



CLINICA VETERINARIA
GRAN SASSO

La Stenosi Polmonare nel Cane: Epidemiologia Diagnosi e Trattamento

L'arteria polmonare permette il passaggio di sangue dal ventricolo destro ai polmoni, dove viene arricchito di ossigeno. La valvola polmonare si trova tra il ventricolo destro e l'arteria polmonare ed è costituita da un anello fibroso e tre sottili lembi: uno anteriore e due posteriori, destro e sinistro. La stenosi della valvola polmonare (SP) è uno dei difetti cardiaci congeniti più comuni nel cane. Nella maggior parte dei casi si presenta come patologia congenita isolata, a volte può essere associata ad altre patologie quali la persistenza del dotto arterioso di Botallo, il difetto interatriale, il difetto interventricolare, o fa parte del complesso malformativo della Tetralogia di Fallot. Soprattutto nel Boxer la stenosi della valvola polmonare si può trovare associata a gravi forme di stenosi subaortica. Nella nostra casistica le razze in cui è stata riscontrata più frequentemente tale patologia sono: Bulldog Francese, Bulldog Inglese, Boxer, Pinscher, West Highland White Terrier, American Staffordshire, Cavalier King Charles Spaniel e Cocker. In particolare, nei casi esaminati presso la nostra struttura negli ultimi 5 anni, si è evidenziata una netta prevalenza di stenosi della polmonare nei soggetti di razza Bulldog Francese.

CLASSIFICAZIONE ANATOMICA DELLA STENOSI POLMONARE

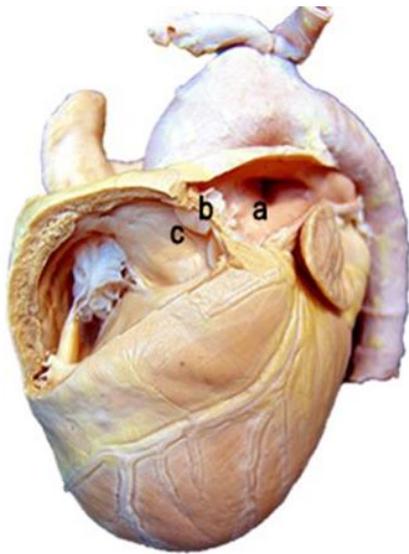


Fig. 1: sezione anatomica del tratto d' efflusso destro: (a) stenosi sopravalvolare, (b) stenosi valvolare, (c) stenosi sottovalvolare.

Anatomicamente la stenosi polmonare pu ò essere classificata come **sopravalvolare**, **valvolare** e **sottovalvolare**. Di queste tre forme la valvolare è la pi ù frequente e pu ò essere a sua volta classificata in diversi fenotipi, a seconda della morfologia. Le forme fenotipiche pi ù comuni sono il **tipo A** ed il **tipo B**. A volte alcune delle caratteristiche distintive di questi due morfotipi principali possono coesistere nello stesso soggetto e in questi casi di difficile classificazione si parla di stenosi di tipo misto ¹.

Tipo A

Dal punto di vista anatomico ed ecocardiografico la **SP tipo A** è caratterizzata da un lieve ispessimento della valvola polmonare e dalla fusione dei lembi valvolari.

L' apparato valvolare si comporta come un diaframma che in sistole assume un aspetto cupoliforme spostandosi verso l' alto (doming sistolico). L' annulus risulta di dimensioni normali ed il rapporto fra i diametri aortico e polmonare è inferiore a 1,2. Spesso questo tipo di anomalia è associata a dilatazione post stenotica che interessa il tronco polmonare ed i rami polmonari principali.

