rifornita da ogni ramo settale dell'arteria discendente anteriore e quindi ad identificare l'arteria bersaglio [40]. L'ecocontrasto viene iniettato distalmente al palloncino gonfiato nel ramo perforante incannulato, quindi viene valutata la localizzazione e l'estensione del miocardio opacizzato.

Il successo della procedura si manifesta con un significativo aumento dei livelli degli enzimi di necrosi miocardica e con una riduzione del gradiente pressorio a livello del tratto d'efflusso, insieme allo sviluppo di disturbi di conduzione (blocco di

branca destra o assenza di onde q settali) ed asincronia di contrazione del setto [41].

Prognosi

Nella maggior parte dei pazienti che migliorano clinicamente dopo la procedura, il follow-up a medio e lungo termine dimostra ridotti gradienti pressori al tratto d'efflusso, con un modesto incremento della cavità ventricolare e miglioramento della qualità della vita e della tolleranza all'esercizio. Pochi necessitano di stimolazione elettrica definitiva con impianto di pacemaker per blocco atrio-ventricolare completo.

Bibliografia

- Jarcho JA, Mc Kenna W, Pare JA, et al. Mapping a gene for familial hypertrophic cardiomyopathy to chromosome 14q1. *N Engl J Med* 1989; 321:1372-1378
- Solomon SD, Geisterfer-Lowrance AA, Vosberg HP, et al. A locus for familial hypertrophic cardiomyopathy is closely linked to the cardiac myosin heavy chain gene CRI-L436, and CRI-329 on chromosome 14 at q11-q12. *Am J Hum Genet* 1990; 47:389-394
- Solomon SD, Jarcho JA, Mc Kenna W, et al. Familial hypertrophic cardiomyopathy is a genetically heterogeneous disease. *J Clin Invest* 1990; 86:993-999
- Geisterfer-Lowrance AA, Kass S, Tanigawa G, et al. A molecular basis for familial hypertrophic cardiomyopathy: a beta cardiac myosin heavy chain gene missense mutation. *Cell* 1990; 62:999-1006
- Epstein ND, Fananapazir L, Lin GJ, et al. Evidence of genetic heterogeneity in five kindreds with familial hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1992; 85:635-647
- Solomon SD, Wolff S, Watkins H, et al. Left ventricular hypertrophy and morphology in familial hypertrophic cardiomyopathy associated with mutations of the beta-myosin heavy chain gene. *J Am Coll Cardiol* 1993; 22:498-505
- Goodwin JF. ?IHSS. ?HOCM ? ASH. A plea for unity. *Am Heart J* 1975; 89:269-277
- Maron BJ, Epstein SE. Hypertrophic cardiomyopathy: a discussion of nomenclature. *Am J Cardiol* 1979; 43:1242-1244
- Maron BJ, Gottdiener JS, Bonow RO, et al. Hypertrophic cardiomyopathy with unusual locations of left ventricular hypertrophy undetectable by M-Mode echocardiography. Identification by wide-angle two-dimensional echocardiography. *Circulation* 1981; 63:409-418
- Shapiro LM, McKenna WJ. Distribution of left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy: a two-dimensional echocardiographic study. *J Am Coll Cardiol* 1983; 2:437-444
- Henry WL, Clark CE, Epstein SE. Asymmetric septal hypertrophy. Echocardiographic identification of the pathognomonic anatomic abnormality of IHSS. *Circulation* 1973; 47:225-233
- Henry WL, Clark CE, Epstein SE. Asymmetric septal hypertrophy (ASH): the unifying link in the IHSS disease spectrum. Observations regarding its pathogenesis, pathophysiology, and course. *Circulation* 1973; 47:827-832
- Wigle ED, Sasson Z, Henderson MA, et al. Hypertrophic cardiomyopathy. The importance of the site and the extent of hypertrophy. A review. *Prog Cardiovasc Dis* 1985; 28:1-83
- Wigle ED, Adelman AG, Silver MD. Pathophysiological consideration in muscular subaortic stenosis. In: Wolstenholme GEW, ed. *Hypertrophic obstructive cardiomyopathy*. Ciba Foundation Study Group 47: Churchill, 1971
- Shah PM, Gramiak R, Kramer DH. Ultrasound localization of left ventricular outflow obstruction in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Circulation* 1969; 40:3-11
- Maron BJ, Gottdiener JS, Arce J, et al. Dynamic subaortic obstruction in hypertrophic cardiomyopathy: analysis by pulsed Doppler echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1985; 6:1-18
- Wigle ED, Henderson M, Rakowski H, et al. Muscular (hypertrophic) subaortic stenosis (hypertrophic obstructive cardiomyopathy): the evidence for true obstruction to left ventricular outflow. *Postgrad Med J* 1986; 62:531-536
- Yamaguchi H, Ishimura T, Nishiyama S, et al. Hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy with giant negative T waves (apical hypertrophy): ventriculographic and echocardiographic features in 30 patients. *Am J Cardiol* 1979; 44:401-412
- Pelikka PA, Oh JK, Bailey KR, et al. Dynamic intraventricular obstruction during dobutamine stress echo-

- cardiography. A new observation. *Circulation* 1992; 86:1429-1432
20. Maron BJ, Gottdiener JS, Epstein SE. Patterns and significance of distribution of left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy. A wide angle, two-dimensional echocardiographic study of 125 patients. *Am J Cardiol* 1981; 48:418-428
 21. Mc Intosh CL, Maron BJ, Cannon RO III, et al. Initial results of combined anterior mitral leaflet plication and ventricular septal myotomy-myectomy for relief of left ventricular outflow tract obstruction in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1992; 86(5 suppl):II60-II67
 22. Rodger JC. Motion of mitral apparatus in hypertrophic cardiomyopathy with obstruction. *Br Heart J* 1976; 38:732-737
 23. Spirito P, Maron BJ, Bonow RO, et al. Severe functional limitation in patients with hypertrophic cardiomyopathy and only mild localized left ventricular hypertrophy. *J Am Coll Cardiol* 1986; 8:537-544
 24. Rossen RM, Goodman DJ, Ingham RE, et al. Ventricular systolic septal thickening and excursion in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *N Engl Med J* 1974; 291:1317-1319
 25. Tajik AJ, Giuliani ER. Echocardiographic observations in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *Mayo Clin Proc* 1974; 49:89-97
 26. Kinoshita N, Nimura Y, Okamoto M, et al. Mitral regurgitation in hypertrophic cardiomyopathy. Non-invasive study by two-dimensional Doppler echocardiography. *Br Heart J* 1983; 49:574-583
 27. Spirito P, Maron BJ. Relation between extent of left ventricular hypertrophy and diastolic filling abnormalities in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1990; 15:808-813
 28. Nihoyannopoulos P, Karatasakis G, Frenneaux M, et al. Diastolic function in hypertrophic cardiomyopathy: relation to exercise capacity. *J Am Coll Cardiol* 1992; 19:536-540
 29. Nakamura T, Matsubara K, Furukawa K, et al. Diastolic paradoxical jet flow in patients with hypertrophic cardiomyopathy: evidence of concealed apical asynergy with cavity obliteration. *J Am Coll Cardiol* 1992; 19:516-524
 30. Sutton MG, Tajik AJ, Smith HC, et al. Angina in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. A clinical correlate of regional left ventricular dysfunction videometric and echocardiographic study *Circulation* 1980; 61:561-568
 31. Henein MY, O'Sullivan C, Sutton GC, et al. Stress -induced left ventricular outflow tract obstruction: a potential cause of dyspnea in the elderly *J Am Coll Cardiol* 1997; 30:1301-1307
 32. Al Nasser F, Duncan A, Sharma R, et al. Beta-blocker therapy for dynamic left-ventricular outflow tract obstruction. *Int J Cardiol* 2002; 86:199-205
 33. Spirito P, Maron BJ, Bonow RO, et al. Occurrence and significance of progressive left ventricular wall thinning and relative cavity dilatation in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1987; 60:123-129
 34. Grigg LE, Wigle ED, Williams WG, et al. Transesophageal Doppler echocardiography in obstructive hypertrophic cardiomyopathy clarification of pathophysiology and importance of intraoperative decision making. *J Am Coll Cardiol* 1992; 20:42-52
 35. Petrone RK, Klues HG, Panza JA, et al. Coexistence of mitral valve prolapse in a consecutive group of 528 patients with hypertrophic cardiomyopathy assessed with echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1992; 20:55-61
 36. Zhy WX, Oh JK, Kopecky SL, et al. Mitral regurgitation due to ruptured chordae tendineae in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1992; 20:242-247
 37. Fananapazir L, Cannon RO III, Tripodi D, et al. Impact of dual-chamber permanent pacing in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy with symptoms refractory to verapamil and beta-adrenergic blocker therapy. *Circulation* 1992; 85:2149-2161
 38. Sogwart U. Non-surgical myocardial reduction for hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Lancet* 1995; 346:211-214
 39. Knight C, Kurbaan AS, Seggewiss H, et al. Non-surgical septal reduction for hypertrophic obstructive cardiomyopathy: outcome in the first series of patients. *Circulation* 1997; 95:2075-2081
 40. Faber L, Seggewiss H, Gleichmann U. Percutaneous transluminal septal myocardial ablation in hypertrophic obstructive cardiomyopathy: results with respect to intraprocedural myocardial contrast echocardiography. *Circulation* 1998; 98:2415-2421
 41. Henein MY, O'Sullivan CA, Ramzy IS, et al. Electromechanical left ventricular behaviour after nonsurgical septal reduction in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1999; 34:1117-1122
 42. Faber L, Meissner A, Ziemssen P, et al. Percutaneous transluminal septal myocardial ablation for hypertrophic obstructive cardiomyopathy: long term follow up of the first series of 25 patients. *Heart* 2000; 83:326-331

La cardiomiopatia restrittiva

La cardiomiopatia restrittiva è una condizione caratterizzata da normale dimensione cavitaria sinistra e normale funzione sistolica ma con una rigidità miocardica aumentata [1]. Questa patologia riduce la distensibilità del ventricolo in modo tale che il riempimento ventricolare è principalmente proto-diastolico. Quando la funzione sistolica atriale è conservata, il ventricolo può ricevere una quota modesta di volume ematico durante la sistole atriale, ma al prezzo di un aumento della pressione telediastolica. Questi disturbi fisiologici sono associati ad aumento della pressione atriale sinistra, dilatazione atriale e possibili aritmie [2].

La cardiomiopatia restrittiva non è comune, ed in genere non si riconosce nessuna causa specifica.

Le forme più comuni di cardiomiopatia restrittiva sono quella idiopatica [1], la fibrosi endomiocardica [3, 4], associata a Sindrome di Löffler, e la malattia infiltrativa del miocardio [5]. In Occidente, l'amiloidosi cardiaca resta la causa più comune di cardiomiopatia restrittiva. Tra le altre malattie del miocardio che si possono presentare con un quadro simile abbiamo la sarcoidosi [7] e l'emocromatosi [8].

Cardiomiopatia restrittiva idiopatica

La cardiomiopatia restrittiva idiopatica è una condizione benigna caratterizzata da normale dimensione cavitaria ventricolare sinistra e dilatazione atriale sinistra in assenza di alterazioni della valvola mitralica. È una malattia a lenta evoluzione se paragonata ad altre cardiomiopatie restrittive [2]. I pazienti con questa diagnosi tendono a rispondere ai diuretici ed agli ACE-inibitori [9]. Il riempimento ventricolare sinistro restrittivo è caratterizzato da tempo di rilasciamento isovolumetrico breve, predominante riempimento protodiastolico con tempo di decelerazione breve e componente telediastolica ridotta o assente. Il flusso venoso polmonare è un flusso telediastolico invertito duran-

te la sistole atriale, di durata maggiore rispetto al corrispondente flusso transmitralico. Se questi pazienti con pressioni di riempimento aumentate sviluppano fibrillazione atriale, la cardioversione elettrica potrebbe non essere efficace a causa dell'ingrandimento atriale.

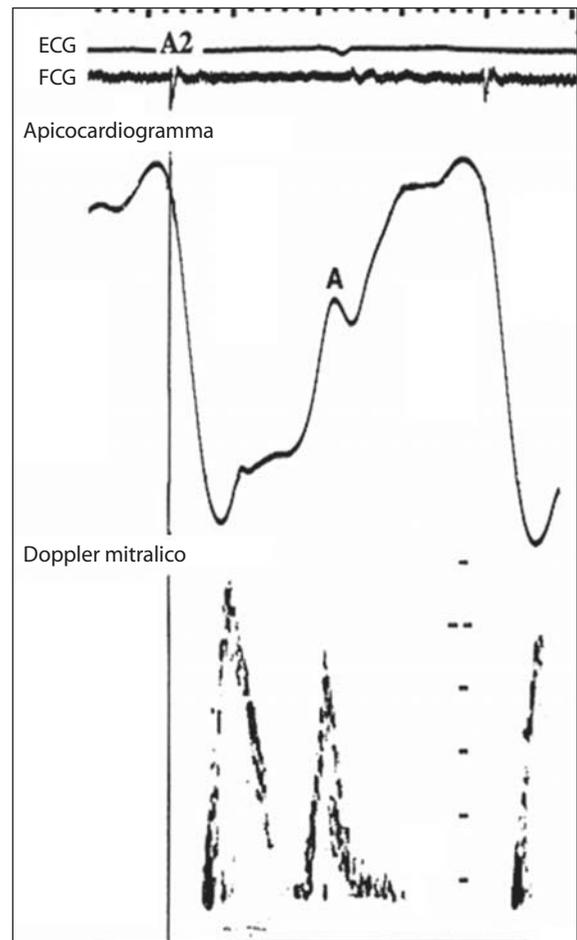


Fig. 11.1

Apicogramma e velocimetria Doppler transmitralica che mostrano l'aumento della pressione telediastolica con volume di riempimento ridotto in paziente con cardiomiopatia restrittiva

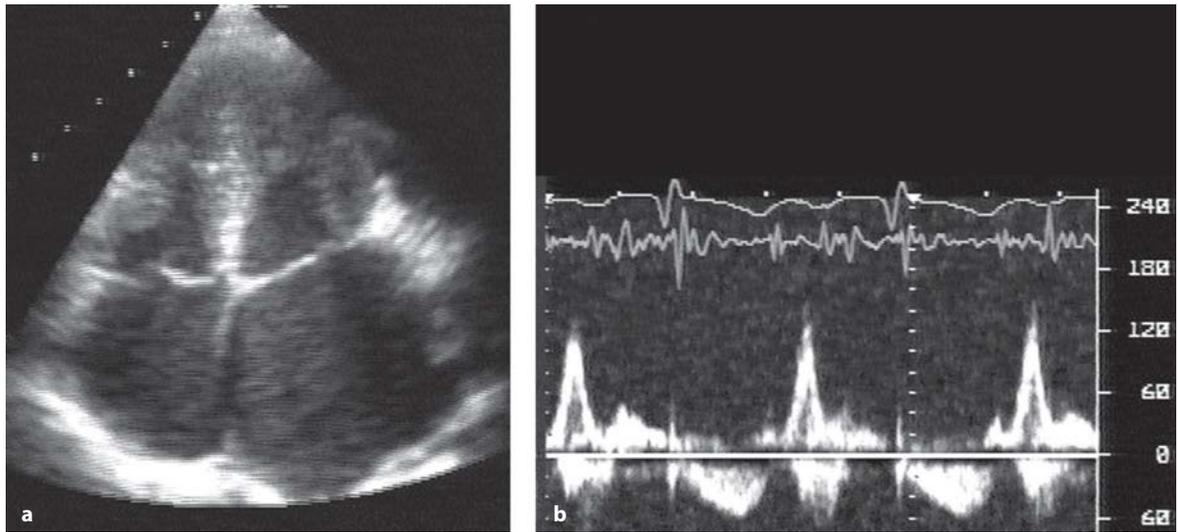


Fig. 11.2 a, b

Proiezione quattro camere in paziente con cardiomiopatia restrittiva che mostra normali dimensioni del ventricolo sinistro, atrio sinistro dilatato (a), pattern di riempimento restrittivo (b)

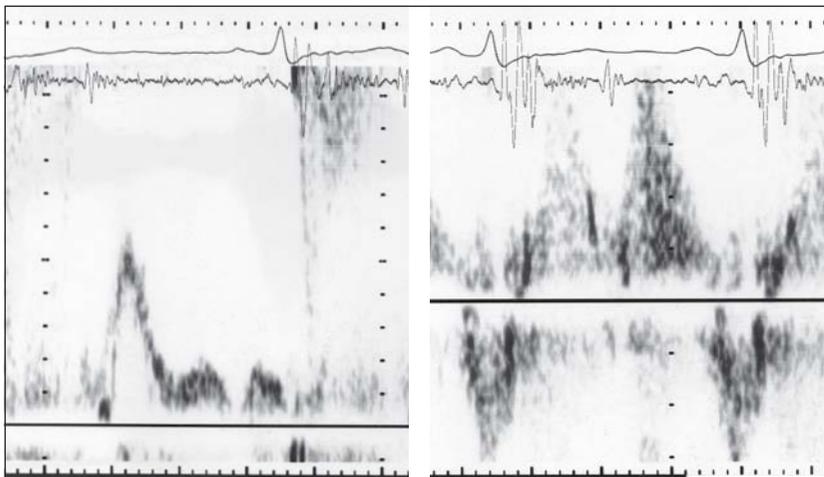


Fig. 11.3

Velocità di flusso transmitralico in paziente con cardiomiopatia restrittiva di lunga data con flusso venoso polmonare. Da notare il classico pattern di riempimento con inversione del flusso telediastolico nelle vene polmonari

Fibrosi endomiocardica

La fibrosi endomiocardica è una forma di cardiomiopatia restrittiva, prevalente tra le popolazioni indigene in Africa occidentale, Sud dell'India, Tailandia e Sud America. La fibrosi endomiocardica è caratterizzata da estesa fibrosi dello strato subendocardico che coinvolge l'apice dei ventricoli destro e sinistro e si estende al tratto d'afflusso. La fibrosi può essere segmentaria o diffusa [3, 10]. La fibrosi endomiocardica induce un incremento della rigidità della camera ventricolare e quindi un ri-

empimento di tipo restrittivo. Il ventricolo sinistro è di normali dimensioni ma le pareti sono ispessite, con aumento dell'eco riflettenza dello strato subendocardico [11-13]. La funzione ventricolare inizialmente può essere conservata, ma con il tempo si deteriora. La fibrosi endomiocardica rappresenta il substrato per la formazione di trombi che possono obliterare l'intero apice ventricolare, specialmente quello destro. Gli atri in genere sono dilatati, non necessariamente a causa dell'insufficienza mitralica e tricuspidalica, ma come conseguenza dell'aumento delle pressioni atriali dovuto alla scar-

sa distensibilità ventricolare. Casi gravi possono essere complicati da ipertensione polmonare ed insufficienza tricuspideale. La malattia può coinvolgere gli stessi lembi mitralici e tricuspideali, aggravando l'entità del rigurgito. La fibrosi endomiocardica può presentarsi in maniera molto simile alla Sindrome di Löffler [13-15].

Sindrome di Löffler

La Sindrome di Löffler si manifesta con segni clinici ed ecocardiografici simili alla fibrosi endomiocardica, ma in più è presente ipereosinofilia [13-15]. Mentre il trattamento della fibrosi endomiocardica è la decorticazione subendocardica con o senza sostituzione valvolare, il controllo dell'eosinofilia è il primo stadio del trattamento della Sindrome di Löffler.

Malattia infiltrativa miocardica

In Occidente l'amiloidosi cardiaca è la causa più comune di cardiomiopatia restrittiva. Il miocardio può essere infiltrato dal ferro nell'emocromatosi [8, 16], dal glicogeno nelle malattie di Pompe [17] e di Cori, oppure da glicolipidi nella malattia di Fabry [18]. Gli infiltrati miocardici disturbano la

normale funzione dei miociti ed il metabolismo cardiaco, dando luogo alla fibrosi. La fibrosi progressiva aumenta la rigidità miocardica che a sua volta porta a un incremento delle pressioni diastoliche ventricolari. I depositi di amiloide possono essere segmentari o diffusi, e le pareti ventricolari nell'amiloidosi cardiaca sono generalmente ispessite, con una ridotta frazione di accorciamento e aumento dell'ecoriflettività [6, 19]. I depositi di amiloide possono interessare le quattro camere cardiache e persino le valvole atrio-ventricolari.

Nei pazienti con amiloidosi cardiaca, maggiore è lo spessore parietale, più importante è il deposito di amiloide, tanto peggiore è la prognosi dei pazienti. Uno spessore parietale maggiore di 1.5 cm è associato ad una sopravvivenza media di 5 mesi [19]. L'estensione della disfunzione ventricolare non è proporzionata al grado di ispessimento della pareti, che può essere ridotto in aree di assottigliamento [20]. Al momento della prima manifestazione clinica, il quadro ecocardiografico dell'amiloidosi cardiaca di solito è grave ed il riempimento ventricolare è di tipo restrittivo [21]. Generalmente si possono riscontrare diversi gradi d'insufficienza mitralica e tricuspideale, anche gravi, soprattutto quando le valvole sono interessate dal processo patologico.

Nell'amiloidosi cardiaca i cambiamenti del pattern di riempimento ventricolare seguono la pro-

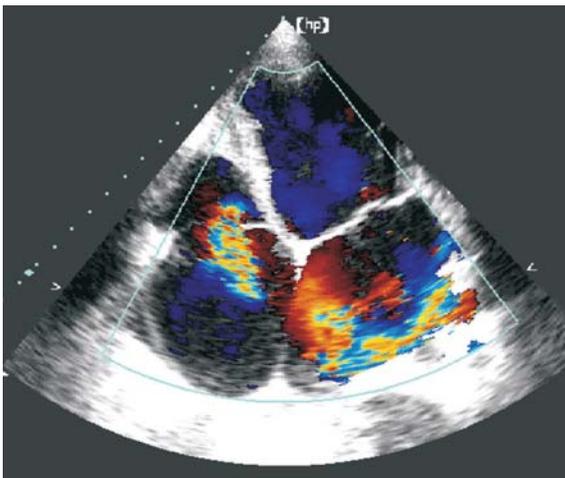


Fig. 11.4

Proiezione quattro camere apicale in paziente con fibrosi endomiocardica. Notare l'ingrandimento degli atri, l'aumento dell'ecoriflettenza subendocardica in presenza di normali dimensioni ventricolari e l'insufficienza tricuspideale al color Doppler

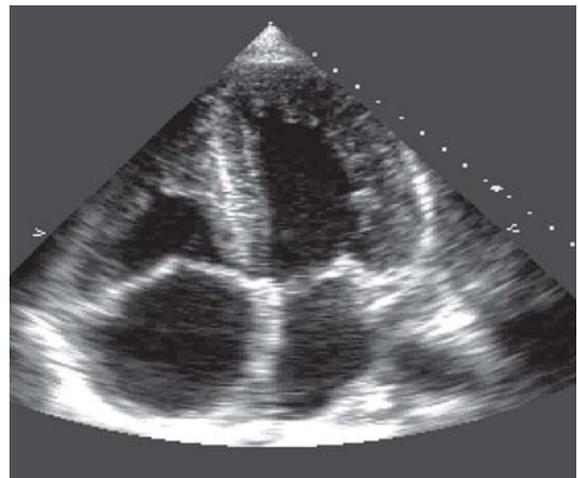


Fig. 11.5

Proiezione quattro camere apicale in paziente con amiloidosi in fase avanzata coinvolgente le quattro camere e le valvole atrioventricolari

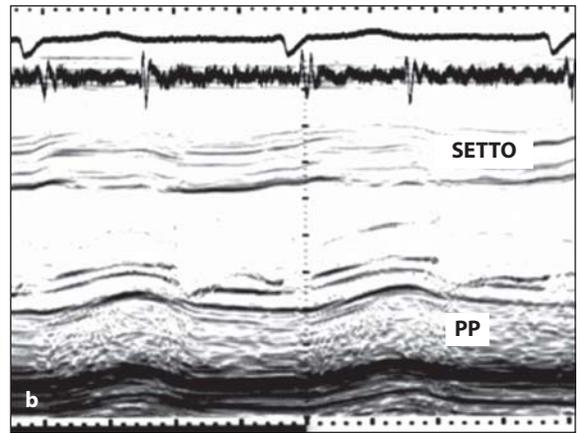
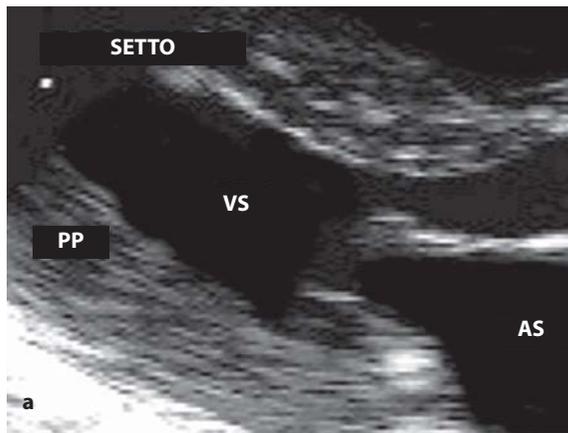


Fig. 11.6 a, b

Proiezione parasternale asse-lungo (a) e M-mode (b) in paziente con deposizione amiloide. Notare le normali dimensioni cavitari del ventricolo sinistro, l'ispessimento parietale e la ridotta frazione di accorciamento. AS = atrio sinistro; PP = parete posteriore; VS = ventricolo sinistro

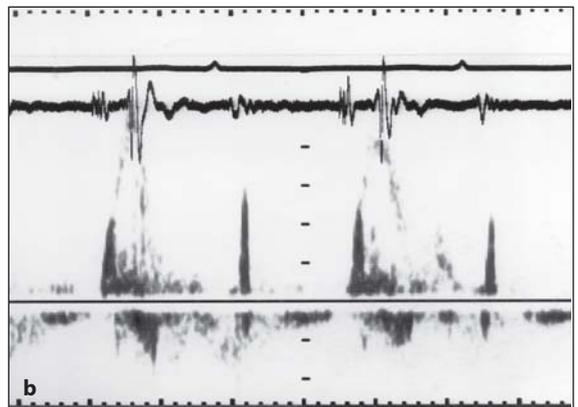
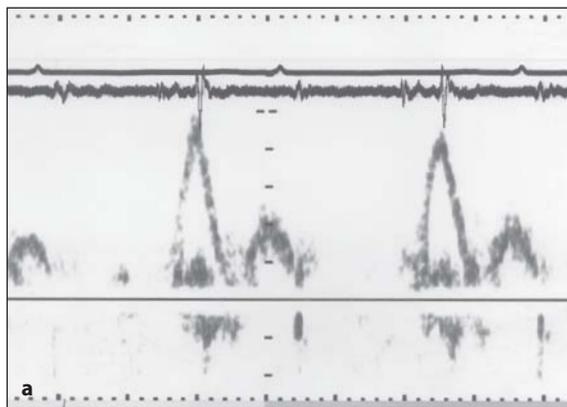


Fig. 11.7 a, b

a Riempimento ventricolare sinistro (restrittivo) in paziente con amiloidosi cardiaca. **b** Riempimento ventricolare destro nello stesso paziente. Notare il caratteristico pattern restrittivo in entrambe le camere cardiache ed il terzo tono cardiaco al fonocardiogramma

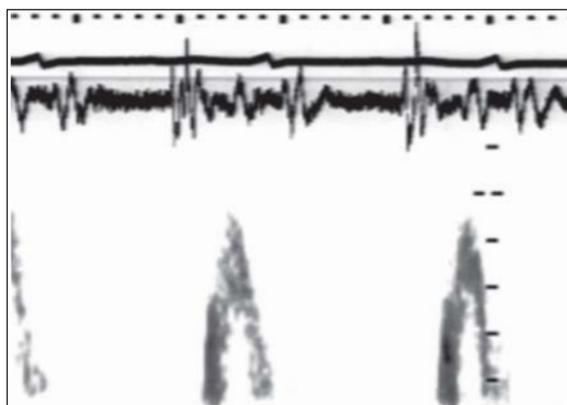


Fig. 11.8

Riempimento ventricolare sinistro in paziente con amiloidosi in stadio avanzato che mostra pattern di tipo restrittivo con tempo di decelerazione molto ridotto (100 ms)

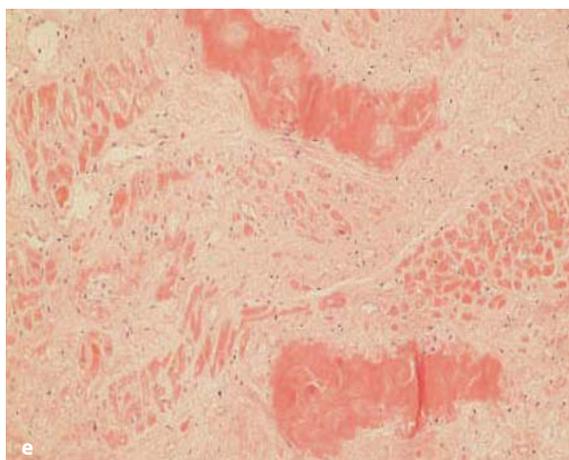
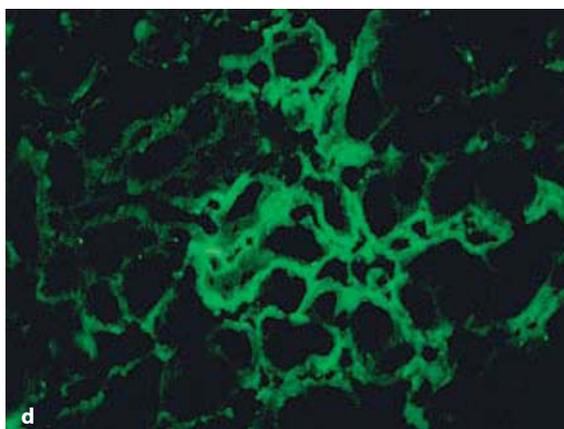
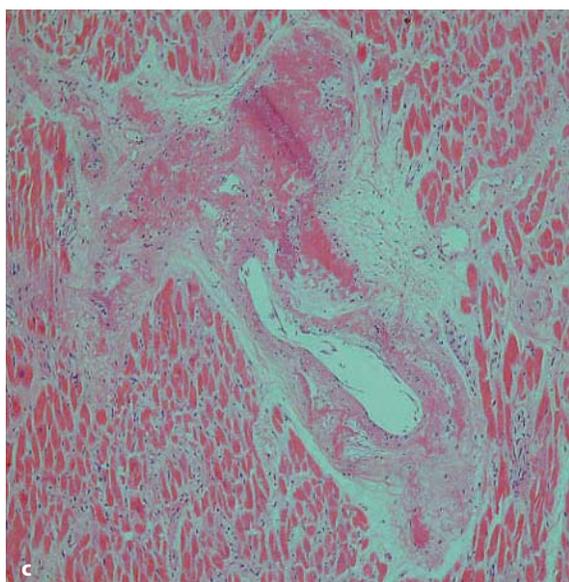
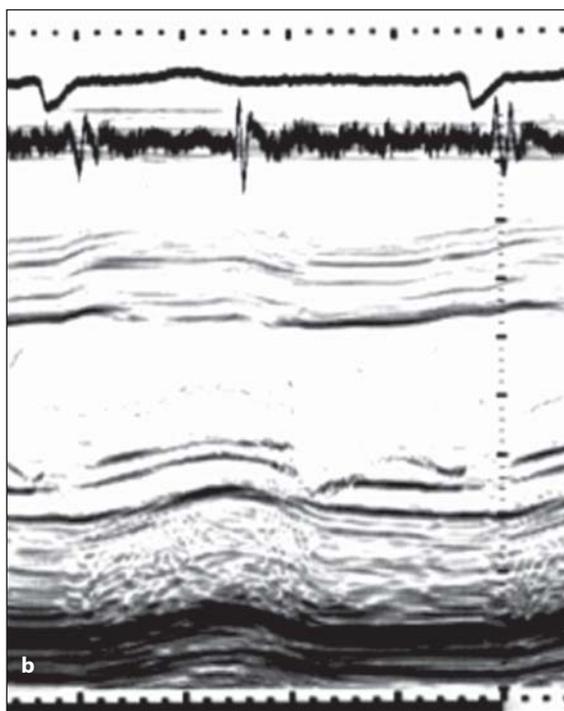
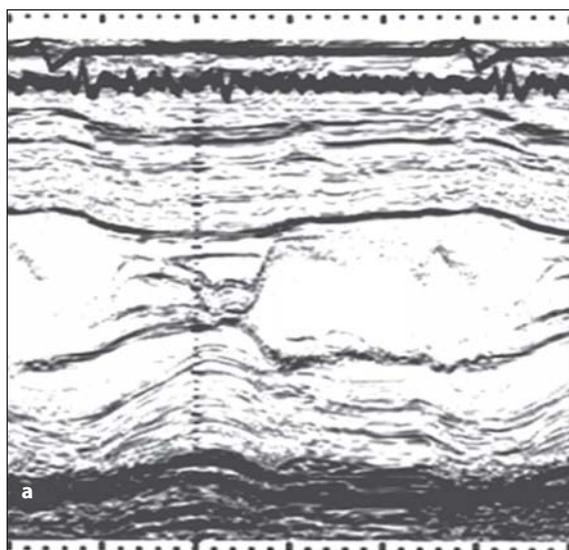


Fig. 11.9 a-e

M-mode in asse-corto del ventricolo sinistro in due pazienti. Cardiomiopatia ipertrofica (a) e amiloidosi cardiaca (b). Notare l'ispessimento parietale simile ma la frazione di accorciamento ridotta in particolare della parete posteriore nel paziente con amiloidosi, paragonato alla cardiomiopatia ipertrofica (c-e). Le sezioni istologiche mostrano i depositi di amiloide nel muscolo cardiaco (rosa). (d) (mela verde). In (d) Viene usato colorante fluorescente per l'amiloide

gressione della malattia e la funzione ventricolare si deteriora. Sebbene nelle fasi precoci della malattia il rapporto E/A può essere inferiore ad 1 ed il tempo di rilasciamento isovolumetrico prolungato, nelle fasi tardive il riempimento diviene restrittivo ed il tempo di rilasciamento isovolumetrico si accorcia, per l'aumento della pressione atriale sinistra. Queste alterazioni si possono riscontrare anche nel cuore destro [22, 23].

