

Ritorno venoso cavale anomalo totale o cos'altro?

Luciano De Simone¹, Giovanni Calabri¹, Enrico Chiappa¹, Roberto Formigari², Gaetano Gargiulo³, Roberta Margherita Bini¹

Caso clinico discusso da Stephen P. Sanders⁴

¹U.O. di Cardiologia Pediatrica, Ospedale A. Meyer, Firenze, ²U.O. di Cardiologia Pediatrica, Ospedale S. Orsola-Malpighi, Università degli Studi, Bologna, ³U.O. di Cardiocirurgia, Ospedale S. Orsola-Malpighi, Università degli Studi, Bologna, ⁴Dipartimento Medico Chirurgico di Cardiologia Pediatrica, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma

(G Ital Cardiol 2008; 9 (12): 857-861)

Le informazioni sul paziente (testo in neretto) vengono presentate in stadi successivi ad un clinico esperto; le informazioni ricevute vengono commentate dal clinico (testo in chiaro), che condivide il suo ragionamento con il lettore. Il caso è completato da un commento degli autori.

© 2008 AIM Publishing Srl

Ricevuto il 28 maggio 2008; nuova stesura il 22 luglio 2008; accettato il 24 luglio 2008.

Per la corrispondenza:

Dr. Luciano De Simone

U.O. di Cardiologia Pediatrica
Ospedale A. Meyer
Via Luca Giordano, 13
50132 Firenze
E-mail:
l.desimone@meyer.it

Dr. Stephen P. Sanders

Dipartimento Medico Chirurgico di
Cardiologia Pediatrica
Ospedale Pediatrico Bambino Gesù
Piazza S. Onofrio, 4
00165 Roma
E-mail:
sanders@opbg.net

Un paziente di 6 anni, proveniente da un paese extracomunitario, giunge alla nostra osservazione per grave cianosi presente fin dalla nascita e dispnea da sforzo; la saturazione di ossigeno è del 67% e non si modifica con l'inalazione di ossigeno al 100%; è presente ippocratismo digitale. Emoglobina 20 g/dl, ematocrito 69.9%. L'obiettività cardiaca evidenzia un itto destro, toni cardiaci ritmici e puri, polsi simmetrici, non soffi.

La cianosi è causata dalla presenza di emoglobina non saturata in una concentrazione superiore ai 5 g/dl. Può essere dovuta a: 1) malattie polmonari (shunt destro-sinistro intrapolmonare associato o meno ad alterazioni della diffusione di ossigeno); 2) cardiopatie congenite (shunt destro-sinistro intracardiaco associato o meno ad ostruzione del flusso polmonare); 3) anomalie emoglobiniche (ad esempio, metaemoglobinemia). In questo caso, l'insorgenza alla nascita, la cronicità (ippocratismo digitale) e l'esame obiettivo cardiaco chiaramente indicano una cardiopatia congenita. Sebbene non sia chiaramente espresso, assumo che il secondo tono sia sdoppiato. L'assenza di un soffio eiettivo associato ad un secondo tono sdoppiato fa supporre che ci sia un problema di allineamento arterioso o venoso (ritorno venoso polmonare anomalo totale, trasposizione delle grandi arterie)

piuttosto che un'ostruzione al flusso polmonare (tetralogia di Fallot, cardiopatia congenita complessa associata a stenosi polmonare). In caso di atresia polmonare, si ausculterebbe un secondo tono unico ed un soffio continuo per la presenza di collaterali sistemico-polmonari. La destrocardia suggerisce la possibilità di una sindrome eterotassica con anomalie della connessione venosa.