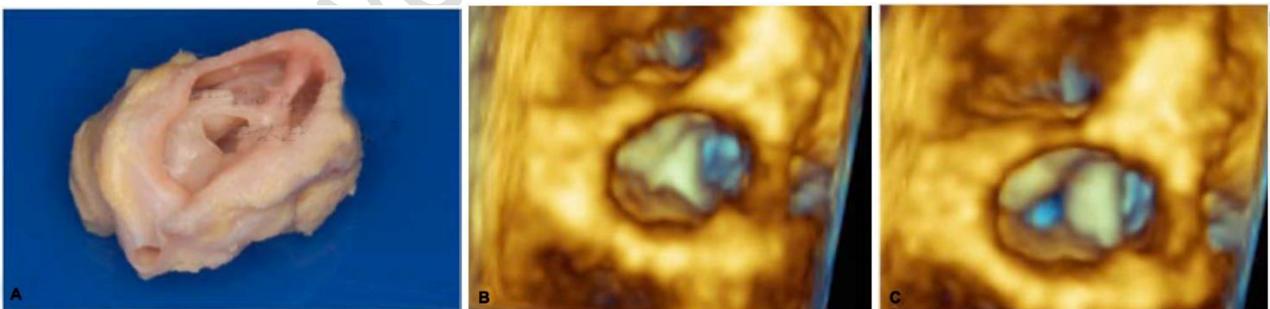


Fig. 2: (A) reperto anatomopatologico di valvola polmonare stenotica di tipo A, notare la fusione dei lembi e la morfologia a diaframma che restringe l' area valvolare; (B-C) vista all' ecocardiografia transesofagea tridimensionale della valvola polmonare in cane con stenosi polmonare di tipo A, (B) diastole; (C) sistole, notare la fusione dei lembi polmonari.

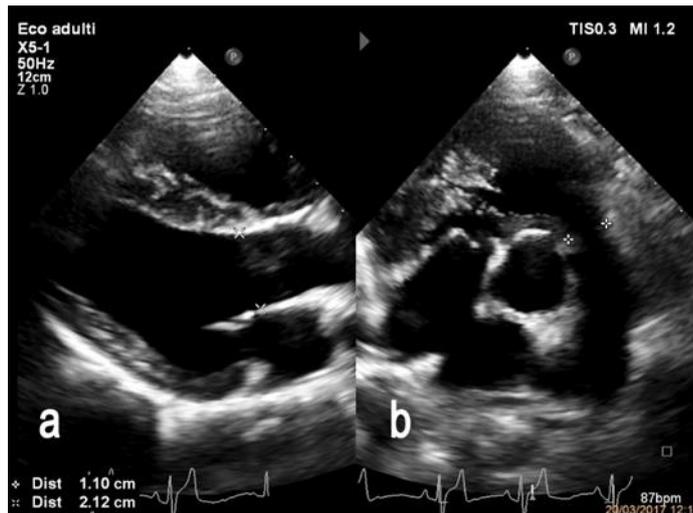


Fig. 3: Stenosi Polmonare di tipo B con ipoplasia dell' anello valvolare polmonare, confronto tra le dimensioni dell' annulus aortico (a) (21 mm) e l' annulus polmonare (b) (11 mm).

Stenosi sopravalvolare

La stenosi sopravalvolare è caratterizzata dal restringimento dell' arteria polmonare principale o delle sue porzioni distali. Questa forma di stenosi è rarissima nel cane; in alcuni Bulldog, sia Inglesi che Francesi, si riscontra talvolta una forma di stenosi dell' arteria polmonare a livello della giunzione seno tubulare in corrispondenza dell' inserzione distale delle commessure valvolari. Questo porta ad un restringimento localizzato dell' arteria polmonare principale contraddistinto da una marcata dilatazione poststenotica. Nell' imaging ecocardiografico e ancor di più in quello angiografico questo tratto di arteria polmonare principale assume un aspetto cosiddetto a clessidra. Solitamente questa morfologia corrisponde a stenosi molto gravi con un maggiore rischio operatorio e che devono essere attentamente valutate da uno specialista esperto prima di sottoporre il paziente a qualsiasi procedura. Altre forme più rare di stenosi sopravalvolare sono rappresentate dall' ipoplasia dei rami arteriosi polmonari. Per la diagnosi corretta di questi casi particolari è fondamentale uno studio angiografico selettivo.