Nell'amiloidosi cardiaca il pattern di riempimento ventricolare si è dimostrato in grado di predire la prognosi. Un tempo di decelerazione dell'onda E minore di 150 ms è stato correlato ad un'aspettativa di vita del 50% ad un anno rispetto al 90% di sopravvivenza ad un anno per quei pazienti che invece avevano un tempo di decelerazione superiore a 150 ms [24].

L'amiloidosi cardiaca dovrebbe essere differenziata dalla cardiomiopatia ipertrofica [25]. Mentre le dimensioni cavitare sono ugualmente conservate nelle due condizioni, la funzione sistolica ventricolare globale, la frazione di accorciamento segmentaria e la percentuale di ispessimento sono mantenute solo nella cardiomiopatia ipertrofica. I criteri di voltaggio sull'ECG di superficie possono essere di aiuto per la presenza di bassi voltaggi del QRS nell'amiloidosi cardiaca. L'amiloidosi può anche coinvolgere il setto interatriale ed essere associata a vari gradi di versamento pericardico.

Sarcoidosi cardiaca

Il coinvolgimento del cuore si verifica in una minoranza dei casi di sarcoidosi. Il coinvolgimento si manifesta con infiltrazioni localizzate di depositi granulomatosi sarcoidi seguiti da fibrosi [26]. Quando la sarcoidosi colpisce la parete posteriore del ventricolo sinistro, è in genere coinvolto il segmento prossimale, con un quadro ecocardiografico simile all'infarto della parete posteriore. La malattia può anche coinvolgere il muscolo papillare laterale, con diversi gradi d'insufficienza mitralica. La sarcoidosi cardiaca può colpire il segmento prossimale del setto e coinvolgere il sistema di conduzione, dando luogo a disturbi della conduzione fino al blocco atrio-ventricolare completo. Questo spiega l'eziologia della sincope. La cavità ventricolare sinistra può essere leggermente dilatata nelle regioni basali a causa della fibrosi segmentaria. Il riempimento ventricolare è in genere telediastolico.

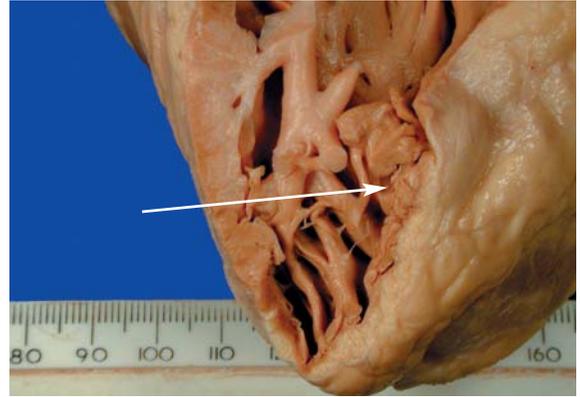


Fig. 11.10

Sezione anatomico-patologica di ventricolo in paziente affetto da sarcoidosi cardiaca che mostra fibrosi miocardica

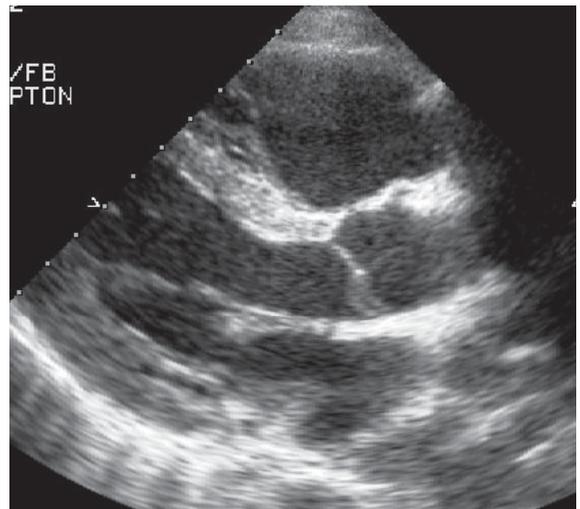


Fig. 11.11

Proiezione parasternale asse-lungo di un paziente con sarcoidosi cardiaca che mostra un setto prossimale ad aspetto cicatriziale con aumento dell'ecoriflettenza

Emocromatosi

Nei pazienti con emocromatosi il miocardio ventricolare può essere infiltrato dal ferro [16]. L'infiltrazione tende ad invadere lo strato più esterno del miocardio piuttosto che il subendocardio. Si deposita nei miociti così come nelle cellule interstiziali generando fibrosi miocardica. Sebbene la cavità ventricolare possa essere dilatata, la prognosi è migliore che nelle altre malattie infiltrative, poiché risponde bene alla terapia chelante [27].

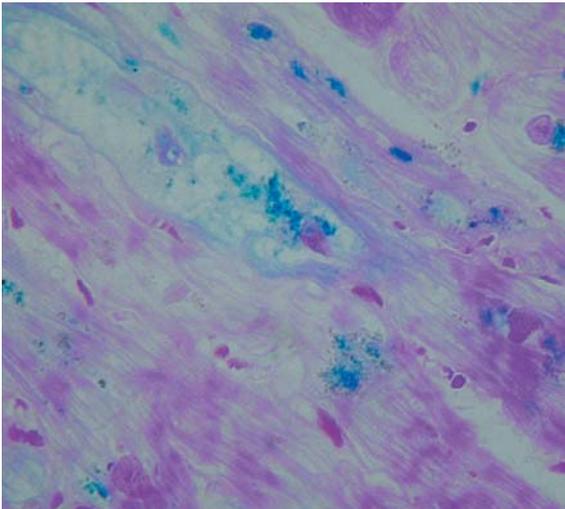


Fig. 11.12

Sezione istologica che mostra emosiderosi con punteggiatura blu porpora dei depositi di ferro nei miociti

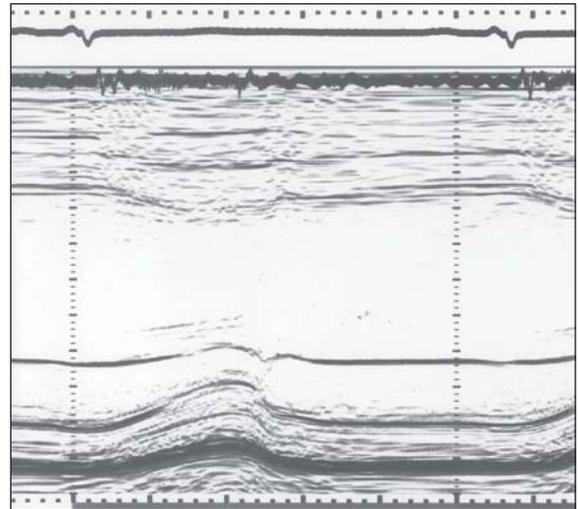


Fig. 11.13

Immagine M-mode in paziente con ipertensione e diabete di lunga durata. Notare la modesta dilatazione cavitaria, con ridotta funzione sistolica e frazione di accorciamento

Cardiomiopatia ipertensiva diabetica

Il diabete e l'ipertensione di lunga durata possono danneggiare la funzione ventricolare sinistra in maniera tale da somigliare ad una cardiomiopatia restrittiva, soprattutto quella da amiloidosi. Le dimensioni delle cavità sono conservate, le pareti so-

no ispessite, la frazione di accorciamento significativamente ridotta. La maggior parte di questi pazienti sono dispnoici a causa dell'aumento della pressione atriale, non associata a disfunzione della valvola mitralica. La prognosi a lungo termine di questa condizione è migliore rispetto a quella dell'amiloidosi cardiaca.



Fig. 11.14

Proiezione parasternale asse-lungo in paziente con malattia da depositi di glicogeno che mostra l'ispessimento delle pareti con aumento dell'ecoriflettenza

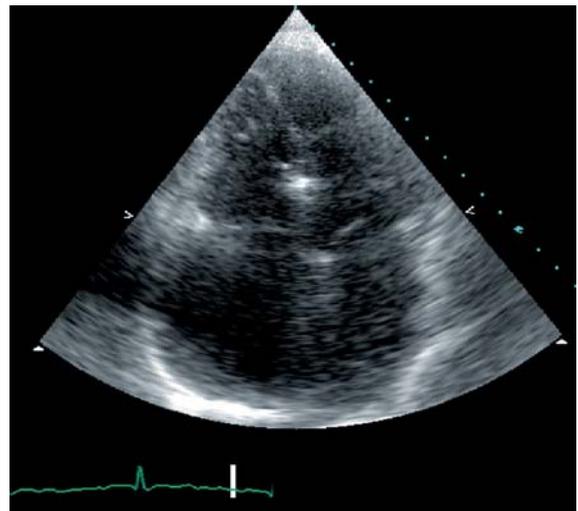


Fig. 11.15

Proiezione quattro camere apicale che dimostra l'ingrandimento atriale e la normale dimensione del ventricolo destro in paziente con malattia restrittiva del solo ventricolo destro

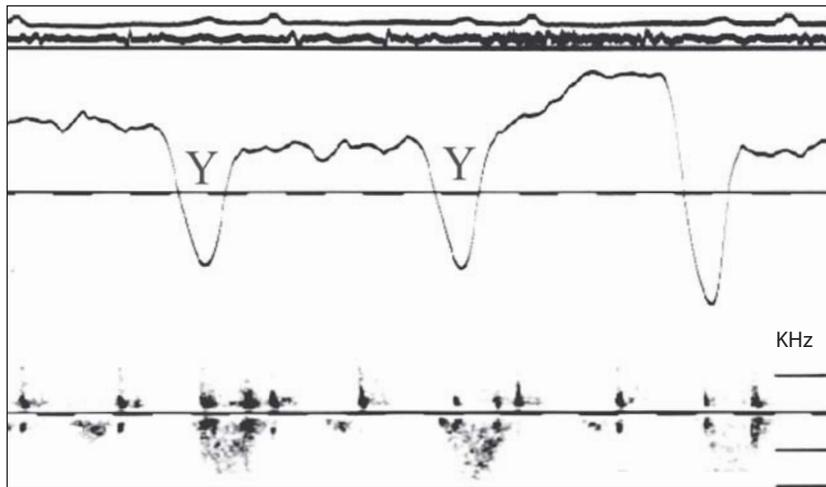


Fig. 11.16

Polso venoso giugulare e flusso della vena cava superiore in paziente con malattia restrittiva del ventricolo destro che dimostra la profonda deflessione della Y ed il riempimento diastolico precoce dell' atrio destro compatibile con caduta protodiastolica della pressione in atrio destro

Bibliografia

1. Siegel RJ, Shah PK, Fishbein MC. Idiopathic restrictive cardiomyopathy. *Circulation* 1984; 70:165-169
2. Benotti JR, Grossman W, Cohn PF. Clinical profile of restrictive cardiomyopathy. *Circulation* 1980; 61:1206-1212
3. Roberts WC, Liegler DG, Carbone PP. Endomyocardial disease and eosinophilia. A clinical pathologic spectrum. *Am J Med* 1969; 46:28-42
4. Candell-Riera J, Permanyer-Miralda G, Soler-Soler J. Echocardiographic findings in endomyocardial fibrosis. *Chest* 1982; 82:88-90
5. Child JS, Levisman JA, Abbasi AS, et al. Echocardiographic manifestations of infiltrative cardiomyopathy. A report of seven cases due to amyloid. *Chest* 1976; 70:726-731
6. Cueto-Garcia L, Tajik AJ, Kyle RA, et al. Serial echocardiographic observations in patients with primary systemic amyloidosis: an introduction to the concept of early (asymptomatic) amyloid infiltration of the heart. *Mayo Clin Proc* 1984; 59:589-597
7. Silverman KJ, Hutchins GM, Bulkley BH. Cardiac sarcoid: a clinicopathologic study of 84 unselected patients with systemic sarcoidosis. *Circulation* 1978; 58:1204-1211
8. Short EM, Winkle RA, Billingham ME. Myocardial involvement in idiopathic hemochromatosis. Morphologic and clinical improvement following venesection. *Am J Med* 1981; 70:1275-1279
9. Henein MY, Gibson DG. Abnormal subendocardial function in restrictive left ventricular disease. *Br Heart J* 1994; 72:237-242
10. Hess OM, Turina M, Senning A, et al. Pre- and post-operative findings in patients with endomyocardial fibrosis. *Br Heart J* 1978; 40:406-415
11. George BO, Gaba FE, Talabi AI. M-mode echocardiographic features of endomyocardial fibrosis. *Br Heart J* 1982; 48:222-228
12. Vijayaraghavan G, Davies J, Sadanandan S, et al. Echocardiographic features of tropical endomyocardial disease in South India. *Br Heart J* 1983; 50:450-459
13. Acquatella H, Schiller NB, Puigbo JJ, et al. Value of two-dimensional echocardiography in endomyocardial disease with and without eosinophilia. A clinical and pathologic study. *Circulation* 1983; 67:1219-1226
14. Davies J, Gibson DG, Foale R, et al. Echocardiographic features of eosinophilic endomyocardial disease. *Br Heart J* 1982; 48:434-440
15. Gottdiener JS, Maron BJ, Schooley RT, et al. Two-dimensional echocardiographic assessment of the idiopathic hypereosinophilic syndrome. Anatomic basis of mitral regurgitation and peripheral embolization. *Circulation* 1983; 67:572-578
16. Olson LJ, Baldus WP, Tajik AJ. Echocardiographic features of idiopathic hemochromatosis. *Am J Cardiol* 1987; 60:885-889
17. Hwang B, Meng CC, Lin CY, et al. Clinical analysis of five infants with glycogen storage disease of the heart-Pompe's disease. *Jpn Heart J* 1986; 27:25-34
18. Bass JL, Shrivastava S, Grabowski GA, et al. The M-mode echocardiogram in Fabry's disease. *Am Heart J* 1980; 100(6 Pt 1):807-812
19. Cueto-Garcia L, Reeder GS, Kyle RA, et al. Echocardiographic findings in systemic amyloidosis - spectrum of cardiac involvement and relation to survival. *J Am Coll Cardiol* 1985; 6:737-743
20. Siqueira-Filho AG, Cunha CL, Tajik AJ, et al. M-mode and two-dimensional echocardiographic features in cardiac amyloidosis. *Circulation* 1981; 63:1881-1896
21. Klein AL, Hatle LK, Burstow DJ, et al. Doppler characterization of left ventricular diastolic function in cardiac amyloidosis. *J Am Coll Cardiol* 1989; 13:1017-1026
22. Henein MY, Amadi A, O'Sullivan C, et al. ACE inhibitors unmask incoordinate diastolic wall motion in restrictive left ventricular disease. *Heart* 1996; 76:326-331

23. Child JS, Krivikapich J, Abbasi AS. Increased right ventricular wall thickness on echocardiography in amyloid infiltrative cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1979; 44:1391-1395
24. Klein AL, Hatle LK, Taliercio CP, et al. Prognostic significance of Doppler measures of diastolic function in cardiac amyloidosis. A Doppler echocardiography study. *Circulation* 1991; 83:808-816
25. Chandrasekaran K, Alward PE, Fleagle SR, et al. Feasibility of identifying amyloid and hypertrophic cardiomyopathy with the use of computerized quantitative texture analysis of clinical echocardiographic data. *J Am Coll Cardiol* 1989; 13:832-840
26. Lewin RF, Mor R, Spitzer S, et al. Echocardiographic evaluation of patients with systemic sarcoidosis. *Am Heart J* 1985; 110(1 Pt 1):116-122
27. Candell-Riera J, Lu L, Seres L, et al. Cardiac hemochromatosis: beneficial effects of iron removal therapy. An echocardiographic study. *Am J Cardiol* 1983; 52:824-829

Le malattie del pericardio

Anatomia

Il pericardio è costituito da due foglietti: un foglietto viscerale composto da un monostrato di cellule mesoteliali ed un foglietto parietale o fibroso composto da cellule mesoteliali, grasso e tessuto fibroso. Il mesotelio secerne una piccola quantità di liquido pericardico, generalmente 50 ml di liquido chiaro che consente ad entrambi i foglietti di scivolare uno sull'altro durante il ciclo cardiaco. Il foglietto fibroso ha solitamente lo spessore di 1 mm mentre quello viscerale è una membrana trasparente sulla superficie cardiaca [1].

Fisiologia

La pressione intrapericardica varia normalmente tra -2 e 2 mmHg, è cioè inferiore rispetto alla pressione del cuore destro. La pressione intrapericardica, riducendosi con la pressione intrapleurica durante gli atti inspiratori, determina una caduta pressoria a livello del cuore destro. Tale fenomeno determina un modesto incremento della velocità di riempimento a livello del cuore destro durante l'inspirazione. Questi effetti sono spesso accentuati nel paziente con patologie pericardiche clinicamente significative.

Versamento pericardico

La diagnosi di versamento pericardico si pone solamente quando il volume di fluido nel sacco pericardico è maggiore rispetto al valore fisiologico di 50 ml. L'ecocardiografia bidimensionale può consentire la visualizzazione minima di 100 ml di raccolta liquida nel sacco pericardico [2]. Il versamento pericardico può essere secondario a patologie cardiache e non-cardiache [3]. Il danno traumatico, la perforazione ventricolare iatrogena, la dissezione aortica, determinano generalmente una raccolta pericardica che si sviluppa rapidamente. Il versamento

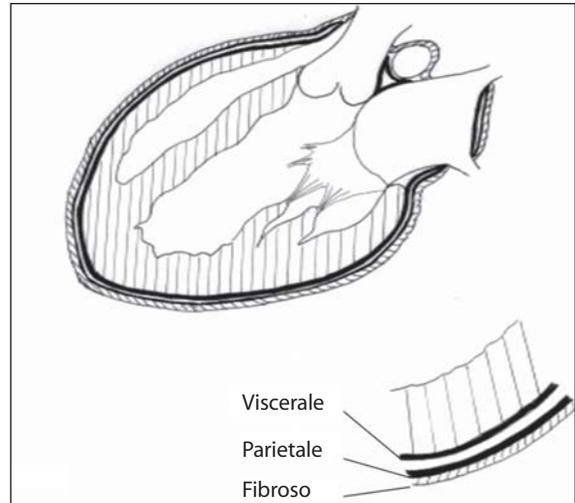
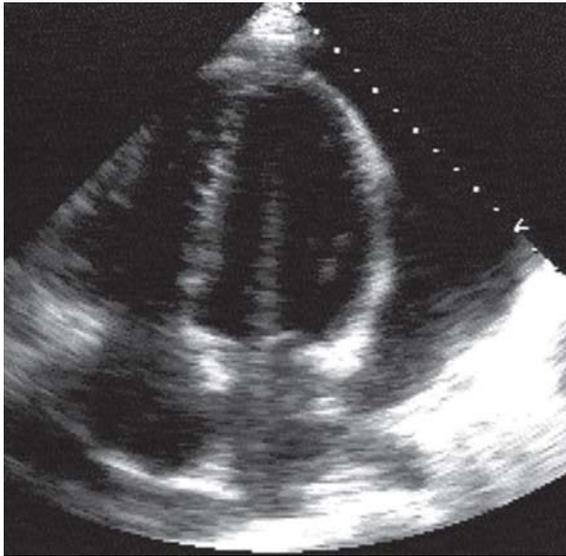


Fig. 12.1

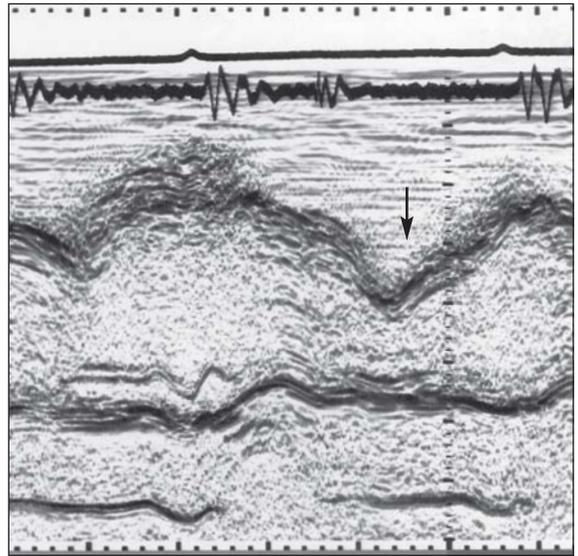
Rappresentazione grafica dei foglietti pericardici

cronico è più comune di quello acuto. Cause di raccolta cronica di fluido a livello del sacco pericardico sono rappresentate da infezioni virali, insufficienza renale, vasculiti, infarto miocardico, mixe-dema e neoplasie. Inoltre, condizioni associate a ritenzione idrico-salina come lo scompenso cardiaco congestizio, l'insufficienza renale cronica e la cirrosi epatica possono essere complicate da un versamento pericardico. La maggior parte dei quadri di versamento pericardico di comune riscontro nella pratica clinica sono, tuttavia, di origine idiopatica.

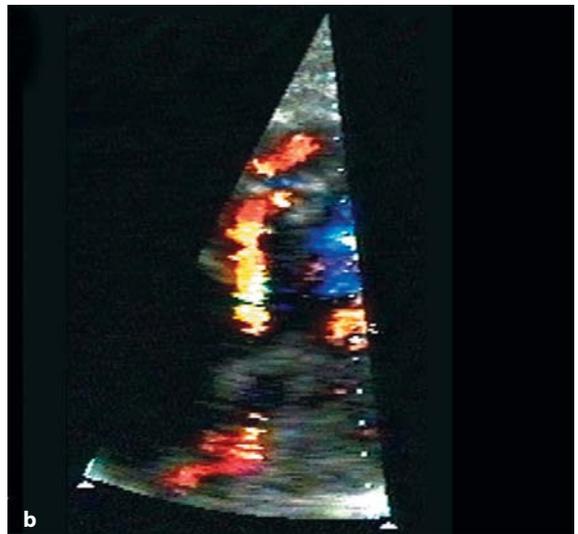
Un modesto accumulo di fluido pericardico che si sviluppa rapidamente può determinare un improvviso aumento della pressione intrapericardica e quindi causare sintomi; al contrario, un versamento che si forma lentamente, anche se di importante entità, può rimanere clinicamente silente [4]. La sintomatologia nei casi di versamento pericardico non è specifica, e varia dalla ridotta tolleranza allo sforzo al dolore toracico gravativo. I pazienti possono sviluppare i sintomi di una sindrome mediastinica (tosse causata da compressio-

**Fig. 12.2**

Proiezione apicale quattro-camere in un paziente con abbondante versamento pericardico. Si noti l'ampio spazio tra il pericardio e l'epicardio

**Fig. 12.3**

Registrazione M-mode a livello della valvola aortica e della radice aortica che mostra collasso del ventricolo destro (freccia)

**a****b****c****Fig. 12.4 a-c**

a, b Proiezione apicale quattro-camere in paziente con versamento pericardico localizzato posteriormente all'atrio destro. Si noti il collasso della cavità atriale destra che provoca il restringimento del tratto d'afflusso del ventricolo destro prossimalmente ai lembi della valvola tricuspide determinando quindi un aumento funzionale delle velocità di riempimento come nella stenosi tricuspide. **c** Sezione autoptica in paziente con pericardite che mostra flogosi pericardica generalizzata

ne bronchiale, dispnea dovuta a compressione polmonare, raucedine o abbassamento di voce dovuti a compressione del nervo laringeo ricorrente). Toni cardiaci lontani all'ascoltazione e un'ampia area d'ottusità alla percussione dell'area cardiaca possono rappresentare i soli segni clinici prima della comparsa di tamponamento cardiaco.

Esami strumentali

La radiografia del torace non sempre identifica la presenza di versamento pericardico se l'entità del versamento è inferiore a 250 ml. La risonanza magnetica e la TAC rappresentano gli strumenti ideali per la valutazione dello spessore pericardico. L'ecocardiografia è lo strumento di scelta per confermare la presenza di versamento pericardico e per valutarne l'entità [5]. Uno spazio ecoprivo a livello pericardico, sia in M-mode che in bidimensionale,

dovrebbe essere distinto dal grasso pericardico anteriore. Densità pericardiche maggiori di 1 cm che si muovono con il pericardio e l'epicardio sono suggestive di grasso pericardico [6]. Un versamento localizzato dovrebbe sempre essere documentato da differenti proiezioni; anche un piccolo versamento vicino all'atrio sinistro o all'atrio destro può essere visualizzato mediante esame ecocardiografico bidimensionale. Nei casi di versamento pericardico imponente, il cuore può oscillare nel liquido pericardico determinando alternanza elettrica, che è descritta come l'alternanza di onde R di bassa ampiezza e di onde R normali [7].

Il versamento pericardico dovrebbe essere differenziato dal versamento pleurico sulla base della localizzazione del versamento pericardico rispetto all'aorta discendente e al pericardio fibroso (nella proiezione parasternale asse-lungo) [8].

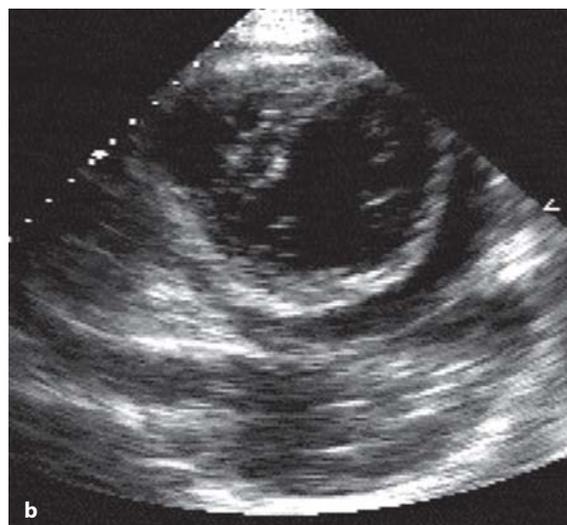
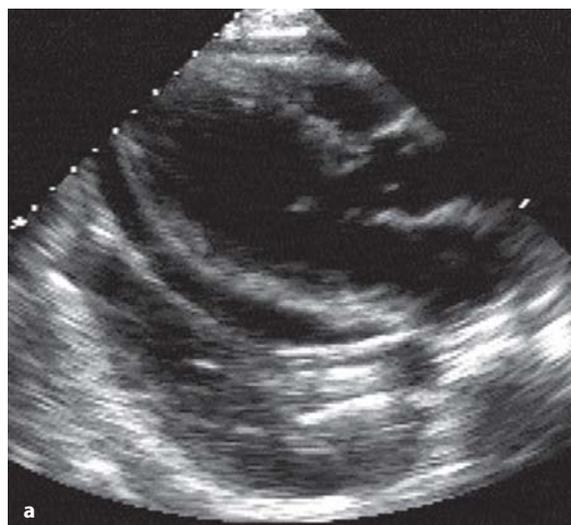


Fig. 12.5 a-c

Proiezione parasternale asse-lungo (a) ed asse-corto (b) in paziente con versamento pericardico e pleurico. Si noti la relazione di quest'ultimo rispetto all'aorta discendente e al versamento pericardico. c Proiezione apicale 4 camere che mostra un ampio versamento pericardico e pleurico

Quantificazione del versamento pericardico

Una stima semiquantitativa ecocardiografica M-mode o bidimensionale è di solito adeguata per una valutazione clinica. Una raccolta globale di 1 cm attorno al cuore suggerisce un versamento di circa 200 ml. Con una raccolta localizzata, una valutazione comparativa della dimensione del versamento con quella del ventricolo sinistro dà una stima approssimativa del volume del versamento. Gli effetti emodinamici del versamento pericardico dipendono dalla relazione pressione-volume pericardica, dalla velocità di formazione della raccolta e dal volume del versamento. Nei pazienti con cardiopatia, la ridotta distensibilità ventricolare può aggravare gli effetti emodinamici del versamento pericardico [9].

Tamponamento cardiaco

Il tamponamento cardiaco è una condizione caratterizzata da instabilità emodinamica che si presenta con compressione delle camere cardiache causata da un'aumentata pressione intrapericardica, che supera quella di riempimento del ventricolo destro e sinistro. La più comune causa di tamponamento cardiaco è rappresentata dal versamento pericardico di origine neoplastica o dal versamento acuto post-cardiochirurgico. Il collasso del ventricolo destro rappresenta un segno sensibile (92%) e specifico (100%) di tamponamento. Tale segno viene determinato dalla pressione pericardica che supera la pressione ventricolare destra nella fase protodiastolica. Il collasso del ventricolo destro è meglio evidenziabile nella proiezione asse-corto attraverso il tratto d'efflusso del ventricolo destro e deve essere documentato in diastole. Il collasso dell'atrio destro è meno sensibile (82%) rispetto al collasso del ventricolo destro ma ugualmente specifico (100%) per la diagnosi di tamponamento cardiaco [10]. Inoltre, un indice di inversione atriale destra (right atrial inversion index) maggiore del 34% suggerisce fortemente la presenza di tamponamento. In assenza di un versamento pericardico emodinamicamente significativo, il collasso del ventricolo destro può essere causato da un abbondante versamento pleurico [11]. L'inizio del collasso del ventricolo destro può essere ritardato in presenza di ipertrofia miocardica, ipertensione polmonare, o aderenze della parete libera, comunemente associate a quadri di versamento pericardico neoplastico [11].

Fisiopatologia

I foglietti pericardici possono essere posti in tensione in modo da accogliere più di 2000 ml di liquido che si accumula lentamente in assenza di un incremento significativo della pressione intrapericardica. Un accumulo rapido anche di meno di 200 ml di fluido determina un incremento della pressione intrapericardica. L'incapacità del pericardio di dilatarsi determina un incremento della pressione intrapericardica, al di sopra della pressione atriale destra e successivamente ventricolare destra; questa condizione può alla fine determinare il collasso del ventricolo destro. Normalmente le pressioni intrapericardica ed intrapleurica scendono in modo analogo durante l'inspirazione. Nel tamponamento non si verifica una significativa riduzione della pressione intrapericardica e di conseguenza si riduce il gradiente tra pressione intratoracica (e vene polmonari) e atrio (e ventricolo) di sinistra [12]. Da ciò deriva una ridotta velocità di riempimento a livello delle sezioni sinistre ed una riduzione della gittata sistolica [13]. A livello del cuore destro l'incremento delle dimensioni del ventricolo destro durante l'inspirazione aumenta il riempimento e l'eiezione ventricolare. Il progressivo incremento della pressione pericardica e l'aumento dimensionale del ventricolo destro possono incidere sulla performance del cuore sinistro, peggiorando ulteriormente la già compromessa fase inspiratoria di riempimento ventricolare inducendo una significativa caduta della gittata sistolica. L'effetto combinato dei due meccanismi può compromettere la gittata cardiaca [14]. Una pressione pericardica maggiore di 10 mmHg determina un collasso del ventricolo destro e un aumento della pressione diastolica, sia dei ventricoli che dei capillari polmonari. Questa condizione porta ad una caduta inspiratoria della pressione aortica e quindi al polso paradossale e alla caduta della pressione arteriosa sistemica. Il versamento pericardico non è la sola causa del polso paradossale arterioso, i cui meccanismi sono complessi [15]. Un versamento pericardico ad alta pressione localizzato a livello posteriore può avere effetti simili sulla fisiologia del ventricolo sinistro, anche in assenza di una elevata quantità di fluido pericardico accumulato. Questi pazienti si presentano spesso con un aumento della pressione venosa giugulare, tachicardia e tachipnea. In assenza di versamento pericardico, il collasso diastolico del ventricolo destro può essere causato da un am-

pio versamento pleurico in grado di determinare effetti emodinamici simili al versamento pericardico.

