



Associazione Italiana dei Cardiopatici Congeniti bambini e Adulti – ETS

12 STENOSI VALVOLARE POLMONARE

La **stenosi valvolare polmonare** è una cardiopatia congenita caratterizzata da un restringimento a livello della valvola polmonare.

La valvola polmonare si trova tra il ventricolo destro e l'arteria polmonare. Quando è ristretta, il sangue incontra un ostacolo nel passaggio dal ventricolo destro ai polmoni.

Che cos'è

Nella stenosi valvolare polmonare, la valvola presenta un restringimento che ne limita l'apertura durante la contrazione del ventricolo destro. Il ventricolo destro deve quindi generare una pressione maggiore per superare l'ostacolo e inviare il sangue verso i polmoni.

La stenosi valvolare polmonare può presentarsi come unica anomalia (difetto isolato) oppure essere associata ad altre cardiopatie congenite.

Che cosa accade nel cuore

Nel cuore normale, il ventricolo destro spinge il sangue povero di ossigeno verso l'arteria polmonare attraverso la valvola polmonare.

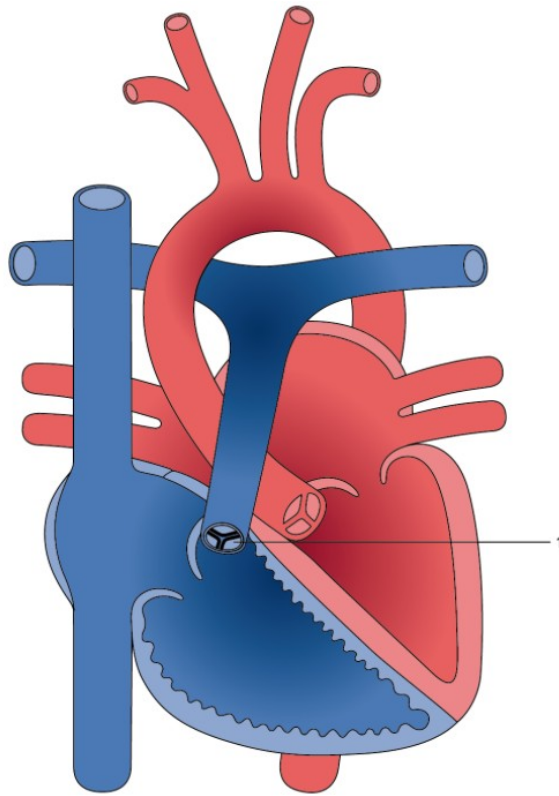
Quando la valvola polmonare è ristretta, il ventricolo destro deve esercitare una forza maggiore per vincere l'ostacolo e riuscire a spingere il sangue attraverso la valvola. Con il tempo, questo maggiore lavoro può provocare un ispessimento della parete del ventricolo destro (ipertrofia).

Nelle forme lievi, il flusso di sangue verso i polmoni può essere sufficiente e la persona può non avere sintomi.

Nelle forme moderate o severe, il ventricolo destro può non riuscire ad aumentare adeguatamente la quantità di sangue inviata ai polmoni soprattutto durante lo sforzo. Questo può causare affaticamento e difficoltà respiratoria durante l'attività.

Nelle forme critiche del neonato, il passaggio del sangue verso i polmoni può dipendere dal dotto arterioso, un vaso sanguigno presente durante la vita fetale che normalmente si chiude nei primi giorni dopo la nascita. Se il dotto si chiude quando la stenosi è molto grave, il sangue può non raggiungere i polmoni in quantità sufficiente e possono comparire cianosi e segni di grave compromissione clinica.

Stenosi valvolare polmonare



Il numero 1 nella figura indica la stenosi della valvola polmonare, un restringimento a livello della valvola che può ostacolare il flusso di sangue dal ventricolo destro verso l'arteria polmonare e quindi verso i polmoni.

CTA di supporto:

Com'è fatto il cuore normale

Forme e anomalie associate

Dal punto di vista anatomico, la stenosi valvolare polmonare può presentarsi principalmente in due forme.

Valvola con doming

In questa forma, la valvola polmonare ha lembi sottili che risultano parzialmente uniti tra loro (fusione delle cuspidi), mentre le commissure, cioè i punti in cui i lembi si incontrano, sono poco sviluppate o assenti.

Questa conformazione determina un'apertura ristretta della valvola. Durante il passaggio del sangue, i lembi si incurvano assumendo una caratteristica forma a cupola, chiamata “doming”.

Può essere presente anche una dilatazione dell'arteria polmonare subito oltre il restringimento della valvola (dilatazione post-stenotica).

Valvola displasica

In questa forma, i lembi della valvola polmonare sono ispessiti e irregolari.

L'anello valvolare (la struttura che sostiene la valvola) può essere di dimensioni ridotte. A differenza della forma con doming, non è presente fusione delle cuspidi.

