

TRASPOSIZIONE CONGENITAMENTE CORRETTA DELLE GRANDI ARTERIE

La **trasposizione congenitamente corretta delle grandi arterie** è una cardiopatia congenita complessa caratterizzata da un doppio collegamento anomalo all'interno del cuore:

- una **discordanza atrioventricolare**, cioè ogni atrio è collegato al ventricolo opposto rispetto alla normale anatomia;
- una **discordanza ventricolo-arteriosa**, cioè ogni ventricolo è collegato al grande vaso (aorta o arteria polmonare) opposto.

Queste due anomalie si “equilibrano” tra loro dal punto di vista della circolazione: il sangue povero di ossigeno raggiunge comunque i polmoni e il sangue ricco di ossigeno viene comunque inviato al resto del corpo.

In questa cardiopatia, però, la circolazione sistemica, cioè quella che porta il sangue a tutto l'organismo, è sostenuta dal **ventricolo morfologicamente destro**. Con questo termine si indica un ventricolo che ha la struttura tipica del ventricolo destro, ma che svolge il lavoro normalmente affidato al ventricolo sinistro.

Che cos'è

Nel cuore normale, l'atrio destro è collegato al ventricolo destro, che invia il sangue ai polmoni attraverso l'arteria polmonare. L'atrio sinistro è invece collegato al ventricolo sinistro, che invia il sangue al corpo attraverso l'aorta.

Nella trasposizione congenitamente corretta delle grandi arterie, questi collegamenti sono invertiti.

Il sangue povero di ossigeno arriva all'atrio destro, passa nel ventricolo morfologicamente sinistro e raggiunge i polmoni attraverso l'arteria polmonare.

Il sangue ricco di ossigeno arriva invece all'atrio sinistro, passa nel ventricolo morfologicamente destro e viene inviato al corpo attraverso l'aorta.

La circolazione può quindi funzionare correttamente, anche se l'organizzazione anatomica del cuore è diversa da quella normale.

Che cosa accade nel cuore

Il ventricolo morfologicamente destro svolge il ruolo di **ventricolo sistemico**, cioè pompa il sangue verso tutto il corpo.



Associazione Italiana dei Cardiopatici Congeniti bambini e Adulti – ETS

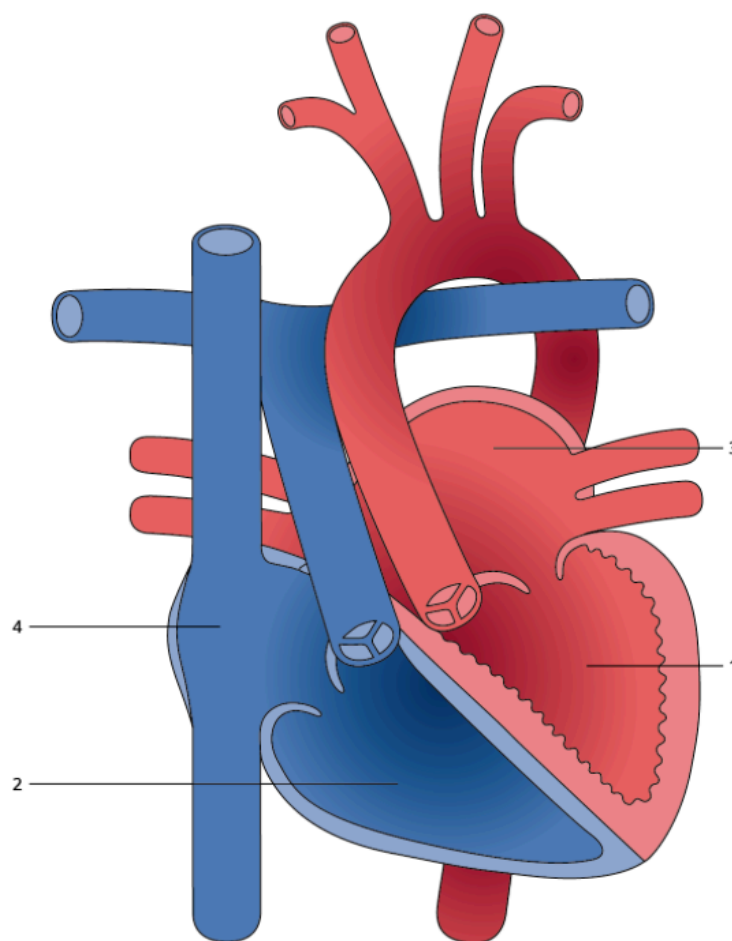
Nel tempo, questo lavoro può sottoporre il ventricolo destro sistemico a un carico di lavoro maggiore rispetto a quello per cui è normalmente strutturato.