Il collasso del ventricolo e dell'atrio sinistro sono segni molto meno comuni nel tamponamento; tuttavia, dopo interventi cardiocirurgici è stata descritta l'invaginazione del ventricolo sinistro determinata dalla localizzazione del versamento attorno alla parete libera. Un significativo versamento localizzato posteriormente è comunemente causato da aderenze anteriori tra ventricolo destro, atrio destro e pericardio [17].

La formazione di trombi intrapericardici dopo interventi cardiocirurgici o dopo procedure interventistiche (come ad esempio la puntura transsettale), può indurre segni di tamponamento pericardico in relazione al rapido aumento della pressione intrapericardica, anche in assenza di un significativo accumulo di liquido all'interno del sacco pericardico, dato che il fluido viene assorbito.

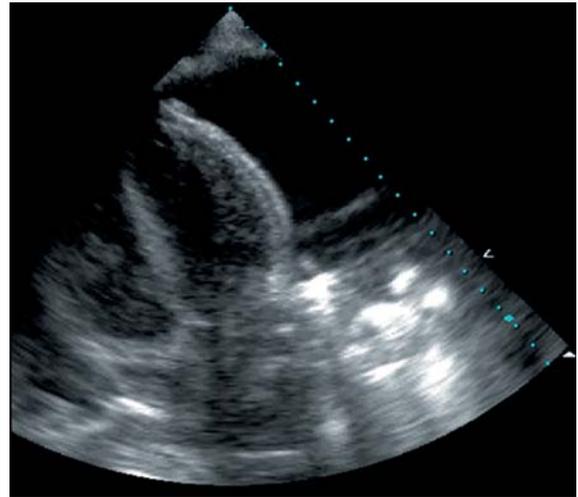


Fig. 12.6

Ampio versamento pleurico sinistro in paziente con riempimento e svuotamento fasico del cuore destro. Si noti la presenza di un versamento pericardico non significativo

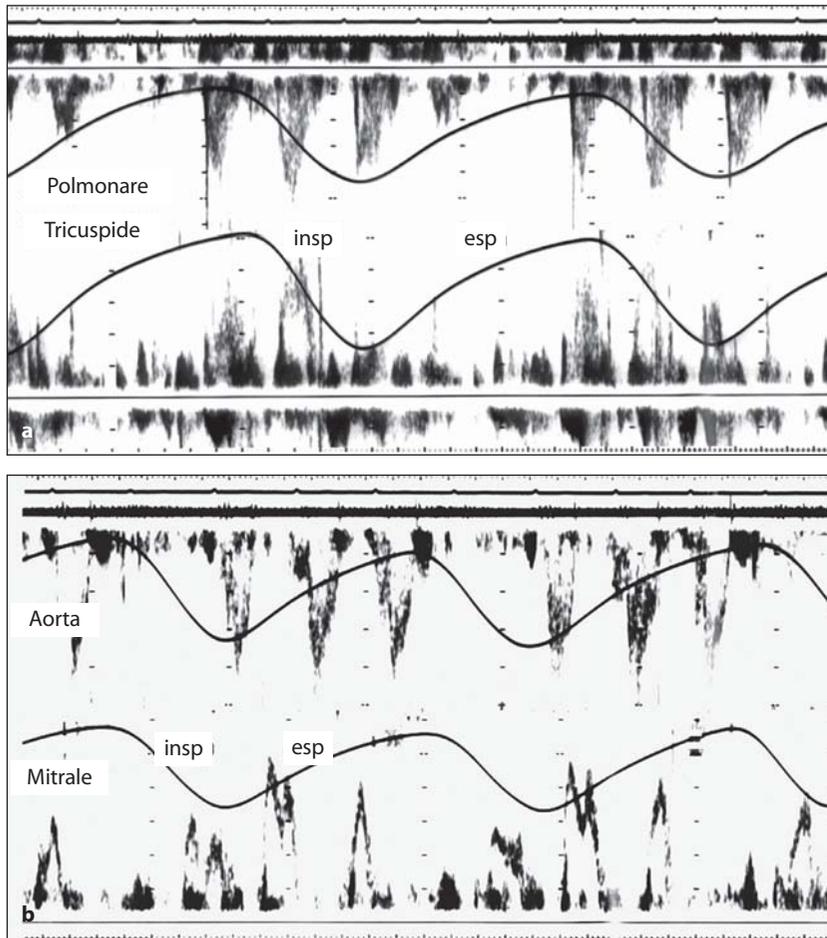


Fig. 12.7 a, b

Profilo velocimetrico transtricuspidalico e transpolmonare al Doppler pulsato in un paziente con ampio versamento pericardico e tamponamento (a) e profilo velocimetrico transmitralico e transaortico nello stesso paziente (b). Esiste una alterazione significativa reciproca delle velocità di riempimento e di eiezione ventricolare destre e sinistre in rapporto alla respirazione; le velocità sono principalmente inspiratorie nel cuore destro e espiratorie nel cuore sinistro

Diagnosticare questa condizione è importante, dato che non sempre è possibile risolvere il tamponamento con pericardiocentesi percutanea. L'ecocardiografia transesofagea post-operatoria è una procedura di grande valore nel risolvere problemi di diagnosi differenziale [18].

Trattamento

La pericardiocentesi è effettuata tradizionalmente sotto guida fluoroscopica; d'altra parte l'ecocardiografia può essere usata per guidare l'ago e localizzarlo mediante l'iniezione di soluzione salina [19]. La finestra chirurgica di drenaggio nel peri-

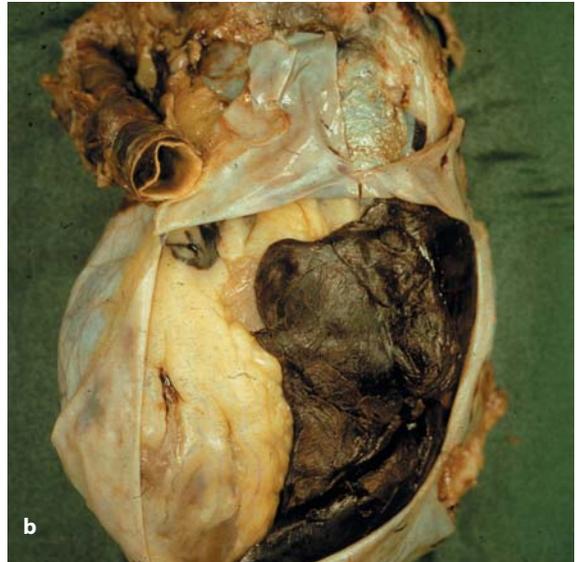
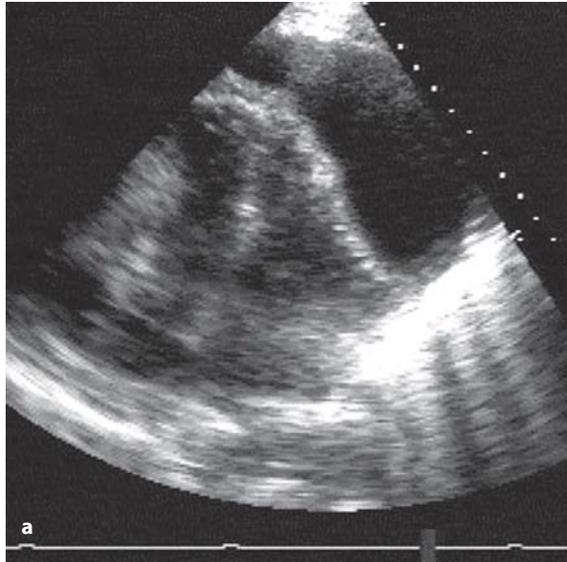


Fig. 12.8 a, b

a Proiezione apicale 4 camere in paziente con versamento pericardico localizzato attorno alla parete libera del ventricolo sinistro. Si noti l'effetto dell'aumento localizzato della pressione intrapericardica che comprime la parete libera del ventricolo sinistro. **b** Sezione autoptica da paziente con emopericardio

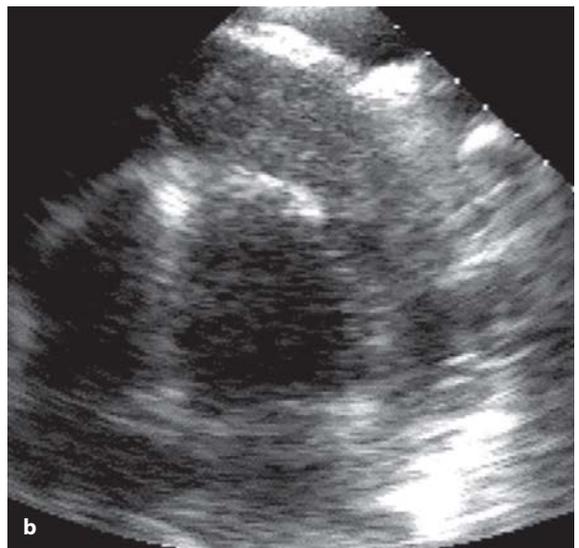


Fig. 12.9 a, b

Proiezione parasternale asse-lungo (**a**) ed apicale (**b**) in paziente con coagulo pericardico post-operatorio

cardio rappresenta una strategia generalmente consigliata nei pazienti con versamento pericardico a rapida formazione, resistente e ricorrente. Tale procedura determina un sollievo dei sintomi mediante una riduzione della pressione pericardica, consente il drenaggio del liquido accumulato, e una biopsia pericardica per citologia. Si tratta di una procedura di solito efficace nei casi di grandi versamenti, ma molto meno efficace in pazienti con piccole raccolte. La finestra sottocostale viene anche praticata per trattare casi di versamento localizzato non aggredibile attraverso drenaggio in agoaspirazione.

Pericardite costrittiva

La costrizione pericardica è una condizione patologica caratterizzata da ispessimento pericardico e fibrosi che determina l'aderenza tra i due foglietti e la loro calcificazione [20]. La pericardite costrittiva è spesso evidenziata dall'anatomo-patologo come uno spesso rivestimento aderente alla superficie cardiaca che non può essere separato dal sottostante miocardio. Il foglietto fibroso e quello viscerale sono fusi insieme.

Eziologia

La causa più comune di pericardite costrittiva è la patologia infettiva virale, che può essere trascurata per lungo tempo prima della sua presentazione. L'eziologia virale è invocata frequentemente

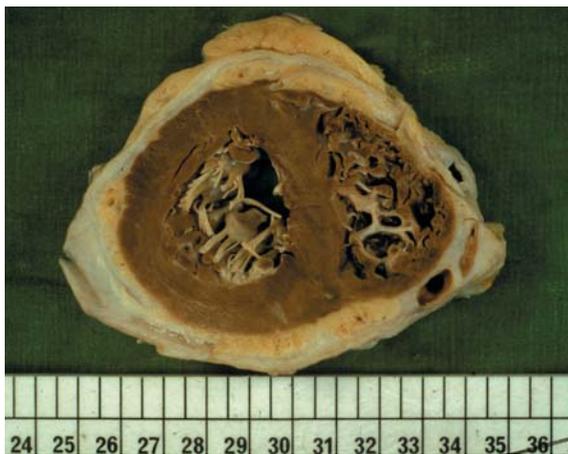


Fig. 12.10

Pericardio ispessito con completa fusione dei foglietti in paziente post-chirurgico

quando non s'evidenziano altre possibili cause [21]. La tubercolosi è una causa non frequente, soprattutto nei paesi occidentali. Altre cause sono rappresentate da radiazioni, collagenopatie, insufficienza renale cronica, neoplasie e interventi chirurgici pregressi.

Fisiopatologia

Il pericardio rigido perde la capacità di mettersi in tensione per consentire le normali variazioni della pressione intracardiaca. Questo è evidenziabile dalla equalizzazione delle pressioni telediastoliche nel ventricolo destro e nel ventricolo sinistro ("dip and plateau pattern"), un segno cardinale per la diagnosi di pericardite costrittiva. La pericardite costrittiva si manifesta generalmente con un aumento della pressione venosa, visualizzabile a livello della giugulare, e con ritenzione idrica sistemica. Questo quadro complica processi infiammatori acuti o cronici che coinvolgono il pericardio. Un pericardio ispessito valutato attraverso una metodica di imaging non è l'unico criterio diagnostico per la pericardite costrittiva. In effetti, in rari casi d'aumento rapido dei volumi ventricolari come nella cardiomiopatia dilatativa, il pericardio può essere completamente normale dimostrando comunque un comportamento di tipo costrittivo.

Un pericardio con evoluzione fibrotica che ha perso la propria elasticità, essendo adeso al miocardio attraverso il foglietto epicardico, può limitare il normale movimento miocardico durante il ciclo

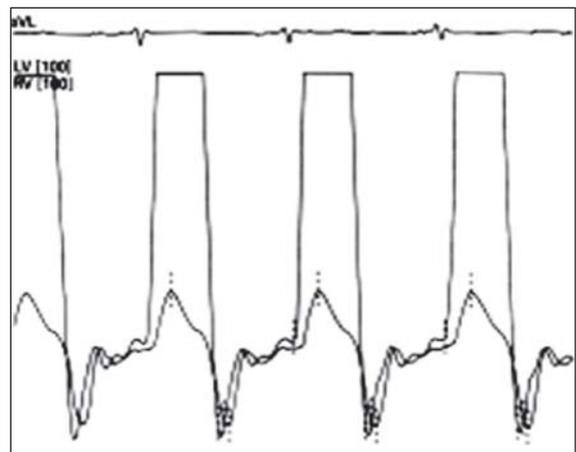


Fig. 12.11

Pressioni destre e sinistre in un paziente con pericardite costrittiva. Si noti l'equalizzazione delle pressioni nella fase telediastolica

cardiaco, specialmente in sistole lungo l'asse trasversale ventricolare. Non è possibile, tuttavia, limitare l'accorciamento e l'allungamento delle fibre miocardiche longitudinali che sono localizzate a livello subendocardico. La funzione miocardica longitudinale può essere facilmente studiata attraverso il movimento dell'annulus mitralico e tricuspale in sistole ed in diastole, rispettivamente. Uno spostamento verso il basso dell'anello tricuspale e della valvola in sistole determina un incremento della superficie dell'atrio destro e del volume, inducendo una caduta della pressione atriale destra. Questo comporta un aumento del riempimento atriale e quindi la caratteristica caduta sistolica della pressione venosa, la onda "X" profonda e discendente [1]. Una condizione simile può essere evidenziata nella fisiologia del cuore sinistro. L'aumento cronico della pressione venosa determina una congestione sistemica ed una dilatazione delle vene epatiche, che assumono un comportamento flussimetrico simile a quello delle vene giugulari.

Le precedenti condizioni determinano una ritenzione idrica dovuta ad una ridotta gittata cardiaca, ad un ridotto ritorno venoso, un aumento della pressione venosa giugulare, una congestione epatica, ed edema degli arti inferiori. La calcificazione pericardica può essere valutata mediante la radiografia del torace, ma non sempre è un criterio diagnostico. L'ispessimento pericardico può essere meglio evidenziato mediante risonanza magnetica o TAC.

Reperti ecocardiografici

Un'onda X profonda durante la registrazione della pressione venosa giugulare in un paziente con pressione venosa aumentata insieme ad un flusso prevalentemente sistolico nella vena cava superiore od inferiore è un segno molto affidabile di costrizione pericardica. Il pericardio ispessito è un parametro scarsamente sensibile, perché può essere facilmente confuso con versamento pericardico piccolo con aderenze, tralci di fibrina, o grasso pericardico. Nella pericardite costrittiva, si verifica una minore variazione respiratoria sia intracardiaca che extracardiaca, soprattutto a carico delle sezioni destre se confrontata con quella che caratterizza il tamponamento cardiaco [22]. Segni specifici comprendono (a) il rapido movimento posteriore protodiastolico della radice aortica, con un piccolo movimento aggiuntivo nella meso- e tele-sistole indotto dall'equalizzazione delle pressioni fra l'atrio ed il ventricolo durante la tele-sistole, con limitazione del riempimento e del movimento dell'anello [23]; (b) l'apertura prematura della valvola polmonare, che si verifica prima dell'onda P dell'elettrocardiogramma, e che suggerisce un aumento significativo delle pressioni ventricolari destre in meso-sistole, e raramente una pressione atriale destra aumentata durante l'ispirazione (segno di Kussmaul).

Questi reperti si possono riscontrare in altre condizioni cliniche, come il blocco di branca sinistra e le malattie del ventricolo destro. Per quanto sia spesso riscontrabile una dilatazione della vena cava inferiore, non è l'unico segno diagnostico di

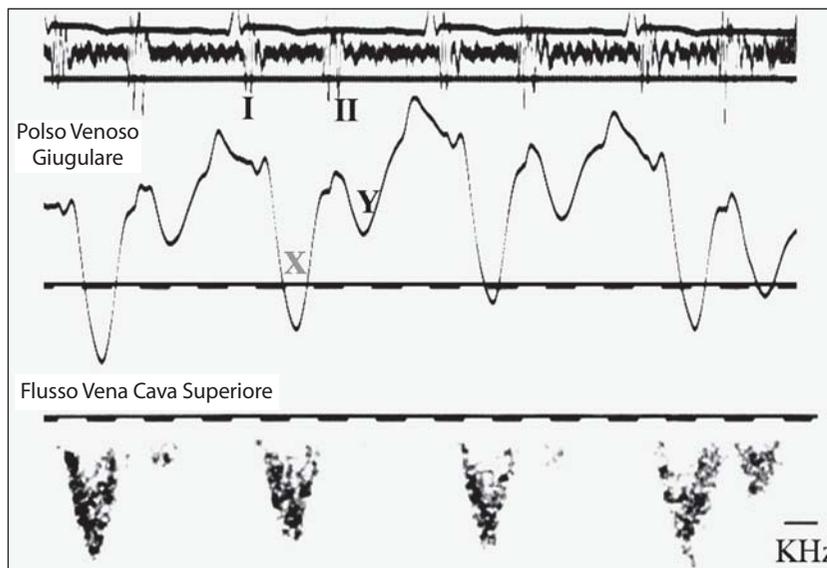


Fig. 12.12

Polso venoso giugulare in paziente con costrizione pericardica. Si noti la dominante X sistolica discendente che coincide con il riempimento atriale destro dalla vena cava superiore

costrizione pericardica. Il contrasto spontaneo nella vena cava inferiore, dovuto ad un ritorno venoso ostacolato, può essere un reperto aggiuntivo a favore della pericardite costrittiva [24]. In sintesi, quindi, il segno Doppler più sensibile di costrizione pericardica nei pazienti con una pressione venosa aumentata e ritenzione di liquidi è dato dal riempimento atriale sistolico insieme all'onda X discendente nella registrazione della pressione venosa giugulare.

Trattamento

I diuretici sono di solito utilizzati al fine di controllare l'aumento della pressione venosa. La pericardiectomia è generalmente indicata nei pazienti resistenti alla terapia farmacologica. A seguito della rimozione chirurgica del pericardio, si verifica una caduta della pressione venosa con la scomparsa dell'onda X profonda del venogramma giugulare. Tale evento non è sempre immediato potendosi, in alcuni casi, verificare dopo giorni o settimane dalla pericardiectomia.

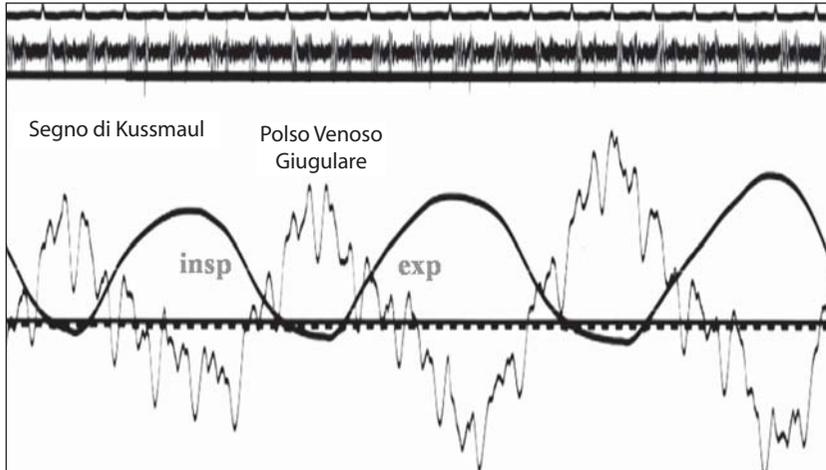


Fig. 12.13

Polso venoso giugulare con registrazione degli atti respiratori; si dimostra un incremento della pressione venosa durante l'inspirazione (segno di Kussmaul)

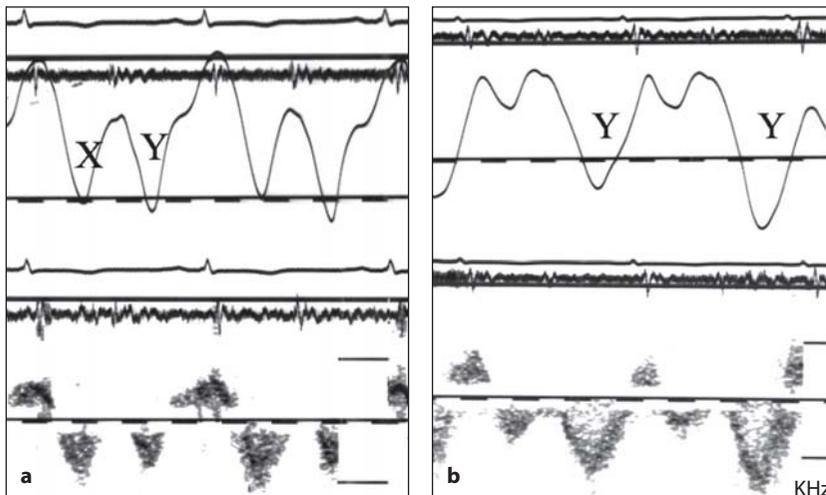


Fig. 12.14 a, b

Polso venoso giugulare in paziente con pericardite costrittiva prima (a) e dopo (b) pericardiectomia. Si noti l'onda X discendente diagnostica e il riempimento atriale destro sistolico prechirurgico, scomparso pochi giorni dopo l'intervento

Diagnosi differenziale tra pericardite costrittiva e cardiomiopatia restrittiva

L'analogia clinica tra pericardite costrittiva e cardiomiopatia restrittiva [25] (aumentata pressione venosa e ritenzione idrica resistente alla terapia medica) rende difficile la diagnosi differenziale tra

queste due patologie. Mentre la pericardite costrittiva si caratterizza per la presenza di un ostacolo extra-cardiaco, la cardiomiopatia restrittiva costituisce una patologia intrinseca del ventricolo. La cardiomiopatia restrittiva può avere un'origine idiopatica o infiltrativa (per esempio l'ami-

loidosi). Il miocardio ventricolare conserva la capacità contrattile ma perde la sua distensibilità, divenendo quindi rigido. Questa condizione è specificamente manifesta nella telediastole dove il ventricolo diventa incapace di riempirsi senza un aumento significativo della pressione telediastolica. Conseguentemente il riempimento ventricolare è limitato alla fase protodiastolica associata ad una elevata accelerazione e decelerazione di flusso a livello del cuore destro, condizione che conduce al-

la genesi del terzo tono ad origine destra. La concomitante caduta della pressione venosa sistemica in protodiastole (“onda Y profonda discendente”) rappresenta un segno diagnostico aggiuntivo. Dal momento che la cardiomiopatia restrittiva è una patologia cronica, ciò può comportare un graduale incremento della pressione e delle dimensioni dell’atrio destro; tale condizione, in fase avanzata, può determinare una degenerazione elettrica atriale, causa di aritmie atriali quali il flutter.

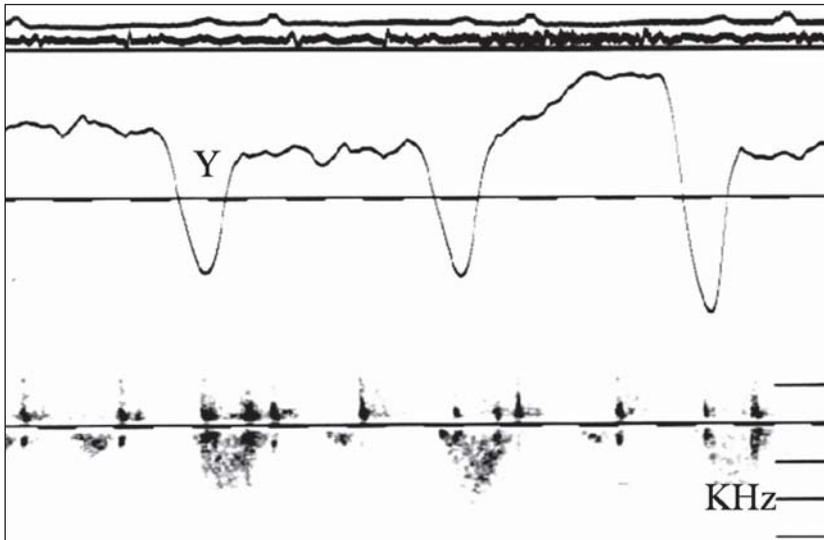


Fig. 12.15

Polso venoso giugulare in paziente con cardiomiopatia restrittiva. Si noti la predominante onda Y protodiastolica discendente ed il riempimento atriale destro (flusso dalla vena cava superiore)

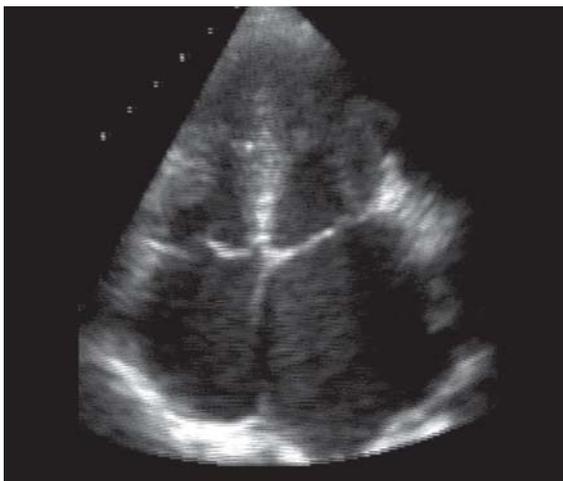


Fig. 12.16

Proiezione apicale quattro-camere in paziente con cardiomiopatia restrittiva; si evidenziano normali dimensioni del ventricolo destro e sinistro e dilatazione bi-atriale in assenza di stenosi valvolare

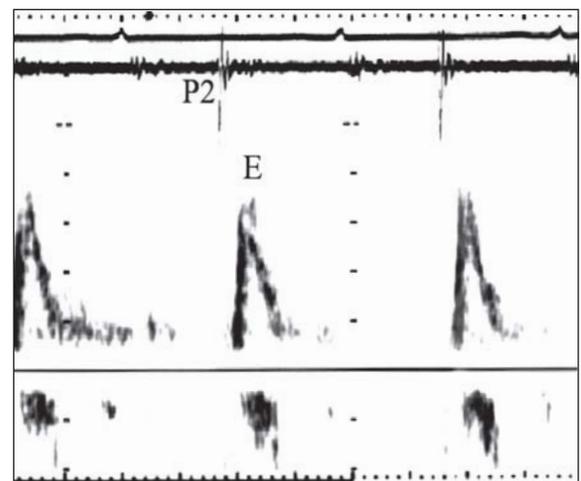


Fig. 12.17

Flusso transtricuspidalico in paziente con cardiomiopatia restrittiva; si evidenziano i segni dell’aumento della pressione atriale destra, la rapida accelerazione ed il breve tempo di decelerazione. P2 = componente polmonare del secondo tono al fonocardiogramma; E = velocità di flusso protodiastolico

La variabilità respiratoria del riempimento ventricolare e della velocità d'eiezione può essere modestamente evidente nella patologia costrittiva ma è assolutamente assente nella patologia restrittiva del ventricolo destro. Se la pericardiotomia rappresenta un rimedio chirurgico radicale per il trattamento della pericardite costrittiva, la terapia medica empirica rimane l'unico trattamento possibile per il controllo dei sintomi del paziente con cardiomiopatia restrittiva. La patologia restrittiva limitata al

ventricolo destro è rara; in effetti la forma restrittiva ventricolare destra è costantemente associata alla cardiomiopatia restrittiva del ventricolo sinistro, in particolare nelle forme infiltrative da amiloidosi ed occasionalmente nei pazienti con precedenti cardiocirurgici o coronaropatici. Quando la patologia restrittiva del ventricolo destro e la fisiologia restrittiva sono entrambe presenti, anche la pericardiotomia, che risolve esclusivamente la costrizione extracardiaca e non influisce sulla patologia restrittiva ventricolare destra, può non essere efficace nel contrastare l'aumento della pressione venosa.

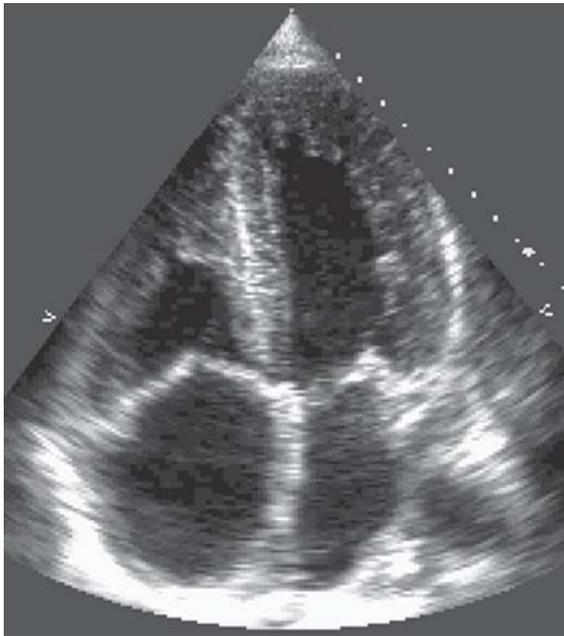


Fig. 12.18

Proiezione apicale quattro-camere in paziente con amiloidosi cardiaca. Si noti la massiva infiltrazione dei ventricoli e degli atri valutabile attraverso l'incremento della ecogenicità

Complicanze pericardiche post-cardiologiche

Per quanto rare, si possono presentare altre complicanze oltre al versamento pericardico:

1. **Trombosi intrapericardica:** La presenza di coaguli nel sacco pericardico, con o senza versamento, compare frequentemente nella fase di convalescenza post-chirurgica. Indipendentemente dalla quantità, la presenza di coaguli intrapericardici può avere un importante effetto sulla fisiologia della funzione cardiaca. Nel tempo, il coagulo determina un incremento della pressione intrapericardica e quindi una alterazione emodinamica. La rimozione chirurgica del materiale trombotico mediante riapertura e svuotamento del sacco pericardico rappresenta il trattamento di scelta. Una diagnosi ed un trattamento rapido assicurano il pronto recupero del paziente [18].
2. **Pericardio "stretto":** In assenza di versamento pericardico post-chirurgico o di coaguli pericardici, la pressione intrapericardica può au-

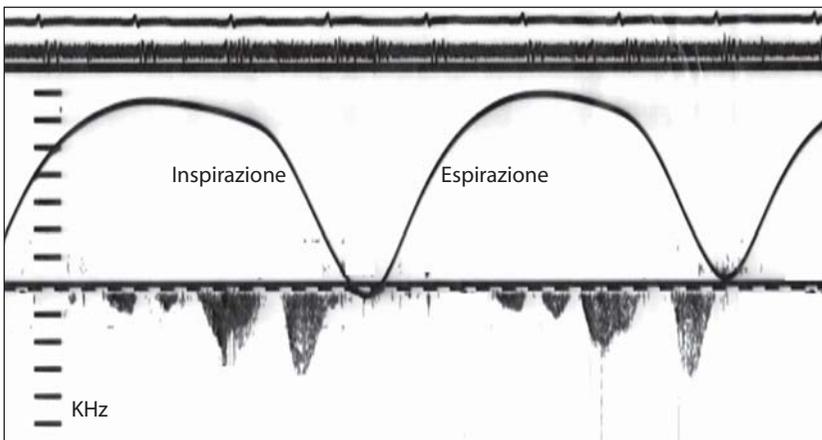


Fig. 12.19

Venogramma giugulare e flusso venoso cavale superiore in paziente con pericardio stretto post-operatorio. Si noti il flusso venoso fasicamente aumentato durante l'inspirazione

mentare in modo tale da influire sulla fisiologia del cuore destro, inducendo un atteggiamento fasico con la respirazione. Tale condizione non è comune ma può essere evidenziata, a seguito di interventi a cuore aperto, con segni di aumento della pressione venosa. La pressione venosa giugulare è aumentata, il riempimento del cuore destro è prevalentemente inspiratorio. Nelle immagini in bidimensionale non c'è evidenza di collasso atriale o ventricolare destro. L'esatta eziologia sottostante a questa condizione non è chiara. Sebbene questi segni possano risolversi nel tempo, il ritardo della chiusura sternale si è dimostrata benefica in alcuni dei pazienti che presentavano questo fenomeno. La situazione tende a risolversi nel giro di alcuni giorni o settimane dopo l'intervento chirurgico, con completa normalizzazione della pressione venosa. Questo decorso autolimitantesi avvalorava l'ipotesi che tale condizione sia dovuta ad un processo flogistico pericardico iatrogeno in grado di risolversi nel tempo.

