



Associazione Italiana dei Cardiopatici Congeniti bambini e Adulti – ETS

RITORNO VENOSO POLMONARE ANOMALO TOTALE

Il ritorno venoso polmonare anomalo totale è una rara cardiopatia congenita cianogena. Il termine **cianogena** indica una condizione che può causare una minore quantità di ossigeno nel sangue e una colorazione bluastra della pelle, delle labbra o delle mucose.

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

Nel ritorno venoso polmonare anomalo totale, invece, tutte le vene polmonari si collegano direttamente o indirettamente alla **circolazione venosa sistemica**, cioè al sistema di vene che riporta al cuore il sangue povero di ossigeno proveniente dal corpo.

Per permettere al sangue di raggiungere la parte sinistra del cuore e poi essere distribuito al corpo, è necessario che sia presente una comunicazione tra i due atri, come un **difetto interatriale** o un **forame ovale pervio**.

Che cos'è

Nel ritorno venoso polmonare anomalo totale, il sangue ricco di ossigeno proveniente dai polmoni non raggiunge normalmente l'atrio sinistro.

Le vene polmonari si collegano invece alla circolazione venosa sistemica. Di conseguenza, il sangue ricco di ossigeno torna nelle sezioni destre del cuore, dove si mescola con il sangue povero di ossigeno proveniente dal corpo.

Il sangue può raggiungere la parte sinistra del cuore attraverso una comunicazione tra i due atri. **Questa comunicazione è fondamentale** per permettere al sangue di essere inviato al resto del corpo.

Che cosa accade nel cuore

Nel ritorno venoso polmonare anomalo totale, tutto il sangue proveniente dai polmoni raggiunge la parte destra del cuore invece dell'atrio sinistro.

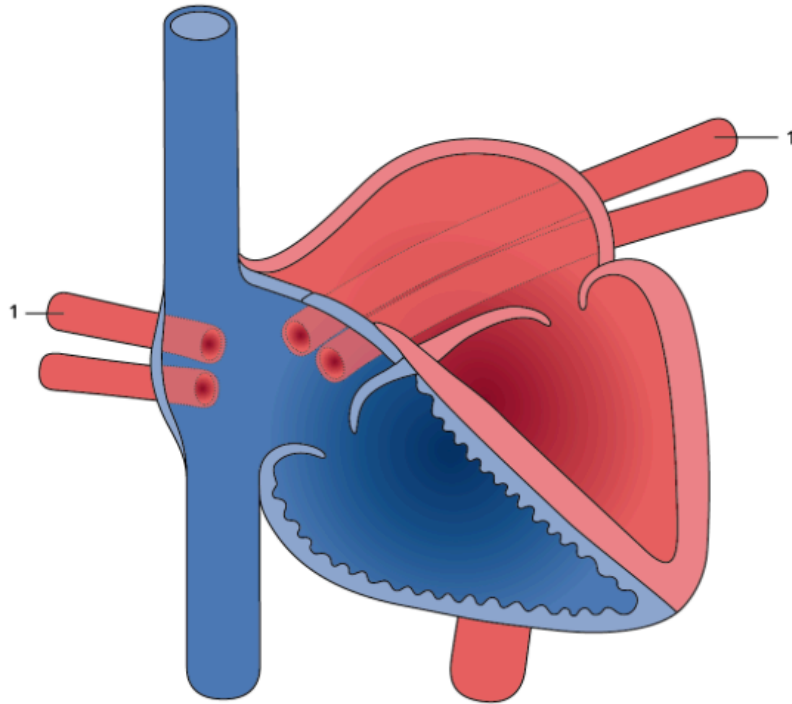
Il sangue può passare nella parte sinistra del cuore solo attraverso una comunicazione tra i due atri.

Le manifestazioni dipendono soprattutto dalla presenza o meno di un'**ostruzione del ritorno venoso polmonare**, cioè di un ostacolo al passaggio del sangue lungo il percorso anomalo delle vene polmonari.

Quando non è presente un'ostruzione, il neonato può avere inizialmente pochi sintomi o una cianosi lieve. Nelle prime settimane di vita, con la normale riduzione della resistenza dei vasi polmonari, può aumentare il flusso di sangue verso i polmoni e possono comparire segni di sovraccarico polmonare, cioè un eccessivo afflusso di sangue ai polmoni.

Quando il ritorno venoso polmonare è ostruito, i sintomi possono essere importanti fin dai primi giorni di vita, con cianosi marcata, difficoltà respiratoria e maggiore affaticamento nel respirare.

Ritorno venoso polmonare anomalo totale



Il numero **1** nella figura indica le **vene polmonari**. Nel ritorno venoso polmonare anomalo totale, tutte le vene polmonari drenano in modo anomalo nella circolazione venosa sistemica invece di raggiungere normalmente l'atrio sinistro.

CTA di supporto:

Com'è fatto il cuore normale

Forme principali

Il ritorno venoso polmonare anomalo totale viene classificato in base al punto in cui le vene polmonari si collegano in modo anomalo.

- **Forma sopracardiaca:** le vene polmonari drenano in vasi venosi situati sopra il cuore, attraverso una **vena verticale**. Questa vena può collegarsi alla vena innominata sinistra e, successivamente, alla vena cava superiore.
- **Forma cardiaca:** le vene polmonari drenano nel **seno coronarico**, una vena che raccoglie il sangue proveniente dal cuore, oppure direttamente nell'atrio destro. In questa forma, l'ostruzione del ritorno venoso polmonare è meno frequente.
- **Forma infracardiaca o infradiaframmatica:** le vene polmonari drenano attraverso una vena verticale che scende al di sotto del diaframma. Il sangue può raggiungere la vena porta o, più raramente, il dotto venoso, le vene epatiche o la vena cava inferiore. In questa forma, l'ostruzione del ritorno venoso polmonare è frequente e può presentarsi in diversi punti del percorso.
- **Forma mista:** le vene polmonari drenano in sedi diverse e non seguono tutte lo stesso percorso anomalo.

