



Associazione Italiana dei Cardiopatici Congeniti bambini e Adulti – ETS

CUORE UNIVENTRICOLARE

Il **cuore funzionalmente univentricolare** non è una singola cardiopatia, ma un gruppo di cardiopatie congenite rare in cui la circolazione è sostenuta efficacemente da un solo ventricolo.

Che cos'è

Nel cuore normale sono presenti due ventricoli: il ventricolo destro, che invia il sangue ai polmoni per ossigenarsi, e il ventricolo sinistro, che pompa il sangue ricco di ossigeno a tutto l'organismo.

Nel cuore funzionalmente univentricolare, invece, uno dei due ventricoli è assente, molto piccolo oppure non è sufficientemente sviluppato per svolgere la propria funzione. Si tratta di un gruppo di cardiopatie congenite che, pur essendo differenti tra loro, hanno in comune il fatto che un solo ventricolo è in grado di sostenere efficacemente la circolazione.

Tra queste rientrano le cardiopatie in cui esiste un solo collegamento efficace tra atri e ventricoli (connessione atrioventricolare), come:

- atresia della tricuspidè;
- atresia della mitrale;
- doppio ingresso nel ventricolo sinistro.

Fanno parte di questo gruppo anche le cardiopatie in cui uno dei ventricoli e la valvola che lo mette in comunicazione con l'atrio sono poco sviluppati, ipoplasici. Il termine ipoplasico indica una struttura che non si è sviluppata completamente ed è di dimensioni inferiori al normale.

Tra queste condizioni ci sono:

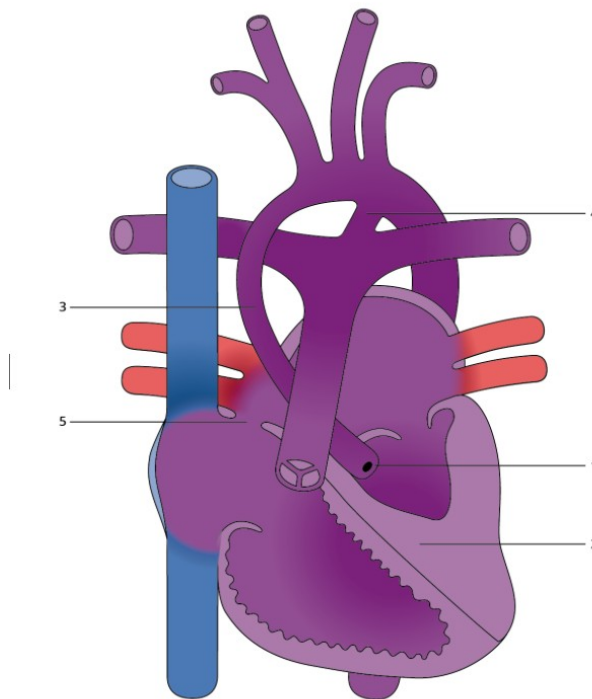
- sindrome del cuore sinistro ipoplasico;
- difetto completo del canale atrioventricolare sbilanciato.

Sebbene queste cardiopatie possano presentare anomalie anatomiche molto diverse, spesso vengono considerate insieme perché richiedono un percorso terapeutico simile, orientato verso la circolazione univentricolare.

Che cosa accade nel cuore

Le conseguenze dipendono dal tipo di malformazione e da come il sangue si distribuisce tra i polmoni ed il resto dell'organismo. A seconda della cardiopatia presente, la distribuzione del sangue tra i polmoni e il resto dell'organismo può essere equilibrata oppure sbilanciata. In alcuni casi, la quantità di sangue che raggiunge i polmoni può essere ridotta a causa di restringimenti; in altri, invece, può essere eccessiva.

Cuore univentricolare



Il numero **1** nella figura indica l'atresia della valvola aortica, cioè l'assenza di un'apertura che permetta il passaggio del sangue attraverso la valvola aortica. Il numero **2** indica l'ipoplasia del ventricolo sinistro, cioè un ventricolo sinistro molto piccolo o poco sviluppato. Il numero **3** indica l'ipoplasia dell'aorta ascendente, anch'essa di dimensioni molto ridotte rispetto al normale. Il numero **4** indica il dotto arterioso pervio, una comunicazione tra arteria polmonare e aorta. Il numero **5** indica il difetto interatriale, una comunicazione anomala tra i due atri.

CTA di supporto:



Associazione Italiana dei Cardiopatici Congeniti bambini e Adulti – ETS

Com'è fatto il cuore normale

Caratteristiche anatomiche principali

Il cuore funzionalmente univentricolare non identifica una singola malformazione, ma comprende diverse cardiopatie congenite che condividono la presenza di un solo ventricolo in grado di sostenere efficacemente la circolazione.

Le caratteristiche possono includere:

- un solo collegamento efficace tra atri e ventricoli (connessione atrioventricolare);
- assenza o grave ipoplasia di uno dei due ventricoli;
- ipoplasia di una valvola atrioventricolare;
- alterazioni dei tratti di uscita dal cuore;

Sintomi e manifestazioni possibili

I sintomi possono essere molto diversi da un bambino all'altro e dipendono dal tipo di cardiopatia e da come il sangue si distribuisce tra i polmoni e il resto dell'organismo.

