



*Associazione Italiana dei Cardiopatici Congeniti bambini e Adulti – ETS*

## **DIFETTO INTERVENTRICOLARE —DIV**

Il difetto interventricolare, spesso indicato con la sigla DIV, è una cardiopatia congenita caratterizzata dalla presenza di una comunicazione nel setto interventricolare, la parete che separa i due ventricoli, cioè le due camere inferiori del cuore.

Il difetto può presentarsi da solo (difetto isolato) oppure essere associato ad altre cardiopatie congenite.

### **Che cos'è il difetto interventricolare**

Il difetto interventricolare è una cardiopatia congenita caratterizzata da un'apertura nel setto interventricolare che mette in comunicazione i due ventricoli.

Il difetto può essere di dimensioni variabili e localizzarsi in diverse porzioni del setto interventricolare.

### **Che cosa accade nel cuore**

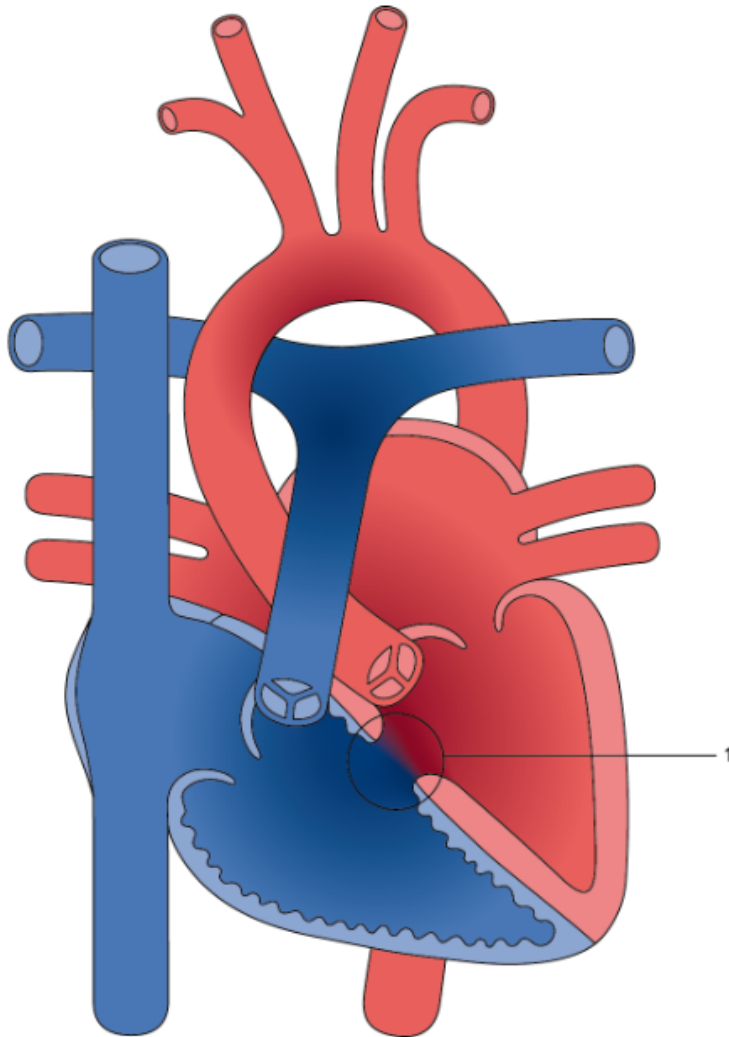
In condizioni normali, il ventricolo destro e il ventricolo sinistro sono separati da una parete chiamata setto interventricolare: il ventricolo destro invia il sangue povero di ossigeno ai polmoni, mentre il ventricolo sinistro invia il sangue ricco di ossigeno al resto del corpo.

Nel difetto interventricolare, quando la pressione nel ventricolo sinistro è superiore a quella del ventricolo destro, una parte del sangue ricco di ossigeno può passare dal ventricolo sinistro al ventricolo destro attraverso l'apertura nel setto (shunt sinistro-destro) e determinare un aumento del flusso verso i polmoni.

Le conseguenze del difetto dipendono principalmente dalle sue dimensioni, dalla sede, dall'entità dello shunt, cioè dalla quantità di sangue che attraversa il difetto passando da un ventricolo all'altro, e dall'eventuale presenza di anomalie cardiache associate. Se il difetto è piccolo e restrittivo, può non causare conseguenze rilevanti e, in alcuni casi, può chiudersi spontaneamente.