3. **Pericardite restrittiva:** Si tratta di un raro quadro clinico che si realizza generalmente a seguito di interventi cardiocirurgici a cuore aperto [25]. Il quadro clinico si caratterizza per un aumento della pressione venosa e ritenzione idrica resistente alla terapia medica. L'ecocardiografia bidimensionale può non mostrare specifiche anomalie; la risonanza magnetica cardiaca può invece documentare un ispessimen-

to del pericardio. Il processo fisiopatologico sottostante coinvolge un quadro flogistico pericardico ed epicardico che conseguentemente determina una fibrosi massiva ed aderenza dei due foglietti pericardici. I pazienti con pericardite restrittiva sono generalmente resistenti alla terapia medica e mostrano i segni del quadro restrittivo sia a livello del cuore destro che del cuore sinistro, con una fase di riempimento prevalentemente protodiastolica e un tempo di decelerazione breve, al Doppler. La pressione atriale è solitamente aumentata come evidenziato dal tempo di rilasciamento isovolumetrico marcatamente ridotto. Il riempimento atriale è prevalentemente protodiastolico in ragione dell'aumentata pressione ventricolare telediastolica. Il venogramma giugulare mostra una profonda onda Y discendente. Sebbene le dimensioni e gli indici di funzione sistolica del ventricolo sinistro in asse-corto siano conservate, è descritta una escursione longitudinale marcatamente depressa che depone per una ridotta funzione ventricolare sinistra.

Trattamento

Nei casi resistenti alla terapia medica, è indicato l'approccio chirurgico mediante pericardiotomia. In questi casi non sempre è assicurato il recupero funzionale in quanto la porzione epicardica del miocardio è generalmente colpita da fibrosi che tende ad estendersi anche in profondità nel muscolo cardiaco.

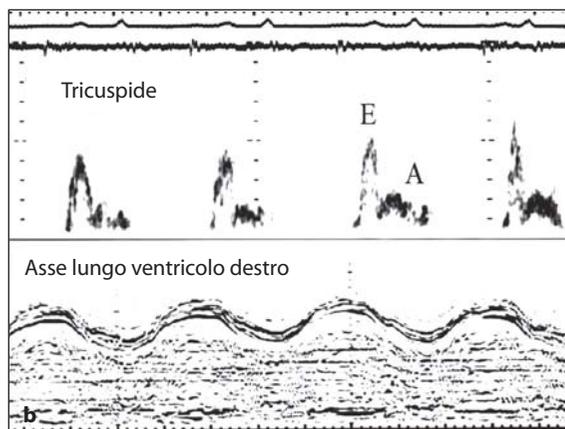
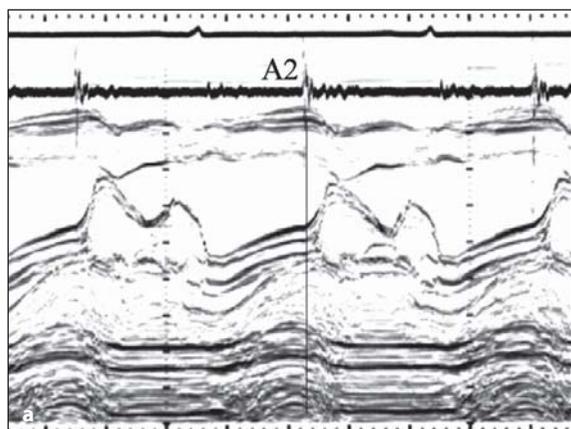


Fig. 12.20 a, b

a Ecogramma mitralico in paziente con pericardite costrittiva. Si noti il breve tempo di rilasciamento isovolumetrico compatibile con l'aumentata pressione atriale sinistra. **b** Registrazione ecografica asse-lungo del ventricolo destro dello stesso paziente che mette in evidenza una funzione longitudinale ventricolare destra marcatamente depressa oltre al riempimento restrittivo

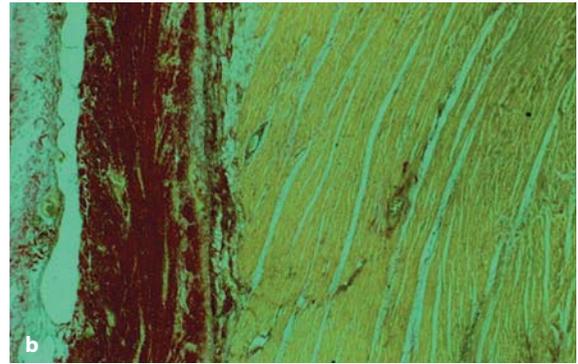
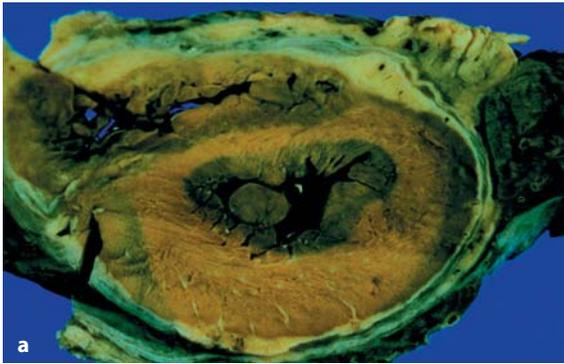


Fig. 12.21 a, b

Sezione di cuore (a) e pericardio (b) in paziente con pericardite restrittiva; si evidenzia la fibrosi pericardica che invade l'epicardio

I tumori pericardici

I più comuni tumori pericardici sono forme metastatiche. Le neoplasie primitive più comuni che metastatizzano a livello pericardico sono rappresentate dal carcinoma della mammella, carcinoma del polmone, melanoma maligno, linfomi e leucemie [27]. Queste neoplasie invadono il pericardio sia direttamente che per via linfatica; fre-

quente anche la disseminazione ematogena. I tumori pericardici primitivi sono rari e generalmente includono mesoteliomi e sarcomi. Diversamente dal carcinoma che invade il pericardio in forma di masse localizzate, i linfomi e le leucemie si presentano in forma infiltrativa determinando ispessimento pericardico in grado di indurre incarcerationamento del cuore e quindi un quadro clinico compatibile con la “fisiologia costrit-

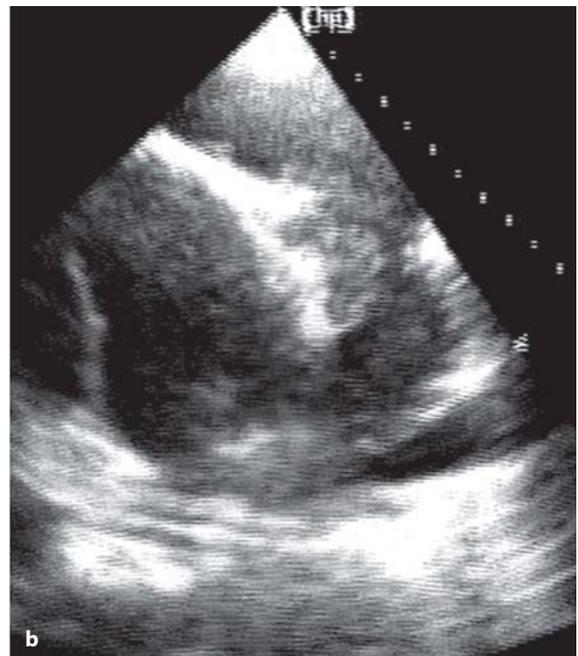


Fig. 12.22 a, b

Proiezione apicale quattro-camere in paziente con carcinoma pleurico che invade il pericardio (a) e la parete libera apicale del ventricolo sinistro (b)

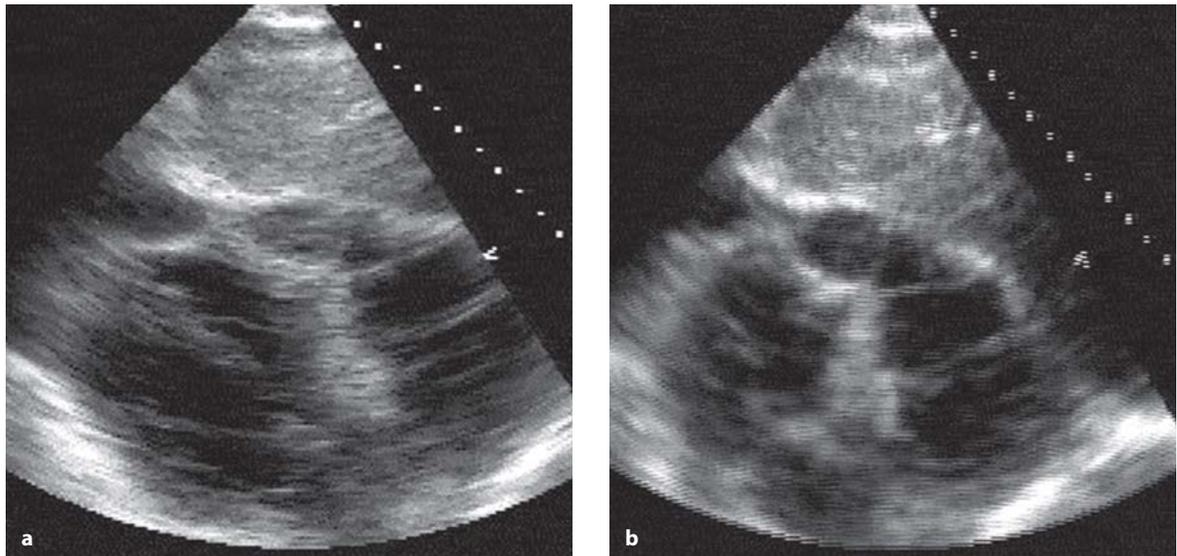


Fig. 12.23 a, b

Proiezione sottocostale in paziente con carcinoma a piccole cellule che ha invaso il pericardio, determinando versamento (a) ed aderenze a livello della parete libera del ventricolo destro (b)

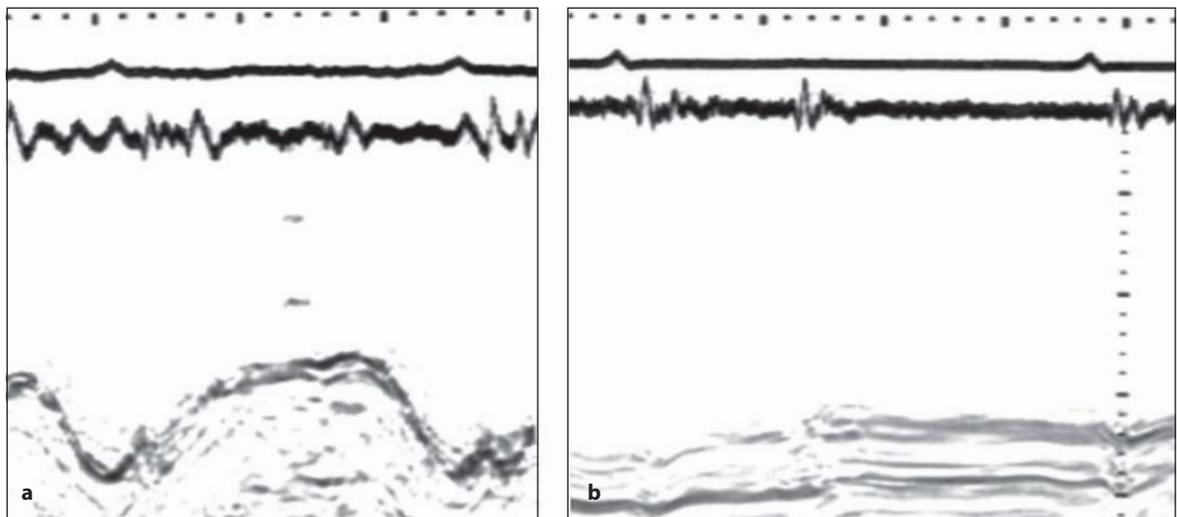


Fig. 12.24 a, b

Parete libera del ventricolo destro in asse-lungo prima (a) e dopo (b) invasione pericardica; si evidenzia la significativa riduzione della escursione della parete libera determinata dalla aderenza indotta dalla neoplasia

tiva". Un quadro di ispessimento pericardico moderato può essere facilmente misconosciuto con le comuni immagini bidimensionali. Risonanza magnetica e TAC rappresentano gli strumenti diagnostici di scelta per la valutazione dell'ispessimento pericardico. Il versamento pericardico ri-

corrente in assenza di una causa nota dovrebbe indurre il sospetto di neoplasia almeno fino a quando non venga dimostrato il contrario. Inoltre, un versamento pericardico che si presenta associato ad una massa intracardiaca deve far porre il sospetto di neoplasia.

Bibliografia

1. Lorell BH, Braunwald E. Pericardial disease. In: Braunwald E. ed. *Heart disease*. Philadelphia: WB Saunders, 1992; pp 1465-1516
2. Hagan AD. Evaluation of pericardial diseases by M-mode and two-dimensional echocardiography. In: Mason DT, ed. *Advances in heart disease*. New York: Grune & Stratton. 1980; pp 699-702
3. Guberman BA, Fowler NO, Engel PJ, et al. Cardiac tamponade in medical patients. *Circulation* 1981; 64:633-640
4. Chandraratna PA. Echocardiography and Doppler ultrasound in the evaluation of pericardial disease. *Circulation* 1991; 84(3 Suppl):1303-1310
5. Horowitz MS, Schultz CS, Stinson EB, et al. Sensitivity and specificity of echocardiographic diagnosis of pericardial effusion. *Circulation* 1974; 50:239-247
6. Isner JM, Carter BL, Roberts WC, et al. Subepicardial adipose tissue producing echocardiographic appearance of pericardial effusion. Documentation by computed tomography and necropsy. *Am J Cardiol* 1983; 51:565-569
7. Nanda NC, Gramiak R, Gross CM. Echocardiography of cardiac valves in pericardial effusion. *Circulation* 1976; 54:500-504
8. Come PC, Riley MF, Fortuin NJ. Echocardiographic mimicry of pericardial effusion. *Am J Cardiol* 1981; 47:365-370
9. D'Cruz IA, Hoffman PK. A new cross-sectional echocardiographic method for estimating the volume of large pericardial effusions. *Br Heart J* 1991; 66:448-451
10. Singh S, Wann LS, Schuchard GH, et al. Right ventricular and right atrial collapse in patients with cardiac tamponade – a combined echocardiographic and hemodynamic study. *Circulation* 1984; 70:966-971
11. Gillam LD, Guyer DE, Gibson TC, et al. Hydrodynamic compression of the right atrium: a new echocardiographic sign of cardiac tamponade. *Circulation* 1983; 68:294-301
12. Katz LN, Gauchat HW. Observations on pulsus paradoxus (with special reference to pericardial effusions):II. Experimental. *Arch Intern Med* 1924; 33:371-393
13. Appleton CP, Hatle LK, Popp RL. Cardiac tamponade and pericardial effusion: respiratory variation in transvalvular flow velocities studied by Doppler echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1988; 11:1020-1030
14. Shabetai R, Fowler NO, Fenton JC, et al. Pulsus paradoxus. *J Clin Invest* 1965; 44:1882-1898
15. Reddy PS, Curtiss EI, O'Toole JD, et al. Cardiac tamponade: hemodynamic observations in man. *Circulation* 1978; 58:265-272
16. Chuttani K, Pandian NG, Mohanty PK, et al. Left ventricular diastolic collapse. An echocardiographic sign of regional cardiac tamponade. *Circulation* 1991; 83:1999-2006
17. Kronzon I, Cohen ML, Winer HE. Diastolic atrial compression: a sensitive echocardiographic sign of cardiac tamponade. *J Am Coll Cardiol* 1983; 2:770-775
18. Kochar GS, Jacobs LE, Kotler MN. Right atrial compression in postoperative cardiac patients: detection by transesophageal echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1990; 16:511-516
19. Callahan JA, Seward JB, Nishimura RA, et al. Two-dimensional echocardiographically guided pericardiocentesis: experience in 117 consecutive patients. *Am J Cardiol* 1985; 55:476-479
20. Nishimura RA, Kazmier FJ, Smith HC, et al. Right ventricular outflow obstruction caused by constrictive pericardial disease. *Am J Cardiol* 1985; 55:1447-1448
21. Cameron J, Oesterle SN, Baldwin JC, et al. The etiologic spectrum of constrictive pericarditis. *Am Heart J* 1987; 113(2 Pt 1):354-360
22. Shabetai R, Fowler NO, Guntheroth WG. The hemodynamics of cardiac tamponade and constrictive pericarditis. *Am J Cardiol* 1970; 26:480-489
23. Voelkel AG, Pietro DA, Folland ED, et al. Echocardiographic features of constrictive pericarditis. *Circulation* 1978; 58:871-875
24. Himelman RB, Lee E, Schiller NB. Septal bounce, vena cava plethora, and pericardial adhesion: informative two-dimensional echocardiographic signs in the diagnosis of pericardial constriction. *J Am Soc Echocardiogr* 1988; 1:333:340
25. Henein MY, Rakhit RD, Sheppard MN, et al. Restrictive pericarditis. *Heart* 1999; 82:389-392
26. Hatle LK, Appleton CP, Popp RL. Differentiation of constrictive pericarditis and restrictive cardiomyopathy by Doppler echocardiography. *Circulation* 1989; 79:357-370
27. Kutalek SP, Panidis IP, Kotler MN, et al. Metastatic tumors of the heart detected by two-dimensional echocardiography. *Am Heart J* 1985; 109:343-349

I tumori cardiaci

Tumori benigni

I tumori cardiaci di rado si manifestano clinicamente; di solito vengono riscontrati per caso, quando i pazienti sono sottoposti a una valutazione per sincope, dispnea, tromboembolia o per un quadro clinico d'insufficienza cardiaca congestizia o ipertensione polmonare [1]. L'ecocardiografia consente di identificare tumori clinicamente silenti [2]. Per definire l'estensione alle strutture extra-cardiache, è opportuno però completare l'esame con l'ecocardiografia transesofagea [3], la TAC o la risonanza magnetica cardiaca. L'80% di tutti i tumori cardiaci sono tumori benigni e di questi il 70% sono mixomi [4].

Mixoma

Negli adulti i mixomi si manifestano dalla terza alla sesta decade di vita con una prevalenza di 3:1 nel sesso femminile [5, 6]. Rimangono completamente silenti fino a che non vengono riscontrati accidentalmente o fino a che non diventano così voluminosi da interferire con la funzione cardiaca determinando dei sintomi [7]. I mixomi possono essere localizzati in qualsiasi sede nel cuore, ma in più dell'80% dei casi interessano l'atrio sinistro, [8] solitamente con inserzione sul setto interatriale. È raro che si sviluppino contemporaneamente in più di una camera cardiaca [9]. Talvolta possono raggiungere discrete dimensioni fino a occupare quasi tutto l'atrio. Essendo mobili, possono impegnarsi nell'orifizio mitralico e perfino prolapsare nella cavità ventricolare durante la diastole. I tumori di grandi dimensioni possono causare stenosi mitralica, ipertensione polmonare secondaria e rigurgito tricuspide [10].

Il mixoma dell'atrio destro è molto meno frequente [11]. Può ostruire il tratto d'afflusso del ventricolo destro, danneggiare i lembi e causare l'ostruzione della valvola tricuspide [12]. Formazioni papillari sulla superficie della massa tumorale

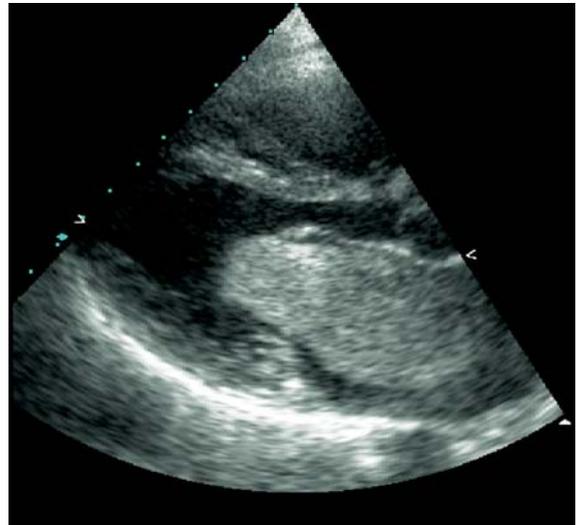


Fig. 13.1

Proiezione parasternale asse-lungo di un paziente con mixoma dell'atrio sinistro. Si noti la dimensione del tumore e il suo rapporto con il lembo anteriore della valvola mitrale

possono frammentarsi e causare tromboembolia sistemica [13, 14].

Fondamentale è la diagnosi differenziale con il trombo atriale. A differenza del mixoma, il trombo generalmente si inserisce sulla parete dell'atrio tramite una larga base di impianto, può coinvolgere qualsiasi segmento dell'atrio; inoltre il trombo non è peduncolato, è immobile e non ha margini arrotondati [15]. Nella maggior parte dei casi la trombosi atriale è associata ad altre patologie (ad esempio, la valvulopatia mitralica, la dilatazione dell'atrio, la fibrillazione atriale e l'aumento delle pressioni atriali secondario alla malattia del ventricolo sinistro).

Per i mixomi di notevoli dimensioni l'unico trattamento possibile è l'asportazione chirurgica che consente un ripristino delle normali dimensioni e della funzione dell'atrio. Se la base d'impianto della massa non viene escissa radicalmente il mixoma può recidivare nella stessa zona o in segmenti adiacenti.

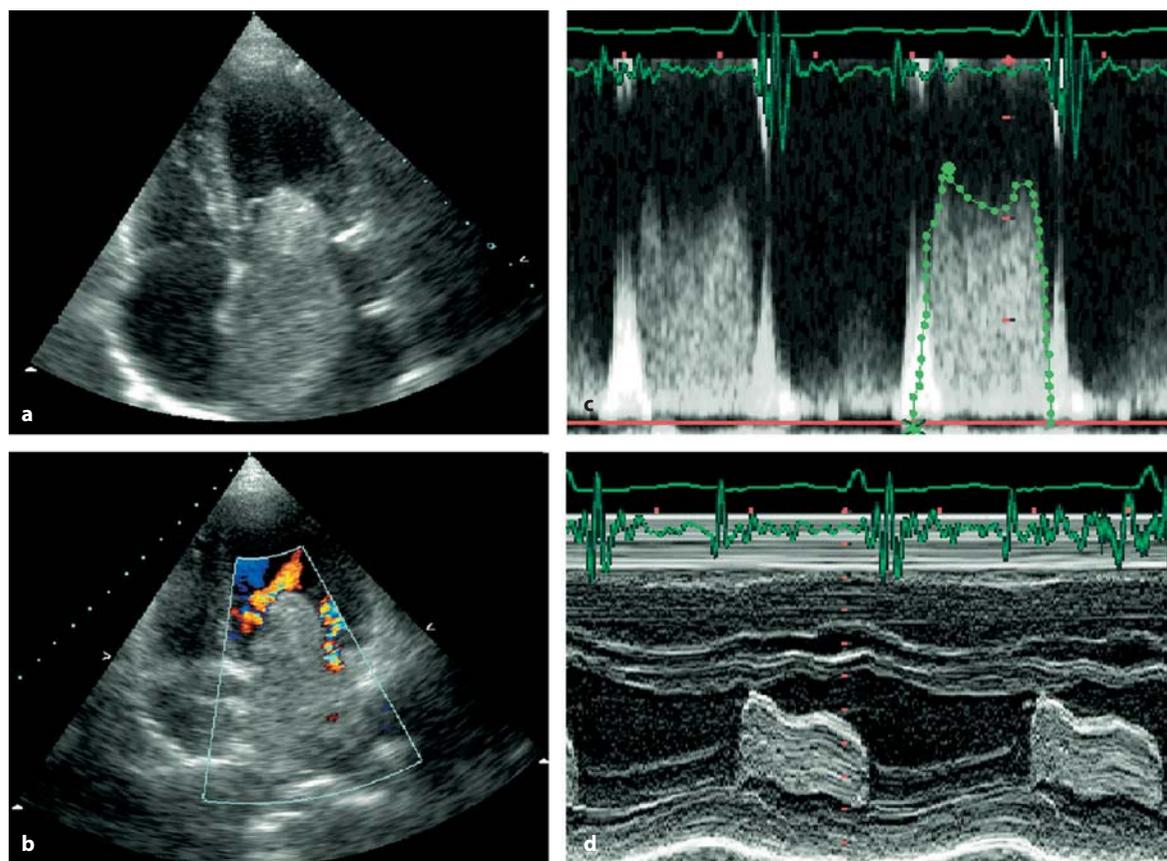


Fig. 13.2 a-d

Proiezione apicale quattro camere dello stesso paziente con mixoma dell'atrio sinistro prolapsante nella cavità del ventricolo sinistro (a). Si noti l'aliasing al color Doppler (b), l'aumentata velocità di flusso compatibile con una ostruzione del tratto d'afflusso ventricolare (c) e il classico pattern M-mode della valvola mitralica del mixoma prolapsante (d)

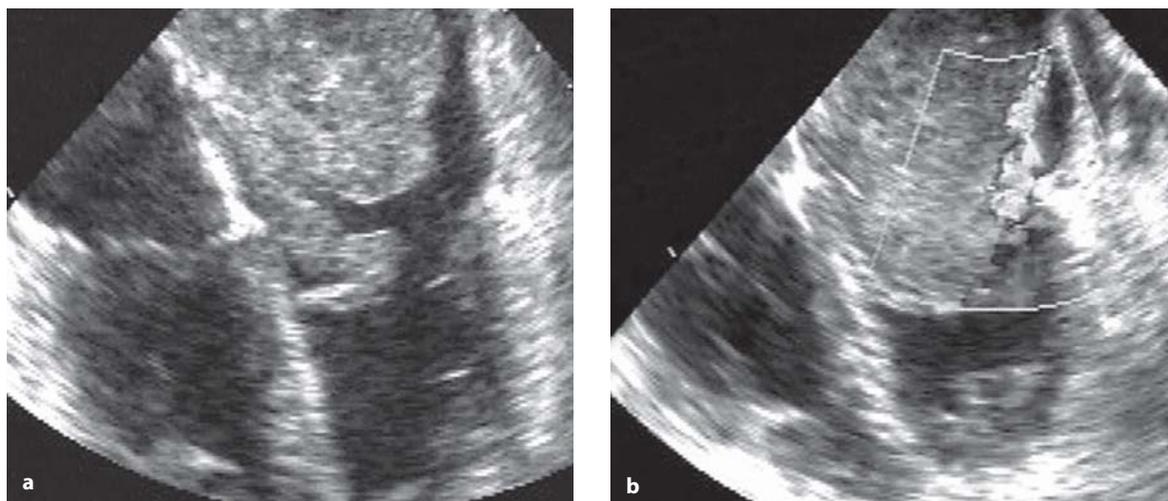


Fig. 13.3 a, b

Ecocardiogramma transesofageo di un paziente con mixoma dell'atrio sinistro che mostra il tumore che prolassa in diastole (a) e ostruisce il tratto d'afflusso del ventricolo causando un aumento delle velocità di riempimento (b)

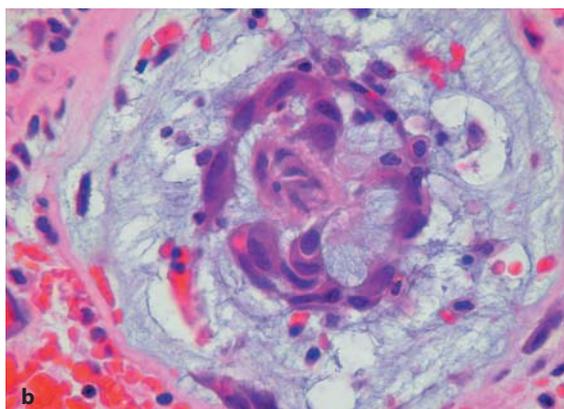
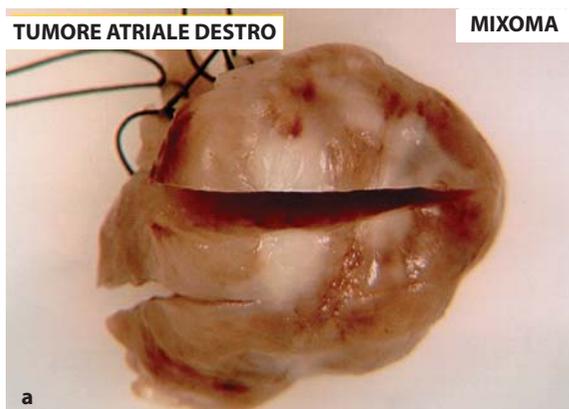


Fig. 13.4 a, b

a Reperto anatomopatologico di un mixoma dell'atrio destro. **b** Sezione istologica di cellule mixoidi



Fig. 13.5

Proiezione apicale quattro camere di un paziente con un piccolo mixoma dell'atrio destro

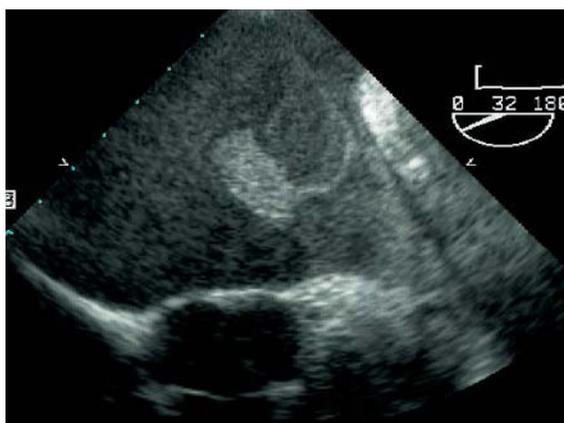


Fig. 13.6

Ecocardiogramma transesofageo che mostra un atrio sinistro dilatato con contrasto spontaneo e un trombo sulla parete libera

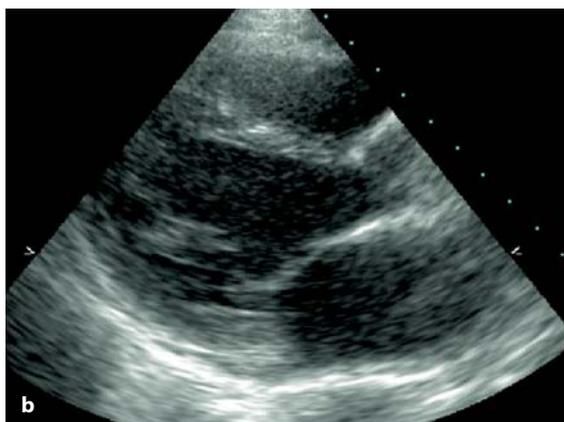
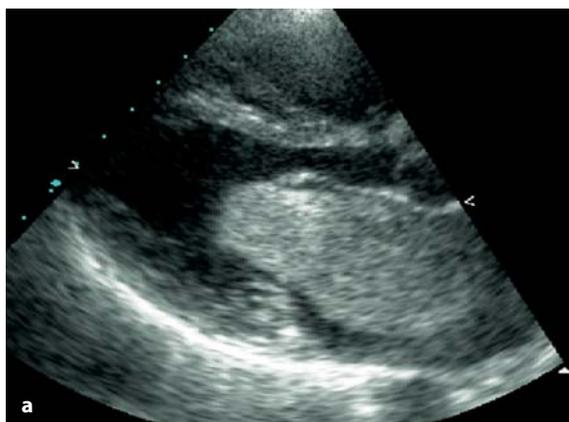


Fig. 13.7 a, b

(a) Proiezione parasternale asse-lungo di un paziente con mixoma dell'atrio sinistro. Si noti la normalizzazione delle dimensioni atriali dopo l'escissione della massa tumorale **(b)**

Fibroelastoma

Il fibroelastoma è una massa benigna che si presenta come un piccolo tumore ramificato generalmente isolato e raramente multiplo [16, 17]. Sebbene possa interessare qualsiasi zona del cuore, è

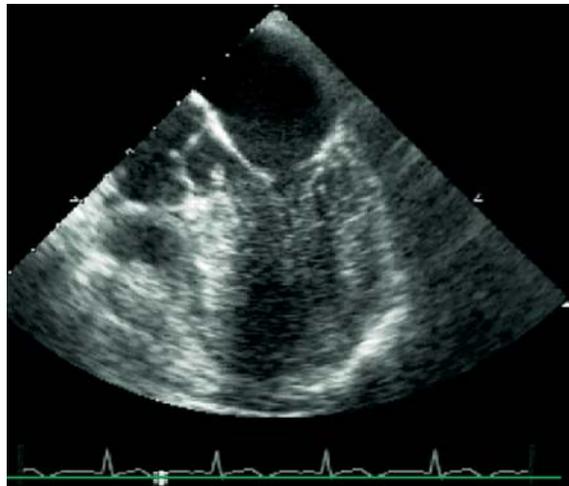


Fig. 13.8

Proiezione apicale quattro camere che mostra un piccolo fibroelastoma che aderisce al tratto d'efflusso del ventricolo sinistro



Fig. 13.10

Proiezione sottocostale di un paziente con lipomi del setto interatriale

frequentemente localizzato a livello delle valvole o del tratto d'efflusso ventricolare. Nella stragrande maggioranza dei casi non causa sintomi, ma è un reperto occasionale riscontrato durante un esame di routine o durante un intervento cardiocirurgico per un'altra patologia.

