

RITORNO VENOSO POLMONARE ANOMALO PARZIALE

Il ritorno venoso polmonare anomalo parziale, indicato anche con la sigla **PAPVC**, è una rara cardiopatia congenita in cui una o più vene polmonari, ma non tutte, si collegano a una sede diversa dall'atrio sinistro.

Nel cuore normale, le vene polmonari trasportano il sangue ricco di ossigeno dai polmoni all'atrio sinistro.

Nel ritorno venoso polmonare anomalo parziale, una o più vene polmonari drenano invece nella **circolazione venosa sistemica**, cioè nel sistema di vene che riporta al cuore il sangue povero di ossigeno proveniente dal corpo.

Questo può causare uno **shunt sinistro-destro**, cioè il passaggio di una parte del sangue già ossigenato verso le sezioni destre del cuore e nuovamente verso i polmoni.

Che cos'è

Nel ritorno venoso polmonare anomalo parziale, solo alcune vene polmonari seguono un percorso diverso dal normale.

Le vene polmonari interessate possono collegarsi:

- alla vena cava superiore;
- all'atrio destro;
- alla vena cava inferiore;
- alla vena innominata sinistra attraverso una vena verticale anomala.

La **vena innominata sinistra** è un grande vaso che raccoglie il sangue proveniente dalla parte superiore del corpo e lo porta verso il cuore.

Le vene polmonari destre sono coinvolte più spesso rispetto a quelle sinistre.

Il ritorno venoso polmonare anomalo parziale può essere associato ad altre cardiopatie congenite, in particolare al **difetto interatriale di tipo seno venoso**, cioè una comunicazione tra i due atri localizzata vicino all'ingresso delle vene cave.

Può inoltre essere presente in alcune condizioni genetiche, come la sindrome di Noonan e la sindrome di Turner, oppure in alcune forme di **eterotassia**, una condizione in cui alcuni organi interni si sviluppano in una posizione diversa da quella abituale.

Che cosa accade nel cuore

Nel cuore normale, il sangue ricco di ossigeno proveniente dai polmoni raggiunge l'atrio sinistro attraverso le vene polmonari. Da qui passa nel ventricolo sinistro e viene poi inviato a tutto il corpo. Nel ritorno venoso polmonare anomalo parziale, solo alcune vene polmonari seguono un percorso diverso dal normale, mentre almeno una vena raggiunge correttamente l'atrio sinistro. Il sangue ossigenato viene invece convogliato verso la parte destra del cuore.

Di conseguenza, una parte del sangue già ricco di ossigeno torna nuovamente verso i polmoni, invece di essere inviata direttamente al resto del corpo. Questo passaggio viene chiamato **shunt sinistro-destro**.

La quantità di sangue che segue questo percorso anomalo dipende soprattutto dal numero di vene polmonari coinvolte.

Quando è interessata una sola vena, lo shunt può essere limitato e la persona può non avere sintomi per molto tempo.

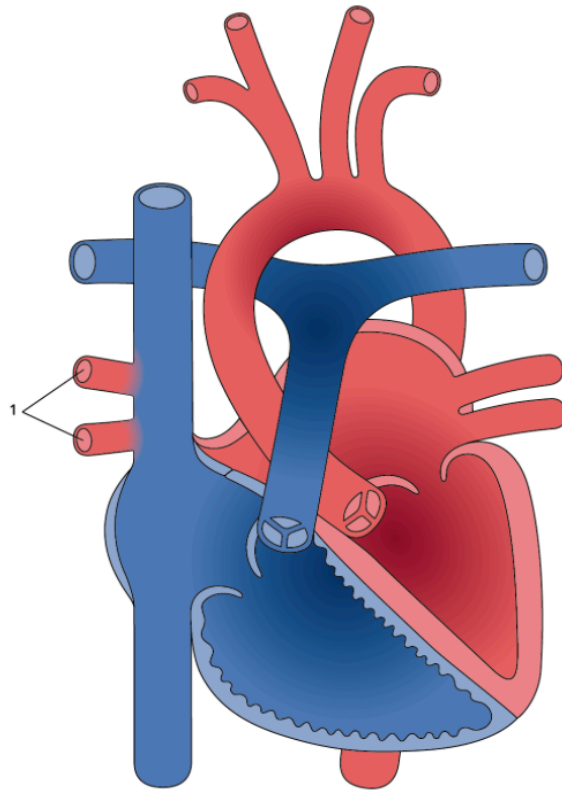
Quando sono coinvolte più vene, invece, la parte destra del cuore deve gestire una maggiore quantità di sangue. Nel tempo, questo può causare:

