

TRONCO ARTERIOSO COMUNE

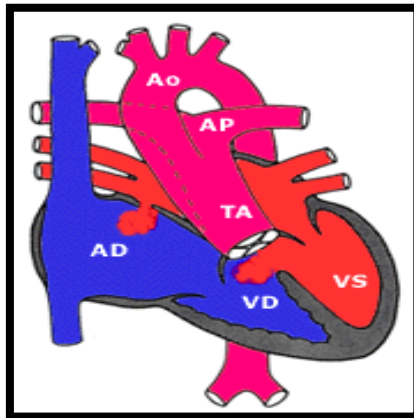


Figura 1 Tronco arterioso (TA). AD=atrio destro; VD= ventricolo destro; AP= arteria polmonare; VS= ventricolo sinistro; AO= Aorta.

Definizione

Si tratta di una malformazione cardiaca congenita in cui dal cuore origina una singola arteria, definita tronco arterioso comune (CAT), al posto di aorta ascendente e tronco comune della polmonare; dal tronco poi originano le arterie polmonari, le arterie coronarie ed i vasi del collo. Il CAT si pone a cavaliere di un ampio difetto interventricolare per assenza del setto infundibolare. Rispettata, nel più delle volte, la concordanza atrio-ventricolare e il situs solitus. A voler essere precisi sarebbe più corretto parlare di “persistenza” del tronco arterioso come verrà spiegato successivamente.

Esistono due classificazioni che tengono conto della sede di origine delle arterie polmonari, ovvero quella secondo Collett e Edwards e quella secondo Van Praagh e Van Praagh.

La prima classificazione divide il CAT in:

- tipo 1: un piccolo tronco polmonare origina dal CAT e si divide in arteria polmonare di sinistra e di destra;
- tipo 2: le origini delle arterie polmonari sono separate ma anatomicamente vicine tra loro;
- tipo 3: come il tipo 2 ma le origini delle arterie polmonari sono più distanti tra loro;
- tipo 4: le arterie polmonari originano dall'arco aortico o dall'aorta discendente. Tuttavia tale tipologia è stata riclassificata come atresia polmonare con difetto del setto interventricolare piuttosto che come CAT.

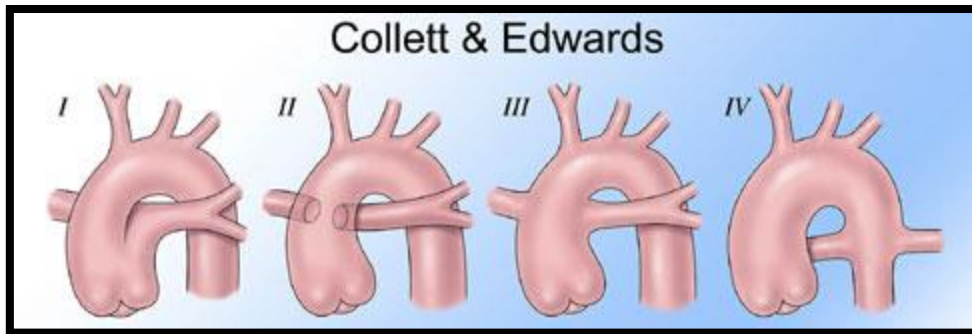


Figura 2 Classificazione secondo Collett e Edwards

La classificazione secondo Van Praagh e Van Praagh, invece, divide la patologia in:

- Tipo A1: corrisponde al tipo 1 della precedente classificazione (tronco polmonare che dopo l'origine si divide);
- Tipo A2: racchiude il tipo 2 e tipo 3 della precedente classificazione (origine separata delle due arterie polmonari);
- Tipo A3: origine di una singola arteria polmonare con un dotto o una circolazione collaterale che rifornisce il polmone controlaterale;
- Tipo A4: racchiude le anomalie dell'arco aortico, inclusa una interruzione completa dello stesso.