• **Radiografia del torace: destrocardia e ridotta vascolarizzazione polmonare.**
• **ECG: ritmo atriale ectopico (ritmo del seno coronarico) e deviazione assiale sinistra.**
• **Ecografia addominale: polisplenia.**
• **Ecocardiogramma: aorta addominale e un vaso venoso posteriore entrambi a sinistra della colonna vertebrale, interruzione della vena cava inferiore (VCI) e continuazione emiazygos in vena cava superiore (VCS) sinistra, vene sovraepatiche connesse direttamente con l'atrio sinistro-posto, assenza di connessioni venose nell'atrio destro-posto, destrocardia con ventricolo morfologicamente destro a destra, da cui origina l'arteria polmonare anteriore e a destra rispetto all'aorta, aorta a sinistra che origina dal ventricolo morfologicamente sinistro, sinistro-posto. Lieve ipoplasia di tutte le strutture di destra. Difficile l'individuazione**

zione del difetto interatriale che appare molto alto su un setto interatriale molto deviato verso la cavità atriale di destra (Figura 1). La conclusione dell'ecocardiogramma è quella di:

- situs atriale ambiguo in isomerismo sinistro,
- destrocardia con ventricolo destro a destra,
- ritorno venoso polmonare e cavale (da VCS sinistra) tutto in atrio sinistro,
- piccolo difetto interatriale alto.

La radiografia del torace conferma la destrocardia e mostra un ridotto flusso polmonare che indica un ridotto flusso di sangue all'interno del ventricolo sottopolmonare come dimostrato dall'assenza di un soffio sistolico suggestivo per stenosi polmonare o di un soffio continuo.

Il ritmo cardiaco e il vettore dell'onda P sono suggestivi, ma non diagnostici, di sindrome eterotassica.

L'ecografia addominale conferma la diagnosi di polisplenia, sebbene la localizzazione delle milze multiple non venga riportata. In una serie autoptica descritta dal Children's Hospital di Boston, la polisplenia localizzata a destra è più frequente di quella a sinistra. La localizzazione degli altri visceri addominali potrebbe costituire un'informazione utile. In molti casi di polisplenia, in contrasto con l'asplenia, il situs, sebbene tecnicamente ambiguo, è spesso molto vicino al situs solitus o inversus. La localizzazione di altri organi potrebbe aiutare nella definizione del situs visceri-atriale dominante. La diagnosi ci avverte della probabilità (80-85%) di una interruzione della VCI con continuazione in vena azygos ed altre anomalie venose.

Il difetto tipo canale atrioventricolare è comune, dal momento che ci sono due ventricoli ben formati. La vasta maggioranza di pazienti con polisplenia presenta grandi arterie normocorrelate.

L'ecocardiogramma conferma l'interruzione della VCI e dimostra la presenza di una vena azygos localizzata a sinistra. La terminologia qui utilizzata (emiazygos) non è propriamente corretta, sebbene sia comune.

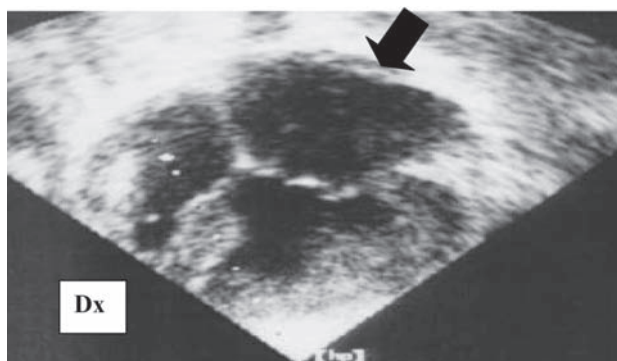


Figura 1. Proiezione 4 camere apicale. L'apice cardiaco è a destra. La morfologia dell'inserzione dei lembi delle valvole atrioventricolari permette di riconoscere la morfologia delle cavità ventricolari: il ventricolo morfologicamente sinistro è a sinistra e il ventricolo morfologicamente destro è a destra. La freccia indica una possibile vena polmonare drenante nell'atrio posto a sinistra connesso con il ventricolo sinistro. L'atrio sinistro appare dilatato; il setto interatriale appare integro.

Una vena che passa dal plesso perirenale alla VCS ipsilaterale, arcuandosi al di sopra del bronco ipsilaterale è una vena azygos – non importa quale lato del corpo sia o anche se sia presente su entrambi i lati. La vena emiazygos, come implica il nome, è la metà di una vena azygos. Essa decorre superiormente di circa 2-3 spazi al di sopra del diaframma e quindi attraversa la linea mediana per raggiungere la vena azygos controlaterale. La vena emiazygos può ritrovarsi su entrambi i lati del corpo. Quindi, la definizione di vena azygos, come in caso di altre strutture cardiovascolari, dipende dalla morfologia e non dalla posizione.

