

VENTRICOLO DESTRO A DOPPIA USCITA

Il ventricolo destro a doppia uscita, chiamato anche **DORV** o **VDDU**, è una cardiopatia congenita complessa in cui i due grandi vasi del cuore, l'aorta e l'arteria polmonare, partono entrambi completamente o prevalentemente dal **ventricolo destro**.

Nel cuore normale, l'aorta parte dal ventricolo sinistro e porta il sangue al resto del corpo, mentre l'arteria polmonare parte dal ventricolo destro e porta il sangue ai polmoni.

Nel ventricolo destro a doppia uscita, questa disposizione è diversa. Le caratteristiche della cardiopatia possono variare molto da persona a persona. Il DORV, infatti, comprende diverse forme anatomiche, che possono avere caratteristiche simili ad altre cardiopatie congenite: come il difetto interventricolare, la trasposizione delle grandi arterie, la tetralogia di Fallot o il cuore funzionalmente univentricolare.

Che cos'è

Nel ventricolo destro a doppia uscita, l'aorta e l'arteria polmonare sono entrambe collegate completamente o prevalentemente al ventricolo destro.

È quasi sempre presente un **difetto interventricolare**, cioè una comunicazione tra il ventricolo destro e il ventricolo sinistro. La sua posizione rispetto all'aorta e all'arteria polmonare è molto importante, perché determina il modo in cui il sangue scorre nel cuore e orienta la scelta del trattamento.

Il ventricolo destro a doppia uscita può essere associata anche ad altre anomalie cardiache congenite, tra cui:

- **difetto interatriale**, cioè una comunicazione tra i due atri;
- **difetto del canale atrioventricolare**, un'alterazione della parte centrale del cuore e delle valvole che separano atri e ventricoli;
- anomalie delle valvole atrioventricolari;
- **dotto arterioso pervio**, cioè la mancata chiusura di un piccolo vaso presente durante la vita fetale;
- **stenosi polmonare**, cioè un restringimento della via che porta il sangue verso i polmoni;
- **coartazione dell'aorta**, cioè un restringimento di un tratto dell'aorta;

- anomalie delle arterie coronarie, i vasi che portano il sangue al muscolo cardiaco.

In alcuni casi può essere associata alla **delezione 22q11**, una condizione genetica dovuta alla mancanza di una piccola parte del cromosoma 22, oppure ad altre sindromi che interessano più organi.

Può inoltre essere presente un'**eterotassia con isomerismo destro**, una condizione in cui alcuni organi interni e alcune strutture del cuore si sviluppano in una disposizione diversa da quella abituale.

Che cosa accade nel cuore

Le conseguenze del ventricolo destro a doppia uscita dipendono soprattutto da:

- posizione del difetto interventricolare;
- rapporto tra l'aorta e l'arteria polmonare;
- presenza o assenza di stenosi polmonare;
- eventuali anomalie associate.

Quando il difetto interventricolare si trova vicino all'aorta, viene definito **subaortico**. In questa forma può essere presente anche una stenosi polmonare, cioè un restringimento della via che porta il sangue verso i polmoni.

