

TRASPOSIZIONE DELLE GRANDI ARTERIE — TGA

La trasposizione delle grandi arterie, indicata anche con la sigla **TGA**, è una cardiopatia congenita complessa in cui l'aorta e l'arteria polmonare sono collegate ai ventricoli in modo diverso dal normale.

Nel cuore normale, l'aorta nasce dal ventricolo sinistro e porta il sangue ricco di ossigeno al resto del corpo. L'arteria polmonare nasce invece dal ventricolo destro e porta il sangue povero di ossigeno ai polmoni.

Nella trasposizione delle grandi arterie, l'aorta nasce dal ventricolo destro, mentre l'arteria polmonare nasce dal ventricolo sinistro.

Si crea così una **circolazione in parallelo**: il sangue povero di ossigeno continua a circolare tra il cuore e il corpo, mentre il sangue ricco di ossigeno continua a circolare tra il cuore e i polmoni. Per permettere al sangue ossigenato di raggiungere il corpo, è quindi necessario che il sangue delle due circolazioni possa mescolarsi.

La TGA è una cardiopatia congenita **cianogena**, cioè può causare una ridotta ossigenazione del sangue e una colorazione bluastra della pelle, delle labbra o delle mucose.

Che cos'è

Nella trasposizione delle grandi arterie è presente una **discordanza ventricolo-arteriosa**, cioè un collegamento anomalo tra i ventricoli e i due grandi vasi del cuore.

In questa cardiopatia congenita l'aorta nasce dal ventricolo destro e si trova generalmente davanti e a destra rispetto all'arteria polmonare. Questa forma viene chiamata anche **D-trasposizione** o **D-TGA**. L'arteria polmonare nasce invece dal ventricolo sinistro.

Di conseguenza, le due circolazioni seguono percorsi separati:

- il sangue povero di ossigeno torna alla parte destra del cuore e viene inviato nuovamente al corpo attraverso l'aorta;
- il sangue ricco di ossigeno torna dai polmoni alla parte sinistra del cuore e viene inviato nuovamente ai polmoni attraverso l'arteria polmonare.

Per permettere al sangue ricco di ossigeno di raggiungere il corpo, è necessaria una comunicazione tra le due circolazioni, che consenta la mescolanza del sangue.



Associazione Italiana dei Cardiopatici Congeniti bambini e Adulti – ETS

Questa comunicazione può avvenire attraverso:

- un **difetto interatriale**, cioè una comunicazione tra i due atri;
- il **dotto arterioso pervio**, cioè un collegamento tra l'aorta e l'arteria polmonare, normale durante la vita fetale e che tende a chiudersi dopo la nascita;
- un eventuale **difetto interventricolare**, cioè una comunicazione tra i due ventricoli.

Che cosa accade nel cuore

Nella trasposizione delle grandi arterie, il sangue non segue il normale percorso cuore-polmoni-cuore-corpo.

Le due circolazioni funzionano in parallelo:

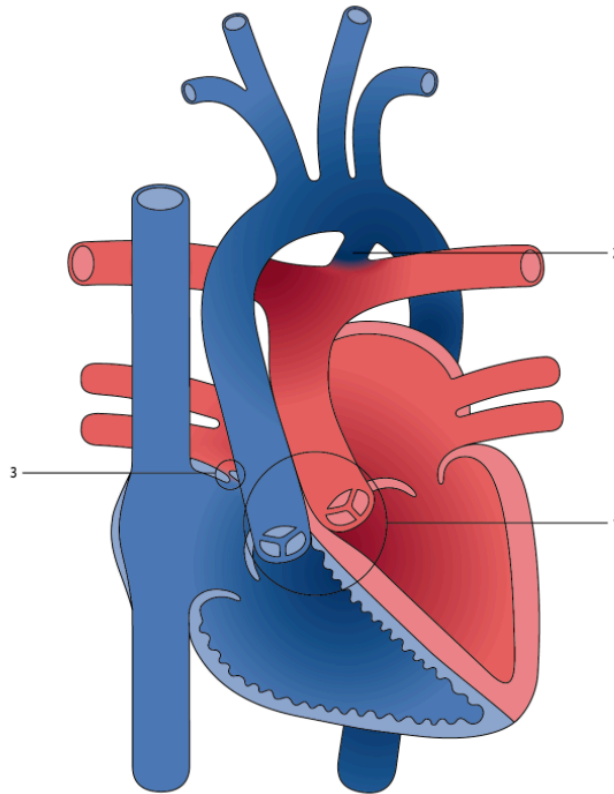
- una porta il sangue povero di ossigeno dal corpo alla parte destra del cuore e poi di nuovo al corpo;
- l'altra porta il sangue ricco di ossigeno dai polmoni alla parte sinistra del cuore e poi di nuovo ai polmoni.

