



Associazione Italiana dei Cardiopatici Congeniti bambini e Adulti – ETS

14 ORIGINE ANOMALA DELL'ARTERIA CORONARIA SINISTRA DALL'ARTERIA POLMONARE — ALCAPA

L'**origine anomala dell'arteria coronaria sinistra dall'arteria polmonare**, indicata anche con la sigla **ALCAPA** (*Anomalous Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery*) è una rara cardiopatia congenita in cui l'arteria coronaria sinistra nasce dall'arteria polmonare invece che dall'aorta. Le **arterie coronarie** sono i vasi che portano il sangue ricco di ossigeno al muscolo cardiaco, permettendogli di ricevere l'ossigeno e i nutrienti necessari per funzionare correttamente.

Che cos'è

L'ALCAPA è una cardiopatia congenita in cui la coronaria sinistra origina dall'arteria polmonare. Questa anomalia può ridurre l'apporto di sangue e ossigeno a una parte importante del muscolo cardiaco, soprattutto dopo la nascita, quando la circolazione del sangue si modifica.

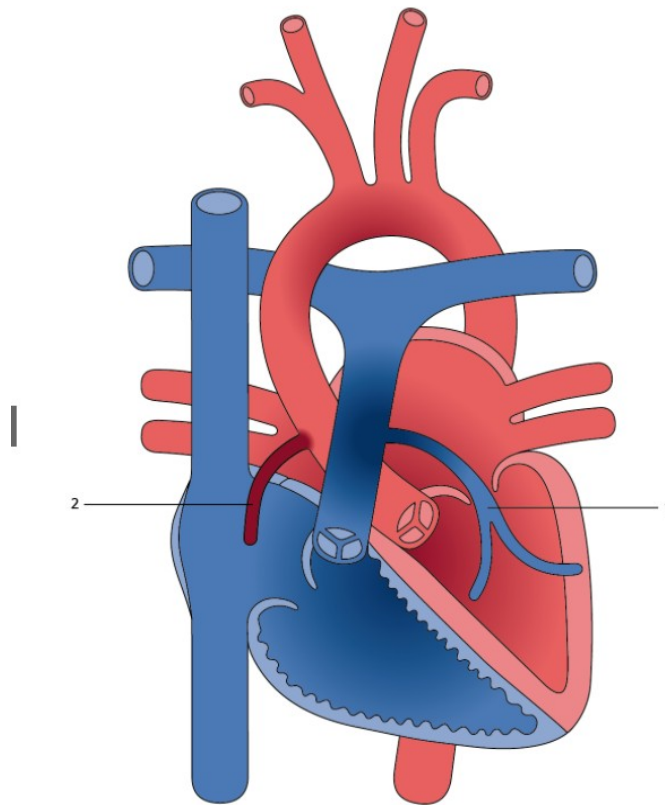
Che cosa accade nel cuore

Nel cuore normale, le due arterie coronarie originano dall'aorta, il principale vaso sanguigno che trasporta sangue ricco di ossigeno dal cuore a tutto l'organismo. Dopo la nascita, quando il bambino inizia a respirare con i propri polmoni, l'arteria polmonare trasporta sangue con meno ossigeno e a una pressione più bassa rispetto all'aorta. Di conseguenza, nell'ALCAPA, quando la coronaria sinistra origina dall'arteria polmonare, il muscolo cardiaco può ricevere una quantità insufficiente di sangue e ossigeno. Quando il muscolo cardiaco riceve poco sangue ed ossigeno si parla di ischemia. Se la mancanza di sangue è molto importante e prolungata, una parte del muscolo cardiaco può danneggiarsi in modo permanente (infarto del miocardio), il cuore può perdere forza e non riuscire a pompare sangue in modo efficace, causando scompenso cardiaco.

In alcuni bambini, con il passare del tempo, si sviluppano piccoli vasi sanguigni che collegano la coronaria destra alla coronaria sinistra (circoli collaterali). Questi vasi possono migliorare l'apporto di sangue al cuore e ritardare la comparsa dei sintomi. Tuttavia, una parte del sangue può fuoriuscire dalla coronaria sinistra e tornare nell'arteria polmonare invece di raggiungere il muscolo cardiaco. Questo fenomeno è chiamato furto coronarico e riduce ulteriormente la quantità di sangue disponibile per nutrire il cuore.

Se non trattata, l'ALCAPA può causare una progressiva riduzione della funzione del cuore, gravi alterazioni del ritmo cardiaco (aritmie) e, nei casi più severi, morte improvvisa.

Origine anomala dell'arteria coronaria sinistra dall'arteria polmonare



Il numero **1** nella figura indica l'arteria coronaria sinistra che origina dall'arteria polmonare invece che dall'aorta. Il numero **2** indica l'arteria coronaria destra che origina normalmente dall'aorta.

CTA di supporto:

Com'è fatto il cuore normale

Caratteristiche anatomiche principali

Le caratteristiche principali dell'ALCAPA sono:

- origine anomala dell'arteria coronaria sinistra dall'arteria polmonare;
- origine normale dell'arteria coronaria destra dall'aorta;
- possibile sviluppo di piccoli vasi di collegamento (circoli collaterali) tra la coronaria destra e la coronaria sinistra;
- possibile flusso di sangue dalla coronaria sinistra verso l'arteria polmonare invece che verso il muscolo cardiaco;
- rischio di ischemia (ridotto apporto di sangue e ossigeno al muscolo cardiaco), infarto miocardico, disfunzione del ventricolo sinistro e scompenso cardiaco.