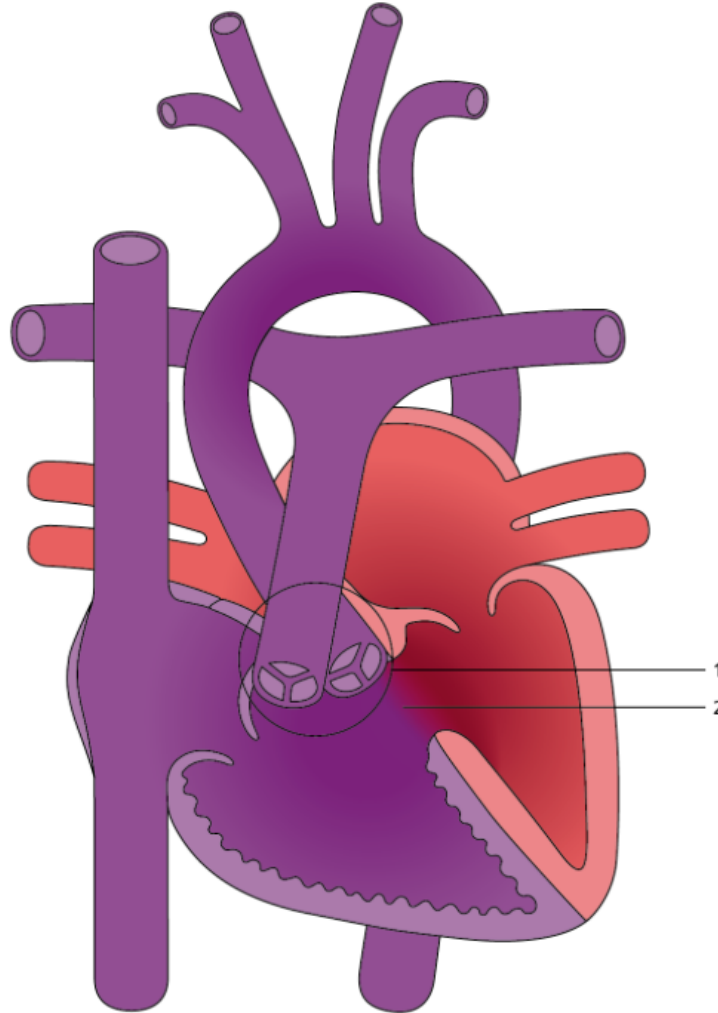
Se la stenosi polmonare è lieve, ai polmoni può arrivare una quantità eccessiva di sangue, questo in alcuni bambini può causare la comparsa di segni e sintomi di **scompenso cardiaco**, cioè una difficoltà del cuore a svolgere il proprio lavoro in modo adeguato.

Se la stenosi polmonare è severa, ai polmoni può arrivare meno sangue e può comparire **cianosi**, cioè una colorazione bluastra della pelle, delle labbra o delle mucose dovuta a una minore quantità di ossigeno nel sangue.

Quando il difetto interventricolare si trova vicino all'arteria polmonare, viene definito **subpolmonare**. Questa forma è chiamata anche **anomalia di Taussig-Bing**.

In questi casi, il funzionamento del cuore può essere simile a quello della trasposizione delle grandi arterie associata a difetto interventricolare. Possono quindi essere presenti cianosi di grado variabile e, in alcuni bambini, segni di scompenso cardiaco.

Doppia uscita del ventricolo destro



Il numero 1 nella figura indica i grandi vasi normalmente correlati tra loro. Il numero 2 indica il difetto interventricolare subaortico, una comunicazione tra i ventricoli localizzata vicino alla valvola aortica. Nella doppia uscita del ventricolo destro, entrambi i grandi vasi originano interamente o prevalentemente dal ventricolo destro.

CTA di supporto:

Com'è fatto il cuore normale

Forme principali

Il ventricolo destro a doppia uscita può essere classificato in base al rapporto tra i grandi vasi e alla posizione del difetto interventricolare.

Il difetto interventricolare può essere:

- **subaortico**, quando si trova più vicino alla valvola aortica;
- **subpolmonare**, quando si trova più vicino alla valvola polmonare; questa forma è chiamata anche **anomalia di Taussig-Bing**;
- **doubly committed**, quando è vicino a entrambe le valvole arteriose;
- **non committed**, quando è distante sia dalla valvola aortica sia dalla valvola polmonare.

Anche la posizione dell'aorta e dell'arteria polmonare può variare. I due grandi vasi possono trovarsi affiancati oppure avere una disposizione diversa l'uno rispetto all'altro.

Sintomi e possibili manifestazioni

Le manifestazioni del ventricolo destro a doppia uscita possono essere molto diverse da bambino a bambino e dipendono dalla forma della cardiopatia e dalle eventuali anomalie associate.

