

Aneurisma del setto interatriale ed eventi ischemici cerebrali: il possibile ruolo patogenetico di una malformazione vascolare cerebrale associata

Paolo Nardi, Antonio Scafuri, Fabio Bertoldo, Fadi El Fakhri, Giovanni Maria De Matteis, Stefano Forlani, Luigi Chiariello

Cattedra di Cardiocirurgia, Università degli Studi "Tor Vergata", Roma

Key words:

Atrial septal aneurysm;
Cerebral ischemia.

Atrial septal aneurysm can be associated with other cardiovascular diseases such as atrial septal defect, patent ductus arteriosus, pulmonary hypertension and cerebrovascular events (transient ischemic attack or stroke).

The introduction of transthoracic and more recently transesophageal echocardiography allowed for a more frequent observation of this pathology and also suggested that atrial septal aneurysm is a risk factor for cerebral ischemia. However, the pathophysiological pathway is still unclear.

In January 1997 a 33-year-old man was admitted to our hospital because of atrial septal aneurysm and a previous cerebrovascular event. Magnetic resonance imaging revealed a cerebrovascular malformation and transesophageal echocardiography confirmed the presence of atrial septal aneurysm.

We hypothesize that a common etiopathogenetic pathway may cause both the cardiac and cerebrovascular anomaly and that the latter may be responsible alone for cerebral ischemic events; thus in the presence of an atrial septal aneurysm associated with a cerebrovascular malformation, a conservative medical approach may be the treatment of choice.

(Ital Heart J Suppl 2000; 1 (8): 1059-1062)

Ricevuto il 20 aprile
2000; accettato il 25
maggio 2000.

Per la corrispondenza:

Dr. Antonio Scafuri

*Cattedra di
Cardiocirurgia
Università degli Studi
"Tor Vergata"
European Hospital
Via Portuense, 700
00149 Roma*

Introduzione

L'aneurisma del setto interatriale è una malformazione congenita sacculare localizzata a livello della fossa ovale, con possibilità di movimento verso l'atrio sinistro, l'atrio destro o entrambi¹.

Tale malformazione può associarsi ad altre condizioni patologiche cardiovascolari, ma anche ad attacchi ischemici transitori o ad ictus cerebrale¹⁻³. Tra le condizioni patologiche cardiovascolari vanno ricordate la pervietà del forame ovale, il difetto del setto interatriale e/o interventricolare, il prolasso valvolare mitralico e/o tricuspide associato a rigurgito valvolare di vario grado, la pervietà del dotto arterioso, l'anomalia di Ebstein, la cardiomiopatia, l'ipertrofia ventricolare sinistra, le aritmie e l'ipertensione polmonare o sistemica.

In passato la sua incidenza sembrava essere molto bassa, tuttavia con l'introduzione dello studio ecocardiografico bidimensionale transtoracico e, più recentemente, con l'ausilio dell'esame ecocardiografico transesofageo, tale patologia viene più facilmente e più frequentemente diagnosticata.

La prevalenza dell'aneurisma del setto interatriale, tramite studi con esame ecocardiografico transtoracico è compresa tra lo 0.08 e l'1.2%, mentre con l'esame ecocardiografico transesofageo, tra il 2 e il 10%^{2,4}. Grazie alla maggiore diffusione dell'ecocardiogramma transesofageo per la ricerca di fonti emboligene nei pazienti con accidenti cerebrovascolari, l'aneurisma del setto interatriale si è rivelato una concomitanza estremamente frequente¹⁻³.

I criteri di definizione dell'aneurisma del setto interatriale sono stati identificati da Pearson et al.³ e da Olivares-Reyes et al.²: 1) un'escursione dell'aneurisma (≥ 10 mm verso l'atrio destro o sinistro o un'escursione bilaterale la cui somma risulti > 10 mm; 2) un'ampiezza della base dell'aneurisma di almeno 15 mm di diametro.

I dati finora presentati in letteratura evidenziano una relazione tra aneurisma come fonte emboligena ed accidenti cerebrovascolari, come stroke o attacco ischemico transitorio. Tuttavia nessuna evidenza ha direttamente dimostrato il percorso fisiopatologico prospettato.