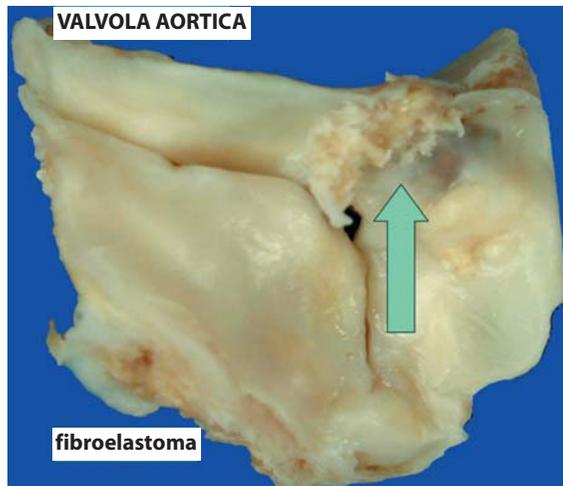


Fig. 13.9

Sezione anatomico-patologica di un piccolo fibroelastoma adeso alla valvola aortica

Lipoma

I lipomi sono tumori benigni rari, adesi all'endocardio o all'epicardio. Si differenziano dai depositi di grasso intra- o extra-cardiaci perché sono sessili e capsulati [18, 19]. Di rado si manifestano clinicamente. Spesso è difficile differenziare i lipomi del setto interatriale dalla ipertrofia lipomatosa del setto. La loro localizzazione e il fatto che sono dotati di capsula possono aiutare nella diagnosi differenziale.

Rabdomioma

Il rabdomioma [20] è un tumore congenito che può raggiungere dimensioni tali da ostruire le valvole e causare morte improvvisa. Ha alcune caratteristiche peculiari: può essere associato alla sclerosi tuberosa ed è quasi sempre multiplo. Dopo la nascita la massa tumorale tende a regredire spontaneamente.

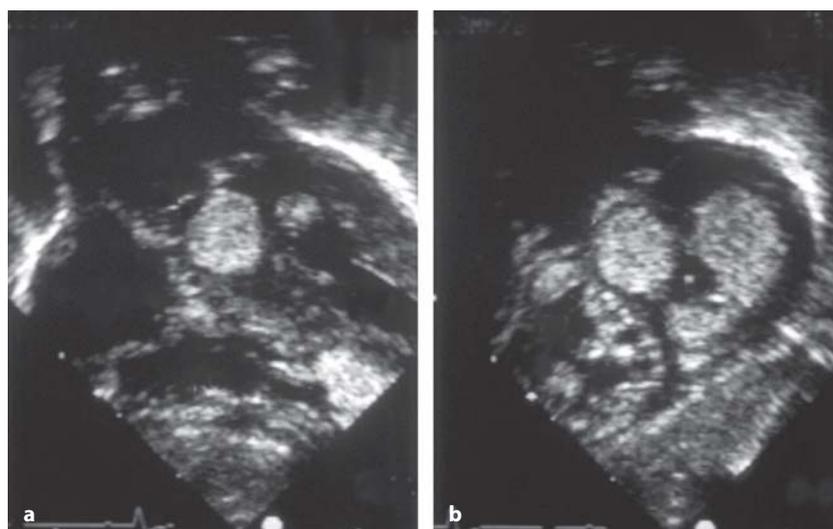


Fig. 13.11 a, b

a, b Proiezioni sottocostali di un paziente con rabdomiomi multipli

Fibroma

I fibromi cardiaci sono frequentemente isolati e interessano la parete libera del ventricolo o il setto. Quando molto voluminosi sono inoperabili. Sono

benigni e tendono a ridursi di dimensioni con l'aumentare dell'età.

Teratoma

Spesso identificati nella vita fetale, si manifestano nell'infanzia.

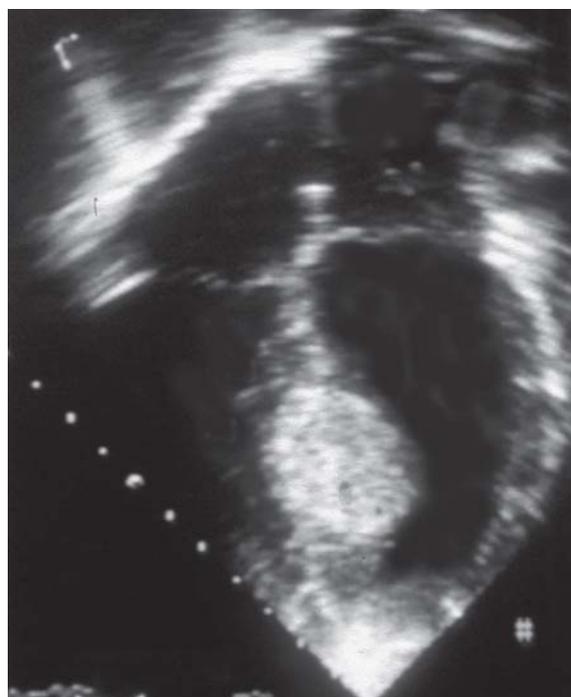


Fig. 13.12

Proiezione sottocostale di un paziente con fibroma del setto interventricolare. Si noti la dimensione del tumore e la sua distanza dal tratto d'afflusso del ventricolo sinistro



Fig. 13.13

Proiezione sottocostale di un paziente con teratoma che coinvolge il setto distale e l'apice del ventricolo destro

Tumori maligni

Tumori maligni primitivi

Mentre i tumori benigni prediligono l'atrio sinistro, quelli maligni interessano più comunemente le sezioni destre del cuore [21]. Nell'80% dei casi si tratta di sarcomi, il più comune dei quali è l'angiosarcoma [22]. In più del 70% dei casi si sviluppano nell'atrio destro, infiltrando il miocardio, l'epicardio e il pericar-

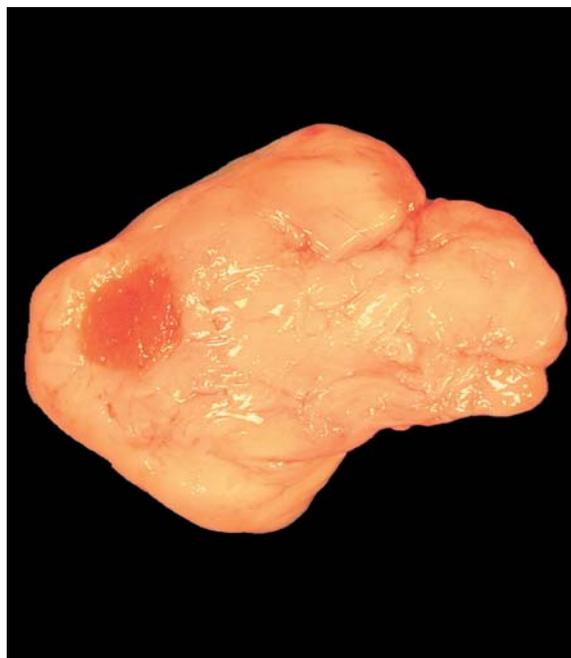


Fig. 13.14

Sezione anatomico-patologica che mostra un tumore maligno escisso dall'atrio destro

Tumori maligni secondari

I tumori maligni secondari si riscontrano comunemente in studi autoptici. La loro incidenza nel cuore è inferiore a quella che presentano in altri organi e questo è verosimilmente dovuto anche al fatto che il flusso linfatico nel cuore è poco rappresentato. Le metastasi possono derivare da carcinomi polmonari o mammari, meno frequentemente da melanomi [24], leucemie e linfomi [25]. Quando le cellule metastatiche, più spesso derivanti da melano-

dio e metastatizzano frequentemente ai polmoni. Altri tipi di sarcoma sono estremamente rari. L'osteosarcoma può, ad esempio, interessare l'atrio sinistro.

Mesotelioma

Il mesotelioma è il secondo più comune tumore maligno primitivo che origina dal foglietto viscerale o parietale del pericardio [23]. Raramente infiltra il miocardio e difficilmente è intracavitario. Può talvolta mimare un mixoma.



Fig. 13.15

Proiezione apicale quattro camere che mostra un angiosarcoma dell'atrio destro che interessa la parete dell'atrio e interferisce con il flusso atriale

ma o da carcinoma renale, invadono il cuore per via ematogena, interessano generalmente le sezioni destre. L'invasione per continuità del cuore da parte di cellule maligne del polmone o della mammella è associata frequentemente a marcato versamento pericardico. La diffusione per via linfatica, come avviene nel carcinoma mammario e nel linfoma, può coinvolgere il pericardio senza alcuna crescita tumorale intracavitaria secondaria. Il melanoma e la leucemia spesso coinvolgono il cuore senza determinare versamento pericardico.

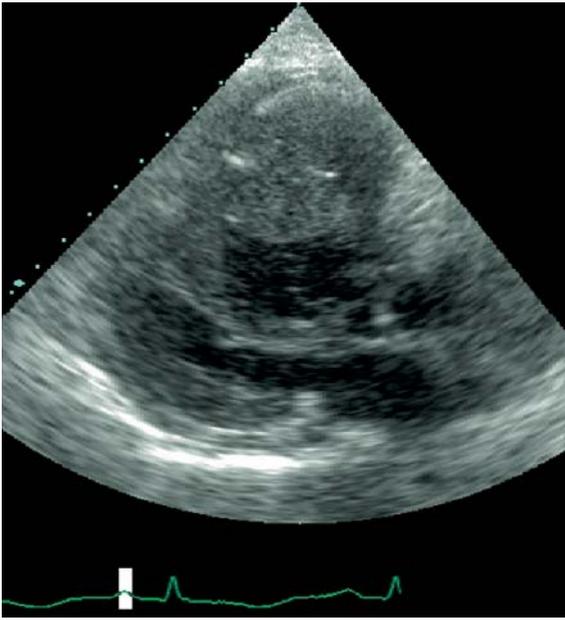


Fig. 13.16

Proiezione parasternale asse-lungo che mostra un melanoma che invade la parete libera del ventricolo destro

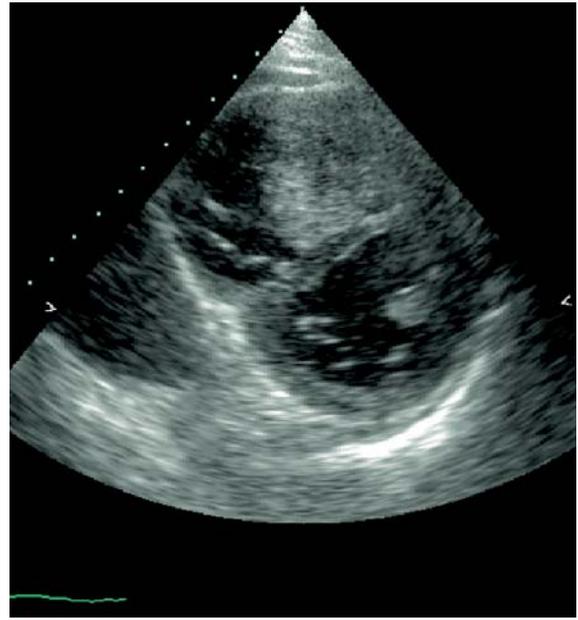


Fig. 13.17

Proiezione asse-corto che mostra un melanoma maligno che invade la parete libera del ventricolo destro



a



b

Fig. 13.18 a, b

Ecocardiogramma transesofageo di un paziente con carcinoma a cellule renali con infiltrazione secondaria della vena cava inferiore (**a**) e dell'atrio destro (**b**)

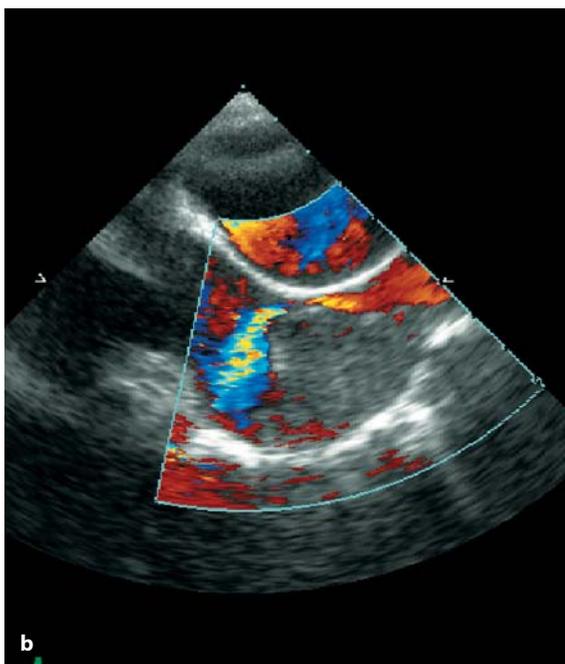
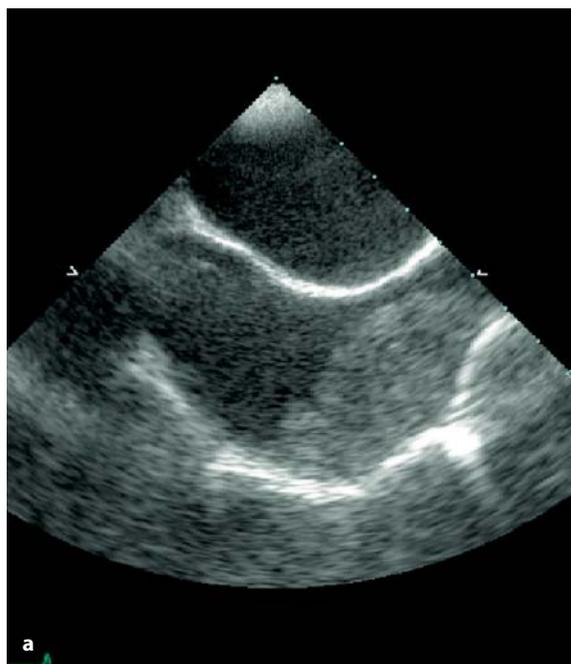


Fig. 13.19 a, b

Ecocardiogramma transesofageo che mostra un osteosarcoma che invade la parete libera dell'atrio destro (a) e causa l'ostruzione del tratto d'afflusso (b)

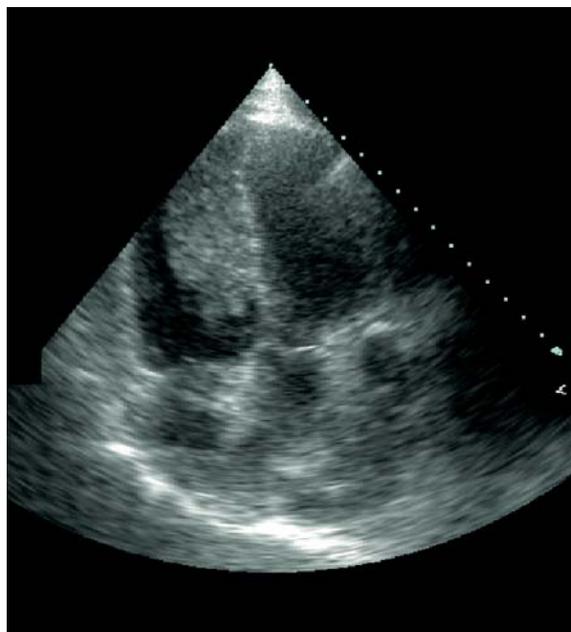


Fig. 13.20

Proiezione apicale che mostra un melanoma maligno che invade la regione settale del ventricolo destro vicina all'apice

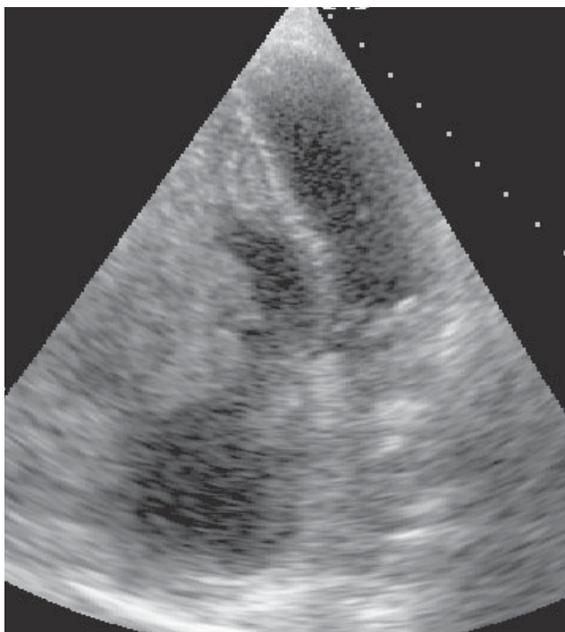


Fig. 13.21

Proiezione apicale che mostra un carcinoma a cellule renali che interessa la parete libera del ventricolo destro



Fig. 13.22 a, b

Proiezioni apicali che mostrano una carcinoma della pleura di sinistra che invade ed erode il pericardio (a) e l'epicardio della parete libera del ventricolo sinistro (b)

Bibliografia

1. Bloor CM, O'Rourke RA, Cardiac tumors: clinical presentation and pathologic correlations. *Curr Probl Cardiol* 1984; 9:7-48
2. Fyke FE III, Seqard JB, Edwards WD, et al. Primary cardiac tumors: experience with 30 consecutive patients since the introduction of two-dimensional echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1985; 5:1465-1473
3. Reeder GS, Khanderia BK, Seward JB, et al. Transesophageal echocardiography and cardiac masses. *Mayo Clin Proc* 1991; 66:1101-1109
4. Goodwin JF. The spectrum of cardiac tumors. *Am J Cardiol* 1968; 21:307-314
5. Prichard RW. Tumors of the heart: review of the subject and report of one hundred and fifty cases. *Arch Pathol* 1951; 51:98-128
6. Nasser WK, Davis RH, Dillon JC, et al. Atrial myxoma. I. Clinical and pathologic features in nine cases. *Am Heart J* 1972; 83:694-704
7. McAllister HA, Fenoglio JJ. Tumors of the cardiovascular system. Atlas of tumor pathology. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1978
8. Salcedo EE, Adams KV, Lever HM, et al. Echocardiographic findings in 25 patients with left atrial myxoma. *J Am Coll Cardiol* 1983; 1:1162-1166
9. Vargas-Baron J, Pomeroy Cardenas A, Villegas M, et al. Transthoracic and transesophageal echocardiographic diagnosis of myxomas in the four cardiac cavities. *Am Heart J* 1991; 121(3 Pt 1):931-933
10. Gorcsan J III, Blanc MS, Reddy PS, et al. Hemodynamic diagnosis of mitral valve obstruction by left atrial myxoma with transesophageal continuous wave Doppler. *Am Heart J* 1992; 124:1109-1112
11. Dashkoff N, Boersma RB, Nanda NC, et al. Bilateral atrial myxomas. Echocardiographic considerations. *Am J Med* 1978; 65:361-366
12. Turlapati RV, Jacobs LE, Kotler MN. Right atrial myxoma causing total destruction of the tricuspid valve leaflets. *Am Heart J* 1990; 120:1227-1231
13. Bryhn M, Gustafson A, Stubbe I. Two-dimensional echocardiography in the diagnosis of hemorrhages in a left atrial myxoma. *Acta Med Scand* 1982; 212:433-435
14. Rahilly GT Jr., Nanda NC. Two-dimensional echographic identification of tumor hemorrhages in atrial myxomas. *Am Heart J* 1981; 101:237-239
15. Reeder GS, Tajik AJ, Seward JB. Left ventricular mural thrombus: two-dimensional echocardiographic diagnosis. *Mayo Clin Proc* 1981; 56:82-86
16. Lee KS, Topol EJ, Stewart WJ. Atypical presentation of papillary fibroelastoma mimicking multiple vegetations in suspected subacute bacterial endocarditis. *Am Heart J* 1993; 125(5 Pt 1):1443-1445
17. Richard J, Castello R, Dressler FA, et al. Diagnosis of pa-

- pillary fibroelastoma of the mitral valve complicated by non-Q wave infarction with apical thrombus: transesophageal and transthoracic echocardiographic study. *Am Heart J* 1993; 126(3 Pt 1):710-712
18. Shirani J, Roberts WC. Clinical electrocardiographic and morphologic features of massive fatty deposits ("lipomatous hypertrophy") in the atrial septum. *J Am Coll Cardiol* 1993; 22:226-238
 19. Kamiya H, Ohno M, Iwata H, et al. Cardiac lipoma in the interventricular septum: evaluation by computed tomography and magnetic resonance imaging. *Am Heart J* 1990; 119:1215-1217
 20. Smythe JF, Dyck JD, Smallhorn JF, et al. Natural history of cardiac rhabdomyoma in infancy and childhood. *Am J Cardiol* 1990; 66:1247-1249
 21. Burke AP, Cowan D, Virmani R. Primary sarcomas of the heart. *Cancer* 1992; 69:387-395
 22. Glancy DL, Morales JB Jr, Roberts WC. Angiosarcoma of the heart. *Am J Cardiol* 1968; 21:413-419
 23. Skhvatsabaja LV. Secondary malignant lesions of the heart and pericardium in neoplastic disease. *Oncology* 1986; 43:103-106
 24. Glancy DL, Roberts WC. The heart in malignant melanoma. A study of 70 autopsy cases. *Am J Cardiol* 1968; 21:555-571
 25. Roberts WC, Glancy DL, De Vita VT Jr. Heart in malignant lymphoma (Hodgkin's disease, lymphosarcoma, reticulum cell sarcoma and mycosis fungoides). A study of 196 autopsy cases. *Am J Cardiol* 1968; 22:85-107

Le malattie dell'aorta

Stenosi aortica sopravvalvolare congenita

Per la trattazione sulla stenosi aortica sopravvalvolare congenita si rimanda al capitolo 2 sulle malattie della valvola aortica.

Dissezione aortica

La dissezione aortica è un'emergenza chirurgica che richiede una diagnosi accurata e un trattamento immediato. La dissezione aortica è classificata in due tipi: tipo A, che comprende tutte le forme che interessano il tratto ascendente dell'aorta e tipo B, che comprende le forme non a carico dell'aorta ascendente. Il tipo A richiede una diagnosi e un trattamento d'emergenza di tipo chirurgico, a differenza del tipo B in cui il trattamento può essere conservativo e medico. La mortalità del tipo A è del 60% entro le 24 ore, dell'80% dopo le prime 2 settimane, infine del 90% a distanza di 3 mesi dall'evento acuto. L'ecocardiogramma transtoracico è spesso sufficiente per diagnosticare la dissezione del tratto prossimale del-

l'aorta ascendente, e talvolta, meno di frequente, consente anche di evidenziare la dissezione del tratto distale. Tuttavia, l'ecocardiogramma transtoracico non sempre è in grado di escludere la presenza di dissezione aortica di tipo A. L'ecocardiogramma transesofageo è invece l'esame di scelta [1-3].

Il segno diagnostico di dissezione è la presenza di un lembo intimale ("intimal flap") che assume diversa forma e aspetto durante il ciclo cardiaco, in base alle sue dimensioni.

1. Un flap mobile con i margini liberi di prolapsare all'interno del ventricolo sinistro durante la diastole. I lembi valvolari vengono tenuti a distanza e la valvola si mantiene aperta durante la diastole causando un rigurgito aortico grave.
2. Un flap mobile distalmente ai lembi aortici. Il sangue riempie il falso lume attraverso il punto d'ingresso della dissezione, che potrebbe andare incontro a trombosi se lasciato senza trattamento. Tale fenomeno causa dilatazione dell'aorta ascendente e della parte distale della radice aortica e, di conseguenza, un importante rigurgito aortico. L'identificazione del vero e del

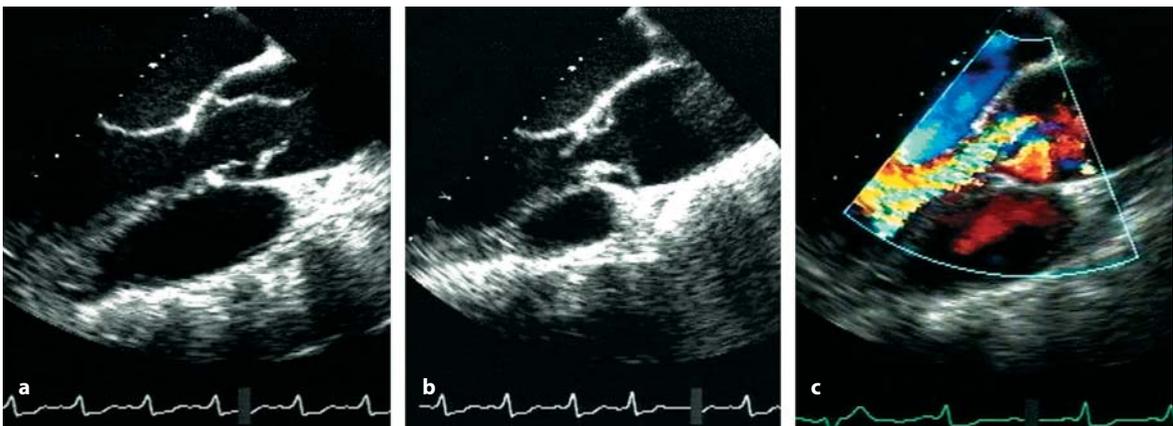


Fig. 14.1 a-c

Eco transesofageo di un paziente con dissezione aortica. Si noti il flap mobile nell'aorta ascendente in sistole (a) che prolapsa nel ventricolo in diastole (b), e dà origine ad un'insufficienza aortica al color Doppler (c)

falso lume nella dissezione aortica dipende dalla posizione del flap della dissezione all'interno del lume aortico e dalla sua relazione con i piani d'immagine e i comportamenti del flusso.

- Una dissezione cronica scoperta incidentalmente, che si è autolimitata ed è andata incontro a trombosi (e organizzazione) a livello dell'aorta ascendente distale. Questi casi possono essere seguiti clinicamente senza la necessità di intervenire nell'immediato.

All'ecocardiogramma transtoracico, altre condizioni possono essere scambiate per un flap da dissezione: una valvola aortica calcifica, gli elettrocateri di un pacemaker, placche calcifiche a livello aortico, oppure un versamento pericardico. Co-

munque il riscontro di una aorta ascendente dilatata, con doppio contorno di parete e lembo intimale che si muove in modo indipendente, è fortemente sospetto di dissezione aortica, fino a prova contraria.

L'ecocardiogramma transesofageo fornisce immagini chiare della radice aortica e dell'aorta ascendente nella maggior parte dei pazienti in cui si sospetta una dissezione aortica. Solitamente il punto di ingresso viene identificato, il flap viene visto in modo chiaro e l'estensione della dissezione può essere seguita fino all'arco e addirittura fino all'aorta discendente. Dissezioni associate a livello di un'arteria coronaria e della carotide possono spesso essere individuate sebbene questo evento interessi una percentuale molto bassa di pazienti [4-6].

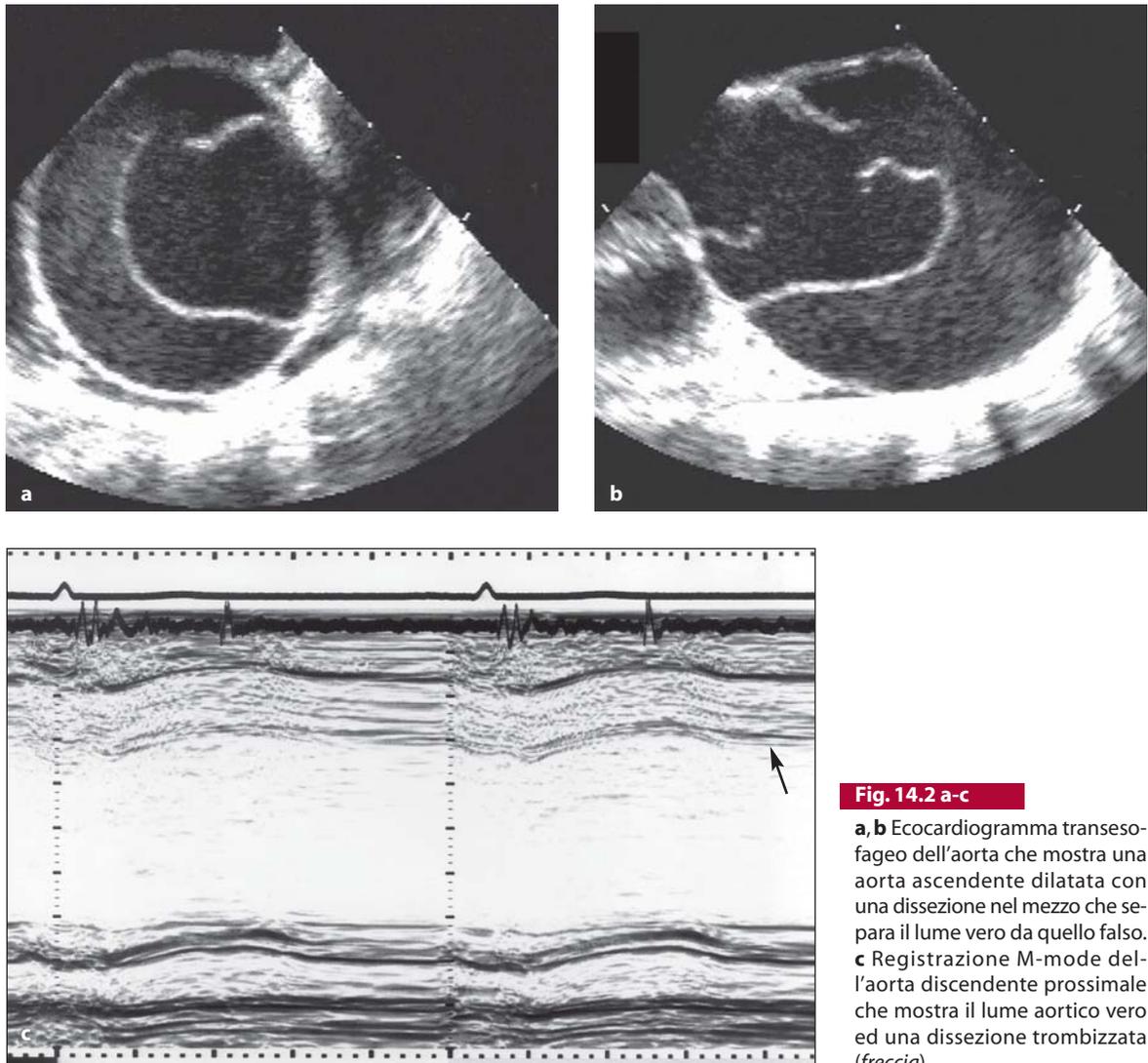


Fig. 14.2 a-c

a, b Ecocardiogramma transesofageo dell'aorta che mostra una aorta ascendente dilatata con una dissezione nel mezzo che separa il lume vero da quello falso. **c** Registrazione M-mode dell'aorta discendente prossimale che mostra il lume aortico vero ed una dissezione trombizzata (freccia)

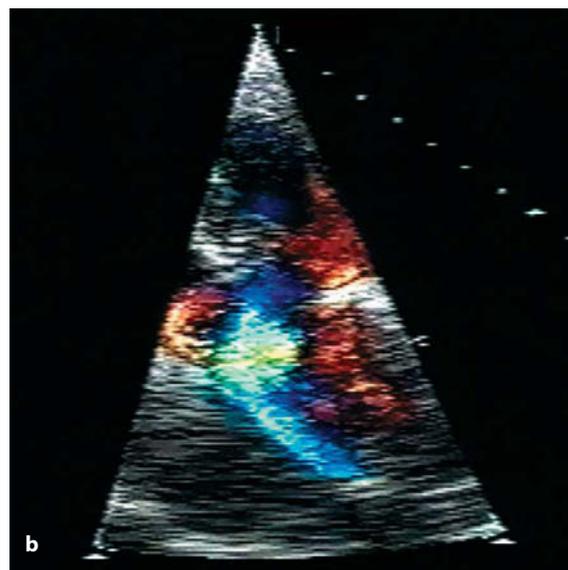
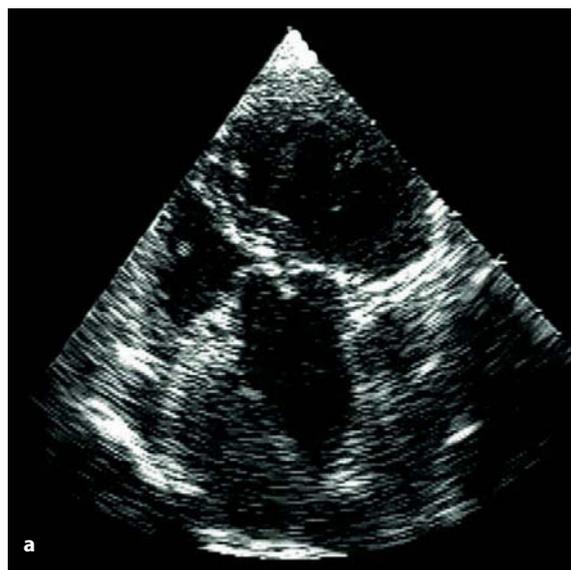


Fig. 14.3 a, b

Finestra 4 camere apicale di un paziente anziano con dissezione distale dell'aorta ascendente. Si noti il trombo organizzato nel falso lume (a) e il flusso ematico nel vero lume parallelo al margine del flap (b)



Fig. 14.4 a, b

Proiezione asse-corto dell'aorta discendente di un paziente con dissezione che mostra il flap mobile (a), che si modifica durante il ciclo cardiaco (b)

Il color Doppler delle immagini ottenute con l'ecocardiogramma transtoracico e transesofageo aiuta ad individuare il punto di ingresso del falso lume e a valutare la gravità del rigurgito aortico. Nell'individuare la dissezione aortica, l'ecocardiogramma

transesofageo ha una sensibilità paragonabile alla risonanza magnetica e alla tomografia computerizzata, ma una più bassa specificità, in particolare nella visualizzazione dell'aorta ascendente. Ciò è stato attribuito all'estensione del deposito di calcio sull'

aorta, alla formazione di placche ateromasiche, detriti e riverberi artifattuali. L'ecocardiogramma ha però il vantaggio di poter essere eseguito al letto del malato ed in pazienti in ventilazione assistita nei reparti di terapia intensiva [7, 8].