Nei bambini con difetto interventricolare subaortico, il quadro può essere simile a quello della tetralogia di Fallot, soprattutto quando è presente una stenosi polmonare. In questi casi possono comparire:

- cianosi di grado variabile, cioè una colorazione bluastra della pelle, delle labbra o delle mucose dovuta a una minore quantità di ossigeno nel sangue;
- riduzione del flusso di sangue verso i polmoni, nelle forme con stenosi polmonare importante;
- segni di scompenso cardiaco, quando il flusso di sangue verso i polmoni è aumentato;
- difficoltà respiratoria;
- rallentamento della crescita nei bambini piccoli;
- affaticamento.

Nei bambini con difetto interventricolare subpolmonare, il quadro può essere simile a quello della trasposizione delle grandi arterie associata a difetto interventricolare. In questi casi possono essere presenti:

- cianosi di grado variabile;
- segni di scompenso cardiaco;
- aumento del flusso di sangue verso i polmoni;
- possibile compromissione clinica se sono presenti ostruzione subaortica o coartazione dell'aorta, ovvero ostacoli nel passaggio del sangue attraverso l'aorta.

Nel neonato, la comparsa di cianosi, difficoltà respiratoria o un evidente peggioramento delle condizioni generali richiedono di essere attenzionate, in tempo brevi, dal pediatra e/o dal cardiologo pediatrico.

Diagnosi

La doppia uscita del ventricolo destro può essere sospettata durante la valutazione clinica e cardiologica.

Può essere presente cianosi di grado variabile, cioè una colorazione bluastra della pelle, delle labbra o delle mucose dovuta a una minore quantità di ossigeno nel sangue.

Durante la visita può essere rilevato un secondo tono cardiaco accentuato e un soffio sistolico eiettivo al margine sternale superiore.

L'elettrocardiogramma può mostrare deviazione assiale destra e ipertrofia del ventricolo destro. Nell'anomalia di Taussig-Bing può essere presente ipertrofia del ventricolo sinistro durante l'infanzia. Nelle forme tipo Fallot può essere più frequente un blocco atrioventricolare di primo grado, cioè un rallentamento della conduzione elettrica tra atri e ventricoli.

La radiografia del torace può mostrare aspetti diversi in base al tipo di DORV. Nelle forme tipo Fallot, le dimensioni del cuore possono essere normali e l'apice cardiaco può apparire sollevato. Nelle forme tipo TGA, possono essere presenti cardiomegalia, cioè aumento delle dimensioni del cuore, e aumento della vascolarizzazione polmonare.

L'esame principale per la diagnosi è l'**ecocardiogramma transtoracico**, che consente di valutare in modo segmentale e dettagliato:

- la posizione del difetto interventricolare;
- il rapporto tra i grandi vasi;
- le anomalie associate;
- l'origine e il decorso iniziale delle arterie coronarie;
- le informazioni anatomiche necessarie per pianificare il trattamento.

Diagnosi

Il ventricolo destro a doppia uscita può essere sospettato durante la visita e gli esami cardiologici. Può essere presente cianosi di grado variabile.

Durante l'ascolto del cuore, il medico può rilevare un secondo tono cardiaco più intenso e un soffio sistolico eiettivo, cioè un rumore prodotto dal passaggio del sangue durante la contrazione del cuore.

L'**elettrocardiogramma** può mostrare una deviazione assiale destra, cioè un diverso orientamento dell'attività elettrica del cuore, e un'ipertrofia del ventricolo destro, cioè un aumento dello spessore del suo muscolo.

Nell'anomalia di **Taussig-Bing** può essere presente un'ipertrofia del ventricolo sinistro durante l'infanzia.

Nelle forme simili alla tetralogia di Fallot può comparire più frequentemente un blocco atrioventricolare di primo grado, cioè un rallentamento del passaggio dell'impulso elettrico tra atri e ventricoli.

La **radiografia del torace** può mostrare aspetti diversi in base alla forma della cardiopatia. Nelle forme simili alla tetralogia di Fallot, le dimensioni del cuore possono essere normali e la sua punta

può apparire sollevata. Nelle forme simili alla trasposizione delle grandi arterie possono essere presenti cardiomegalia, cioè un aumento delle dimensioni del cuore, e un maggiore flusso di sangue nei vasi polmonari.