La frequenza con cui si riscontra una relazione fra aneurisma del setto interatriale ed eventi cerebrovascolari (attacchi ischemici transitori e/o accidenti cerebrovascolari), oscilla tra il 20 e il 40%¹⁻⁶; in particolar modo nel tipo 4LR (tipo 4 con movimento del setto bilateralmente con prevalenza sul versante atriale sinistro) ed 1R (tipo 1 con movimento del setto sul versante atriale destro), gli eventi cerebrovascolari sembrano essere più frequenti che non negli altri tipi. Inoltre, aneurisma del setto interatriale e pervietà del forame ovale sono associati significativamente ad eventi cerebrali e tale correlazione è ancora più evidente quando vi è la concomitante presenza delle due malformazioni².

Analizzeremo di seguito i riscontri strumentali ottenuti in un caso di stroke in presenza di aneurisma del setto interatriale.

Caso clinico

Nel gennaio 1997 nel nostro Istituto si ricoverava un paziente portatore di aneurisma del setto interatriale con un progressivo episodio di ictus cerebri 3 mesi prima documentato mediante tomografia computerizzata dell'encefalo.

Un paziente di 33 anni, di sesso maschile, nell'anamnesi riferiva un episodio di emiparesi destra con afasia espressiva e deviazione della rima labiale a sinistra, insorto nel corso di attività fisica. Un esame ecocardiografico transesofageo eseguito presso altra sede evidenziava un aneurisma del setto interatriale con protrusione in atrio sinistro, in presenza di pervietà del forame ovale.

Al ricovero il paziente veniva sottoposto alle seguenti indagini diagnostiche: 1) radiografia del torace, che non evidenziava alterazioni broncovascolari polmonari ed immagine cardiaca normale; 2) elettrocardiogramma, che risultava nella norma; 3) ecocardiogramma transtoracico, che non evidenziava segni diretti o indiretti di pervietà del setto interatriale, in presenza di una cinesi globale e segmentaria e di apparati valvolari nella norma.

L'esame ecocardiografico transesofageo, invece, evidenziava una modesta ridondanza del septum secundum con un piccolo scollamento nel suo versante infero-anteriore, in presenza di un piccolissimo shunt destrorso intermittente (Figg. 1 e 2). L'esame cardioangiografico rilevava la presenza di forame ovale pervio con shunt sinistro-destro non significativo (Qp/Qs 1.04:1). Per la valutazione del danno ischemico cerebrale il paziente veniva sottoposto ad una risonanza magnetica dell'encefalo e ad un'angio-risonanza magnetica dei vasi epiaortici ed intracranici. La risonanza magnetica dell'encefalo (Fig. 3) evidenziava un'area di alterata intensità di segnale in corrispondenza del terzo anteriore della corteccia dell'insula temporale di sinistra e di parte della sostanza bianca sottocorticale corrispondente: il reperto veniva interpretato come area di

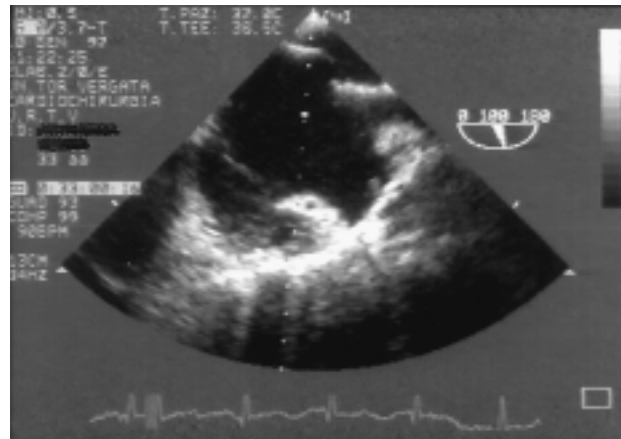


Figura 1. Aneurisma del setto interatriale all'ecocardiogramma transesofageo.

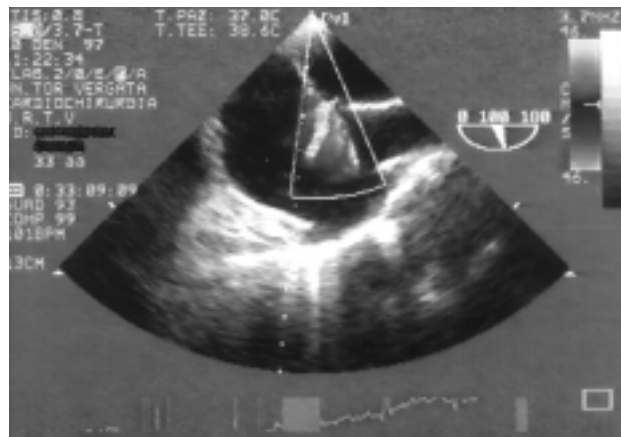


Figura 2. Pervietà del forame ovale all'ecocardiogramma transesofageo.