L'ecocardiogramma indica che le vene sistemiche (epatiche, VCS sinistra con azygos posta a sinistra) drenano all'interno dell'atrio posto a sinistra. Non viene descritto il ritorno venoso polmonare o se sia presente una VCS destra. Una VCS è presente bilateralmente in più della metà dei pazienti con polisplenia, quindi questa è una informazione importante. Il ritorno venoso polmonare anomalo in una vena sistemica è estremamente raro in caso di polisplenia (solo 2 di circa 60 casi nella serie di Boston), quindi assumerò che il ritorno venoso polmonare dreni negli atri in qualche modo. Ci viene riportato che non ci sono altre strutture venose che si connettano all'atrio posto a destra, in associazione con la deviazione del setto interatriale diretto verso il piccolo atrio posto a destra. Sappiamo, grazie al lavoro di Van Praagh et al.¹, che frequentemente in caso di polisplenia, le vene polmonari drenano in modo anomalo nell'atrio morfologicamente destro a causa di una posizione anomala del setto interatriale e nonostante una normale connessione delle vene rispetto agli atri. Questo sembra essere il caso del nostro paziente. L'unico afflusso all'interno del piccolo atrio posto a destra è la fossa ovale restrittiva. Basandosi sulla preponderanza di evidenze (ritorno venoso epatico posto a sinistra, VCS sinistra apparentemente singola, vena azygos posta a sinistra e deviazione del setto interatriale diretto verso l'atrio posto a destra che permette alle vene polmonari di drenare nell'atrio posto a sinistra) qui sembra predominante il situs atriale inversus, con tutte le vene sistemiche e polmonari drenanti nell'atrio destro posto a sinistra ed assenza di strutture venose in atrio sinistro posto a destra. I ventricoli appaiono essere in "D-loop" ovvero in situs solitus.

Invece le grandi arterie, sebbene apparentemente allineate e connesse normalmente con i ventricoli, sembrano essere invertite (aorta posteriore e a sinistra, arteria polmonare anteriore e a destra). La localizzazione della biforcazione dell'arteria polmonare a destra dell'aorta avrebbe confermato questo dato.

In sintesi, penso che la diagnosi ecocardiografica sia:

- sindrome eterotassica – tipo polisplenia,
- destrocardia,
- grandi arterie normocorrelate {A(I),D,I} – questo indica situs ambiguus veno-atriale, ma prevalentemente inverso {A(I)}, "D-loop" o ventricoli in situs solitus (D), e grandi arterie normocorrelate invertite (I). Que-

sta combinazione è stata chiamata *non inversione ventricolare isolata*,

- la VCI è interrotta con continuazione in vena azygos posta a sinistra rispetto alla VCS sinistra,
- il ritorno venoso delle vene epatiche è in atrio destro posto a sinistra,
- malposizione del setto interatriale che permette un ritorno venoso polmonare anomalo totale in atrio destro posto a sinistra,
- forame ovale piccolo, restrittivo,
- ipoplasia del ventricolo destro.

• **Cateterismo cardiaco e angiocardigrafia:** tipico decorso del catetere venoso per interruzione della VCI e continuazione emiazygos in VCS sinistra, dilatata (Figure 2 e 3); pressioni e saturazioni come riportate in Tabella 1.

• **L'iniezione di mezzo di contrasto nell'atrio posto a sinistra opacizza fortemente il ventricolo morfologicamente sinistro e l'aorta e debolmente il ventricolo destro e l'arteria polmonare attraverso shunt sinistro-destro a livello del setto interatriale e infine le vene sovraepatiche.**

• **Diagnosi angiocardigrafica:** confermata la diagnosi ecocardiografica; poiché il ritorno venoso cavale è allineato con il ventricolo sinistro e l'aorta, si conclude per un ritorno cavale anomalo totale.



Figura 2. Angiografia dalla vena succlavia destra (freccia) in proiezione antero-posteriore: l'iniezione di mezzo di contrasto opacizza il tronco anonimo e la vena cava superiore sinistra, che sbocca nell'atrio posto a sinistra. Esclusa la presenza di vena cava superiore destra.