Trattamento

La classificazione della dissezione aortica è strettamente correlata al tipo di trattamento. Così la dissezione di tipo A, che coinvolge l'aorta ascendente, l'arco aortico e l'aorta discendente è un'indicazione al trattamento d'urgenza. Il tipo B, che classicamente origina a livello del terzo prossimale dell'aorta discendente immediatamente dopo l'origine dell'arteria succlavia sinistra, viene inizialmente trattato con terapia medica riservando l'approccio chirurgico a pazienti selezionati 8-12 settimane più tardi. L'obiettivo del trattamento chirurgico nella dissezione acuta di tipo A dell'aorta ascendente è eliminare il tamponamento pericardico, ripristinare l'integrità della valvola aortica e stabilizzare l'aorta ascendente. Tali obiettivi vengono realizzati attraverso l'utilizzo del by-pass cardiopolmonare e spesso l'anastomosi del tratto distale dell'aorta viene eseguita in condizioni di cardioplegia ottenuta tramite raffreddamento ad una temperatura compresa tra i 15-18 gradi, per un periodo di tempo variabile dai 20 ai 25 minuti. Il cardine dell'operazione è rimuovere la zona di aorta dove si trova il punto di entrata o breccia e ricostituire gli strati della parete dell'aorta sia a livello prossimale che distale rispetto a tale punto. Nella stragrande maggioranza dei pazienti è possibile sospendere le commissure e salvare la valvola aortica i cui lembi generalmente sono del tutto normali. Una protesi sintetica costituita da Dacron impregnato di collagene viene poi inserita tra le due zone dell'aorta ricostruite. Frequentemente vi è la necessità di estendere l'anastomosi distale alla parte prossimale dell'arco aortico. Il rischio di questo tipo di chirurgia è compreso tra l'8 e il 10% per quel che riguarda la mortalità, con una incidenza dell'1-2% di ictus.

Facendo un paragone, gli interventi in emergenza sull'aorta discendente, hanno un rischio di mortalità simile, e hanno un piccolo rischio di indurre paraplegia.

È fondamentale che questi pazienti restino sotto osservazione, preferibilmente, di un chirurgo

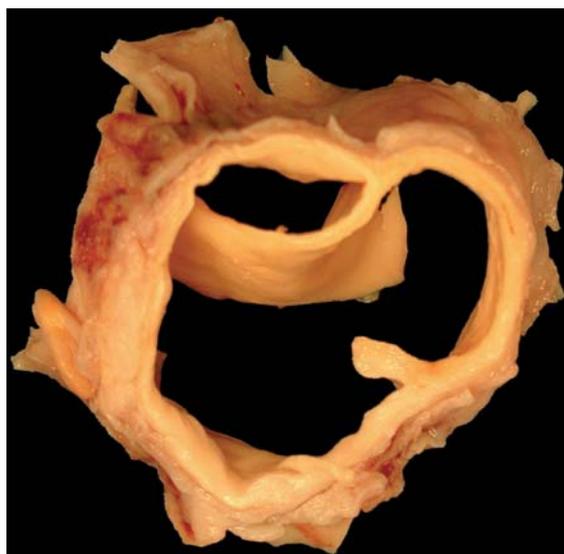


Fig. 14.5

Sezione trasversale dell'aorta ascendente che mostra una dissezione che divide il lume dell'aorta in due

specializzato in chirurgia dell'aorta e che siano sottoposti annualmente a controlli con risonanza magnetica (o con TC, se la risonanza non è fattibile). Nella maggioranza dei casi la parte distale dell'aorta guarisce e il falso lume va incontro a trombosi, ma in una piccola popolazione di pazienti questo non accade e si può creare una ulteriore dilatazione dell'aorta discendente che richiede un intervento differito.

Detriti aterosclerotici dell'aorta

I detriti aterosclerotici aortici sono placche piccole e localizzate nella parete aortica che protrudono nel lume e possono essere visualizzate dall'ecocardiografia transesofagea. Possono essere riconosciuti differenti gradi di detriti distinguendoli dall'intima ispessita, dalle placche ateromasiche e dalle placche aterosclerotiche mobili con diametro maggiore di 5 mm. Una parete aortica ateromasica può essere la sorgente di ictus in diverse circostanze [9, 10]:

1. Pazienti sottoposti a clampaggio aortico durante un intervento di by-pass cardiopolmonare.
2. Pazienti ad alto rischio con patologie a carico delle carotidi e dei vasi periferici.
3. Pazienti con embolizzazione ricorrente.

Aneurisma dell'aorta

Un'aorta ascendente dilatata può essere diagnosticata facilmente con l'ecocardiogramma transtoracico e il diametro può essere misurato per mezzo di registrazioni in modalità M-mode. Gli aneurismi a carico dell'arco o dell'aorta discendente toracica vengono studiati meglio con l'ecocardiogram-

ma transesofageo oppure con la risonanza magnetica. Un aneurisma vero può essere distinto da un aneurisma dissecante [11, 12]. Una causa comune di aneurisma aortico è la sindrome di Marfan, ma tale alterazione può essere presente in assenza di segni e sintomi della malattia [13].

Secondo la legge di Laplace la tensione di parete aumenta in modo direttamente proporzionale al

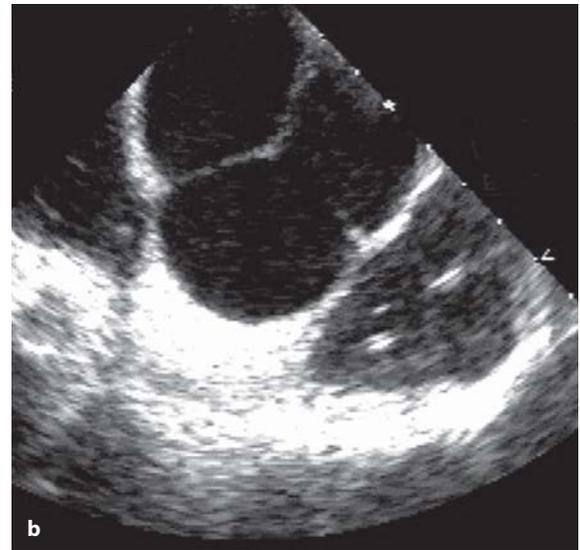


Fig. 14.6 a, b

a, b Ecocardiografia transesofagea di un paziente con aneurisma dell'arco aortico

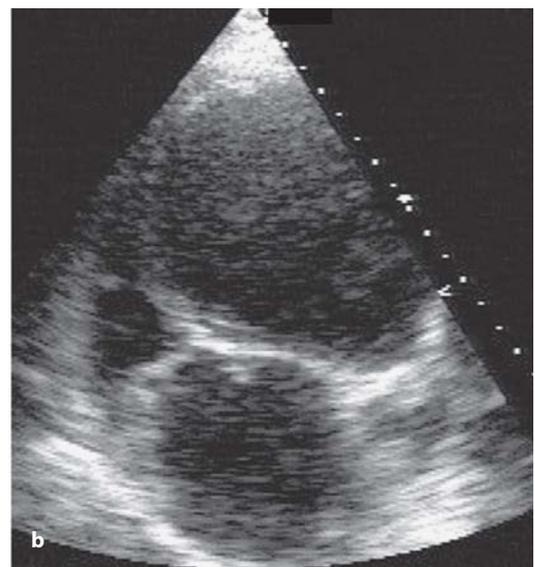
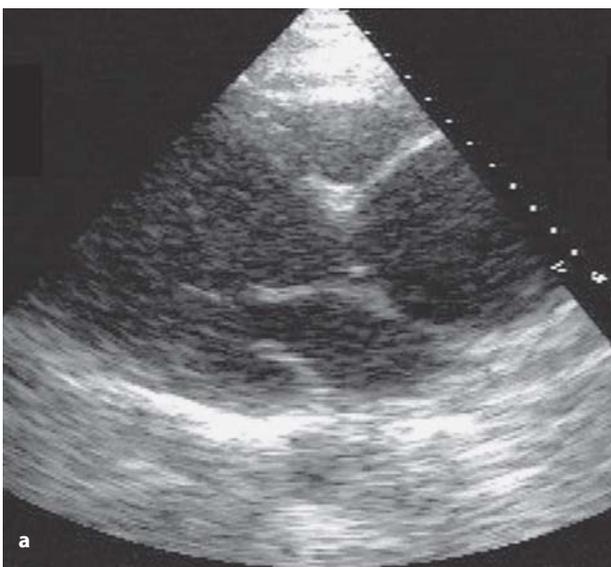


Fig. 14.7 a, b

Proiezione parasternale di un paziente con aneurisma dell'aorta ascendente (**a**) ed immagine equivalente 5 camere apicale (**b**) che mostra un aneurisma di 7 cm

diametro, così che un'aorta dilatata è intrinsecamente instabile, in modo particolare se vi è necrosi a carico della media. Per questo motivo il diametro dell'aorta di tali pazienti dovrebbe essere tenuto sotto controllo con regolarità. I pazienti con una radice aortica maggiore di 5 cm dovrebbero essere sottoposti a terapia profilattica con β -bloccanti per prevenire la progressiva dilatazione dell'aorta [12]. La sostituzione dell'aorta con ricostruzione o sostituzione della valvola aortica è un trattamento chirurgico comunemente utilizzato nell'aneurisma dell'aorta quando il suo diametro supera i 5,5-6 cm [14]. Tali pazienti sono ad elevato rischio di dissezione e idealmente tale intervento dovrebbe essere eseguito prima che ciò avvenga. Resta oggetto di controversia se sia opportuna o meno la sostituzione profilattica della radice aortica nei pazienti con un normale diametro ma con una familiarità di dissezione elevata, soprattutto in giovane età.

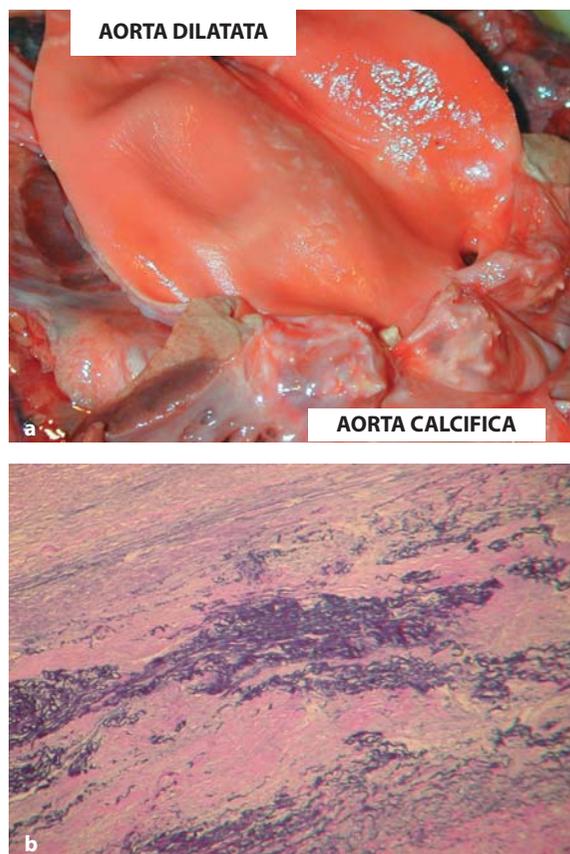


Fig. 14.8 a, b

a Sezione che dimostra un'aorta ascendente dilatata ed aneurismatica. **b** Sezione istologica di aorta che mostra necrosi cistica della media caratteristica dell'aneurisma aortico

Aneurisma del seno aortico di Valsalva

L'aneurisma dei seni aortici è stato riscontrato in associazione alla sindrome di Marfan. La forma congenita è rara ma è stata riportata con diametri del seno di Valsalva superiori a 2,5 cm. I seni integri ma dilatati aumentano il rischio di formazione al loro interno di trombi, da qui la necessità di profilassi anticoagulante. La rottura del seno coronarico nella

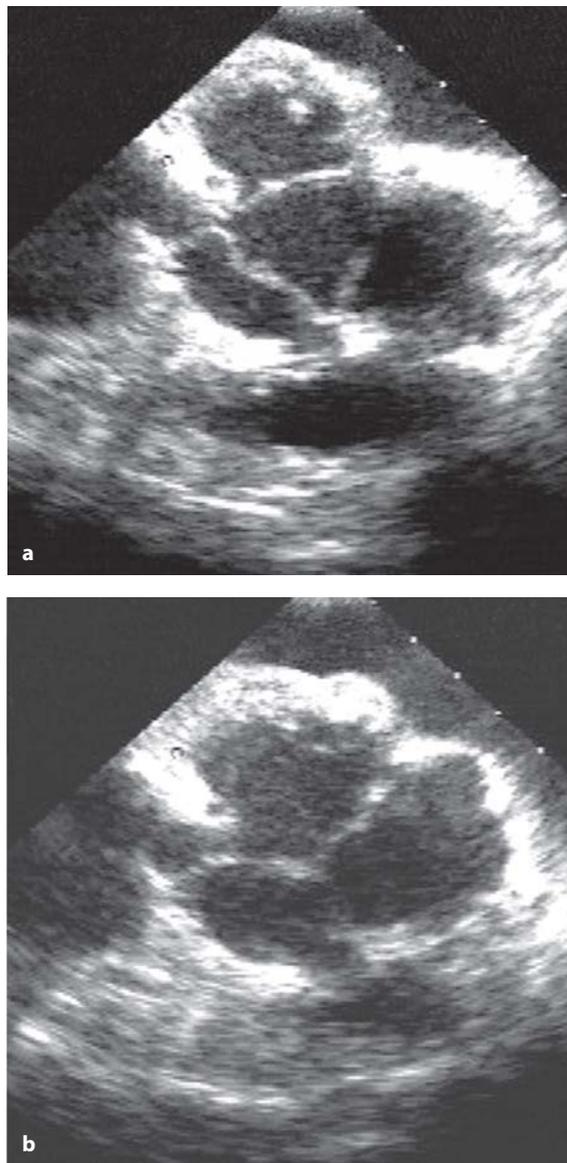


Fig. 14.9 a, b

Proiezione parasternale asse-corto di un paziente con aneurisma dei seni aortici. Si noti il largo diametro del seno (**a**) e il trombo incarcerato dietro il lembo (**b**)

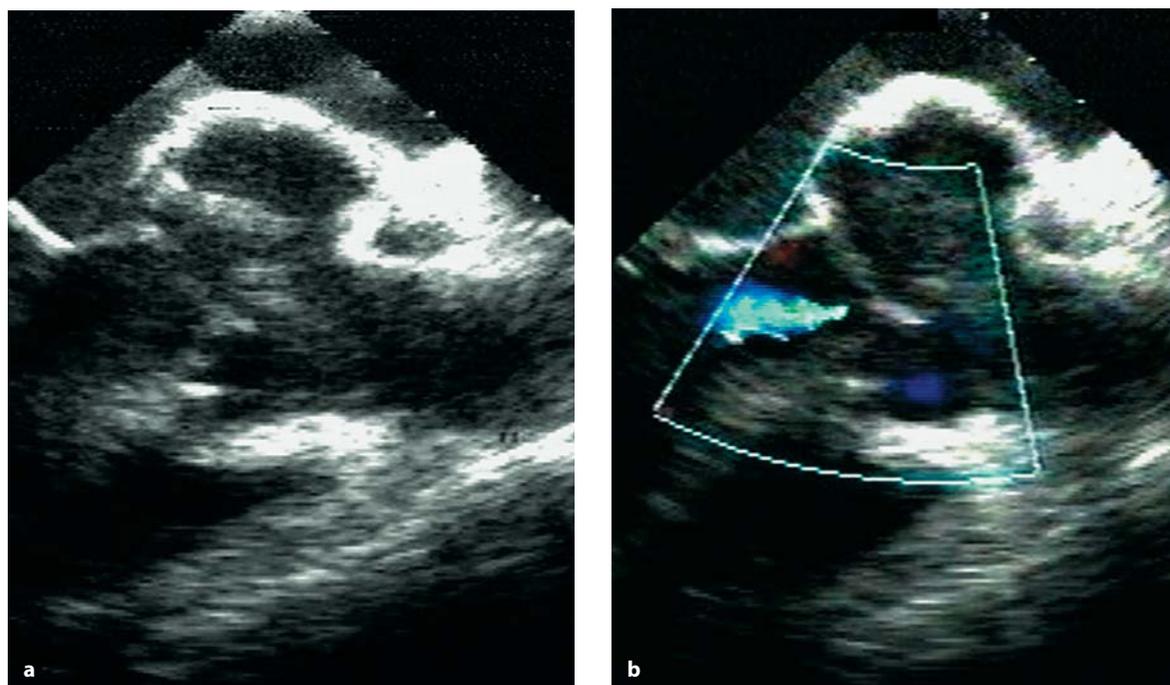


Fig. 14.10 a, b

Proiezione parasternale asse-lungo (a) che mostra insufficienza aortica (b), nello stesso paziente



Fig. 14.11

Ecocardiogramma transesofageo della radice aortica di un paziente affetto da endocardite infettiva che mostra rottura di aneurisma del seno di Valsalva all'interno dell'atrio destro con flusso continuo al color Doppler

parte destra del cuore crea un tramite fistoloso tra l'aorta e l'atrio o il ventricolo destro. Il color Doppler permette di stabilire l'esatta relazione esistente tra i seni dell'aorta e le camere cardiache destre [14-16].

Ascesso della radice aortica

L'ascesso della radice aortica è una forma di endocardite infettiva che può interessare il tessuto paravalvolare della radice aortica. Si associa comunemente all'allungamento del tratto PR e a disturbi della conduzione. L'ecocardiogramma trans-toracico è spesso in grado di confermare la presenza di lesioni paravalvolari. Un ascesso ben definito si allarga durante la sistole a causa del flusso che entra ed esce. L'ascesso della radice aortica può essere costituito da una o più cavità, isolate o connesse tra di loro. L'ecocardiogramma transesofageo, particolarmente in asse-corto, è ottimale nel dimostrare l'ascesso della radice aortica e il color Doppler può confermare la continuità spaziale tra i compartimenti e la radice aortica. La continuità è visualizzata di solito come una fistola tra la cavità e la radice aortica con l'aspetto di rigurgito aorti-

co. L'ascesso della radice aortica è una chiara indicazione ad un intervento chirurgico in tempi rapidi. Le piccole cavità possono essere rese sterili, riparate o innestate con tessuto pericardico durante

l'intervento chirurgico con successiva sostituzione della valvola aortica. Cavità larghe e ampiamente diffuse possono richiedere la sostituzione dell'intera radice aortica [17, 18].



Fig. 14.12 a, b

Proiezione parasternale asse-lungo (a) di un paziente con ascesso localizzato (b)

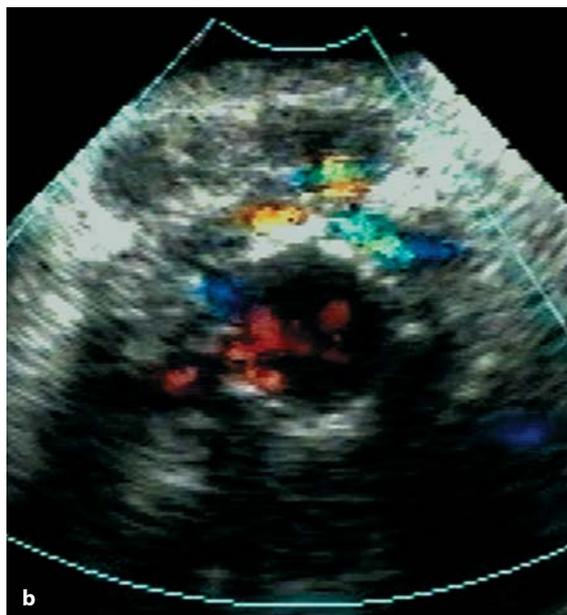


Fig. 14.13 a, b

Asse-corto della radice aortica (a) che mostra cavità ascessuali con flusso all'interno come dimostrato con il color Doppler (b)

Ecocardiografia intra-operatoria

L'ecocardiogramma transesofageo intra-operatorio fornisce un mezzo d'inestimabile valore nella valutazione precoce dei risultati della chirurgia sull'aorta. In pazienti con dissezione aortica si può confermare la porta di ingresso come pure l'estensione della dissezione. La morfologia del flap e i lumi (vero e falso) possono essere chiaramente visualizzati e così può essere programmato il corretto iter chirurgico. Possono essere così valutati sia i primi risultati della riparazione della dissezione (con un omoinnesto o con Dacron), sia la funzione della valvola aortica (nativa o sostituita). Gli stessi benefici sono ottenuti per la procedura chirurgica dell'aneurisma aortico. Si possono acquisire informazioni aggiuntive sulle dimensioni e sulla funzione del ventricolo, ed è possibile quantificare qualsiasi raccolta pericardica che potrebbe ritardare il recupero nell'immediato periodo post-operatorio.

Coartazione aortica

La coartazione è un restringimento aortico localizzato che generalmente colpisce l'aorta discendente distalmente all'origine dell'arteria succlavia. La coartazione dell'aorta induce lo sviluppo di una circolazione collaterale tra i segmenti dell'aorta, prossimali e distali rispetto alla coartazione, al fine di

garantire il flusso alla circolazione periferica. La coartazione dell'aorta si può presentare come una anomalia congenita isolata oppure associata ad una valvola aortica bicuspidica, ad un difetto del setto interatriale, ad un difetto del setto interventricolare, o ad un dotto arterioso pervio. La maggior parte dei pazienti con coartazione sopravvive fino all'età adulta. La coartazione viene visualizzata meglio dalla finestra soprasternale angolando la sonda verso sinistra. Di solito vengono ben visualizzate sia la dilatazione post-stenotica che la dilatazione pre-stenotica dell'aorta toracica discendente. Il color Doppler permette di localizzare il segmento colpito, ma il Doppler continuo è la tecnica di scelta nel confermare la presenza e la gravità della coartazione. Per gradi più lievi di restringimento del lume aortico la velocità attraverso la coartazione è bassa e il tratto di decelerazione termina alla fine della fase di eiezione. Con una stenosi significativa la velocità in sistole aumenta e il calo pressorio continua durante la diastole, la cosiddetta coda diastolica. Questo è un criterio diagnostico al Doppler per una coartazione significativa [19, 20].

Registrando con Doppler continuo, attraverso la coartazione, può essere calcolato il gradiente pressorio dal picco di velocità, utilizzando l'equazione modificata di Bernoulli. Questa tecnica può sovrastimare il gradiente pressorio attraverso la coartazione. Perciò applicando l'equazione $4(V_2^2 - V_1^2)$ come misura del gradiente, dove V_2 rap-

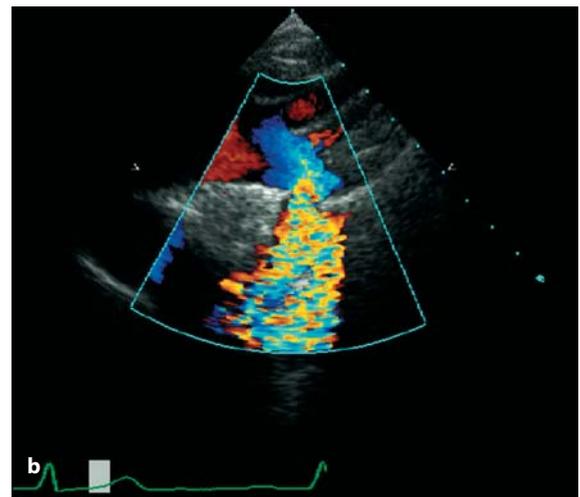


Fig. 14.14 a, b

Immagini soprasternali dell'arco aortico e dell'aorta ascendente prossimale di un paziente con coartazione dell'aorta (a). Si noti l'aliasing del colore nel punto di restringimento aortico (b)

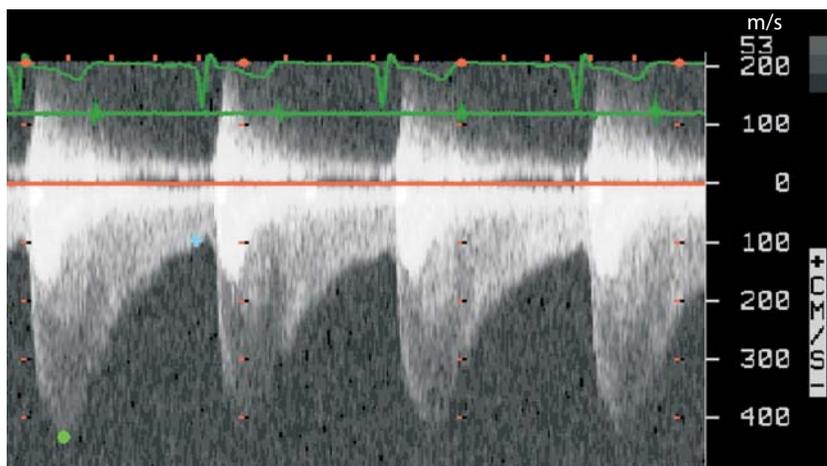


Fig. 14.15

Registrazione Doppler ad onda continua di un paziente con coartazione grave dell'aorta che mostra una velocità di 3.5 m/s equivalenti ad un gradiente di 50 mmHg e la coda diastolica

presenta la velocità distale e V_1 esprime la velocità prossimale, abbiamo un valore più vicino a quello ottenuto dal cateterismo [21]. I pazienti che dimostrano attraverso la coartazione un gradiente durante la sistole di oltre 16 mmHg con persistenza in diastole, dovrebbero essere considerati portatori di una coartazione aortica significativa. Una coartazione aortica può presentarsi associata a una stenosi aortica significativa, e la decisione sul trattamento di tali pazienti può essere difficile, dal momento che una stenosi aortica severa può sottostimare il grado di restringimento causato dalla coartazione e viceversa. La situazione può essere anche più complessa quando si aggiunge a questo quadro una importante disfunzione del ventricolo sinistro e uno stato di bassa portata. L'ecocardiogramma da stress può avere un ruolo fondamentale nel confermare la gravità della stenosi aortica e della coartazione, basata sui cambiamenti al picco dello stress nell'area effettiva della valvola (per la stenosi) e del diametro del lume (per la coartazione).

Trattamento

Una coartazione significativa può essere trattata mediante angioplastica con il palloncino (soprattutto nel giovane) o con la resezione chirurgica accompagnata da una anastomosi termino-terminale negli adulti che non sono candidabili a procedure non chirurgiche. L'ecocardiogramma transesofageo utilizzato durante la chirurgia fornisce eccellenti immagini sia del punto dove è localizzato il restringimento, sia dell'anastomosi. Nei pa-

zienti con stenosi aortica associata a coartazione le attuali indicazioni chirurgiche raccomandano di trattare la coartazione per prima, preferibilmente con intervento percutaneo con il palloncino, seguita dalla sostituzione della valvola aortica.

La chirurgia della coartazione nel bambino è una operazione che viene solitamente eseguita in età pre-scolare. Si realizza una anastomosi termino-terminale successivamente alla resezione del segmento coartato. Le suture a punti staccati sono utilizzate sul terzo anteriore della anastomosi per permettere la successiva crescita. In situazioni di ipoplasia dell'aorta, particolarmente nel neonato, è richiesta una tecnica di riparazione più complessa e uno dei più comuni approcci è l'utilizzazione di un lembo della succlavia. Con questo intervento l'arteria succlavia di sinistra viene sacrificata e la parte prossimale di questa arteria è utilizzata come un lembo per aumentare l'area adiacente alla coartazione. Nella maggior parte dei casi il flusso al braccio è garantito grazie alla circolazione collaterale derivante dalle arterie soprascapolari.

Nei pazienti adulti la coartazione dell'aorta è un intervento più complesso data la presenza di calcificazioni a livello del dotto, e se i circoli collaterali non sono ben sviluppati è di vitale importanza fare in modo che la metà inferiore del corpo sia ben perfusa durante il periodo del clampaggio. In questo gruppo di pazienti si riscontra un'incidenza di paraplegia approssimativamente tra il 3% e il 5%, che può essere ridotta con tecniche atte a garantire una adeguata perfusione alla metà inferiore del corpo e un drenaggio del liquido cerebro-

spinale attraverso un catetere lombare. La mortalità complessiva per la coartazione si aggira intorno all'1-2% nell'infanzia e intorno al 2-3% nella vita adulta. Questi pazienti devono essere seguiti durante la vita, non appena ci sono complicanze che possono scaturire dalla coartazione, particolarmente se gli innesti di Dacron sono utilizzati per intervenire sul segmento quando non sia possibile eseguire una anastomosi termino-terminale diretta. Da metà ai due terzi dei pazienti per il resto della vita avranno comunque bisogno di terapia medica per l'ipertensione.

Aortiti

Malattia di Takayasu

La malattia di Takayasu è una forma di aortite che colpisce le persone tra la seconda e la quinta deca-

de di vita. È caratterizzata da proliferazione e fibrosi intimale associata ad una cicatrizzazione della media. La malattia di Takayasu colpisce principalmente l'aorta e le sue grosse diramazioni, soprattutto all'origine delle arterie. Clinicamente la malattia si manifesta con indebolimento o assenza dei polsi arteriosi. L'aortite di Takayasu interessa raramente la radice aortica, ma quando questo avviene porta ad un rigurgito aortico e ad una dilatazione post-stenotica. L'ecocardiogramma bidimensionale può non essere dirimente, ma in alcuni casi mostra un importante e diffuso ispessimento della parete aortica. Questo quadro dovrebbe essere distinto dall'ascesso della radice aortica dove il punto dell'infezione è sempre localizzato ad un segmento della radice. Una volta posta la diagnosi si raccomanda solitamente un trattamento di tipo conservativo ma può essere necessario l'impianto di un pacemaker se il quadro è complicato da blocco atrioventricolare [22].