Stenosi sottovalvolare

Le stenosi sottovalvolari possono essere causate da:

1. Ostruzione fissa medioventricolare, la quale è determinata da una membrana fibromuscolare localizzata tra il tratto di afflusso e quello di efflusso. Questo tipo di malformazione congenita prende il nome di ventricolo destro doppia camera. Si distinguono una camera prossimale ad alta pressione, la quale contiene il tratto di afflusso, ed una camera distale a bassa pressione, all'interno della quale è contenuto l'infundibolo. Le due camere comunicano tra loro attraverso degli osti, con conseguente formazione di marcato gradiente pressorio.
2. Stenosi infundibolare (stenosi dinamica), questa è caratterizzata da severa ipertrofia del tessuto muscolare settale e parietale del tratto di efflusso spesso associata ad ipoplasia dell'anello valvolare polmonare e dell'arteria polmonare principale.
3. Anomalie di insorgenza e decorso delle arterie coronariche che possono portare ad un restringimento dell'annulus polmonare. Il tipo più frequente di anomalia coronarica è il tipo R2A, ovvero la stenosi determinata dalla presenza di un'arteria coronaria anomala: in questi soggetti è presente una singola arteria coronaria destra dalla quale originano un'arteria circonflessa sinistra ed un'arteria discendente anteriore. L'arteria circonflessa sinistra aberrante circonda il tratto d'efflusso in prossimità della valvola polmonare. Questo tipo di stenosi sottovalvolare è frequente nei Bulldog Inglesi². La presenza di una coronaria anomala (tipo R2A), determinante stenosi subvalvolare polmonare, rappresenta sempre una controindicazione alla procedura di valvuloplastica polmonare. Infatti, in questi pazienti, l'intervento potrebbe essere mortale in quanto la dilatazione del pallone finirebbe a comportare un trauma compressivo sul vaso coronario anomalo con conseguente ischemia e arresto cardiaco. Risulta quindi di fondamentale importanza effettuare preventivamente uno studio approfondito della morfologia attraverso tecniche diagnostiche. L'esame più indicato per uno studio dei vasi coronarici è l'angiografia coronarica, la quale rappresenta tuttavia una metodica di tipo invasivo in quanto richiede l'introduzione di un catetere angiografico all'interno di un vaso venoso periferico. La valutazione della morfologia coronarica può essere quindi effettuata anche attraverso l'uso di metodiche non invasive quali l'ecocardiografia transtoracica e transesofagea bidimensionale e tridimensionale.