La quantità di ossigeno che raggiunge il corpo dipende dalla possibilità che il sangue delle due circolazioni si mescoli.

Se questa mescolanza è insufficiente, può comparire una cianosi importante già nelle prime ore o nei primi giorni di vita.

La gravità del quadro può dipendere anche dalla presenza di altre anomalie associate, come un difetto interventricolare, una coartazione dell'aorta o una stenosi della valvola polmonare.

Trasposizione delle grandi arterie



Il numero 1 indica l'inversione dei grandi vasi: l'aorta nasce dal ventricolo destro e l'arteria polmonare dal ventricolo sinistro. Nella figura l'aorta è rappresentata in blu perché trasporta verso il corpo sangue povero di ossigeno. Il numero 2 indica il dotto arterioso pervio e il numero 3 il difetto interatriale; comunicazioni che possono permettere una certa mescolanza del sangue.

CTA di supporto:

Com'è fatto il cuore normale

Caratteristiche anatomiche principali

Le principali caratteristiche della trasposizione delle grandi arterie sono:

- l'aorta nasce dal ventricolo destro;
- l'arteria polmonare che nasce dal ventricolo sinistro;
- la circolazione polmonare e quella sistemica funzionano in parallelo;
- è necessaria una comunicazione tra le due circolazioni per permettere la mescolanza del sangue.

La trasposizione delle grandi arterie può presentarsi da sola oppure insieme ad altre anomalie cardiache, tra cui:

- difetto interventricolare;
- coartazione dell'aorta;
- stenosi della valvola polmonare;
- anomalie delle arterie coronarie.

Le **arterie coronarie** sono i vasi che portano il sangue al muscolo cardiaco. La loro posizione è particolarmente importante per programmare l'intervento chirurgico, perché durante la correzione devono essere collegate alla nuova origine dell'aorta.

Sintomi e possibili manifestazioni

La manifestazione principale è la **cianosi**, cioè una colorazione bluastra della pelle, delle labbra o delle mucose dovuta a una ridotta ossigenazione del sangue.

La cianosi può comparire poco dopo la nascita e può essere di grado variabile, in base alla quantità di sangue che riesce a mescolarsi tra le due circolazioni.

Le possibili manifestazioni comprendono:

- cianosi;
- bassa saturazione di ossigeno, cioè una ridotta quantità di ossigeno nel sangue;
- difficoltà respiratoria;
- peggioramento delle condizioni generali del neonato;
- segni di scompenso cardiaco, soprattutto quando sono presenti un difetto interventricolare o un aumento del flusso di sangue verso i polmoni.

La presenza di cianosi nel neonato richiede sempre una valutazione medica in breve tempo.

Diagnosi

La trasposizione delle grandi arterie può essere sospettata nel neonato in presenza di cianosi precoce e ridotta ossigenazione del sangue.

L'esame principale per la diagnosi è l'**ecocardiogramma transtoracico**, che permette di valutare:

- l'origine dell'aorta e dell'arteria polmonare;
- il rapporto tra i grandi vasi;
- la presenza e l'ampiezza del forame ovale pervio;
- la presenza del dotto arterioso pervio;

- l'eventuale presenza di difetto interventricolare;
- l'eventuale presenza di coartazione dell'aorta;
- l'anatomia delle arterie coronarie;
- la funzione del cuore.

In alcuni casi possono essere necessari ulteriori esami per definire meglio l'anatomia, soprattutto prima del trattamento chirurgico.

Diagnosi

La trasposizione delle grandi arterie può essere sospettata nel neonato quando sono presenti cianosi poco dopo la nascita e una ridotta ossigenazione del sangue.

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:

- l'origine dell'aorta e dell'arteria polmonare;
- il rapporto tra i due grandi vasi;
- la presenza e le dimensioni di un difetto interatriale;
- la presenza del dotto arterioso pervio;
- l'eventuale presenza di un difetto interventricolare;
- l'eventuale presenza di coartazione dell'aorta;
- l'anatomia delle arterie coronarie, cioè dei vasi che portano il sangue al muscolo cardiaco;
- la funzione complessiva del cuore, cioè la sua capacità di pompare il sangue verso i polmoni e il resto del corpo.