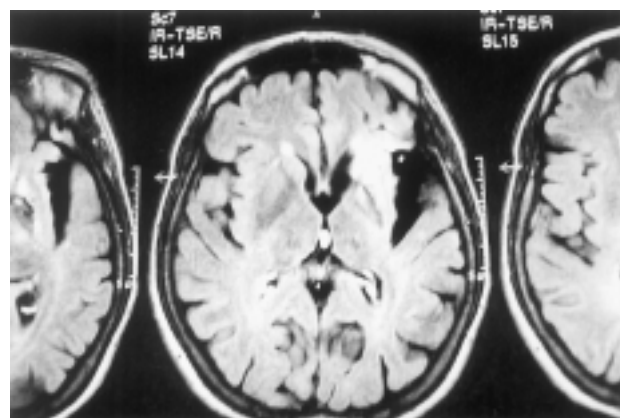


Figura 3. Lesione ischemica cerebrale alla risonanza magnetica.

sofferenza su base cerebrovascolare ischemica a carico del territorio di distribuzione dei rami anteriori temporali ed insulari dell'arteria cerebrale media di sinistra. L'angio-risonanza magnetica intracranica (Fig. 4) evidenziava a sinistra un *loop* con dilatazione del terzo su-

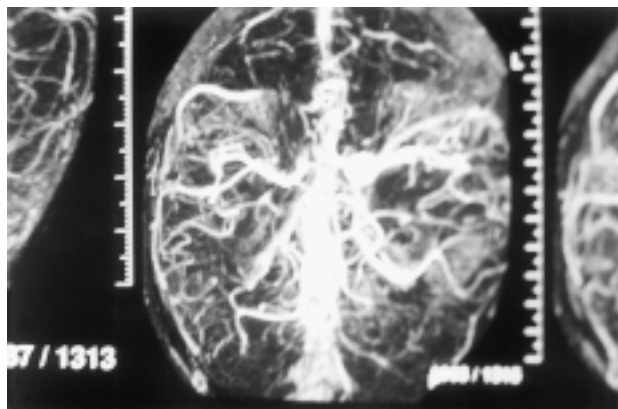


Figura 4. Loop del sifone carotideo sinistro all'angio-risonanza magnetica.

periore del sifone e del tratto sovraclinoideo dell'arteria carotide interna sinistra ed una mancata visualizzazione dei rami anteriori temporo-insulari dell'arteria cerebrale media omosede.

In base al riscontro dell'alterazione anatomica a carico della circolazione arteriosa intracranica, corrispondente al danno ischemico verificatosi nel medesimo territorio di distribuzione della malformazione vascolare, e non sussistendo indicazione chirurgica all'intervento di chiusura del difetto del setto interatriale, il paziente veniva dimesso con terapia antiaggregante piastrinica. Attualmente, a 3 anni di follow-up il paziente è rimasto asintomatico in terapia antiaggregante.

Discussione

In questi ultimi anni diversi studi hanno riscontrato un'associazione tra aneurisma del setto interatriale ed eventi cerebrovascolari, quali l'attacco ischemico transitorio e l'ictus cerebrale, prospettando una genesi cardioembolica di questi ultimi.

L'aneurisma del setto interatriale è oggi più facilmente diagnosticato grazie all'uso più frequente dell'esame ecocardiografico transesofageo.

Due meccanismi sono stati ipotizzati riguardo al possibile ruolo dell'aneurisma del setto interatriale nell'eziopatogenesi dell'ischemia cerebrale: 1) l'embolia paradossa, attraverso il forame ovale pervio o un difetto del setto interatriale; 2) la possibilità di formazione di una massa trombotica vicino alla superficie settale aneurismatica^{1,3}.

Il paziente in esame giungeva al ricovero con un episodio ischemico cerebrale documentato con tomografia computerizzata dell'encefalo in associazione a diagnosi di aneurisma del setto interatriale. Tale diagnosi veniva poi confermata nel nostro Istituto con l'esame ecocardiografico transesofageo.

Ciò che ci sembra utile evidenziare, era la presenza di una malformazione del circolo arterioso endocranico omosede alla lesione neurologica riferita nell'anamne-

si e documentata mediante risonanza magnetica dell'encefalo e dei vasi cerebrali.

Come precedentemente affermato, l'aneurisma del setto interatriale si associa a diverse condizioni patologiche cardiovascolari. Una di queste è il prollasso valvolare mitralico ed alcuni autori ipotizzano la stessa base patogenetica e cioè un disordine connettivale che coinvolge i tessuti fibrosi del cuore⁷.