- un aumento del lavoro della parte destra del cuore;
- la dilatazione dell'atrio destro e del ventricolo destro;
- un aumento del flusso di sangue verso i polmoni;

Talvolta, se molto flusso di sangue è diretto verso i polmoni, nel tempo, i vasi polmonari possono modificarsi gradualmente e diventare più rigidi. Questo può causare **ipertensione polmonare**, cioè un aumento della pressione nei vasi dei polmoni.

Questa cardiopatia può essere associata a un **difetto interatriale**, cioè una comunicazione tra i due atri, che può aumentare ulteriormente il passaggio di sangue verso la parte destra del cuore.

Ritorno venoso polmonare anomalo parziale



Il numero **1** nella figura indica le due vene polmonari di destra drenanti, in maniera anomala, a livello della vena cava superiore.

CTA di supporto:

Com'è fatto il cuore normale

Forme principali

Il ritorno venoso polmonare anomalo parziale può presentarsi in conformazioni anatomiche diverse. Le forme più frequenti comprendono:

- vene polmonari destre che drenano nella vena cava superiore, nella vena azygos o direttamente nell'atrio destro;
- vene polmonari destre che drenano nella vena cava inferiore;
- vena polmonare superiore sinistra che drena nella vena innominata sinistra attraverso una vena verticale anomala.

La **vena azygos** è una vena che raccoglie parte del sangue proveniente dal torace e lo porta verso la vena cava superiore.

Quando le vene polmonari destre drenano nella vena cava inferiore, può essere presente la cosiddetta **sindrome della scimitarra**.

Nella sindrome della scimitarra, una parte del polmone destro può essere **ipoplasica**, cioè meno sviluppata del normale. Possono inoltre essere presenti bronchi con un decorso anomalo e un apporto di sangue proveniente direttamente dall'aorta discendente. Anche l'arteria polmonare destra può avere dimensioni ridotte.

Sintomi e possibili manifestazioni

Le manifestazioni del ritorno venoso polmonare anomalo parziale possono essere simili a quelle del difetto interatriale.

Il PAPVC è generalmente una cardiopatia **non cianogena**. La cianosi è una colorazione bluastra della pelle, delle labbra o delle mucose dovuta a una minore quantità di ossigeno nel sangue.

I sintomi dipendono soprattutto dalla quantità di sangue che passa in modo anomalo verso la parte destra del cuore, chiamata **shunt sinistro-destro**.

Quando è coinvolta una sola vena polmonare, lo shunt può essere limitato e i sintomi possono essere assenti per molto tempo.

Quando sono coinvolte più vene polmonari, possono comparire:

- difficoltà respiratoria durante lo sforzo;
- infezioni respiratorie ricorrenti;
- sintomi simili a quelli dell'asma;
- sovraccarico delle sezioni destre del cuore, cioè un aumento del lavoro dell'atrio destro e del ventricolo destro.

Più raramente e soprattutto con il passare degli anni, può svilupparsi **ipertensione polmonare**, cioè un aumento della pressione nei vasi sanguigni dei polmoni.

Nella sindrome della scimitarra, le manifestazioni possono essere diverse nel lattante e nell'adulto.

Nei lattanti possono comparire:

- cianosi di grado variabile;
- polmoniti ricorrenti;

- ipertensione polmonare;
- difficoltà durante l'alimentazione;
- crescita più lenta.

Negli adulti, invece, i sintomi possono essere assenti o lievi e la condizione può essere scoperta casualmente durante una radiografia del torace.

Diagnosi

Il ritorno venoso polmonare anomalo parziale può essere sospettato durante la valutazione clinica e cardiologica.

Quando è associato a un difetto interatriale, durante l'ascolto del cuore il medico può rilevare uno **sdoppiamento ampio e fisso del secondo tono cardiaco**. Può inoltre essere presente un **soffio sistolico** eiettivo e, in alcuni casi, un rullo mesodiastolico tricuspide, cioè un rumore prodotto dall'aumento del flusso di sangue attraverso la valvola tricuspide.