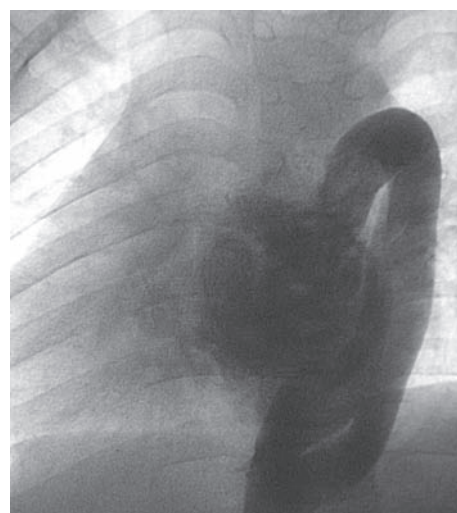


Figura 3. Angiografia in vena femorale, proiezione antero-posteriore: il mezzo di contrasto opacizza la continuazione della vena cava inferiore con la vena emiazygos, molto dilatata, che drena in vena cava superiore sinistra connessa con l'atrio posto a sinistra, morfologicamente destro. Si opacizzano anche le vene sovraepatiche.

Il cateterismo cardiaco è stato eseguito presumibilmente per confermare l'anatomia non chiaramente delineata all'ecocardiogramma. La vasculopatia polmonare, infatti, è estremamente improbabile ed è tale da non costituire l'indicazione. Il cateterismo cardiaco esclude una VCS destra, ulteriormente supportando la diagnosi di situs atriale inverso. L'angiogramma non documenta la sede delle vene polmonari.

Il ragionamento diagnostico che conduce alla conclusione di trovarsi in un caso di ritorno venoso sistemico anomalo è il risultato contrario di quanto si otterrebbe dall'utilizzo dell'approccio segmentale promosso sia da Van Praagh² che dal gruppo di Anderson³. L'identità dell'atrio posto a sinistra come dell'atrio morfologicamente sinistro è basata sul fatto che esso drena il sangue in ventricolo sinistro. La sua identità è definita da un altro segmento (cioè i ventricoli) piuttosto che sulla base di caratteristiche intrinseche del segmento atriale. Il rischio di questo approccio è reso chiaro dal considerare fisiologicamente congenitamente corretta la trasposizione delle grandi arterie {S,L,L} ed alcune forme di "criss-cross heart".

È interessante notare riguardo all'anatomia che, come descritto da Pasquini et al., questa anomalia possa essere riparata con un intervento di confezionamento di

Tabella 1. Valori pressori e ossimetrici rilevati al cateterismo cardiaco.

	Arteria femorale	VCS sinistra	AS	AD	VD	AP	AS	VS	Aorta
Valori pressori (mmHg)			(10)	NS	NS	NS	(10)	71/0/9	70/50/(60)
Saturazione O ₂ (%)	67	64	67					67	67

AD = atrio destro; AP = arteria polmonare; AS = atrio sinistro; NS = non sondato; VCS = vena cava superiore; VD = ventricolo destro; VS = ventricolo sinistro.

“baffle” atriale lasciando il ventricolo morfologicamente sinistro come ventricolo sistemico.

Viene posta indicazione alla seguente correzione cardiocirurgica: riallineamento del ritorno venoso cavale con il ventricolo destro e l'arteria polmonare mediante tunnel intratriale, lasciando le vene sovraepatiche in connessione con l'atrio venoso sistemico.

Intervento chirurgico: dopo sternotomia mediana viene effettuata una circolazione extracorporea fra VCS sinistra e aorta; l'arresto cardiaco è indotto con cardioplegia ematica. Viene effettuata un'atriotomia sinistra: le vene polmonari sono viste posteriormente, le vene epatiche inferiormente e la VCS sinistra sul “tetto” dell'atrio posto a sinistra; viene esposto anche un piccolo difetto interatriale. Viene notata la “normale connessione” delle vene polmonari sulla parete posteriore dell'atrio posto a sinistra. Dopo allargamento del difetto interatriale viene confezionato un tunnel fra lo sbocco della VCS sinistra e il difetto settale con un “patch” fenestrato di pericardio autologo, mentre le vene sovraepatiche non vengono ridirezionate perché un altro tunnel potrebbe ostruire lo sbocco delle vene polmonari.