La trasposizione congenitamente corretta delle grandi arterie è spesso associata ad altre cardiopatie congenite, che possono influenzare i sintomi, il trattamento e il follow-up.

Le anomalie associate possono comprendere:

- **difetto interventricolare**, cioè una comunicazione tra i due ventricoli;
- **ostruzione all’efflusso verso l’arteria polmonare** o **stenosi polmonare**, cioè un restringimento che ostacola il passaggio del sangue verso i polmoni;
- anomalie della valvola tricuspide, con possibile **rigurgito tricuspide**, cioè il ritorno di una parte del sangue attraverso una valvola che non si chiude completamente;
- alterazioni della posizione del cuore, come la **destrocardia**, in cui il cuore si trova prevalentemente nella parte destra del torace;
- disturbi della conduzione elettrica del cuore, cioè alterazioni del sistema che regola il ritmo dei battiti.

Trasposizione congenitamente corretta delle grandi arterie



Il numero 1 nella figura indica il ventricolo morfologicamente destro, che nella trasposizione congenitamente corretta delle grandi arterie sostiene la circolazione sistemica, cioè pompa il sangue verso il corpo. Il numero 2 indica il ventricolo morfologicamente sinistro, collegato alla circolazione polmonare, cioè al flusso di sangue diretto verso i polmoni. Il numero 3 indica l'atrio morfologicamente sinistro. Il numero 4 indica l'atrio morfologicamente destro.

CTA di supporto:

Com'è fatto il cuore normale

Caratteristiche anatomiche principali

Le principali caratteristiche della trasposizione congenitamente corretta delle grandi arterie sono:

- discordanza atrioventricolare;
- discordanza ventricolo-arteriosa;
- ventricolo morfologicamente destro collegato alla circolazione sistemica, cioè alla circolazione diretta verso tutto il corpo;
- ventricolo morfologicamente sinistro collegato alla circolazione polmonare;
- possibile presenza di altre cardiopatie congenite;
- possibile predisposizione a disturbi della conduzione elettrica del cuore, cioè del sistema che regola il ritmo dei battiti.

La presenza o l'assenza di anomalie associate può influenzare in modo importante le manifestazioni della cardiopatia.

Sintomi e possibili manifestazioni

Le manifestazioni cliniche possono essere molto variabili.

Quando la trasposizione congenitamente corretta delle grandi arterie non è associata ad altri difetti, la persona può non avere sintomi per molti anni e la diagnosi può avvenire casualmente più avanti nella vita.

Quando sono presenti un difetto interventricolare e una stenosi polmonare, può comparire cianosi, cioè una colorazione bluastra della pelle o delle mucose dovuta a una ridotta ossigenazione del sangue.

Nei primi mesi di vita possono comparire segni di scompenso cardiaco, soprattutto in presenza di un difetto interventricolare ampio o di una bradicardia severa. La **bradicardia** è una frequenza cardiaca più lenta del normale.

Con il peggioramento del rigurgito della valvola tricuspidale, che in questa cardiopatia è la valvola che regola il passaggio del sangue verso la circolazione sistemica, possono comparire:

- affaticamento;
- ridotta tolleranza allo sforzo;
- difficoltà respiratoria durante l'attività;
- palpitazioni;
- segni di scompenso cardiaco.

Diagnosi

La trasposizione congenitamente corretta delle grandi arterie può essere sospettata in presenza di cianosi, soffio cardiaco, bradicardia, tachicardia o ritmo cardiaco irregolare. La **tachicardia** è una frequenza cardiaca più rapida del normale.