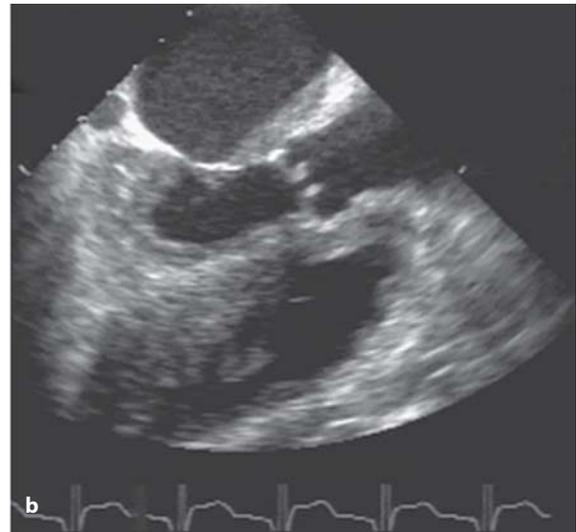


Fig. 14.16 a, b

a, b Proiezione parasternale asse-lungo di un paziente con malattia di Takayasu che mostra un ispessimento significativo della parete della radice aortica (10 mm)

Aortiti da malattia reumatica

Come nell'artrite reumatoide e nella spondilite anchilosante, l'arterite è il risultato di disturbi immunitari. Quando è interessata l'aorta, il processo infiammatorio risulta in una panaortite che colpisce le tre tonache arteriose. L'unico reperto eco-

cardiografico può essere un lieve rigurgito aortico, che raramente progredisce; questo è probabilmente dovuto alla diagnosi precoce dell'arterite ed alla conseguente instaurazione della terapia che ne limita l'ulteriore progressione. Tuttavia vi può essere un interessamento esteso con un rigurgito aortico grave [23].

Aortite sifilitica

L'aortite da sifilide è una condizione rara che porta ad una cicatrizzazione della media e dell'avventizia. Si manifesta tardivamente, da 10 a 30 anni dall'inizio dell'infezione. Il sito colpito è comunemente l'aorta ascendente, che si dila-

ta. Nelle forme gravi di malattia si forma un voluminoso aneurisma che può causare una sindrome mediastinica comprimendo le strutture adiacenti: bronchi, esofago e nervo laringeo ricorrente. La chirurgia è l'unico rimedio per trattare le complicanze dell'aneurisma aortico da sifilide [24-27].

Bibliografia

1. Erbel R, Engberding R, Daniel W, et al. Echocardiography in diagnosis of aortic dissection. *Lancet* 1989; 1:1457-1461
2. Harris PD, Bowman FO Jr., Malm JR. The management of acute dissections of the thoracic aorta. *Am Heart J* 1969; 78:419-422
3. Nienaber CA, von Kodolitsch Y, Nicolas V, et al. The diagnosis of thoracic aortic dissection by noninvasive imaging procedures. *N Engl J Med* 1993; 328:1-9
4. Bansal RC, Chandrasekaran K, Ayala K, Smith DC. Frequency and explanation of false negative diagnosis of aortic dissection using aortography and transesophageal echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1995; 25:1393-1401
5. Khanderia BK, Tajik AJ, Taylor CL, et al. Aortic dissection: review of value and limitations of two-dimensional echocardiography in a six-year experience. *J Am Soc Echocardiogr* 1989; 2:17-24
6. Kotler MN. Is transesophageal echocardiography the new standard for diagnosing dissecting aortic aneurysms? *J Am Coll Cardiol* 1989; 14:1263-1265
7. Chia BL, Yan PC, Ee BK, et al. Two-dimensional echocardiography and Doppler color flow abnormalities in aortic root dissection. *Am Heart J* 1988; 116(1 Pt 1):192-194
8. Iliceto S, Nanda NC, Rizzon P, et al. Color Doppler evaluation of aortic dissection. *Circulation* 1987; 75:748-755
9. Karalis DG, Chandrasekaran K, Victor MF, et al. Recognition and embolic potential of intraaortic atherosclerotic debris. *J Am Coll Cardiol* 1991; 17:73-78
10. Tobler HG, Edwards JE. Frequency and location of atherosclerotic plaques in the ascending aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96:304-306
11. Fox R, Ten JF, Panidis IP, et al. Anuloaortic ectasia: a clinical and echocardiographic study. *Am J Cardiol* 1984; 54:177-181
12. Pyeritz RE. Propranolol retards aortic root dilatation in the Marfan syndrome. *Circulation* 1983; 68(Suppl III):365 (Abstract)
13. el Habbal MH. Cardiovascular manifestations of Marfan's syndrome in the young. *Am Heart J* 1992; 123:752-757
14. Rothbaum DA, Dillon JC, Chang S, et al. Echocardiographic manifestation of right sinus of Valsalva aneurysm. *Circulation* 1974; 49:768-771
15. Haaz WS, Kotler MN, Mintz GS, et al. Ruptured sinus of Valsalva aneurysm: diagnosis by echocardiography. *Chest* 1980; 78:781-784
16. Nishimura K, Hibi N, Kato T, et al. Real-time observation of ruptured right sinus of Valsalva aneurysm by high speed ultrasono - cardiography. Report of a case. *Circulation* 1976; 53:732-735
17. Ellis SG, Goldstein J, Popp RL. Detection of endocarditis-associated perivalvular abscesses by two-dimensional echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1985; 5:647-653
18. Shively BK, Gurule FT, Roldan CA, et al. Diagnostic value of transesophageal compared with transthoracic echocardiography in infective endocarditis. *J Am Coll Cardiol* 1991; 18:391-397
19. Carvalho JS, Redington AN, Shinebourne EA, et al. Continuous wave Doppler echocardiography and coarctation of the aorta: gradients and flow patterns in the assessment of severity. *Br Heart J* 1990; 64:133-137
20. Houston AB, Simpson IA, Pollock JC, et al. Doppler ultrasound in the assessment of severity of coarctation of the aorta and interruption of the aortic arch. *Br Heart J* 1987; 57:38-43
21. Marx GR, Allen HD. Accuracy and pitfalls of Doppler evaluation of the pressure gradient in aortic coarctation. *J Am Coll Cardiol* 1986; 7:1379-1385
22. Choe YH, Kim DK, Koh EM, et al. Takayasu arteritis: diagnosis with MR imaging and MR angiography in acute and chronic active stages. *J Magn Reson Imaging* 1999; 10:751-757
23. Townend JN, Emery P, Davies MK, et al. Acute aortitis and aortic incompetence due to systemic rheumatological disorders. *Int J Cardiol* 1992; 33:253-258
24. Frank MW, Mehlman DJ, Tsai F, et al. Syphilitic aortitis. *Circulation* 1999; 100:1582-1583
25. Pugh PJ, Grech ED. Images in clinical medicine. Syphilitic aortitis. *N Engl J Med* 2002; 346:676
26. Fagan A, Yacoub M, Pillai R, Radley-Smith R. Dacron replacement of the ascending aorta and sinuses with re-suspension of the aortic valve and re-implantation of the coronary arteries: a new method for treatment of aneurismal or acute dissection of the aortic root. Proc. Joint Inter. CV and thoracic Surgical Conference Stockholm. *Scan J Cardiothoracic Surg* 1982
27. Yacoub M, Fagan A, Staunon P, Radley-Smith R. Results of valve conserving operations for aortic regurgitation. *Circulation* 1983; 68:311-321

Indice analitico

- ACE-inibitori**, 115;
 per ritardare la chirurgia nell'insufficienza aortica, 57;
 per cardiomiopia dilatativa, 154;
 effetti di, sul riempimento ventricolare sinistro e destro, 156f;
 nel trattamento della malattia coronarica, 137;
 per il trattamento della malattia restrittiva ventricolare destra, 88
- Agenti di contrasto**: nella cardiomiopia ipertrofica, 175;
 in ecocardiografia da stress, 129, 134
- Anatomia**: della valvola aortica, 33;
 dell'arteria coronaria, 117-119;
 della valvola mitrale, 1;
 del pericardio, 189;
 della valvola polmonare, 79;
 della valvola tricuspide, 63
- Anello anastomotico di Vieussens**, anatomia, dell', 118
- Aneurisma**: aortico, 219;
 radice aortica, 219;
 seno aortico, 220, 220f, 221f;
 aorta ascendente, sezione istologica e sezione patologica, 220f;
 arteria coronarica, 117;
 dissezione, insufficienza aortica dovuta a, 45-46;
 fusiforme, vista asse-lungo parasternale, 48f;
 arteria polmonare, nell'ipertensione polmonare, 113, 113f;
 ventricolare, come complicanza dell'infarto miocardico, 123-126
- Aneurisma del seno aortico**: vista asse-lungo parasternale, 48f;
 Valsalva, 220
- Aneurisma ventricolare**, come complicanza d'infarto miocardico, 123-126
- Angina**, 128-132
- Angina instabile**, 132;
 registrazioni asse-lungo che mostrano incoordinazione globale in, 135f
- Angina stabile**, 128-132
- Angiografia coronarica**, diagnostica, per pazienti più anziani con stenosi aortica, 42
- Angioplastica con palloncino**, per il trattamento della coartazione aortica, 224
- Angioplastica coronarica**, ecocardiografia durante, 138
- Angiosarcoma**, 210
- Anomalia di Ebstein**, insufficienza tricuspide causata da, 69;
- sostituzione valvolare tricuspide
 per il trattamento dell', 77
- Antibiotici**: profilassi, nell'insufficienza aortica, 57;
 risposta dei pazienti con endocardite destra agli, 103
- Anticoagulazione**: per pazienti con valvole meccaniche, 89;
 profilassi, nella malattia ventricolare sinistra, 150
- Anticorpi**, alle isoforme della catena pesante della miosina, nella cardiomiopia dilatativa, 146
- Aorta ascendente prossimale**, dissezione dell', sezione patologica, 49f
- Aorta**, malattia dell', 215-226
- Aorta ascendente**, sezione trasversale, che mostra una dissezione del lembo, 218f
- Aortite sifilitica**, insufficienza aortica dovuta a, 50, 226
- Aortite**, 225-226
- Apicocardiogramma nell'insufficienza aortica acuta**, 51f;
 per determinare effetti sul ventricolo sinistro, di ACE-inibitori, 115f;
 nella cardiomiopia restrittiva, 179
- Area di flusso colore**, per valutazione dell'insufficienza aortica, 53-54;
 per valutazione dell'insufficienza mitralica, 17-18
- Area di isovelocità prossimale (PISA)**: per valutazione dell'insufficienza mitralica, 18;
 nella stenosi mitralica, 5-6
- Area rigurgitante**, effettiva, definizione, 17
- Aritmia**: nella malattia restrittiva ventricolare destra, 87;
 nell'insufficienza polmonare non trattata, 86
- Arteria circonflessa**, anatomia della, 119
- Arteria coronaria**, sinistra che si presenta dall'arteria polmonare, vista in asse-corto parasternale, 117, 120f;
 biforcazione o triforcazione della, 119-120;
 stenosi della, trasduttori ultrasonici ad alta frequenza per scansione, 120
- Arteria femorale**, registrazione pulsata Doppler di, nel rigugito aortico, 57
- Arteria polmonare**: aneurisma dell', nell'ipertensione polmonare, 113;
 insufficienza polmonare secondaria a dilatazione dell', 83;
 sezione che mostra valvola assente, 83f
- Ascesso**: radice aortica, 221;
 ecocardiografia transesofagea in, 102f;
 cavità, parasternale asse-lungo, 222f;
 formazione di, nell'infezione della valvola aortica e della radice aortica, 101

- Asincronia diastolica**, nella cardiomiopatia dilatativa, 159f
- Atassia di Friedreich**, cardiomiopatia neurologica nell', 162
- Atrio destro**: collasso dell', come un segno diagnostico per tamponamento pericardico, 193;
indice di inversione per la diagnosi di tamponamento pericardico, 193;
tumori secondari di, 66
- Atrio sinistro**: svuotamento del volume dell', per valutazione della gravità dell'insufficienza mitralica, 17;
non distendibile, ipertensione polmonare associata a, 107;
pressione aumentata nell', come una complicanza della cardiomiopatia dilatativa, 148, 156f
- Autoinnesto polmonare**, 44
- Autoinnesto**, polmonare, per stenosi aortica, 44
- Beta-bloccanti**: per trattamento di cardiomiopatia dilatativa, 154, 159;
per ipertensione polmonare con ipertrofia ventricolare, 115
- Bioprotesi**: valvola mitrale, 10-11, 29;
apicale quattro camere, 29f;
durata delle, 29;
valvolare, vantaggi e complicanze della, 89
- Blocco atrioventricolare**, come complicanza di sostituzione valvolare tricuspide, 77
- By-pass cardiopolmonare**: in chirurgia per dissezione aortica, 218;
in chirurgia per disfunzione della valvola mitrale, 26;
vedi anche Chirurgia per by-pass aorto coronarico
- Calcificazione**: annulus mitralico, 13;
e stenosi aortica senile, 34;
valvola, eco transesofageo per determinare il grado di, 15
- Calcio antagonisti**, per il trattamento dell'insufficienza aortica, 57;
per il trattamento della cardiomiopatia ipertrofica, 174
- Carcinoma**: pleurico, che invade il pericardio e la parete libera apicale, ventricolo sinistro, 201f;
a piccole cellule, che invadono il pericardio, 201f
- Carcinoma pleurico**, proiezione apicale, 201f
- Carcinoma renale**, ecocardiografia transesofagea nel, 205, 210
- Cardiomiopatia**: ipertrofica, ablazione settale alcolica in paziente con, 119;
ischemica, registrazione di Doppler continuo e M-mode colore, 127f;
restrittiva, proiezione apicale 4-camere, 108f;
insufficienza tricuspide associata a, 72;
virale, associazione con cardiomiopatia dilatativa, 145
- Cardiomiopatia da farmaci**, 161
- Cardiomiopatia di Chagas**, 160;
registrazione in asse minore ventricolare sinistra nella, 160f
- Cardiomiopatia dilatativa**, 145-163
- Cardiomiopatia familiare X-collegata**, associazione con cardiomiopatia dilatativa, 145
- Cardiomiopatia ipertensiva diabetica**, 185;
immagini bidimensionali e M-mode nella, 185f
- Cardiomiopatia ipertrofica (HCM)**, 165-177;
differenziazione da malattia amiloide del ventricolo sinistro, 180;
stenosi polmonare subvalvolare associata a, 81
- Cardiomiopatia ischemica**, 126-141;
proiezione 4-camere apicale nella, 74f;
nella cardiomiopatia dilatativa, 146;
registrazione asse-lungo della parete libera ventricolare, 137f
- Cardiomiopatia neurologica**, 162
- Cardiomiopatia periparto**, associazione con cardiomiopatia dilatativa, 145
- Cardiomiopatia restrittiva**, 179-187;
proiezione apicale 4-camere, 198f;
differenziazione da pericardite costrittiva, 197, 199;
polso giugulare venoso in, prima e dopo pericardiectomia, 197f
- Cavità**, non distensibile, associazione con ipertensione polmonare, 107
- Cavità ventricolare sinistra**: attiva, nell'insufficienza aortica, 54, 56;
contrasto per mostrare l'endocardio delle aree disfunzionanti, 121;
restringimento della, nella cardiomiopatia ipertrofica, 168
- Cavità ventricolari**, nell'ipertensione polmonare, immagini bidimensionali e monodimensionali, 114f
- Chirurgia di by-pass aortocoronarico**, ecocardiografia intraoperatoria in, 133, 135, 141;
transesofageo, 140f
- Chirurgia/trattamento chirurgico**, nella dissezione aortica, tipo A, 216;
per insufficienza aortica, 58;
valvola aortica, 58;
nel mixoma atriale, 205;
nella stenosi tubolare aortica congenita, 34-35;
by-pass aorto-coronarico, 138-142;
emergenza, nell'endocardite valvolare aortica, 101;
ripristino miocardio ibernato con, 133;
nel trattamento della cardiomiopatia ipertrofica, 175;
indicazioni per, nella stenosi aortica, 58;
nella disfunzione mitralica, 26;
cuore aperto, complicazioni pericardiche dopo, 200;
selezione pazienti per: disfunzione del muscolo papillare, 26;
nella stenosi mitralica reumatica, 12-13;
per ripristino del lembo anteriore, valvola mitralica, 15;
nella stenosi mitralica reumatica, 11-12;
nella rottura del muscolo papillare, 24;
nell'insufficienza tricuspide, 75;
valvulotomia tricuspide, per stenosi tricuspide, 68;
urgente, nella rottura del muscolo papillare, 125;
nel trattamento del difetto ventricolare settale, 124
- Cianosi**, nella malattia restrittiva del ventricolo destro, 87
- Ciclofosfamide**, effetto cardiotossico della, 161
- Clorochina**, effetto cardiotossico della, 161
- Coartazione aortica**, 223, 224
- Collasso del ventricolo destro**, come un segno diagnostico per tamponamento pericardico, 193

- Color Doppler:** per valutazione delle valvole meccaniche, 90;
M-mode, che mostra insufficienza, 55f;
tridimensionale per valutazione dell'insufficienza mitralica, 21f;
per la quantificazione del volume d'insufficienza, 19
- Complesso QRS:** largo, in pazienti con cardiomiopatia dilatativa, 153-160;
nella cardiomiopatia ischemica, 130-131f
- Complicanze tromboemboliche,** aneurismi associati a, 124
- Complicanze:** della cardiomiopatia dilatativa, 147-154;
delle valvole meccaniche, 89;
dell'infarto miocardico, 123-128;
dell'insufficienza polmonare, 85-87;
della malattia restrittiva ventricolare sinistra, 87;
della stenosi mitrale reumatica, 7-9;
nella chirurgia per dissezione aortica, 218;
della sostituzione valvolare, 27-29
- Compressione da liquidi extracardiaci,**
nella cardiomiopatia dilatativa, 150-151
- Comunicazioni di fistola,** dalle coronarie, diagnosi, 118
- Condizioni congenite:** stenosi tubolare aortica, 35;
malattia coronarica, 117-118;
malformazioni della cuspidi, che causano stenosi aortica, 34
- Condizioni ereditarie,** cardiomiopatia ipertrofica, 165
Vedi anche: Condizioni congenite
- Condizioni idiopatiche:** ipertensione arteriosa polmonare, 108;
cardiomiopatia restrittiva, 179
- Congestione polmonare,** nella malattia ischemica ventricolare sinistra, 128
- Controllo:** nel danno ventricolare sinistro, 154;
a lungo termine, dopo chirurgia valvolare aortica, 45;
medico, nella malattia coronarica, 137;
dopo chirurgia per dissezione aortica, 224
- Cor polmonare,** definizione, 108
- Cor triatriatum,** 2
- Corde tendinee,** rottura, 21
- Cromosomi,** mutazione di, nella cardiomiopatia ipertrofica, 165
- Crux del cuore,** definizione, 118
- Cuore,** sezione trasversale che mostra la sostituzione di grasso transmurali, 160f
- Cuore destro:** endocarditi del, 103-104;
insufficienza di, nella malattia ventricolare destra restrittiva, 87;
sezione che mostra la valvola tricuspide, 63f
- Dati basali post-operatori,** su funzione ventricolare, dopo by-pass aorto-coronarico, 142
- Degenerazione mixomatosa:** come causa d'insufficienza aortica, 46;
come causa d'insufficienza mitralica, 14;
rottura di corde tendinee da, 21
- Depolarizzazione ritardata (complesso QRS ampio),**
nella disfunzione ventricolare sinistra, 153-154
- Diagnosi:** di dissezione aortica, 215-216;
di malattia coronarica, vista asse-corto parasternale delle grandi arterie per la, 117-118;
differenziale, nell'insufficienza cardiaca acuta, 94-96
- Difetti atrioventricolari settali,** associazione con insufficienza valvolare sinistra atrioventricolare, riparazione di, 26
- Difetto settale atriale,** aumento della velocità di afflusso del ventricolo destro nel, 65
- Difetto settale ventricolare:** insufficienza aortica dovuta a, 49-50;
associazione con endocardite, 101;
come complicanza di infarto miocardico acuto, 124
- Digitale,** per controllare la frequenza ventricolare nella fibrillazione atriale sintomatica, 174
- Displasia ventricolare destra,** cardiomiopatia dilatativa nella, 160
- Disfunzione miocardica,** ischemica, nell'infanzia, 117
- Disfunzione ventricolare sinistra:** da disturbo della conduzione, nella cardiomiopatia dilatativa, 153-154;
nella malattia coronarica, 117, 126;
dilatazione nella cardiomiopatia dilatativa, 146;
nella stenosi mitrale reumatica, 4
- Disopiramide,** per cardiomiopatia ipertrofica, 174
- Disordini metabolici,** associazione con cardiomiopatia dilatativa, 146
- Dispnea,** nella malattia valvolare aortica, 41
- Dispnea resistente,** con cardiomiopatia ischemica, velocità Doppler transmitraliche nella, 138f
- Dispositivi di assistenza:** fasico, pattern di M-mode colore in pazienti che usano, 158f;
ventricolare, per bridging nella cardiomiopatia dilatativa, 157-158
- Dissezione:** acuta, che complica l'insufficienza aortica, 57-59;
aortica, 215-218;
ecocardiografia intra-operatoria per valutare, 223;
aneurisma aortico, insufficienza dovuta a, 45-50
- Distribuzione geografica:** della fibrosi endomiocardica, 22-24;
della stenosi mitralica reumatica, 2
- Distrofia muscolare di Duchenne,** cardiomiopatia nella, 162, 162f
- Disturbi di conduzione,** in pazienti con calcificazione dell'annulus mitralico, 13
- Diuretici:** nella pericardite costrittiva, 197;
per il trattamento della cardiomiopatia dilatativa, 154;
per il trattamento dell'ipertensione polmonare, 115;
per il trattamento dell'insufficienza tricuspide, 77
- Dolore toracico,** nella malattia valvolare aortica, 41
- Dominanza coronarica destra,** definizione, 119
- Doppler continuo:** per valutare l'insufficienza aortica, 39;
medio verso grave, 56f;
per valutare la stenosi aortica, 37-40, 40f, 41f;
per valutare la coartazione aortica, 223-224;
per valutare la funzione della valvola meccanica, 92;
per valutare l'insufficienza mitralica, 18-19;
per valutare l'ipertensione polmonare, 109f;
per valutare l'insufficienza polmonare, 81f, 82f, 83;

- nell'ipertensione polmonare, 112f;
 per valutare l'insufficienza tricuspide, 75-77;
 nella valvola aortica calcifica, 40f;
 ventricolare sinistro, nella cardiomiopatia ipertrofica, 168f, 169f;
 per valutazione dell'omoinnesto polmonare, 88f;
 velocità di picco dell'omoinnesto polmonare, 44f;
 registrazione nel riempimento ventricolare sinistro, 20f;
 registrazione nell'insufficienza mitralica, 20f;
 ventricolo destro: che mostra insufficienza tricuspide, 86f;
 velocità del tratto di uscita, picco, 82f;
 perdita di pressione atrio destro, 8f;
 nella stenosi subaortica, 37f;
 di una protesi valvolare mitralica meccanica Starr-Edwards, 94f;
 transpolmonare, nella sindrome di Noonan con stenosi polmonare, 85f;
 attraverso la valvola tricuspide, nella malattia reumatica valvolare della mitrale e della tricuspide, 64f
- Doppler pulsato:** valutazione delle velocità di flusso coronarico, 119;
 dall'arteria femorale, nell'insufficienza aortica, 57f;
 per registrare la velocità di flusso polmonare, 86;
 nell'insufficienza tricuspide che mostra inversione di flusso nella vena cava superiore, 76f
- Eco contrasto miocardico endovenoso,** 124
- Ecocardiografia da stress:** dopo infarto anteriore, che mostra insufficienza mitralica, 127f;
 per valutare la vitalità miocardica, nell'insufficienza mitralica, 126;
 risposta normale, aumento dello spessore segmentario, 129;
 per selezione dei pazienti per la chirurgia: nella cardiomiopatia ischemica, 133;
 nella disfunzione dei muscoli papillari, 25;
 asse-lungo ventricolare, che mostra comportamento meccanico del miocardio, 130
- Eco-Doppler,** e ipertensione polmonare, 109-111.
Vedi anche Color Doppler; valutazione con color Doppler; Doppler continuo; Doppler pulsato
- Ecocardiografia post-operatoria,** nella chirurgia della valvola aortica, 45
- Ecocardiografia transesofagea:** nella dissezione aortica, 215-216f, 221f;
 nell'insufficienza aortica e soffio mesodiastolico, 53f;
 nella malattia reumatica delle valvole mitrale e aorta, 45f;
 secondaria a endocardite batterica, 47f;
 dell'aneurisma della radice aortica, 219f;
 nell'endocardite, 103f, 221f;
 della valvola aortica: nella cardiomiopatia ipertrofica, 170f;
 con lembi valvolari polmonari, 80f;
 nell'endocardite batterica, deiscenza della protesi valvolare mitralica dalla radice aortica in, 96f;
 per valutazione di valvuloplastica con palloncino, nella stenosi mitralica reumatica, 11;
 di una valvola mitralica meccanica deiscende, 91f;
 per la dimostrazione della velocità arteriore della coronaria destra dopo grafting, 140f;
 nella dissezione dell'aorta ascendente, 49f;
 nell'anomalia di Ebstein, 68f;
 di una protesi valvolare mitralica infetta, 100f;
 nell'endocardite infettiva, valvola aortica, 101f;
 intra-operatoria, nella chirurgia di by-pass aorto-coronarico, 141f;
 mixoma atriale sinistro, 206f;
 dell'osteosarcoma, 212f;
 per valutazione d'insufficienza valvolare paraprotetica, 90;
 valvola aortica porcina, 89f;
 post-operatoria, per diagnosi differenziale di tamponamento pericardico, 194;
 per valutazione pre-operatoria di funzione della valvola mitrale, 26;
 nel carcinoma renale che invade la vena cava inferiore, 67f;
 cuore destro, fibrosi in sede di passaggio di elettrocattetero di pacemaker, 65f;
 per valutazione di rottura del muscolo papillare, 125f;
 per valutazione di stenosi della valvola tricuspide, 12;
 di vegetazione e perforazione di un lembo anteriore, 99f
- Ecocardiografia transtoracica:** per valutazione della stenosi valvolare aortica e tricuspide, 12;
 per valutazione d'insufficienza aortica, 54-56;
 per valutazione della cardiomiopatia dilatativa, 146;
 per la visualizzazione dell'arteria coronaria sinistra, 119;
 per valutazione pre-operatoria della funzione della valvola mitrale, 26;
 asse-corto, della valvola aortica, con lembi valvolari polmonari, 80f
- Ecogramma mitralico,** nella pericardite costrittiva, 200f
- Ecogramma M-mode:** nell'insufficienza aortica, dopo sviluppo di malattia ventricolare sinistra, 53f;
 della radice aortica, nell'insufficienza, 55f;
 della regione ventricolare basale nella cardiomiopatia dilatativa, 146f;
 della valvola aortica bicuspidale, 36f;
 nella distrofia di Duchenne, 162f;
 nella cardiomiopatia ipertrofica, 166f;
 ventricolare sinistra: nell'insufficienza aortica che causa sovraccarico del ventricolo sinistro, 54f;
 nell'insufficienza aortica, grave, 58f;
 asse minore ventricolo sinistro: in pazienti con insufficienza, mitralica e aortica, 93f;
 nell'insufficienza mitralica grave, 17f;
 dopo sostituzione di valvola mitrale St. Jude, 27f;
 nell'insufficienza tricuspide con movimento settale inverso, 77f;
 dopo sostituzione valvolare, 92f;
 limitazioni dell', per lo studio della funzione di valvole protesiche, 90;
 valvola mitrale, nell'insufficienza aortica, 54f;
 lembo valvolare mitralico, nella sindrome di Marfan, 15f;
 pre- e post-operatorio, nella stenosi aortica, 43f;
 valvola polmonare, nell'ipertensione polmonare, 111f;
 valvola mitralica reumatica, 4f;

- registrazione ventricolare destra, asse-lungo della parete libera, 86f;
 ventricolo sinistro transgastro, nella chirurgia di malattia coronarica, 139f
- Emocromatosi:** malattia miocardica associata ad, 181;
 cardiomiopatia restrittiva associata ad, 184
- Emopericardio,** sezione patologica da un paziente con, 194f
- Emosiderosi,** sezione istologica che mostra, 185f
- Endocardite infettiva:** e insufficienza aortica, 47-49, 52;
 acuta, 58;
 e insufficienza mitralica, 16;
 sezione patologica di paziente con, 48f;
 vista asse-corto della valvola aortica e della radice aortica in, 104f
- Equazione di Bernoulli,** modificata, per valutazione della perdita di pressione: aortica, 39;
 polmonare, 83;
 fra ventricolo destro e atrio, 75
- Equazione di continuità:** per valutazione della stenosi aortica, 39, 40, 57;
 per valutazione dell'insufficienza mitralica, 20;
 per valutazione della stenosi mitralica, 6
- Età:** e riempimento ventricolare sinistro, 1;
 stenosi aortica senile, 34, 42;
 velocità del flusso Doppler transmitralico, caratteristiche dell', 146-147;
- Eteroinnesto:** accesso intorno alla cavità, 102f;
 valvola aortica, infezione che causa insufficienza aortica, 50f;
 immagine patologica, che mostra il danno da endocardite infettiva, 103f. *Vedi anche:* Bioprotesi
- Eziologia:** dell'insufficienza aortica, 45-50;
 della pericardite costrittiva, 195;
 della cardiomiopatia dilatativa, 145-146;
 della stenosi tricuspide, 63-66
- Fibrillazione atriale,** ecocardiografia transesofagea per la valutazione di, 12
- Fibroelastoma,** vista apicale 4-camere e sezione patologica, 208, 208f
- Fibroma,** 209;
 vista apicale 4-camere, vista subcostale, 209f
- Fibrosi:** localizzata, nell'insufficienza tricuspide, 72f;
 nella pericardite restrittiva, sezione del cuore e del pericardio, 201f
- Filamenti di fibrina,** su valvole meccaniche, 29
- Fisiologia restrittiva,** modello di riempimento ventricolare destro in, 85f
- Fisiologia:** nell'insufficienza aortica, 50-57;
 nella stenosi mitralica reumatica, 7;
 nella cardiomiopatia ipertrofica, 166-171;
 della valvola mitrale, 1-2;
 del pericardio, 189-200;
 ventricolo destro restrittivo, nell'insufficienza polmonare e nell'insufficienza tricuspide, 83-85
- Fisiopatologia:** dell'insufficienza aortica, 50-51;
 della stenosi aortica, 38-39;
 della pericardite costrittiva, 195-197;
 dell'insufficienza mitralica, 17;
 del tamponamento pericardico, 192-194;
 dell'ipertensione polmonare, 107-109;
 della stenosi mitralica reumatica, 3-5;
 del rigurgito tricuspide, 76;
 della stenosi tricuspide, 66
- Flusso anterogrado polmonare,** nell'ipertensione polmonare, 111f
- Flusso pulsato tricuspide,** nell'ipertensione polmonare, 110f
- Flusso sistolico inverso,** nelle vene polmonari, per valutazione dell'insufficienza mitralica, 18, 108f
- Flusso venoso polmonare,** velocità pulsate di, per valutazione d'insufficienza mitralica, 19f
- Fluttering,** del lembo anteriore, nell'insufficienza aortica, 54f
- Frazione d'insufficienza,** definita, 57
- Funzione asse-lungo,** ventricolare, nella cardiomiopatia ischemica, 134-136
- Funzione sistolica,** ridotta, nella cardiomiopatia dilatativa, 145
- Funzione ventricolare:** valutazione, per selezione pazienti per chirurgia valvola mitrale, 12;
 nella cardiomiopatia dilatativa, 146.
Vedi anche: Funzione ventricolare sinistra;
 funzione ventricolare destra
- Funzione ventricolare destra:** valutazione, 87;
 dopo chirurgia di by-pass aorto-coronarico, 142;
 dilatazione nell'insufficienza polmonare, 83;
 parete libera, valutazione, 87f;
 asse-lungo: ampiezza dell', 87;
 nella cardiomiopatia ischemica biventricolare, 136f;
 nell'ipertensione polmonare, 111-113, 112f, 113f;
 nell'insufficienza polmonare, 85-86
- Gittata sistolica,** per valutare la gravità dell'insufficienza mitralica, 17
- Gonfiaggio del palloncino,** registrazione asse-lungo della parete libera ventricolare sinistra e settale durante, 139f
- Gravità,** della stenosi mitralica, valutazione, 5-9
- Guasto strutturale della valvola,** di una sostituzione di valvola mitrale, 27
- 5-Idrossitriptamina,** effetti su stenosi tricuspide, 64
- Imaging di risonanza magnetica:** per seguire la dissezione aortica dopo chirurgia, 218;
 per la diagnosi di tumori pericardici, 191
- Immagini bidimensionali:** apicale, nell'insufficienza tricuspide, 71f;
 per valutazione delle valvole meccaniche, 90;
 per differenziare il vero e falso aneurisma, 124;
 ventricolare sinistro, cardiomiopatia ipertrofica, 167f;
 parasternale asse-lungo, nella cardiomiopatia ipertrofica, 166f;
 valvola polmonare, che dimostra stenosi polmonare subvalvolare, 82f;
 nell'insufficienza tricuspide, 74f