Alla fine dell'intervento non si apprezzano gradienti attraverso il tunnel interatriale, la pressione venosa centrale è 8 mmHg e la saturazione sistemica è 95% in aria ambiente.

Il decorso postoperatorio è privo di complicanze e il paziente viene dimesso dopo 8 giorni dall'intervento. Dopo 6 mesi il paziente è in buone condizioni, asintomatico e un ecocardiogramma evidenzia normali dimensioni del cuore destro con un flusso polmonare normale.

Il referto chirurgico è coerente con la sintesi diagnostica sopra riportata. La strategia operatoria è stata simile a quella che è stata riportata in questo tipo di cuore. In considerazione dello spazio ristretto in atrio, è comprensibile che il tentativo di ridirezionare le vene sovraepatiche verso la valvola tricuspide avrebbe comportato un rischio aumentato di ostruire lo sbocco delle vene polmonari. Il risultato dell'intervento è sorprendentemente buono, visto che la saturazione è del 95% nonostante il fatto che tutte le vene sovraepatiche drenano all'interno del ritorno venoso polmonare.

Commento

Il tipo di cardiopatia qui riportata si presta ad interpretazioni diverse a seconda se consideriamo l'allineamento dei flussi o la morfologia delle cavità cardiache.

Allineamento dei flussi ematici

Da un punto di vista fisiopatologico i flussi venosi polmonari e cavali si trovano nella stessa cavità atriale ed allineati con il flusso sistemico (aorta)⁴; la favorevole

presenza, in questo caso, di una sola VCS che raccoglie il flusso venoso sistemico^{5,6} ha condizionato la scelta alla correzione cardiocirurgica consistita nella costruzione di un tunnel che convoglia il flusso cavale verso l'atrio posto a destra connesso con un ventricolo morfologicamente destro che dà origine all'arteria polmonare⁷⁻¹⁰. Prescindendo dalla morfologia atriale, questa condizione può essere considerata come una connessione anomala del ritorno cavale in cavità atriale allineata con il ventricolo sinistro sistemico e con l'aorta.

Morfologia cardiaca

Se invece applichiamo l'approccio morfologico segmentario, dobbiamo definire che cosa caratterizza l'atrio destro anche in presenza di isomerismo; secondo Van Praagh et al.¹, si definisce morfologicamente destro l'atrio che: 1) riceve l'orifizio del seno coronarico normale (cioè non “unroofed”) con o senza la persistenza di una VCS; 2) oppure riceve tutte le vene sistemiche e metà o tutte le vene polmonari, indipendentemente dalla presenza o meno di un seno coronarico; 3) è controlaterale alla VCS connessa con un seno coronarico parzialmente “unroofed”.

Secondo questi criteri l'atrio morfologicamente destro, nel nostro caso, è quello posto a sinistra. Quindi la descrizione segmentaria diventa: sindrome eterotassica tipo polisplenia, destrocardia, situs ambiguus o inversus atriale: A(I), con ritorno venoso polmonare totale in atrio destro posto a sinistra, “D-loop” ventricolare: (D), grandi arterie normocorrelate invertite: (I)¹¹.

A questo punto resta da stabilire se si tratta di un ritorno venoso polmonare anomalo totale in quanto le vene polmonari restano connesse con l'atrio morfologicamente destro. All'ispezione chirurgica, però, le vene polmonari sono apparse normalmente connesse con la parete posteriore dell'atrio morfologicamente destro, pertanto l'anomalia di base non è quella di un classico ritorno venoso polmonare anomalo totale. Ancora secondo Van Praagh et al.¹, tale condizione è da attribuire a malposizione del septum primum, dovuta all'estrema ipoplasia o assenza della banda limbica superiore, un'estroffessione del septum secundum su cui il septum primum si attacca posizionandosi a sinistra della banda limbica superiore. La mancata formazione di tale struttura non offre il necessario punto di appoggio all'estremo cefalico del septum primum che rimane flottante nella cavità atriale e viene deviato verso la parete laterale dell'atrio morfologicamente sinistro dal flusso venoso fetale diretto da destra verso sinistra. Quindi, in presenza di situs atriale solitus, il septum primum è deviato verso sinistra, nel situs atriale inverso il septum primum è deviato verso destra; in entrambi i casi la cavità che ne rimane delimitata è un “recesso” dell'atrio sinistro privo di connessioni venose, rimanendo il drenaggio delle vene polmonari posizionato dall'altra parte del septum primum cioè sul versante dell'atrio morfologicamente destro¹. Nel nostro caso l'aspetto morfologico della connessione delle vene polmonari con la parete atriale supporta questa ipotesi.