Quando la circolazione è ben bilanciata (la quantità di sangue diretta ai polmoni e quella diretta al corpo sono simili), possono essere presenti:

- cianosi lieve;
- crescita regolare;
- assenza di segni evidenti di scompenso cardiaco.

Quando il flusso di sangue verso i polmoni è ridotto, possono comparire:

- cianosi moderata o severa;
- bassi valori di saturazione dell'ossigeno nel sangue;
- difficoltà respiratoria;
- segni di compromissione clinica.

Quando il flusso di sangue verso i polmoni è aumentato, possono comparire segni di scompenso cardiaco, come:

- respiro rapido;
- affaticamento durante l'alimentazione;
- difficoltà di crescita;
- sudorazione;
- maggiore fatica nel respirare.

La presenza di cianosi importante, difficoltà respiratoria o condizioni generali compromesse nel neonato richiede sempre una valutazione medica urgente.

Diagnosi

La diagnosi si basa su una valutazione accurata delle caratteristiche del cuore.

Durante la visita, i segni clinici dipendono dalla quantità di sangue che raggiunge i polmoni con reperti caratteristici all'auscultazione cardiaca. Anche l'elettrocardiogramma e la radiografia del torace possono mostrare elementi caratteristici in base alla patologia di base.



Associazione Italiana dei Cardiopatici Congeniti bambini e Adulti – ETS

L'esame principale per la diagnosi è l'**ecocardiogramma transtoracico**, che deve valutare in modo dettagliato:

- il situs atriale e viscerale, cioè la disposizione degli atri e degli organi;
- le connessioni atrioventricolari;
- le connessioni ventricolo-arteriose;
- le valvole cardiache;
- i tratti di uscita dal cuore;
- i grandi vasi;
- i rapporti tra le diverse strutture cardiache.

Trattamento

Il trattamento dipende dal tipo di cardiopatia, dall'eventuale presenza di restringimenti, dalla quantità di sangue diretta ai polmoni e al resto dell'organismo e dalle condizioni cliniche del neonato.

Nei neonati con ostruzione al flusso verso i polmoni o verso il corpo può essere necessaria l'infusione di **prostaglandina E1**, un farmaco che mantiene aperto il dotto arterioso, permettendo al sangue di continuare a circolare nei polmoni, in attesa dell'intervento.

Il trattamento chirurgico è generalmente organizzato in più fasi.

Nel periodo neonatale può essere necessario un intervento palliativo, cioè un intervento che non corregge definitivamente la cardiopatia, ma migliora temporaneamente la circolazione.

A seconda della situazione, l'intervento iniziale può avere l'obiettivo di:

- aumentare il flusso verso i polmoni, ad esempio creando uno shunt, cioè un collegamento tra un'arteria del corpo e l'arteria polmonare;
- ridurre il flusso verso i polmoni, ad esempio con il bendaggio dell'arteria polmonare, una procedura che ne restringe temporaneamente il diametro;
- migliorare il flusso di sangue verso il resto dell'organismo, ad esempio con procedure come Damus-Kaye-Stansel o Norwood.

Successivamente, il percorso può proseguire verso la circolazione univentricolare.

Una tappa intermedia è la procedura di **Glenn**, cioè il collegamento della vena cava superiore all'arteria polmonare. In questo modo il sangue povero di ossigeno proveniente dalla parte superiore del corpo raggiunge direttamente i polmoni senza passare attraverso il ventricolo.

La tappa successiva è la procedura di **Fontan**, chiamata anche anastomosi cavo-polmonare totale. Con questo intervento tutto il sangue povero di ossigeno proveniente dall'organismo viene indirizzato direttamente alle arterie polmonari, senza essere pompato dal ventricolo.

La circolazione di Fontan può funzionare adeguatamente solo se sono presenti alcune condizioni favorevoli, come una buona funzione del ventricolo, una bassa pressione nella circolazione polmonare e arterie polmonari ben sviluppate.

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



Associazione Italiana dei Cardiopatici Congeniti bambini e Adulti – ETS

Follow-up

Il follow-up serve a controllare nel tempo:

- la funzione del ventricolo unico o dominante;
- l'equilibrio tra circolazione sistemica e polmonare;
- l'esito delle procedure chirurgiche;
- la pressione nella circolazione polmonare;
- il flusso nelle arterie polmonari;
- il ritmo cardiaco;
- l'eventuale presenza di cianosi residua;
- l'eventuale comparsa di complicanze;
- l'eventuale necessità di ulteriori procedure.

Dopo il percorso Fontan, il controllo nel tempo è particolarmente importante perché questa particolare circolazione funziona correttamente solo se il sangue riesce a scorrere facilmente attraverso i polmoni e il ventricolo mantiene una buona capacità di pompare il sangue.

Per questo motivo, durante i controlli vengono valutati la funzione del ventricolo, la circolazione nei polmoni, la saturazione di ossigeno, il ritmo cardiaco e l'eventuale necessità di ulteriori trattamenti o interventi.

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.