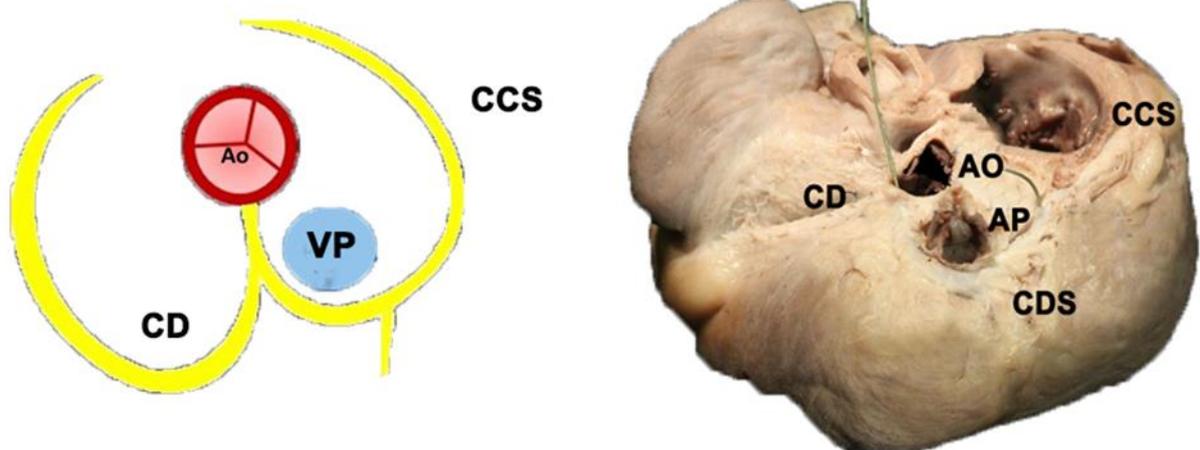


Fig. 4: rappresentazione schematica dell' arteria coronaria anomala tipo R2A. Presenza di una singola arteria coronaria destra che stacca l' arteria circonflessa sinistra e l' arteria discendente anteriore. Questa coronaria circonflessa aberrante circonda e costringe il tratto d' efflusso destro in prossimità della valvola polmonare. **Ao**: aorta; **VP**: valvola polmonare; **AP**: arteria polmonare; **CD**: arteria coronaria destra; **CDS**: arteria coronaria sinistra discendente; **CCS**: arteria coronaria sinistra circonflessa.

CLASSIFICAZIONE DELLA STENOSI POLMONARE IN BASE ALLA GRAVITÀ DELL' OSTRUZIONE

La gravità dell' ostruzione del flusso polmonare si basa sulla misura del gradiente pressorio; questo può essere misurato durante l' esame ecocardiografico "interrogando" il flusso con il Doppler continuo.

La classificazione distingue tre livelli di gravità:

- stenosi polmonare lieve, gradiente di picco fino a 50 mmHg;
- stenosi polmonare moderata, gradiente di picco tra 50 mmHg e 80 mmHg;

- stenosi polmonare grave, gradiente di picco oltre a 80 mmHg.

SINTOMATOLOGIA

Come in gran parte delle cardiopatie congenite semplici, i soggetti affetti da stenosi della polmonare sono, per lo meno in età giovanile, asintomatici. Alla visita clinica dei pazienti con SP lieve o moderata è possibile reperire un soffio eiettivo, localizzato sul focolo di auscultazione polmonare e scarsamente irradiato. All'aumentare della gravità della stenosi, l'acme del soffio si sposta verso il secondo tono fino a coprirlo completamente ed è possibile percepire un aumento della sua intensità. L'auscultazione del giovane paziente risulta estremamente importante nell'individuazione di questa cardiopatia congenita prima che compaiano i sintomi clinici, i quali sono spesso associati all'aggravarsi della patologia. Il quadro clinico dei pazienti affetti da stenosi polmonare può essere caratterizzato da facile affaticamento e, nelle forme gravi, dispnea e crisi sincopali legate allo sforzo con rischio di morte improvvisa. In particolare in quei soggetti con stenosi dinamica, setto paradossale e gradienti pressori molto elevati, questi episodi possono essere più frequenti. Il quadro sintomatologico legato ad insufficienza cardiaca destra si riscontra negli stadi avanzati della patologia e si può manifestare con epatomegalia, ascite e turgore delle vene giugulari. I soggetti che sviluppano insufficienza cardiaca destra presentano una sopravvivenza media di 12 mesi, la quale è direttamente e positivamente correlata alla giovane età della diagnosi³.

INDICAZIONI ALLA PROCEDURA INTERVENTISTICA DI VALVULOPLASTICA POLMONARE

Un cane con SP lieve (gradiente transvalvolare polmonare inferiore a 50 mm Hg) ha un'aspettativa di vita normale e tendenzialmente rimarrà asintomatico nel corso degli anni, di conseguenza la procedura di valvuloplastica polmonare (VPP) non è strettamente necessaria, a meno che non compaia la sintomatologia clinica o si verifichino eventuali modifiche morfologiche. La VPP è invece indicata nei pazienti con SP moderata (gradiente transvalvolare tra 50 e 80 mmHg); uno studio retrospettivo sulla SP nel cane ha messo in evidenza un maggiore rischio di morte per causa cardiaca in quei cani che presentano gradiente transvalvolare polmonare maggiore di 60 mmHg e non vengono sottoposti a procedura di VPP⁴. La VPP è sempre indicata nei casi di SP grave (gradiente transvalvolare >80 mm Hg), anche asintomatici, o qualora siano presenti dei sintomi ascrivibili alla