- Immagini cliniche:** nell'insufficienza aortica, 52-57;
 nella cardiomiopatia ipertrofica, 165;
 nell'insufficienza mitralica, 21-23;
 nella stenosi mitrale reumatica, 7
- Immagini soprasternali,** dell'arco aortico e dell'aorta discendente prossimale, 223f
- Incoordinazione,** nella cardiomiopatia ipertrofica, registrazione in asse-lungo della parete libera ventricolare sinistra, 174f
- Indagini,** nel versamento pericardico, 191
- Indicatori,** di disfunzione ischemica, 137
- Indice di punteggio globale,** per determinazione del danno ischemico, 127-128
- Infarto della parete anteriore,** registrazione M-mode in, 127f
- Infarto miocardico,** 120-128;
 rottura dei muscoli papillari come complicanza dell', 21
- Infarto ventricolare sinistro,** immagini bidimensionali di, 120-122
- Infarto ventricolo destro,** esempio patologico, 122f
- Infezione,** virale, come una causa di pericardite costrittiva, 195
- Insufficienza aortica,** 34-59;
 determinare la gravità di, 39-40;
 ipertensione polmonare venosa dovuta a, 107
- Insufficienza funzionale:** delle valvole meccaniche, 92;
 mitrale, 22;
 tricuspide, 69-70
- Insufficienza iatrogena tricuspide,** 85-86
- Insufficienza mitralica,** 14-25;
 vista apicale 4-camere, 108f;
 associazione con malattia coronarica che si presenta vicino all'età adulta, 117-118;
 dopo valvuloplastica con palloncino, 11;
 come complicanza d'infarto coronarico, 125-127;
 nella cardiomiopatia dilatativa, 147-148, 154;
 che si distingue dalla aumentata velocità ventricolare sinistra del tratto di uscita, 170;
 funzionale, nella cardiomiopatia ischemica, 134;
 nella cardiomiopatia ipertrofica, 173;
 paraprotetica, che si dimostra con Doppler continuo, 95f;
 ipertensione polmonare venosa dovuta a, 107;
 riparazioni tecniche della, 26, 95-96
- Insufficienza paraprotetica,** dopo sostituzione valvolare, 27
- Insufficienza polmonare,** 83-88;
 velocità Doppler continuo nella, 112f;
 indice per, 84
- Insufficienza tricuspide,** 69-77;
 con una componente atrigenica, 86f;
 nella cardiomiopatia dilatativa, 150, 150f;
 prolasso coma causa di, vista parasternale, 73f;
 nell'ipertensione polmonare, 113;
 perdita di pressione al picco, 109;
 fisiologia ventricolare destra restrittiva associata a, 85-86;
 nella stenosi mitralica reumatica, 8
- Intervento a cuore aperto,** complicanze pericardiche in seguito a, 199-201
- Intolleranza all'esercizio:** nella disfunzione ventricolare avanzata, 86;
 nella cardiomiopatia ipertrofica, 173-174
- Inversione diastolica di flusso:** nell'insufficienza aortica, 57;
 nell'insufficienza mitralica, 108f
- Ipereosinofilia:** dovuta a infezione elmintica, fibrosi endomiocardica associata a, 22;
 nella sindrome di Löffler, 181
- Ipertensione polmonare,** 107-115;
 vista apicale 4-camere nell', che mostra insufficienza tricuspide, 70f;
 nella cardiomiopatia dilatativa, 149-150;
 nella stenosi mitralica reumatica, 8
- Ipertensione polmonare atriale,** 107-108;
 risposta agli ACE-inibitori, 115
- Ipertensione polmonare parenchimale,** 107-108
- Ipertensione venosa polmonare,** correggere l'anomalia anatomica nell', 115
- Ipertrofia settale basale,** 172;
 imaging dell', 171f
- Ipcinesia,** segmentale posterobasale, nella stenosi mitralica reumatica, 7
- Jet color flow,** dell'insufficienza aortica, 55-55f
- Lembi valvolari mitralici:** anteriore, nell'insufficienza aortica, 54;
 registrazione M-mode, 54f;
 vista apicale, nella cardiomiopatia ipertrofica, 171f;
 posteriore, 1;
 reumatica, viste parasternali, 5-5f
- Lembo:** anteriore, anatomia del, 1;
 nell'insufficienza aortica, registrazione M-mode valvola mitrale, 54f;
 cleft isolato del, nell'insufficienza mitralica, 15;
 aortico, valutazione, 39;
 ispessimento e fibrosi del, nella stenosi mitralica reumatica, 7;
 tricuspide, sezione patologica, 71f. *Vedi anche:* Lembi valvolari mitralici
- Lipoma,** 208;
 atriale settale, viste subcostali, 208f
- Malattia carcinoidale:** stenosi polmonare causata da, 81;
 stenosi tricuspide causata da, 64
- Malattia cardiaca amiloide,** 181-184;
 vista apicale quattro camere, 199f;
 cardiomiopatia restrittiva causata da, 179
- Malattia cardiaca sinistra:** effetto dell'ipertensione polmonare su, 113-115;
 ipertensione polmonare venosa dovuta a, 107
- Malattia coronarica,** 117-142
- Malattia da accumulo di glicogeno,** proiezione parasternale asse-lungo nella, 185f
- Malattia del lume coronarico,** ultrasuoni intravascolari per studiare la, 119-120
- Malattia di Becker,** cardiomiopatia nella, 162
- Malattia di Cori,** malattia miocardica associata a, 181
- Malattia di Fabry,** cardiomiopatia associata con, 181

- Malattia di Kawasaki:** come una malattia coronarica acquisita, 118;
radice aortica e origine delle arterie coronariche nella, vista asse-corto, 118f
- Malattia di Pompe,** malattia miocardica associata con, 181
- Malattia di Takayasu,** 225
- Malattia infiltrativa miocardica,** 181
- Malattia pericardica,** 195-202
- Malattia restrittiva ventricolare destra:** vista apicale
4-camere in, 185f;
insufficienza ventricolare destra nella, 87
- Malattia reumatica:** stenosi aortica, 38-39;
valvola aortica: immagine patologica, 45f;
insufficienza in, 45;
aortite, 225;
stenosi mitralica, 2-12;
valvola mitralica: sezione patologica da, 3f;
lembi tricuspidi coinvolti nella, 70f;
stenosi polmonare nella, 79;
insufficienza tricuspide nella, 70;
stenosi della tricuspide causata da, 63
- Melanoma:** vista apicale, 212f;
vista asse-corto, 211f
- Membrana sopravvalvolare mitralica,** 2;
vista subcostale, 3f
- Mesotelioma,** 210
- Metodo di convergenza di flusso,** per la valutazione della stenosi mitralica, 5
- Miectomia settale (procedura di Morrow),** nella cardiomiopatia ipertrofica, 175
- Miocardio ibernato,** valutazione prima della chirurgia, 133
- Miopatia da nemalina,** 162
- Miosina cardiaca,** catena pesante della, mutazione nel DNA che codifica la cardiomiopatia ipertrofica, 165
- Mixoma,** 205;
atriale destro, 65
- Modello di riempimento ventricolare sinistro;**
nella malattia cardiaca amiloide, 182f;
nella cardiomiopatia dilatativa, 147f;
restrittivo, 151f;
nella cardiomiopatia ipertrofica, 170f;
nella cardiomiopatia ischemica, 136;
nella fisiologia restrittiva e pressione aumentata dell'atrio sinistro, 115f;
velocità misurata con Doppler continuo, 6f
- Monitoraggio intraoperatorio:** nella chirurgia di by-pass coronarico, 138-139;
ecocardiografico, nella chirurgia di valvola aortica, 45, 223;
nella chirurgia di valvola mitrale, 26;
ecocardiografia transesofagea, prima e dopo rilascio dell'ostruzione di graft coronarico, 140f
- Mortalità:** da coartazione dell'aorta, 225;
da dissezione aortica di tipo A, 215. *Vedi anche:* Prognosi
- Morte improvvisa:** nella stenosi aortica, 42;
nella cardiomiopatia ipertrofica, 165;
da crescita di rabiomioma, 208
- Movimento diastolico,** componenti di, 130-131
- Movimento longitudinale della parete libera,** registrazione
M-mode del ventricolo destro, 86f, 123f
- Movimento settale,** invertito, nell'ipertensione polmonare, 113-114;
nel sovraccarico di volume ventricolare destro da insufficienza tricuspide, 75-77;
nell'insufficienza tricuspide, registrazione M-mode, 77f
- Movimento sistolico anteriore (SAM):** proiezione apicale, nella cardiomiopatia ipertrofica, 171f;
registrazione color Doppler nella cardiomiopatia ipertrofica, 171f;
valvola mitrale, nella cardiomiopatia ipertrofica, 169f, 171
- Muscoli papillari:** taglio delle teste di, nella sostituzione valvolare mitralica, 12;
disfunzione di, nella cardiomiopatia ipertrofica, 169f, 171;
nell'insufficienza mitralica, 147-148;
rottura, 22f;
come complicanza dell'infarto miocardico, 125;
nell'insufficienza mitralica, 21
- Omoinnesto,** aortico, 44, 95;
per sradicare l'infezione in una protesi valvolare, 103;
velocità di picco di Doppler continuo, 44f;
polmonare, Doppler continuo per valutazione, 88f
- Onda "a" Bernheim,** come segno di cross talk atriale, 42
- Operazione di Maze,** 77
- Operazione secondo Bentall,** complicanze di, 58-59
- Operazione secondo Ross,** 92;
vantaggi della, 43
- Operazione top hat (cappello a cilindro),** 92;
vista apicale 4-camere dopo, 95f
- Osteosarcoma,** ecocardiogramma transesofageo di, 212f
- Pacemaker,** insufficienza tricuspide che complica l'impianto di, 72
- Pacing ventricolo destro,** complicanza di, da stenosi tricuspide, 62
- Pacing:** per il trattamento della cardiomiopatia dilatativa, 157-159;
per il trattamento della cardiomiopatia ipertrofica, 175;
ventricolare destra, complicanza nella stenosi tricuspide, 64
- Paraplegia,** come complicanza di intervento per coartazione dell'aorta, 224
- Patologia,** nella cardiomiopatia ipertrofica, 165
- Perdita di pressione transmitralica,** per valutazione della stenosi mitralica, 5
- Perdita di pressione,** arteria polmonare a ventricolo destro, 110
- Perforanti settali,** dai rami dell'arteria coronaria sinistra, 119
- Pericardiectomia,** 197
- Pericardio "tight",** dopo intervento a cuore aperto, 199-200
- Pericardiocentesi,** eco-guidata, 194
- Pericardite costrittiva,** 195-199
- Pericardite restrittiva,** ecogramma mitralico nella, 200f;
dopo intervento a cuore aperto, 200

- Planimetria**, per la valutazione della stenosi mitralica, 6
- Polso paradossale**, associazione con tamponamento pericardico, 192
- Polso venoso giugulare**: nella stenosi aortica, ipertrofia ventricolare sinistra, 42;
nella pericardite costrittiva, 196;
nel pericardio stretto post-operatorio, 199f;
nell'insufficienza polmonare, onda A su, 86;
nella cardiomiopatia restrittiva, 198f;
nella malattia restrittiva ventricolare destra, 186f;
nell'insufficienza tricuspide, 74f
- Predittori**, di malattia e recupero nella cardiomiopatia dilatativa, 134-136
- Pressure half-time**, per valutazione della stenosi mitralica, 5-6
- Pressione venosa**, polmonare aumentata, 107
- Pressioni di riempimento**, velocità di Doppler transmitralico come markers noninvasivi di, 137
- Procedura Octopus** (non by-pass), paragone con la tradizionale procedura di by-pass, 140
- Prognosi**: dopo infarto acuto con aneurisma ventricolare, 124;
nella malattia cardiaca amiloide, 184;
nella cardiomiopatia dilatativa, 159-160;
nella riduzione del setto non chirurgica, 177;
nella dissezione aortica chirurgica, 223
- Proiezione 4-camere**: nella malattia amiloide, 199f;
in un infarto anteriore complicato da un aneurisma apicale, 124f;
nella dissezione aortica nell'aorta ascendente, 217f;
apicale: nel difetto settale apicale ventricolare, 125f;
nella cardiomiopatia ischemica, 74f;
nella malattia carcinoide della valvola tricuspide, 65f;
nella malattia coronarica, 129f;
nella cardiomiopatia dilatativa, 147f;
nella fibrosi endomiocardica, 24f;
nel fibroelastoma, 208f;
nell'infarto della parete libera e prolasso della valvola mitrale, 126f;
nella cardiomiopatia ipertrofica, 167f;
con insufficienza mitralica, 171f;
endocardite infettiva coinvolgente le valvole mitrale e tricuspide, 104f;
nella cardiomiopatia ischemica con insufficienza mitralica, 134f;
con insufficienza tricuspide, 74f;
nella malattia ventricolare sinistra, 108f;
nell'insufficienza mitralica, associato con cardiomiopatia ipertrofica, 171f;
associato con cardiopatia ischemica, 134f;
dopo sostituzione della valvola mitrale, 95f;
nel versamento pericardico: dietro l'atrio destro, 190f;
localizzato, 66, 194f;
nel carcinoma pleurico che invade il pericardio, 201f;
nell'ipertensione polmonare, 70f, 113f;
nell'insufficienza polmonare, 84f;
nella cardiomiopatia restrittiva, 108f, 180f;
- nella malattia restrittiva del ventricolo destro, 185f;
con cianosi, 87f;
nella malattia reumatica valvolare aortica, 9f;
nella malattia reumatica della valvola mitrale e tricuspide, 9f, 64f;
nell'angiosarcoma atriale destro, 210f;
della rottura di corda con prolasso posteriore del lembo valvolare mitralico, 21f;
dopo sostituzione valvolare Starr-Edwards, 29f;
nel ventricolo destro rigido e aritmia, 87f;
dopo una procedura top hat, 95f
- Proiezione 5-camere**, apicale, nella stenosi subaortica, 37f
- Proiezione asse minore ventricolare sinistro**: nella malattia di Chagas, 160f;
in un paziente con doxorubicina, 161f;
al livello dei muscoli papillari, 2f;
che mostra ipertrofia miocardica, 166f
- Proiezione parasternale**: aorta ascendente aneurismatica, 222f;
ventricolare sinistra, nella stenosi mitralica reumatica, 8f;
asse-lungo: di un ascesso cavitario, 222f;
di seni aortici aneurismatici, 48f, 220f;
nell'infarto miocardico anteriore, 120f;
nell'insufficienza aortica, 43f, 46f;
della valvola aortica bicuspidale, 35f;
nella malattia atrio-ventricolare calcifica, 39f;
nella cardiomiopatia dilatativa, 146f;
nella cardiomiopatia dilatativa, con versamento pericardico e pleurico, 151f;
nella malattia da accumulo del glicogeno, 185f;
nel setto ipertrofico, 37f;
in una valvola aortica infetta, 47f;
del ventricolo sinistro nella cardiomiopatia ipertrofica, 167f;
del prolasso mitralico, 14f;
nell'insufficienza mitralica, dopo riparazione, 24f;
della valvola mitrale nell'endocardite infettiva, 99f;
in un aneurisma della parete posteriore con trombo, 125f;
di dissezione prossimale della radice aortica, 49f;
nell'insufficienza polmonare, 83f;
nella malattia cardiaca reumatica che coinvolge le valvole aorta e mitrale, 10f, 38f;
nella stenosi mitralica reumatica, velocità di flusso dopo valvulotomia, 11f;
nella stenosi mitralica reumatica, che coinvolge le valvole aorta e mitrale, 24f;
nella stenosi sopraaortica, 37f;
nella malattia di Takayasu, nel restringimento tubulare della radice aortica e dell'arteria ascendente prossimale, 36f;
bidimensionale, nell'insufficienza mitralica dovuta a degenerazione mixomatosa, 16f;
dopo sostituzione valvolare per insufficienza mitralica funzionale, 25f;
nell'insufficienza mitralica dovuta a malattia ischemica ventricolare sinistra, 23f;

- modificata, nel prolasso della valvola tricuspide, 73f;
 risultati della chirurgia nella cardiomiopatia ischemica
 e nell'insufficienza mitralica funzionale, 141f;
 asse-corto: dei seni aortici aneurismatici, 48f, 220f;
 della valvola aortica, 33f, 34f;
 della valvola aortica bicuspidale, 35f;
 delle grandi arterie, per la diagnosi di malattia
 coronarica, 118;
 dell'arteria coronaria sinistra che origina dall'arteria
 polmonare, 118f;
 nell'ipertensione polmonare, 114f;
 nell'ipertensione polmonare, che mostra le cavità
 ventricolari, 114f;
 nell'ipertensione polmonare, con un'arteria polmonare
 aneurismatica, 113f;
 dei lembi valvolari di valvola mitrale reumatica, 7f;
 dopo sostituzione valvolare per insufficienza mitralica
 funzionale, 24f
- Proiezioni apicali nell'insufficienza mitralica dovuto
 a malattia ischemica ventricolare sinistra**, 21f;
 nella malattia reumatica mitralica, 70f
- Proiezioni subcostali**: di una valvola polmonare
 deformata, 80f;
 di un rhabdomioma multiplo, 209f;
 del pericardio, di un carcinoma a piccole cellule, 213f;
 della stenosi polmonare: subvalvolare, 80f;
 supravololare, 82f;
 di lipoma atriale settale, 208f
- Prolasso del lembo**: aortico, insufficienza aortica nel, 46-47;
 valvola tricuspide, 71
- Prolasso mitralico**: diagnosi, 17;
 riparazione del, 26
- Protesi**: aortica, trattamento delle infezioni, 103;
 valvola mitrale: coincidenti endocarditi, 99;
 ostruita, 27;
 i vantaggi relativi dei materiali per sostituzione
 valvolare, 26, 42-44;
 usati nella sostituzione valvolare, 89;
Vedi anche: Bioprotesi; Valvola Bjork-Shiley;
 Valvola Starr-Edwards; Valvola St. Jude; Xenografts
- Protesi valvolari**, 89-98
- Pulsus alternans**, nella cardiomiopatia dilatativa, 152
- Punteggio di Wilkins**, per la definizione della funzione
 e della struttura della valvola mitralica, 10
- Punteggio di movimento della parete**: valutazione di, 128;
 per selezionare pazienti per chirurgia
 nella cardiomiopatia ischemica, 134
- Rhabdomioma**, 208;
 multiplo, viste subcostali, 209f
- Radice aortica**: accesso della, 221;
 ecocardiogramma transesofageo, 102f;
 dilatazione della, dovuto ad aneurisma dell'aorta
 ascendente, 44;
 infezione della, eco transesofageo per confermare
 la diagnosi, 100;
 dissezione prossimale della, vista long-axis
 parasternale, 49f;
- escissione radicale della, nell'insufficienza aortica, 58;
 vista asse-corto, che mostra ascessi cavitari
 paravalvolari, 222f;
 immagini di eco transesofageo della, 221f;
 che mostra arterie coronariche, 119f
- Radioterapia**, insufficienza tricuspide come complicanza
 della, 72;
 immagine bidimensionale, 74f
- Registrazioni asse-lungo**, ventricolare sinistra: confronto
 del normale con stenosi aortica pre-
 e post-operazione, 41f;
 risultati della chirurgia di by-pass arterioso, 142f;
 che mostra incoordinazione universale nell'angina
 instabile, 133f;
 parete libera ventricolare sinistra: durante gonfiaggio
 del palloncino, 139f;
 cambiamento dopo intervento per malattia
 coronarica, 138f;
 nella cardiomiopatia ipertrofica, 174f;
 dopo sostituzione valvolare, 12f;
 ventricolo destro nella cardiomiopatia ipertrofica, 174f;
 settale: durante gonfiaggio del palloncino, 139f;
 basale e al picco dello stress, normale, 131f
- Riduzione settale**, non chirurgica, nella cardiomiopatia
 ipertrofica, 175
- Riempimento atriale sistolico**, nella pericardite costrittiva,
 valore diagnostico del, 200
- Riempimento ventricolare destro**: nella malattia cardiaca
 amiloide, 182f;
 inizio in ritardo, nell'ipertensione polmonare, 109;
 onda E dominante, 86
- Riempimento ventricolare restrittivo**: sinistra, velocità
 Doppler transmitraliche che mostrano, 128f;
 destro, 86
- Rigidità aterosclerotica**, arteriosa, imaging ultrasonico
 intravascolare, 120
- Riparazione**, chirurgica valvola mitrale, 24-25
- Sarcoidosi cardiaca**, 184-185;
 sezione patologica e proiezione asse-lungo parasternale
 nella, 184f
- Sarcoma**, cardiaco, 210
- Scansioni tomografiche computerizzate**, per diagnosi
 di tumori e pericarditi, 217
- Sclerosi sistemica**, proiezione 4-camere da un paziente
 con, 108f
- Segni**: d'insufficienza aortica, 50-51;
 clinico, di endocardite, 95;
 di progressione cardiomiopatia dilatativa, 159.
Vedi anche: Sintomi
- Segno di Kussmaul**, nella pericardite costrittiva, 197f
- Seni di Valsalva**, arterie coronariche che si presentano
 da, 118
- Sensibilità**, dell'ecocardiografia, per rilevare vegetazioni
 nell'endocardite, 100
- Sesso**, rapporto femmina/maschio nell'insorgenza
 di mixoma, 205
- Setto**, fisiologia del, nella cardiomiopatia ipertrofica, 166

- Sezione istologica**, da un paziente con ipertensione polmonare primaria, 107f
- Sezioni patologiche**: aneurisma apicale, 124f; tumori maligni secondari, 210f; da malattia di valvola mitrale reumatica, 3f; che mostra calcificazione dell'annulus mitralico, 13f
- Sincope**, nella malattia della valvola aortica, 42
- Sindrome da immunodeficienza acquisita (AIDS)**, associazione con la cardiomiopatia dilatativa, 146
- Sindrome di Löffler**, 179
- Sindrome di Marfan**: aneurisma aortico associato a, 219-220; dilatazione della radice aortica associata a, 46; insufficienza mitralica da degenerazione mixomatosa nella, 15; trattamento chirurgico della, 58
- Sindrome di Noonan**, Doppler continuo transpolmonare nella, 85f
- Sindrome di Williams**: stenosi polmonare subvalvolare associata a, 81; stenosi sopraaortica associata a, 37
- Sintomi**: d'insufficienza aortica, 50; di stenosi aortica, 38-39; di endocardite cuore destro, 103
- Soffio aortico sistolico**, che accompagna insufficienza aortica, 52
- Sostituzione**: doppia, valutando il paziente con, 91; valvola mitrale, 11-12, 27-31; multipla, sezione patologica che mostra valvole meccaniche, 93f; valvola polmonare, 87; valvola tricuspide, 77
- Sostituzione transcaterete di valvola polmonare**, 88
- Sostituzione valvolare**. *Vedi*: Sostituzione
- Staphylococcus aureus**, vegetazione causata da, nell'endocardite, 100
- Stenosi aortica**, 34-45; ipertensione venosa polmonare dovuta a, 107
- Stenosi aortica acquisita**, 38-45
- Stenosi aortica senile**, 38; immagine patologica, 39f
- Stenosi funzionale**, tricuspide, 63-64
- Stenosi mitralica**, 2-12; ipertensione polmonare venosa dovuta a, 107; reumatica, con eco contrasto spontaneo, 7f
- Stenosi polmonare**, 79-83
- Stenosi polmonare sopravalvolare**, 79
- Stenosi polmonare subvalvolare**, 79
- Stenosi sopra-aortica**: congenita, 37; vista parasternale asse-lungo in, 38f
- Stenosi subaortica**, 36-37; sezione in asse-lungo del ventricolo sinistro, 37f
- Stenosi tricuspide**, 63-69; associazione con stenosi mitralica reumatica, 8
- Stenosi valvolare**, polmonare 79-80
- Storia naturale della cardiomiopatia ipertrofica**, 172
- Tamponamento pericardico**, 192-201; nella dissezione aortica di tipo A, 223
- Tecnica di convergenza della isovelocità prossimale**, per valutazione d'insufficienza tricuspide, 75
- Tecnica di imaging con armonica**, per definizione del contorno endocardico, 129
- Tempo di accelerazione polmonare**, nell'ipertensione polmonare, 110
- Terapia immunosoppressiva**, nel trapianto cardiaco, 159
- Teratoma**, 209; vista subcostale, 209f
- Tetralogia di Fallot**: insufficienza polmonare dopo ripristino di, 83; lembi valvolari polmonari nella, 79-80
- Transposizione delle grandi arterie**, malattia coronarica dovuta a, 118
- Trapianto**, nella cardiomiopatia dilatativa, 159-160
- Trattamento**: della cardiomiopatia dilatativa, 154-157; della stenosi mitralica reumatica, 10-13; dell'insufficienza tricuspide, 77; della dissezione aortica, 218; dell'insufficienza aortica, 57-59; della stenosi aortica, 42-45; della coartazione dell'aorta, 224-225; delle circostanze che richiedono la sostituzione valvolare, 95-96; della malattia coronarica, 137-142; della cardiomiopatia ipertrofica, 174-177; dell'insufficienza mitralica, 24-25; delle complicanze pericardiche dopo intervento a cuore aperto, 200; del tamponamento pericardico, 218; dell'ipertensione polmonare, 115; dell'insufficienza polmonare, 87; della stenosi tricuspide, 68-69. *Vedi anche*: Trattamento medico/trattamento; Chirurgia/trattamento chirurgico
- Trattamento medico/trattamento**: della dissezione aortica, tipo B, 224; della cardiomiopatia ipertrofica, 174; della cardiomiopatia restrittiva, 200; della stenosi tricuspide, 68. *Vedi anche*: Farmaci
- Tratto d'efflusso ventricolare destro**: Doppler continuo che mostra velocità di picco, 82f; sezione che mostra tre lembi, 79f; vista asse-corto, 84f
- Tratto di efflusso ventricolare sinistro**: Doppler continuo del, nella cardiomiopatia ipertrofica, 168f, 169f; vista parasternale asse-lungo del, aneurisma fusiforme e insufficienza aortica, 48f
- Trombo**, atriale, differenziazione dal mixoma atriale, 205
- Trombo ventricolare sinistro**, associazione con cardiomiopatia dilatativa, 150
- Trombosi**: trombo atriale, differenziazione dal mixoma atriale, 205; atriale sinistro, eco transesofageo per conferma, 10; nello spazio pericardico, 199; dopo intervento a cuore aperto, 200

- Tropomiosina**, mutazione del DNA che codifica cardiomiopatia ipertrofica, 165
- Troponina T cardiaca**, mutazione nel DNA che codifica la cardiomiopatia ipertrofica, 165
- Trypanosoma cruzi**, cardiomiopatia da infezione da, 160
- Tumori**: cardiaco, 205-214;
pericardico, 201-202;
stenosi polmonare sottovalvolare associata a, 8
- Tumori benigni**, cardiaco, 205-209
- Tumori cardiaci**, 205-214
- Tumori maligni**, 210-213
- Tumori maligni primitivi**, 210
- Tumori secondari**, maligni, 210-211
- Ultrasuoni**, intravascolari, 120f
- Unità di terapia intensiva**, studi ecocardiografici dopo chirurgia per malattia coronarica, 141-142
- Valutazione color-flow Doppler**, nella dissezione aortica, 217;
nell'insufficienza aortica, 45;
nella stenosi aortica, 37, 41f;
nella coartazione dell'aorta, 223;
nel restringimento della cavità ventricolare sinistra, 170;
nell'insufficienza mitralica, 19f, 23f;
nella stenosi mitralica, 5;
nell'insufficienza polmonare, 75;
nella stenosi polmonare, 75, 82f;
registrazione al picco della dobutamina, nella cardiomiopatia ipertrofica, 170f;
nella stenosi subaortica, 37f;
nell'insufficienza tricuspide, 75, 75f;
in un difetto ventricolare settale, 126.
Vedi anche: Doppler continuo; Doppler pulsato
- Valutazione dell'insufficienza polmonare**, 83-85
- Valutazione pre-operatoria**, ecocardiografica, 26;
in chirurgia valvolare aortica, scopi di, 44
- Valvola aortica**, 33-59;
bicuspid, sezione che mostra la morfologia del lembo, 35f;
coinvolgimento di endocardite, 101-103;
sostituzione di, nella malattia grave, 92-94;
reumatica, 6-7;
illustrazione, 38f;
eco transesofageo di, nella cardiomiopatia ipertrofica, 170f;
velocità transmeccanica dopo chirurgia, Doppler continuo, 93f;
tricuspide, sezione, 33f
- Valvola bicuspid**: aortica, imaging soprasternale di, per escludere coartazione aortica, 34;
polmonare, sezione patologica, 80f
- Valvola bi-lembo**, modello jet color Doppler, 90
- Valvola Bjork-Shiley**, 89: modello jet color Doppler, 90;
sezione patologica da un paziente con, 93f
- Valvola di Toronto**, porcina, senza stent, 89
- Valvola floppy**. *Vedi* Degenerazione mixomatosa
- Valvola mitrale a paracadute**, definizione, 2
- Valvola mitrale**, 1-32;
disfunzione della, nella cardiomiopatia ipertrofica, 166-171;
ecogramma, nell'insufficienza aortica acuta, 51f;
con endocardite, 100;
infezione della, da un'infezione della valvola e della radice aortica, 101;
meccanica, esempio patologico, 91f;
sostituzione con una valvola polmonare invertita, 92;
movimento sistolico anteriore della, nella cardiomiopatia ipertrofica, 166
- Valvola polmonare**, 79-88;
infezione della, che accompagna difetto del setto ventricolare, 104;
rimpiazzata con un omoinnesto o valvola senza stent, operazione top hat, 92
- Valvola St.Jude**, 89;
display Doppler continuo, due valvole, posizione mitrale e tricuspide, 94f;
mitrale: ecogramma M-mode dopo sostituzione con, 27f;
per sostituzione di valvola mitralica, 11
- Valvola Starr-Edwards**, 89;
con vegetazione attaccata, 28f, 100f;
display jet color Doppler, 90;
display Doppler continuo, 94f;
per sostituzione della valvola mitrale, 10;
vista transesofagea, 96f;
ostruita, 28f
- Valvola tricuspide**, 63-78;
reumatica, sezione patologica che mostra i lembi, 64f
- Valvole di Hancock**, porcina, 89
- Valvole meccaniche**, vantaggi e svantaggi delle, 89.
Vedi anche: Protesi
- Valvuloplastica**: aortica, e età, 42;
prolasso aortico come conseguenza di, 46;
per stenosi mitralica reumatica, 10
- Valvuloplastica aortica**, 42
- Valvuloplastica con palloncino**: per il trattamento della stenosi polmonare congenita, 79;
stenosi tricuspide come controindicazione a, 10
- Valvulotomia**, aperta, per stenosi aortica, 42
- Valvulotomia mitralica nella stenosi mitralica reumatica**: chiusa, 11;
aperta, 11
- Vasodilatatori**: per ipertensione polmonare, 115;
per stabilizzare insufficienza aortica acuta dopo chirurgia, 58. *Vedi anche*: Farmaci
- Vegetazione**, nell'endocardite infettiva, vista parasternale e viste transesofagee, 99f
- Velocità di flusso transmitralica**, nella cardiomiopatia restrittiva, 179-180f
- Velocità di flusso polmonare**: onda A nella, 86;
nella ipertensione polmonare, 111f
- Velocità di flusso transtricuspidale**, nel difetto settale atriale, 66f;
nella cardiomiopatia restrittiva, 198f

- Velocità di riempimento transmitraliche**,
nella cardiomiopatia ischemica, 136f
- Velocità di riempimento ventricolare**: onde E e A di,
corrispondenza con le componenti di movimento
diastolico, 130;
sinistra, nell'ipertensione polmonare, 115f;
destra: dopo infarto, 123f;
nell'ipertensione polmonare, 113f.
Vedi anche: Riempimento ventricolare sinistro
- Velocità Doppler pulsato transtricuspidale**,
nel tamponamento pericardico, 193f
- Velocità polmonari Doppler pulsato**, nel tamponamento
pericardico, 193f
- Velocità transmitraliche del flusso anterogrado**,
nell'insufficienza della mitrale,
prima e dopo pacing bicamerale, 152f
- Velocità transmitraliche Doppler**: nella stenosi aortica, 41f;
caratteristiche dell'età, 2f;
nella cardiomiopatia ischemica, 137f;
con dispnea resistente, 138f;
nella stenosi mitralica, 6f;
come indicatore non invasivo di pressioni
di riempimento, 137;
nella cardiomiopatia restrittiva, 180f
- Vena cava**: inferiore: nella cardiomiopatia dilatativa, 151f;
flusso inverso in, nell'insufficienza tricuspideale, 76f;
superiore: flusso in, che mostra un'onda A gigante
di pressione, 85f;
nella malattia ventricolare destra restrittiva, 186f
- Vena contracta**, per valutazione d'insufficienza mitralica,
18, 19f
- Versamento pericardico**, 189-192;
associazione con tumori maligni secondari, 210;
nella cardiomiopatia dilatativa, 150;
dietro l'atrio destro, nella stenosi tricuspideale, 65
- Versamento pleurico**, nella cardiomiopatia dilatativa, 150