L'esame principale per la diagnosi è l'**ecocardiogramma transtoracico**, cioè un'ecografia del cuore eseguita appoggiando una sonda sul torace. Questo esame permette di valutare:

- la posizione del difetto interventricolare;
- il rapporto tra l'aorta e l'arteria polmonare;
- le eventuali anomalie associate;
- l'origine delle arterie coronarie;
- le caratteristiche anatomiche necessarie per pianificare il trattamento.

Trattamento

Il trattamento dipende dalla forma del ventricolo destro a doppia uscita, dalla posizione del difetto interventricolare, dal rapporto tra i grandi vasi, dalla presenza di stenosi polmonare, coartazione dell'aorta o altre anomalie associate e dalle condizioni del bambino.

Nelle forme simili alla tetralogia di Fallot, il flusso di sangue verso i polmoni può essere ben bilanciato e non sempre è necessario iniziare subito una terapia medica.

Nelle forme tipo Taussig-Bing con cianosi importante, può essere necessaria un'infusione di **prostaglandina E1**, un farmaco che mantiene aperto il dotto arterioso e favorisce il mescolamento del sangue ossigenato con quello non ossigenato.

Se la cianosi non migliora, può essere indicata una **settostomia atriale con palloncino**, una procedura eseguita mediante cateterismo cardiaco che amplia la comunicazione tra i due atri e permette una migliore mescolanza del sangue.

Quando sono presenti segni di scompenso cardiaco, possono essere utilizzati farmaci come i **diuretici**, che aiutano a ridurre l'accumulo di liquidi e facilitano il lavoro del cuore.

Nelle forme simili alla tetralogia di Fallot, l'intervento chirurgico può comprendere:

- la chiusura del difetto interventricolare con un **patch**, cioè una piccola protesi utilizzata per chiudere la comunicazione e indirizzare il sangue dal ventricolo sinistro verso l'aorta;
- la correzione dell'ostruzione all'efflusso del ventricolo destro, cioè dell'ostacolo al passaggio del sangue verso i polmoni.

In alcuni neonati con severa stenosi polmonare può essere necessario un primo intervento palliativo, come uno **shunt sistemico-polmonare**, che aumenta il flusso di sangue verso i polmoni. La correzione completa viene eseguita successivamente.

Nelle forme simili alla trasposizione delle grandi arterie, l'intervento può comprendere la **chiusura del difetto interventricolare** e lo **switch arterioso**, che permette di riportare l'aorta e l'arteria polmonare nella posizione corretta.

Il percorso terapeutico viene definito dal cardiologo pediatrico, dal cardiologo interventista e dal cardiocirurgo, in base alle caratteristiche individuali di ogni bambino.

Follow-up

Il follow-up serve a controllare nel tempo:

- l'esito della correzione chirurgica;
- l'eventuale presenza di difetti residui;
- il flusso verso i polmoni;
- la funzione del ventricolo destro;
- la funzione del ventricolo sinistro;
- l'eventuale presenza di stenosi o rigurgito della valvola polmonare;
- l'eventuale funzione di un condotto tra ventricolo destro e arteria polmonare;
- l'eventuale presenza di ostruzioni residue;
- il ritmo cardiaco;
- l'eventuale necessità di ulteriori procedure.

Nelle forme simili alla tetralogia di Fallot, è importante controllare nel tempo la valvola polmonare, che può presentare stenosi, cioè un restringimento, oppure rigurgito, cioè un ritorno di sangue. Se è presente un condotto tra il ventricolo destro e l'arteria polmonare, ne viene controllato regolarmente il funzionamento.

Nelle forme simili alla trasposizione delle grandi arterie, il follow-up permette di valutare l'esito dello switch arterioso, le arterie polmonari, la funzione del cuore e le arterie coronarie, cioè i vasi che portano il sangue al muscolo cardiaco.

La frequenza dei controlli viene stabilita dal cardiologo in base alla situazione di ogni bambino.

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.