patologia e un' ipertrofia ventricoloinfundibulare destra significativa. Il tipo di SP rappresenta un altro elemento importante nella selezione del paziente da sottoporre a VPP. La SP di tipo A presenta una morfologia più favorevole al buon esito dell' intervento, in quanto caratterizzata dalla sola fusione dei lembi della valvola polmonare, mentre la SP di tipo B è spesso associata a risultati meno soddisfacenti ⁵. Si possono considerare esiti positivi della procedura una riduzione del gradiente di flusso anterogrado transvalvolare uguale o maggiore al 50 % del valore gradiente di partenza ⁶, oppure un gradiente transvalvolare con valore inferiore a 80 mmHg . Nei cani con SP di tipo B, il grado di ipoplasia dell' annulus ed il grado di fusione tra i lembi presenti sono le caratteristiche della valvola stenotica che più influenzano i risultati della VPP⁶. In molti casi di SP di tipo B, la parziale riduzione del gradiente ottenuto con la procedura è sufficiente a ridurre il rischio di morte improvvisa o di scompenso cardiaco destro, garantendo una buona aspettativa di vita ³.

La presenza di cardiopatie congenite associate alla SP è sempre da valutare quando si considera la procedura di valvuloplastica polmonare: in questi casi il quadro fisiopatologico è determinato dalla somma di più difetti, di conseguenza, la procedura di VPP verrà effettuata solo se necessaria ad apportare modifiche emodinamiche adeguate. In ultimo, bisogna considerare, nella valutazione di un paziente da sottoporre a procedura di VPP, il peso e le dimensioni; in cani di peso inferiore ai 2 Kg l' approccio vascolare può infatti non essere eseguibile e pertanto rendere impossibile la fattibilità della procedura (il cut-off è variabile anche in relazione alla morfologia del soggetto e del ventricolo destro).

PROCEDURA DI VALVULOPLASTICA POLMONARE

La valvuloplastica polmonare è una tecnica miniminvasiva percutanea di cardiologia interventistica, introdotta in Italia in ambito veterinario nel 1992 ⁵. L' approccio percutaneo può avvenire tramite vena femorale o vena giugulare. Il percorso del catetere comprende in primo luogo il passaggio dalla vena cava craniale all' atrio destro, in seguito il superamento della valvola tricuspide fino al ventricolo destro, ed infine il posizionamento a livello del tratto d' efflusso destro e della valvola polmonare.

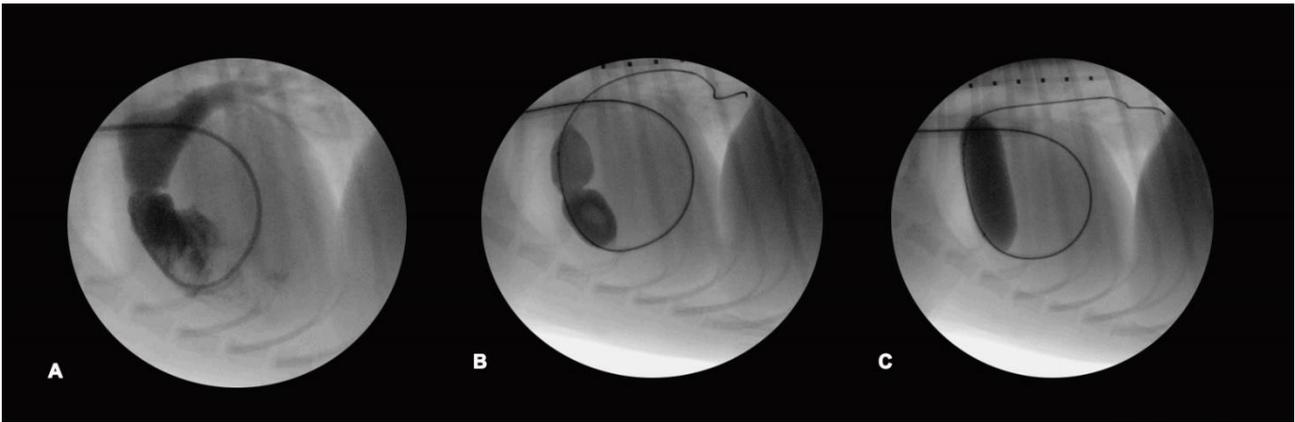


Fig. 5: fluoroscopia della procedura di VPP; (A) angiografia del tratto del tratto d' efflusso del ventricolo destro, della valvola polmonare, dell' arteria polmonare e dei suoi rami principali; immagine molto utile a localizzare la stenosi. (B) dilatazione del pallone a livello della valvola, notare il "waist" in corrispondenza della stenosi; (C) scomparsa del "waist" in esito a dilatazione e commisurolisi.