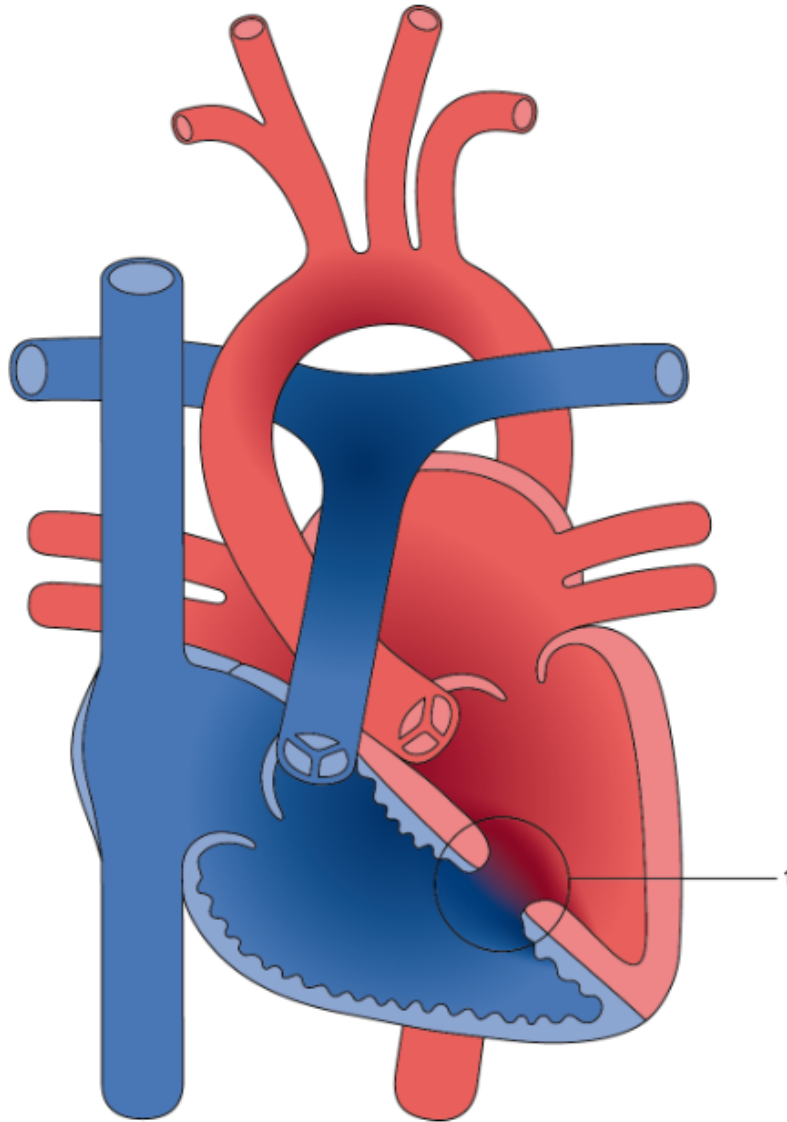
Al contrario, se il difetto è ampio, il ventricolo sinistro può dilatarsi e, nei casi più importanti, possono comparire segni di scompenso cardiaco, infezioni respiratorie ricorrenti e difficoltà di crescita. Nel tempo, inoltre, la pressione nella circolazione polmonare può aumentare determinando un quadro di ipertensione polmonare. Nelle forme più avanzate, questa condizione può determinare un'inversione della direzione del sangue attraverso il difetto che andrà dal ventricolo destro al ventricolo sinistro causando una condizione chiamata sindrome di Eisenmenger.

## **Difetto interventricolare perimembranoso**



Il numero 1 nella figura indica il difetto interventricolare perimembranoso, una comunicazione tra i due ventricoli localizzata nella porzione membranosa del setto interventricolare.

## **Difetto interventricolare muscolare**



Il numero 1 nella figura indica il difetto interventricolare muscolare, una comunicazione tra i due ventricoli localizzata nella porzione muscolare del setto interventricolare.

## **CTA di supporto:**

### **Com'è fatto il cuore normale**

#### **Forme principali di difetto interventricolare**

Dal punto di vista anatomico, esistono diverse forme di difetto interventricolare. La sede del difetto è importante perché può influenzare l'evoluzione clinica, il rischio di complicanze e la scelta del trattamento.

Le forme principali sono:

- difetto perimembranoso;
- difetto muscolare;
- difetto iuxta-arterioso o doubly committed;
- difetto inlet.

#### **Difetto perimembranoso**

È la forma più frequente di difetto interventricolare.

Si trova nella parte membranosa del setto interventricolare e può estendersi verso altre componenti del setto.