Sintomi e possibili manifestazioni

Le manifestazioni dipendono soprattutto dalla presenza o meno di un'ostruzione del ritorno venoso polmonare.

Ritorno venoso polmonare anomalo totale non ostruito

Quando non è presente un'ostruzione, il neonato può avere inizialmente pochi sintomi e una cianosi lieve.

Nelle prime settimane di vita possono comparire segni di aumento del flusso di sangue verso i polmoni, tra cui:

- respiro rapido;
- difficoltà durante l'alimentazione;
- infezioni respiratorie ricorrenti;
- crescita più lenta;
- segni di sovraccarico della circolazione polmonare, cioè di un eccessivo afflusso di sangue ai polmoni.

Ritorno venoso polmonare anomalo totale ostruito

Quando il ritorno venoso polmonare è ostruito, i sintomi compaiono spesso nei primi giorni di vita.

Possono essere presenti:

- cianosi da moderata a severa;
- respiro rapido;
- difficoltà respiratoria caratterizzata da rientramenti sottocostali;
- segni di affaticamento respiratorio;

- possibile aumento della cianosi durante l'alimentazione, soprattutto nelle forme infracardiache.

La presenza di cianosi importante o di difficoltà respiratoria nel neonato richiede una valutazione medica urgente.

Diagnosi

La diagnosi può essere sospettata in base ai segni clinici e alla valutazione cardiologica.

Nel ritorno venoso polmonare anomalo totale non ostruito, durante la visita possono essere rilevati:

- un secondo tono cardiaco ampiamente sdoppiato e fisso;
- un soffio sistolico eiettivo;
- un rullo mesodiastolico tricuspide, cioè un rumore dovuto all'aumento del flusso di sangue attraverso la valvola tricuspide.

L'**elettrocardiogramma** può mostrare dilatazione dell'atrio destro e ipertrofia del ventricolo destro.

L'**ipertrofia** è un aumento dello spessore del muscolo cardiaco.

La **radiografia del torace** può mostrare un aumento delle dimensioni del cuore e della vascularizzazione polmonare, cioè dei vasi sanguigni visibili nei polmoni. Nella forma sovracardiaca può comparire il cosiddetto segno dello “**snowman**”, o “uomo di neve”, legato all'allargamento del mediastino superiore. Questo segno è meno frequente nei primi mesi di vita.

Nel ritorno venoso polmonare anomalo totale ostruito possono essere presenti:

- cianosi da moderata a severa;
- secondo tono cardiaco singolo e accentuato;
- ritmo di galoppo, cioè la presenza di un suono cardiaco aggiuntivo;
- crepitii polmonari, cioè rumori respiratori anomali rilevati con il fonendoscopio;
- epatomegalia, cioè aumento delle dimensioni del fegato.

In questa forma, il soffio cardiaco può anche essere assente.

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 sede in cui drenano le vene polmonari;
- l'eventuale presenza di ostruzione;
- le dimensioni e la funzione delle camere cardiache;
- la comunicazione tra i due atri;
- la pressione nella circolazione polmonare;
- eventuali anomalie associate.

In alcuni casi possono essere necessari ulteriori esami di imaging, come **Angio TAC e Risonanza Cardiaca**, cioè esami che permettono di ottenere immagini più dettagliate del cuore e dei vasi, per definire meglio il percorso delle vene polmonari e pianificare il trattamento.

Trattamento

Il trattamento del ritorno venoso polmonare anomalo totale è chirurgico.

L'intervento ha lo scopo di collegare correttamente le vene polmonari all'atrio sinistro e di correggere il drenaggio anomalo.

La tempistica dell'intervento dipende soprattutto dalla presenza o meno di un'ostruzione del ritorno venoso polmonare.

Nei neonati con TAPVC ostruito, l'intervento deve essere eseguito con urgenza, perché l'ostruzione può causare una severa difficoltà respiratoria e cianosi.

Nei casi non ostruiti, l'intervento viene comunque programmato precocemente, in base alle condizioni del neonato e alla valutazione specialistica.

La scelta del trattamento tiene conto:

- del tipo anatomico di TAPVC;
- della presenza di un'ostruzione;
- della comunicazione tra i due atri;
- della pressione nella circolazione polmonare;
- delle eventuali anomalie associate.

Il percorso terapeutico viene definito dal cardiologo pediatrico e dal cardiocirurgo di riferimento.

Follow-up

Il follow-up serve a controllare nel tempo:

- l'esito della correzione chirurgica;
- il corretto drenaggio delle vene polmonari verso l'atrio sinistro;
- l'eventuale presenza di ostruzione residua o ricorrente delle vene polmonari;
- la pressione nella circolazione polmonare;
- le dimensioni e la funzione del cuore;
- eventuali difetti residui o anomalie associate;
- l'eventuale necessità di ulteriori procedure.

Dopo la correzione chirurgica, una delle principali condizioni da monitorare è la possibile ostruzione delle vene polmonari nel punto di collegamento con l'atrio sinistro o lungo il percorso venoso.

Il percorso di controllo dipende dal tipo anatomico di TAPVC, dalla presenza iniziale di ostruzione, dall'esito dell'intervento e dalle condizioni cliniche individuali.

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



Associazione Italiana dei Cardiopatici Congeniti bambini e Adulti – ETS

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.