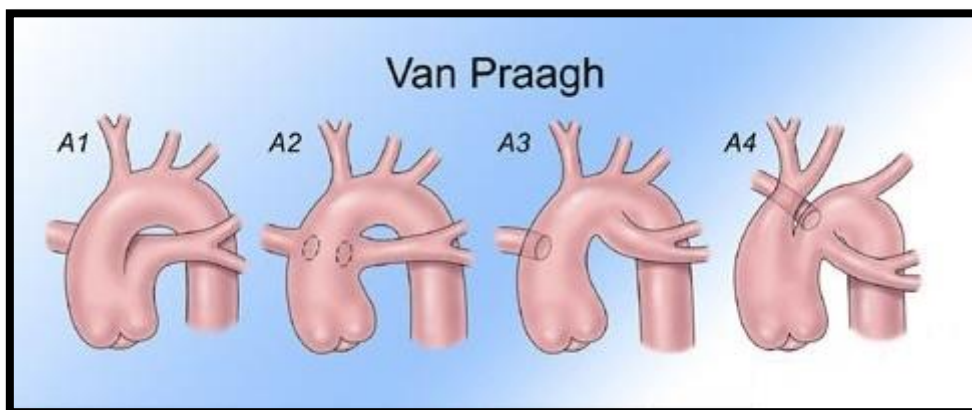


Figura 3 Classificazione secondo Van Praagh

Le forme più frequenti sono rappresentate dal tipo 1/A1 e dal tipo A4.

PREVALENZA

1,07 su 10.000 nati vivi. Più frequente nei nati da madri diabetiche.

EZIOLOGIA

Sono comuni le associazioni con anomalie cromosomiche, in particolare la delezione 22q11 (Sindrome di De George).

PATOGENESI

Il CAT origina da un alterato sviluppo del tronco arterioso che, durante l'embriogenesi, invece di dividersi normalmente in due rami, aorta e arteria polmonare, persiste come ramo unico; per questo motivo, come accennato ad inizio, è più corretto parlare di "persistenza" del tronco arterioso.

La radice del CAT è ampia e presenta origine biventricolare nella maggior parte dei casi a cavaliere del difetto del setto. La valvola del tronco è tricuspide nella maggior parte dei casi, nel 20% dei casi può presentare quattro cuspidi, nel 10% ne può presentare due e, in rari casi, cinque cuspidi o anche più.

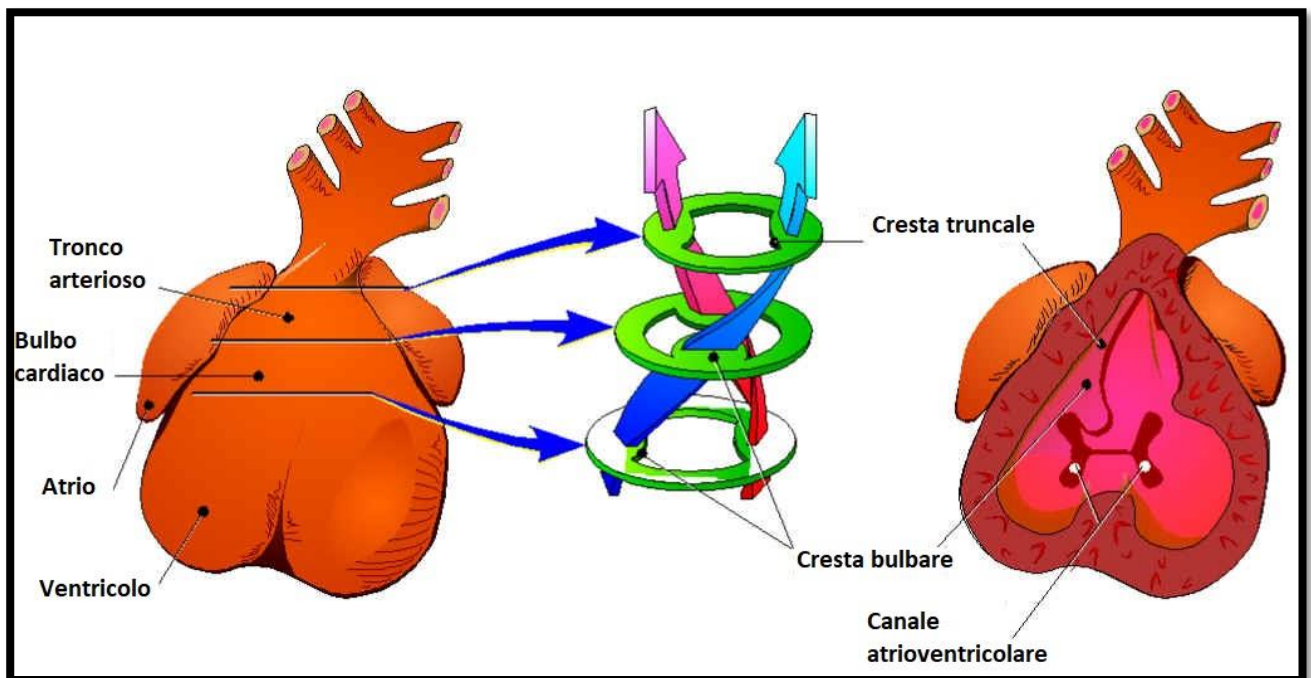


Figura 4 Formazione del tronco arterioso e relativa suddivisione in aorta e in tronco polmonare, intorno alla quinta settimana di gestazione. Da notare il movimento a spirale.