In conclusione, viene descritto un caso di isomerismo sinistro con ritorno venoso polmonare e sistemico tutto nella stessa cavità atriale, posta a sinistra. Tale condizione viene attribuita a malposizione del septum primum e non ad anomala connessione dei ritorni venosi polmonari.

La presenza di discordanza atrioventricolare ha condizionato la correzione chirurgica: la VCS sinistra, unico ritorno venoso sistemico per la presenza di interruzione della VCI e continuazione emiazygos, è stata canalizzata verso l'atrio posto a sinistra e connesso con il ventricolo destro e l'arteria polmonare. Il riconoscimento della morfologia cardiaca consente infine di definire il situs atriale e le rimanenti connessioni cardiache. Agli effetti della correzione chirurgica quello che conta è il ripristino di una condizione di flusso il più fisiologica possibile con la massima semplificazione delle manovre chirurgiche. Nel nostro caso, il sangue venoso sistemico è stato indirizzato verso il ventricolo morfologicamente destro e l'arteria polmonare; il ventricolo sinistro è rimasto il ventricolo sistemico. La persistenza del ritorno delle vene sovraepatiche nell'atrio venoso sistemico non ha comportato desaturazione sistemica clinicamente rilevante.

Bibliografia

1. Van Praagh S, Carrera ME, Sanders S, Mayer JE Jr, Van Praagh R. Partial or total direct pulmonary venous drainage to right atrium due to malposition of septum primum. Anatomic and echocardiographic findings and surgical treatment: a study based on 36 cases. *Chest* 1995; 107: 1488-98.
2. Van Praagh R. The segmental approach to diagnosis in congenital heart disease. Birth defects, original article series. Vol 8. Baltimore, MD: Williams and Wilkins, 1972.
3. Tynan MJ, Becker AE, Macartney FJ, Jiménez MQ, Shinebourne EA, Anderson RH. Nomenclature and classification of congenital heart disease. *Heart* 1979; 41: 544-53.
4. Viart P, Le Clerc JL, Primo G, Polis O. Total anomalous systemic venous drainage. *Am J Dis Child* 1977; 131: 195-8.
5. Kabbani SS, Feldman M, Angelini P, Leachman RD, Cooley DA. Single (left) superior vena cava draining into the left atrium. *Ann Thorac Surg* 1973; 16: 518-25.
6. Sherafat M, Friedman S, Waldhausen JA. Persistent left superior vena cava draining into the left atrium with the absent right superior vena cava. *Ann Thorac Surg* 1971; 11: 160-4.
7. Palacios-Macedo AX, Fraser CD Jr. Correction of anomalous systemic venous drainage in heterotaxy syndrome. *Ann Thorac Surg* 1997; 64: 235-7.
8. Shumacker HB Jr, King H, Waldhausen JA. The persistent left superior vena cava. Surgical implications, with special reference to caval drainage into the left atrium. *Ann Surg* 1967; 165: 797-805.
9. Komai H, Naito Y, Fujiwara K. Operative technique for persistent left superior vena cava draining into the left atrium. *Ann Thorac Surg* 1996; 62: 1188-90.
10. Sand ME, McGrath LB, Pacifico AD, Mandke NV. Repair of left superior vena cava entering the left atrium. *Ann Thorac Surg* 1986; 42: 560-4.
11. Pasquini L, Sanders SP, Parness I, et al. Echocardiographic and anatomic findings in atrioventricular discordance with ventriculoarterial concordance. *Am J Cardiol* 1988; 62: 1256-62.