Questa sede è vicina alla valvola tricuspide e al sistema di conduzione elettrica del cuore. In alcuni casi può svilupparsi tessuto aneurismatico del setto membranoso, che può favorire una riduzione o la chiusura parziale del difetto.

#### **Difetto muscolare**

È localizzato nella parte muscolare del setto interventricolare.

Può essere singolo oppure, più raramente, multiplo. I difetti muscolari piccoli possono chiudersi spontaneamente.

#### **Difetto iuxta-arterioso o doubly committed**

È localizzato vicino alle valvole arteriose.

Questa forma può essere associata al rischio di prolasso di una cuspidi della valvola aortica e, nel tempo, a insufficienza aortica.

#### **Difetto inlet**

È localizzato nella parte del setto vicina alle valvole atrioventricolari.

Può essere associato ad altre anomalie anatomiche e si osserva tipicamente nell'ambito dei difetti del canale atrioventricolare.

#### **Sintomi e manifestazioni possibili**

I difetti piccoli possono non causare sintomi e vengono spesso diagnosticati durante la vita per il riscontro di un soffio cardiaco.

Nei bambini con difetti moderati o ampi possono comparire:

- affaticamento durante l'alimentazione;

- difficoltà di crescita;
- respiro rapido o difficoltoso;
- sudorazione durante i pasti;
- infezioni respiratorie ricorrenti;
- segni di scompenso cardiaco nei casi più significativi.

Nei casi non trattati può svilupparsi ipertensione polmonare e, nelle forme più avanzate, comparire cianosi per inversione dello shunt.

La presenza o l'assenza di sintomi non basta da sola a definire la gravità del difetto: è sempre necessaria una valutazione cardiologica specialistica.

## **Diagnosi**

L'esame principale per la diagnosi è l'**ecocardiogramma transtoracico**, che permette di valutare:

- sede;
- dimensioni;
- numero dei difetti;
- direzione ed entità dello shunt;
- eventuale sovraccarico cardiaco;
- funzione delle valvole;
- anomalie associate.

In alcuni casi selezionati può essere necessario un cateterismo cardiaco per la valutazione delle resistenze vascolari polmonari.

## **Trattamento**

Non tutti i difetti interventricolari richiedono lo stesso trattamento.

La decisione dipende da diversi fattori, tra cui:

- dimensioni del difetto;
- sede anatomica;
- entità dello shunt;
- presenza di sintomi;
- sovraccarico delle camere cardiache;
- pressione polmonare e resistenze vascolari polmonari;
- presenza di insufficienza aortica o altre anomalie associate;
- età e condizioni generali della persona.

I difetti piccoli e restrittivi possono essere seguiti nel tempo, perché in alcuni casi possono chiudersi spontaneamente.

I difetti moderati o ampi possono richiedere la chiusura, spesso in età pediatrica, per prevenire complicanze nel tempo.

La chirurgia resta il trattamento di riferimento in molti casi. La chiusura percutanea mediante cateterismo cardiaco è possibile solo in casi selezionati, sulla base della sede del difetto, dell'anatomia e della valutazione dell'équipe specialistica.



*Associazione Italiana dei Cardiopatici Congeniti bambini e Adulti – ETS*

### **Follow-up**

Il follow-up consente di monitorare nel tempo:

- eventuali difetti residui;
- dimensioni e funzione delle camere cardiache;
- pressione nella circolazione polmonare;
- funzione della valvola aortica;
- eventuali ostruzioni associate;
- disturbi del ritmo o della conduzione;
- esiti della correzione chirurgica o percutanea.

**Anche dopo una correzione efficace sono necessari controlli periodici, perché alcune complicanze, come difetti residui, problemi valvolari, disturbi della conduzione elettrica del cuore o l'ipertensione polmonare, possono persistere o comparire nel tempo. La frequenza del follow-up viene definita dal cardiologo in base alle caratteristiche del difetto e al trattamento eseguito.**

### **Nota importante**

Le informazioni presenti in questa pagina hanno finalità informative e di orientamento.

Non sostituiscono il parere del medico, del cardiologo o del centro specialistico di riferimento.

Ogni persona con cardiopatia congenita ha una storia clinica specifica e necessita di indicazioni personalizzate

### **Fonte scientifica di riferimento**

#### **Scheda redatta a partire dal capitolo:**

Micheletti A. Congenital Heart Disease: Classification, Epidemiology, Diagnosis, Treatment, and Outcome. Springer; 2018. DOI: 10.1007/978-3-319-78423-6\_1.