Con questi passaggi è possibile raggiungere l' annulus polmonare per posizionare in situ il catetere con pallone necessario per la dilatazione della valvola stenotica. Una volta posizionato correttamente, il pallone viene gonfiato per eliminare la fusione dei lembi valvolari responsabili della stenosi. La scelta delle dimensioni del pallone da valvuloplastica richiede un accurato studio morfologico sia in fase pre operatoria con l' ecografia transtoracica (TTE) bidimensionale e tridimensionale, sia in fase perioperatoria mediante la fluoroscopia, la quale è una tecnica radiologica che permette di ottenere immagini radiografiche in tempo reale riproducendole su un monitor, e l' ecografia transesofagea (TEE) 2D e 3D. E' proprio l' utilizzo combinato di tali metodiche che aumenta il controllo intraoperatorio consentendo quindi di ottenere una maggiore sicurezza ed efficacia nelle procedure interventistiche. L' utilizzo della TEE consente una valutazione più esaustiva della morfologia valvolare e dell' area valvolare ed uno studio adeguato dell' anatomia coronarica in fase preoperatoria/intraoperatoria e si dimostra uno strumento di monitoraggio molto utile durante la procedura di VPP.

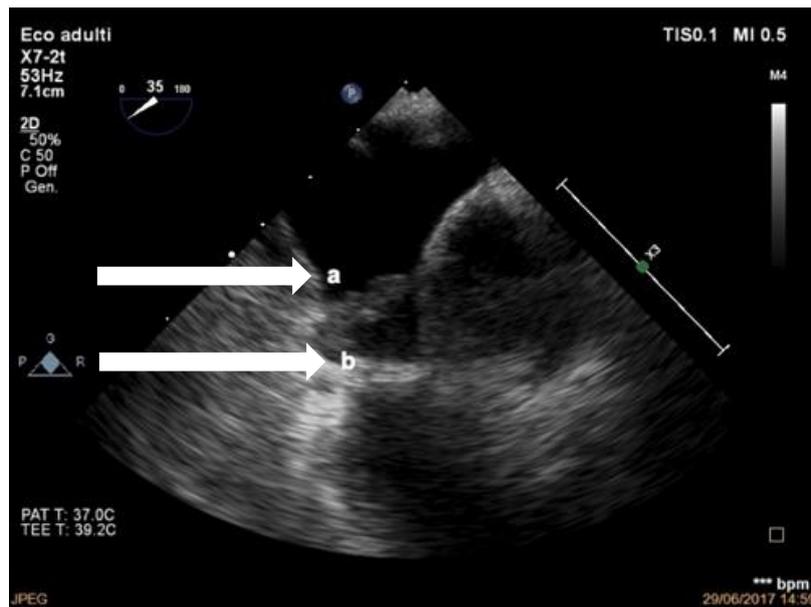


Fig. 6. Ecografia TEE, valvola polmonare e tratto d' efflusso destro. Con la lettera (a) sono indicati i lembi valvolari polmonari, in corrispondenza della lettera, con la lettera (b) si pu ò osservare la doppia linea iperecogena che identifica la presenza di un' arteria coronaria anomala, determinante il restringimento sottovalvolare.