La gravità della malattia dipende soprattutto da quanto si sviluppano questi vasi di collegamento, che possono contribuire a mantenere l'apporto di sangue al muscolo cardiaco.

Sintomi e manifestazioni possibili

I sintomi dipendono principalmente da quanto sangue riesce a raggiungere il muscolo cardiaco attraverso i circoli collaterali.

I sintomi compaiono spesso intorno ai **2–3 mesi di vita**.

Nei lattanti possono comparire episodi ricorrenti di sofferenza acuta, legati a dolore di tipo anginoso. Il **dolore anginoso** è un dolore dovuto a insufficiente apporto di sangue e ossigeno al muscolo cardiaco.

Le manifestazioni possibili includono:

- difficoltà nell'alimentazione;
- difficoltà di crescita;
- sudorazione;
- respiro rapido;
- tachicardia, cioè un battito cardiaco più veloce del normale;
- ridotta circolazione del sangue alle estremità, con mani e piedi freddi e pallidi;
- segni di scompenso cardiaco.

Più raramente, bambini più grandi, adolescenti o adulti possono presentare:

- ridotta tolleranza allo sforzo;
- affaticamento;
- palpitazioni;
- dolore toracico;
- aritmie, cioè alterazioni del ritmo cardiaco.

Quando i circoli collaterali sono ben sviluppati, il muscolo cardiaco riceve una maggiore quantità di sangue. Per questo motivo i sintomi possono comparire più tardi e la funzione del ventricolo sinistro può rimanere conservata più a lungo.



Associazione Italiana dei Cardiopatici Congeniti bambini e Adulti – ETS

Diagnosi

L'ALCAPA può essere sospettata in presenza di segni di sofferenza cardiaca, scompenso cardiaco o ridotta funzione del ventricolo sinistro nei primi mesi di vita.

All'auscultazione può essere presente un ritmo di galoppo, cioè un rumore cardiaco aggiuntivo che può indicare una difficoltà del cuore a pompare il sangue, mentre un soffio significativo è di solito assente.

L'elettrocardiogramma può mostrare segni compatibili con sofferenza o infarto della parete anterolaterale del cuore.

La radiografia del torace può mostrare aumento delle dimensioni del cuore e la presenza di liquido nei polmoni (edema polmonare).

L'esame principale per la valutazione iniziale è l'**ecocardiogramma transtoracico**, che può mostrare:

- ventricolo sinistro dilatato;
- ridotta funzione sistolica del ventricolo sinistro;
- rigurgito mitralico di grado variabile, dovuto alla sofferenza dei muscoli papillari, strutture che contribuiscono al corretto funzionamento della valvola mitrale;
- origine anomala della coronaria sinistra;
- direzione del flusso nelle arterie coronarie.

In alcuni casi possono essere utili TAC o risonanza magnetica cardiaca per definire meglio l'anatomia coronarica. Oggi questi esami consentono spesso di evitare il cateterismo cardiaco, che viene riservato solo a situazioni particolari.

Trattamento

I farmaci vengono utilizzati per stabilizzare le condizioni del paziente in attesa dell'intervento chirurgico.

In alcuni casi possono essere utili farmaci che aiutano il cuore a contrarsi con maggiore forza (farmaci inotropi) e diuretici, che favoriscono l'eliminazione dei liquidi in eccesso e riducono il lavoro del cuore.

Il trattamento definitivo è chirurgico e viene generalmente eseguito poco dopo la diagnosi.

La tecnica chirurgica può variare. L'approccio più comune consiste nel trasferire l'arteria coronaria sinistra dall'arteria polmonare all'aorta.

In alcuni casi può essere eseguito l'intervento di Takeuchi, che crea un passaggio (tunnel) all'interno dell'arteria polmonare per convogliare il sangue dall'aorta alla coronaria sinistra. Nel tempo questa tecnica può essere associata alla comparsa di un restringimento del tratto dell'arteria polmonare situato sopra la valvola polmonare (stenosi sopravalvolare polmonare).

Negli adolescenti e negli adulti possono essere utilizzate diverse strategie chirurgiche, con l'obiettivo di ripristinare una normale irrorazione del muscolo cardiaco ed eliminare il cosiddetto furto coronarico, cioè la perdita di sangue dalla coronaria sinistra verso l'arteria polmonare.



Associazione Italiana dei Cardiopatici Congeniti bambini e Adulti – ETS

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

Follow-up

Il follow-up serve a controllare nel tempo:

- la funzione del ventricolo sinistro;
- l'eventuale recupero della funzione cardiaca dopo l'intervento;
- l'eventuale presenza di danno miocardico residuo;
- il grado di rigurgito mitralico;
- l'anatomia e il flusso delle arterie coronarie;
- l'eventuale presenza di complicanze della procedura chirurgica;
- il ritmo cardiaco;
- l'eventuale necessità di ulteriori procedure.

Dopo l'intervento, la funzione del ventricolo sinistro può rimanere inizialmente ridotta, ma nella maggior parte dei pazienti migliora progressivamente e può tornare normale.

Uno degli aspetti più importanti da controllare nel tempo è il rigurgito della valvola mitrale, che può persistere anche dopo l'intervento in alcuni pazienti.

Nei pazienti operati in adolescenza o in età adulta, il recupero della funzione del ventricolo sinistro può essere meno completo rispetto ai bambini più piccoli.

Nel lungo termine, la funzione del ventricolo sinistro, l'eventuale danno del muscolo cardiaco e la presenza di aritmie sono gli elementi principali che influenzano la prognosi e richiedono controlli regolari.

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.