In alcuni casi possono essere necessari ulteriori esami per studiare meglio l'anatomia del cuore, soprattutto prima dell'intervento chirurgico.

Trattamento

Il trattamento deve essere pianificato precocemente. Nel periodo neonatale può essere necessario mantenere aperto il dotto arterioso con prostaglandina E1, soprattutto quando la mescolanza del sangue tra le due circolazioni non è sufficiente.

Se la comunicazione tra gli atri è troppo piccola e la mescolanza del sangue è insufficiente, può essere necessaria una procedura di cateterismo cardiaco per ampliare la comunicazione atriale.

Il trattamento chirurgico di riferimento è la **correzione anatomica**, chiamata anche **arterial switch operation**. In questo intervento, i grandi vasi vengono riportati in collegamento con il ventricolo corretto: l'aorta con il ventricolo sinistro e l'arteria polmonare con il ventricolo destro. Durante l'intervento vengono trasferite anche le arterie coronarie sulla nuova aorta. Questo passaggio è particolarmente delicato, soprattutto se sono presenti anomalie coronariche.

Quando sono presenti difetto interventricolare o coartazione dell'aorta, queste anomalie possono essere corrette nello stesso tempo chirurgico. In alcune forme con difetto interventricolare e stenosi polmonare significativa, possono essere utilizzate strategie chirurgiche diverse, come l'intervento di Rastelli o l'intervento di Nikaidoh.

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

Trattamento

Il trattamento deve essere pianificato precocemente. Può essere necessario somministrare **prostaglandina E1**, un farmaco che mantiene aperto il dotto arterioso e favorisce la mescolanza del sangue tra le due circolazioni.

Se la comunicazione tra i due atri è troppo piccola, può essere eseguita una procedura di cateterismo cardiaco per ampliarla e permettere una migliore mescolanza del sangue, chiamata **settostomia atriale di Rashkind**.

L'intervento chirurgico di riferimento è la **correzione anatomica**, chiamata anche **switch arterioso**. Durante l'intervento:

- l'aorta viene collegata al ventricolo sinistro;
- l'arteria polmonare viene collegata al ventricolo destro;
- le arterie coronarie vengono riconnesse sulla nuova aorta.

Il re-impianto delle arterie coronarie richiede particolare attenzione, soprattutto quando la loro anatomia è diversa dal normale.

Se sono presenti un difetto interventricolare o una coartazione dell'aorta, queste anomalie possono essere corrette durante lo stesso intervento.

In alcune forme associate a difetto interventricolare e stenosi polmonare significativa, possono essere utilizzate altre tecniche chirurgiche, come l'intervento di **Rastelli** o l'intervento di **Nikaidoh**.

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:

- l'esito della correzione chirurgica;
- la funzione complessiva del cuore, cioè la sua capacità di pompare il sangue verso i polmoni e il resto del corpo;
- le arterie polmonari;
- la radice aortica, cioè il primo tratto dell'aorta, e la valvola neo-aortica;
- le arterie coronarie, cioè i vasi che portano il sangue al muscolo cardiaco;
- eventuali difetti residui o anomalie associate;
- il ritmo cardiaco;
- l'eventuale necessità di ulteriori procedure.

Dopo **switch arterioso**, è importante controllare l'eventuale comparsa di stenosi delle arterie polmonari, cioè di un restringimento lungo il percorso del sangue verso i polmoni.

Vengono inoltre controllati l'eventuale dilatazione della radice aortica, il rigurgito della valvola neo-aortica e il corretto funzionamento delle arterie coronarie. La **valvola neo-aortica** è la valvola polmonare che, dopo l'intervento, svolge la funzione di valvola aortica.



Associazione Italiana dei Cardiopatici Congeniti bambini e Adulti – ETS

Nei pazienti sottoposti all'intervento di Rastelli, il condotto tra il ventricolo destro e l'arteria polmonare può sviluppare nel tempo una stenosi o un rigurgito. In questi casi possono essere necessarie ulteriori procedure.

Nei pazienti adulti sottoposti, **in passato**, a correzione di switch atriale secondo Mustard o Senning, il follow-up controlla anche il ritmo cardiaco, la funzione del ventricolo morfologicamente destro sistemico e gli eventuali restringimenti o passaggi anomali nei tunnel creati all'interno degli atri durante l'intervento.

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.