COMPLICAZIONI

Gravi complicazioni in corso di VPP sono rare, tra queste si segnalano le aritmie fatali e la perforazione cardiaca e/o vascolare. Bisogna sottolineare che la perforazione del tratto d' efflusso destro pu ò esitare in emorragie autolimitanti, grazie allo spessore del miocardio in questi distretti, che tende a chiudere le soluzioni di continuo. Al contrario, la perforazione dell' atrio destro o dell' arteria polmonare possono richiedere, pi ù frequentemente, interventi di toracotomia d' urgenza per arrestare l' emorragia. Durante la procedura si possono verificare aritmie per stimolazione meccanica diretta del miocardio ventricolare destro da parte di guide o cateteri; raramente queste presentano caratteri di malignità o devono essere considerate rischiose per la vita del paziente. L' ostruzione dinamica del tratto d' efflusso destro, in seguito alla dilatazione con pallone della stenosi, rappresenta una delle complicanze pi ù temibili in corso di VPP. Con la commisurolisi dei lembi polmonari si ha una riduzione improvvisa dell' ostruzione e si verifica una caduta della tensione parietale telediastolica e protosistolica destra, tale da generare un movimento iperdinamico della parete ventricolare che pu ò ostruire in modo pi ù o meno severo l' efflusso ventricolare destro. La forma pi ù estrema di questo fenomeno è stata definita "infundibulo destro suicida". Nella maggior parte dei casi, qualora la VPP sia stata

efficace, questo tipo di ostruzione tende a ridursi nel tempo con il regredire dell' ipertrofia. Per ridurre l' incidenza di fenomeni quali tachiaritmie intraoperatorie, stenosi dinamiche, spasmi dell' infundibolo e l' infundibolo suicida il paziente dev' essere preparato con adeguato trattamento farmacologico prima di essere sottoposto a procedura di VPP. Tra le complicanze a lungo termine della procedura di VPP si segnalano il rielevarsi del gradiente transvalvolare polmonare che, dopo un intervento considerato efficace, aumenta riaggravando il quadro cardiologico e l' insufficienza polmonare. Nella nostra casistica la percentuale di stenosi in cui il gradiente transvalvolare torna ad aumentare si attesta di poco sopra al 10%. Per quanto riguarda l' insufficienza polmonare in relazione all' aspettativa di vita di un paziente canino, anche un' insufficienza polmonare marcata non sembra costituire un reale problema: per determinare disfunzione per sovraccarico volumetrico in un ventricolo destro ipertrofico l' insufficienza polmonare ha infatti bisogno di un numero di anni di gran lunga superiore all' aspettativa di vita di un cane.

Un proprietario dovrebbe sempre essere informato, al momento dell' acquisto di un cucciolo, dei possibili rischi legati alla presenza di cardiopatie congenite. In particolare nelle razze che presentano una predisposizione a questo genere di patologie risulta di fondamentale importanza l' esecuzione di una visita clinica adeguata completa di auscultazione dei toni cardiaci. Individuare precocemente un difetto cardiaco congenito risulta essenziale nel migliorare l' aspettativa di vita del paziente affetto da esso.

1. Bussadori C, Amberger C, Le Bobiniec G, et al. Guidelines for the echocardiographic studies of suspected subaortic and pulmonic stenosis. *J Vet Cardiol* 2000;2:15-22.
2. Navalon I, Pradelli D, Bussadori CM. Transesophageal echocardiography to diagnose anomalous right coronary artery type R2A in dogs. *J Vet Cardiol* 2015;17:262-270.
3. Locatelli C, Spalla I, Domenech O, et al. Pulmonic stenosis in dogs: survival and risk factors in a retrospective cohort of patients. *J Small Anim Pract* 2013;54:445-452.
4. Francis AJ, Johnson MJ, Culshaw GC, et al. Outcome in 55 dogs with pulmonic stenosis that did not undergo balloon valvuloplasty or surgery. *J Small Anim Pract* 2011;52:282-288.
5. Bussadori C, DeMadron E, Santilli RA, et al. Balloon valvuloplasty in 30 dogs with pulmonic stenosis: effect of valve morphology and annular size on initial and 1-year outcome. *J Vet Intern Med* 2001;15:553-558.
6. Locatelli C, Domenech O, Silva J, et al. Independent predictors of immediate and long-term results after pulmonary balloon valvuloplasty in dogs. *J Vet Cardiol* 2011;13:21-30.