La forma displasica può essere associata ad alcune sindromi genetiche, tra cui la sindrome di Noonan, la sindrome di Williams e la sindrome di Alagille.

Sintomi e manifestazioni possibili

I sintomi dipendono dalla gravità del restringimento della valvola polmonare.

Nelle forme lievi, la stenosi può non causare sintomi e può essere riconosciuta durante una visita pediatrica per la presenza di un soffio cardiaco.

Nelle forme moderate o severe possono comparire:

- affaticamento;
- facile stancabilità;
- difficoltà respiratoria durante lo sforzo;
- ridotta tolleranza all'attività.

Nelle forme critiche del neonato possono essere presenti:

- respiro rapido;
- colorazione bluastra della pelle e delle labbra (cianosi);
- ridotto flusso di sangue verso i polmoni;
- segni di scompenso cardiaco;
- aumento delle dimensioni del fegato (epatomegalia);
- mani e piedi freddi e pallidi (vasocostrizione periferica).

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

Diagnosi

La stenosi valvolare polmonare può essere sospettata durante la valutazione clinica e cardiologica.

All'auscultazione può essere presente un soffio cardiaco caratteristico (sistolico eiettivo, meglio udibile al margine sternale superiore sinistro e trasmesso anche posteriormente).

L'elettrocardiogramma può mostrare deviazione assiale destra e ipertrofia del ventricolo destro, soprattutto nelle forme più severe.

La radiografia del torace può mostrare ridotta vascolarizzazione polmonare ed ingrandimento nelle dimensioni del cuore di grado variabile.

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

- le caratteristiche della valvola polmonare;
- le dimensioni dell'anello valvolare;
- le dimensioni e l'ipertrofia del ventricolo destro;
- l'eventuale presenza di una comunicazione tra gli atri (shunt interatriale);
- la differenza di pressione tra il ventricolo destro e l'arteria polmonare attraverso la valvola stenotica (gradiente pressorio).

Il cateterismo cardiaco ha un ruolo soprattutto interventistico ossia quando è necessario eseguire il trattamento della stenosi.

Trattamento

Il trattamento dipende dalla gravità della stenosi, dall'età, dall'anatomia della valvola polmonare, dalla funzione del ventricolo destro e dalla presenza di sintomi.

Nei neonati con stenosi valvolare polmonare critica, il trattamento deve essere tempestivo. Può essere necessaria l'infusione di prostaglandina E1, un farmaco che mantiene aperto il dotto arterioso (un vaso sanguigno presente durante la vita fetale), permettendo al sangue di raggiungere i polmoni fino al trattamento definitivo.

Una volta stabilizzato il neonato, il trattamento di riferimento è la dilatazione della valvola con un palloncino durante un cateterismo cardiaco. La procedura consiste nell'introdurre un sottile catetere, generalmente attraverso un vaso sanguigno dell'inguine, fino a raggiungere la valvola polmonare; il palloncino viene quindi gonfiato per allargare l'apertura della valvola.

Dopo la procedura, alcuni neonati possono avere ancora temporaneamente bisogno di una fonte aggiuntiva di sangue ai polmoni, o quando l'ispessimento del muscolo situato sotto la valvola polmonare (ipertrofia muscolare infundibolare) ostacola il normale passaggio del sangue. In questi casi può essere necessario proseguire per qualche tempo la terapia con prostaglandina E1, che mantiene aperto il dotto arterioso, oppure, nei casi più gravi, eseguire un intervento per creare un collegamento tra un'arteria del corpo e l'arteria polmonare, che permette di aumentare temporaneamente il flusso di sangue verso i polmoni.

Nelle forme non critiche, la valutazione del trattamento deve tenere conto della gravità della stenosi, dei sintomi e delle caratteristiche anatomiche della valvola.

La scelta del percorso terapeutico deve essere definita dal cardiologo e dal cardiocirurgo di riferimento.



Associazione Italiana dei Cardiopatici Congeniti bambini e Adulti – ETS

Follow-up

Il follow-up serve a controllare nel tempo:

- il grado di stenosi residua;
- la funzione del ventricolo destro;
- l'eventuale ipertrofia del ventricolo destro;
- l'eventuale rigurgito della valvola polmonare;
- l'esito della dilatazione con palloncino o di eventuali procedure;
- l'eventuale necessità di ulteriori trattamenti.

Dopo la dilatazione con palloncino sono necessari controlli periodici per verificare l'efficacia della procedura e valutare l'eventuale comparsa o peggioramento del rigurgito della valvola polmonare.

Il programma dei controlli viene definito in base alla gravità iniziale della stenosi, alle caratteristiche della valvola, all'esito del trattamento e alla funzione del ventricolo destro.

La frequenza dei controlli deve essere definita dal cardiologo di riferimento in base alla situazione clinica individuale.

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.