L'**elettrocardiogramma** può mostrare:

- ingrandimento dell'atrio destro;
- blocco di branca destra incompleto, cioè un rallentamento della conduzione elettrica nella parte destra del cuore;
- ipertrofia del ventricolo destro, cioè un aumento dello spessore del suo muscolo.

Quando lo shunt sinistro-destro è importante, la **radiografia del torace** può mostrare un aumento delle dimensioni dell'atrio destro, del ventricolo destro e dell'arteria polmonare.

In alcuni casi, la radiografia può suggerire la sede del drenaggio anomalo. Può mostrare, per esempio, una vena cava superiore dilatata, un allargamento della parte superiore del torace o il cosiddetto **segno della scimitarra**, cioè un'ombra curva visibile nella parte inferiore del polmone destro.

L'esame principale per la valutazione iniziale è l'**ecocardiogramma transtoracico**, cioè un'ecografia del cuore eseguita appoggiando una sonda sul torace.

Il sospetto di PAPVC deve essere preso in considerazione soprattutto quando l'atrio destro e il ventricolo destro sono dilatati, ma non è presente un grande difetto interatriale.

Nella sindrome della scimitarra, alcune immagini ecocardiografiche possono aiutare a identificare il drenaggio anomalo verso la vena cava inferiore e l'eventuale presenza di collaterali aorto-polmonari, cioè vasi anomali che portano sangue dall'aorta ai polmoni.

Quando l'ecocardiogramma non fornisce informazioni sufficienti, la **TAC o la risonanza magnetica cardiaca** permettono di definire meglio il percorso delle vene polmonari e le eventuali anomalie associate.

Il **cateterismo cardiaco** può essere necessario quando si sospetta un'ipertensione polmonare o, negli adulti, quando è importante valutare anche le arterie coronarie.

Trattamento

Il trattamento dipende dal tipo di drenaggio anomalo, dal numero di vene polmonari coinvolte, dall'entità dello shunt sinistro-destro, dalla presenza di sintomi, di ipertensione polmonare e di eventuali anomalie associate.

Nei bambini con sintomi e con un aumento importante del flusso di sangue verso i polmoni, possono essere utilizzati farmaci diuretici, che aiutano a ridurre l'accumulo di liquidi e il lavoro del cuore.

Quando necessario, il trattamento definitivo è chirurgico.

La correzione chirurgica può essere indicata quando:

- lo shunt sinistro-destro è significativo;
- sono coinvolte più vene polmonari;
- sono presenti polmoniti ricorrenti.

Nei bambini senza sintomi, l'intervento può essere programmato più avanti, spesso in età scolare, in base alla valutazione del cardiologo.

Il tipo di intervento dipende dall'anatomia specifica. Quando le vene polmonari destre drenano nella vena cava superiore ed è presente un difetto interatriale, le vene possono essere reindirizzate verso l'atrio sinistro mediante una **patch**, cioè un materiale utilizzato per creare il corretto percorso del sangue.

Nella sindrome della scimitarra, il trattamento può essere più complesso. In alcuni casi può essere necessario intervenire sul polmone interessato oppure chiudere le **collaterali aorto-polmonari**, cioè vasi anomali che portano sangue dall'aorta ai polmoni, mediante cateterismo interventistico.

Il percorso terapeutico viene definito dal cardiologo pediatrico, dal cardiologo interventista e dal cardiocirurgo in base alle caratteristiche del singolo bambino.

Follow-up

Il follow-up serve a controllare nel tempo:

- l'esito della correzione chirurgica;
- l'eventuale presenza di un'ostruzione delle vene polmonari;
- l'eventuale presenza di stenosi, cioè un restringimento, nel punto in cui le vene sono state ricollegate o nei canali creati durante l'intervento;
- le dimensioni e la funzione dell'atrio destro e del ventricolo destro;
- la pressione nella circolazione polmonare;
- le eventuali anomalie associate;
- l'eventuale necessità di ulteriori procedure.

Dopo l'intervento, è importante controllare che le vene polmonari e i canali creati per reindirizzare il sangue rimangano ben aperti e non presentino stenosi.

Nella sindrome della scimitarra, il follow-up tiene conto anche delle caratteristiche del polmone interessato, dell'eventuale presenza di collaterali aorto-polmonari e del tipo di trattamento eseguito.

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

Nota importante



Associazione Italiana dei Cardiopatici Congeniti bambini e Adulti – ETS

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.