Il riscontro di un'alterazione a carico del circolo arterioso endocranico potrebbe avere la stessa eziopatogenesi ipotizzata per le malformazioni cardiache associate all'aneurisma del setto interatriale.

Sebbene l'aneurisma del setto interatriale, isolato od associato a pervietà del setto interatriale sia potenzialmente in grado di causare un evento cerebrale mediante i meccanismi cardioembolici sopracitati, è anche possibile che esso possa essere spia di una sindrome sistemica comprendente anche una malformazione cerebrale che da sola o in associazione all'aneurisma del setto interatriale potrebbe essere in grado di determinare un evento cerebrale mediante un meccanismo di tipo trombotico.

Tale ipotesi eziopatogenetica, se adeguatamente confermata da risultati su casistiche più ampie e grazie a tecniche non invasive di imaging come l'angio-risonanza magnetica, potrebbe indirizzare in alcuni casi verso un trattamento terapeutico conservativo dell'aneurisma del setto interatriale ed al tempo stesso preventivo per eventi ischemici cerebrali.

In conclusione, la terapia medica antiaggregante o anticoagulante sembrerebbe essere di scelta rispetto alla chirurgia in tutti i casi nei quali, in presenza di una malformazione vascolare cerebrale, non si evidenzia una chiara fonte emboligena cardiaca o sia presente una pervietà del forame ovale o un difetto del setto interatriale con shunt di modesto rilievo.

Riassunto

L'aneurisma del setto interatriale può associarsi a diverse malattie cardiovascolari come il difetto del setto interatriale, la pervietà del dotto arterioso, l'ipertensione polmonare e ad accidenti cerebrovascolari (attacco ischemico cerebrale reversibile o stroke).

L'utilizzo più frequente dell'ecocardiogramma transotoracico e recentemente transesofageo ha contribuito al riscontro più frequente di tale patologia evidenziando che l'aneurisma del setto interatriale è un fattore di rischio per ischemia cerebrale. Comunque, attualmente il meccanismo fisiopatologico non è ancora chiaro.

Nel gennaio 1997 un paziente maschio di 33 anni veniva ricoverato con diagnosi di aneurisma del setto interatriale e pregresso episodio di ischemia cerebrale. La risonanza magnetica evidenziava una malformazione cerebrovascolare e l'ecocardiogramma transesofageo confermava la presenza di aneurisma del setto interatriale.

Si potrebbe ipotizzare che un comune meccanismo eziopatologico possa essere responsabile della malformazione cardiaca e cerebrovascolare e che quest'ultima da sola possa causare un evento cerebrale ischemico; in tal modo, in presenza di un aneurisma del setto interatriale associato ad una malformazione cerebrovascolare, il trattamento medico potrebbe essere di scelta.

Parole chiave: Aneurisma del setto interatriale; Ischemia cerebrale.

Bibliografia

1. Zabalgoitia-Reyes M, Herrera C, Gandhi DK, Mehlman DJ, McPherson DD, Talano JV. A possible mechanism for neurologic ischemic events in patients with atrial septal aneurysm. *Am J Cardiol* 1990; 66: 761-4.
2. Olivares-Reyes A, Chan S, Lazar EJ, Bandlamudi K, Narla V, Ong K. Atrial septal aneurysm: a new classification in two hundred five adults. *J Am Soc Echocardiogr* 1997; 10: 644-56.
3. Pearson A, Nagelhout D, Castello R, Gomez CR, Labovitz AJ. Atrial septal aneurysm and stroke: a transesophageal echocardiographic study. *J Am Coll Cardiol* 1991; 18: 1223-9.
4. Agmon Y, Khandheria BK, Meissner I, et al. Frequency of atrial septal aneurysm in patients with cerebral ischemic events. *Circulation* 1999; 99: 1942-4.
5. The Second Report of the Cerebral Embolism Task Force. Cardiogenic brain embolism. *Arch Neurol* 1989; 46: 727-43.
6. Comess KA, DeRook FA, Beach KW, Lytle NJ, Golby AJ, Albers GW. Transesophageal echocardiography and carotid ultrasound in patients with cerebral ischemia: prevalence of findings and recurrent stroke risk. *Am J Cardiol* 1994; 23: 1598-603.
7. Rahko PS, Xu QR. Increased prevalence of atrial septal aneurysm in mitral valve prolapse. *Am J Cardiol* 1990; 66: 235-7.