Durante la visita cardiologica, i segni rilevati possono essere diversi in base alle anomalie associate.

In presenza di un difetto interventricolare o di rigurgito tricuspideale, può essere presente un **soffio** olosistolico, cioè un rumore udibile durante tutta la fase di contrazione del cuore.

In presenza di stenosi polmonare o di un'altra ostruzione al passaggio del sangue verso l'arteria polmonare, può essere presente un **soffio** sistolico eiettivo.

L'**elettrocardiogramma** può mostrare alterazioni legate alla particolare disposizione dei ventricoli e del sistema di conduzione elettrica del cuore.

La **radiografia del torace** può mostrare caratteristiche diverse in base alla posizione del cuore e alla presenza di anomalie associate.

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:

- i collegamenti tra atri e ventricoli;
- i collegamenti tra ventricoli e grandi arterie;
- la funzione del ventricolo morfologicamente destro, che sostiene la circolazione sistemica;
- la funzione della valvola tricuspide;
- l'eventuale presenza di un difetto interventricolare;
- l'eventuale presenza di stenosi polmonare o di altre ostruzioni;
- eventuali anomalie associate.

La **risonanza magnetica cardiaca** e la **TAC** possono essere utili in alcuni casi per completare la valutazione della struttura e della funzione del cuore.

Trattamento

Il trattamento dipende dall'anatomia della cardiopatia, dalle eventuali anomalie associate, dalla funzione del ventricolo morfologicamente destro sistemico e della valvola tricuspide, dalla presenza di cianosi, dai disturbi del ritmo cardiaco e dalle condizioni cliniche della persona.

Nei neonati con stenosi polmonare severa, coartazione severa o interruzione dell'arco aortico, può essere necessaria l'infusione di **prostaglandina E1**, un farmaco che mantiene aperto il dotto arterioso fino al trattamento definitivo.

I neonati con blocco atrioventricolare completo possono avere bisogno di un **pacemaker**, un dispositivo che aiuta a mantenere un ritmo cardiaco adeguato. Il blocco atrioventricolare è un'alterazione della conduzione elettrica tra atri e ventricoli.

Le strategie chirurgiche possono essere diverse e vengono scelte in base all'anatomia e alle condizioni cliniche.

In alcune situazioni può essere eseguita una correzione **fisiologica**, che tratta le anomalie associate ma mantiene il ventricolo morfologicamente destro come ventricolo sistemico.

In altri casi selezionati può essere considerata una correzione **anatomica**, chiamata anche **doppio switch**, che ha l'obiettivo di riassegnare la circolazione sistemica al ventricolo morfologicamente sinistro.

Quando i due ventricoli non sono ben bilanciati nelle dimensioni o è presente uno **straddling** delle valvole atrioventricolari, cioè un'inserzione anomala della valvola a cavallo dei due ventricoli, può essere necessario un percorso verso una circolazione univentricolare.



Associazione Italiana dei Cardiopatici Congeniti bambini e Adulti – ETS

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

Follow-up

Il follow-up serve a controllare nel tempo:

- la funzione del ventricolo morfologicamente destro sistemico;
- la funzione della valvola tricuspide;
- l'eventuale presenza o progressione del rigurgito tricuspideale;
- il ritmo cardiaco e la conduzione elettrica;
- eventuali difetti residui o anomalie associate;
- l'esito di eventuali interventi chirurgici o procedure di cateterismo;
- l'eventuale necessità di un pacemaker;
- l'eventuale comparsa di segni di scompenso cardiaco.

Molte persone con trasposizione congenitamente corretta delle grandi arterie possono stare bene durante l'infanzia e l'adolescenza e raggiungere l'età adulta.

Nel tempo, è particolarmente importante controllare la funzione del ventricolo morfologicamente destro sistemico, il rigurgito della valvola tricuspide e gli eventuali disturbi della conduzione elettrica del cuore.

Nelle persone con anomalie associate, la funzione del ventricolo sistemico deve essere controllata con particolare attenzione.

La frequenza dei controlli viene stabilita 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.