DIAGNOSI PRENATALE

La scansione quattro camere appare spesso normale nella CAT, a meno che il difetto del setto interventricolare non sia abbastanza ampio da vedersi su questo piano oppure vi sia una rotazione dell'asse cardiaco o la presenza di un arco aortico destro.

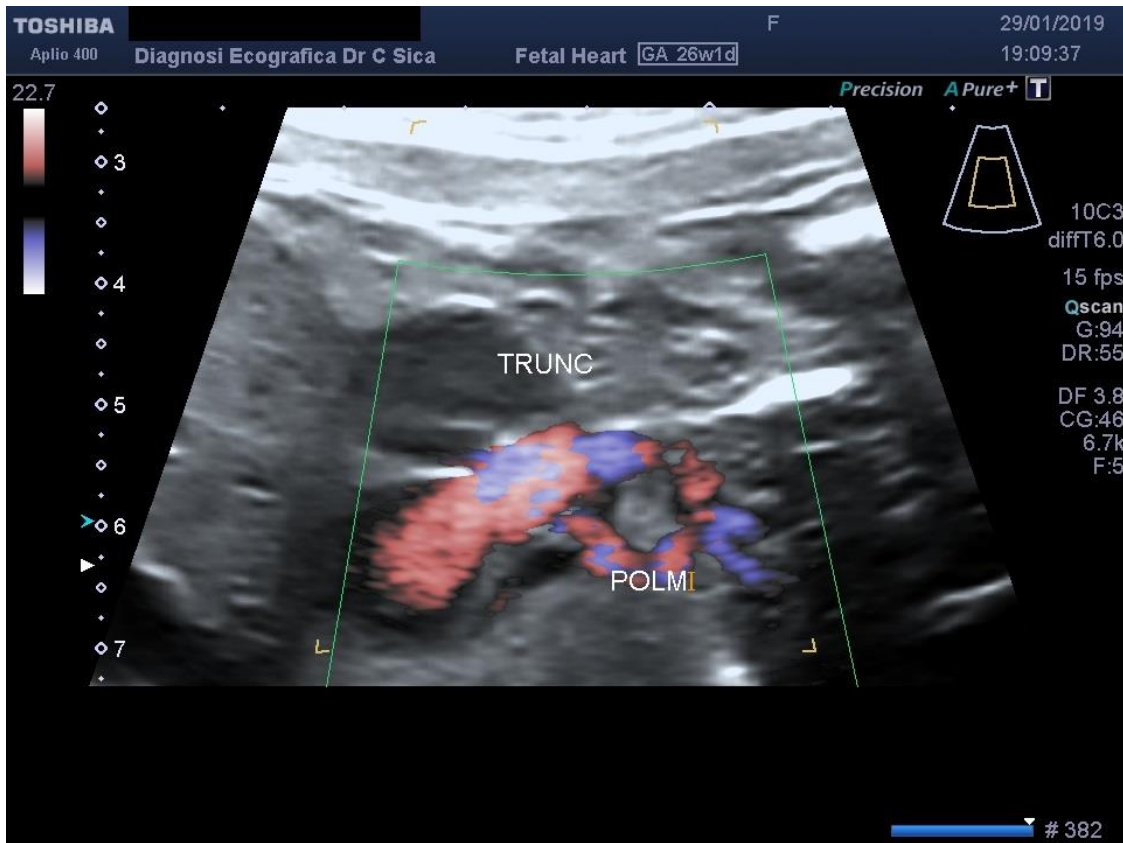


Figura 5 Visualizzazione del Tronco Comune Arterioso e della Arteria polmonare originante dallo stesso; nell'immagine in basso si vede bene l'origine del CAT a cavaliere del difetto



La diagnosi è ottenuta attraverso il riconoscimento, nella scansione a 5 camere, di un vaso originante a cavaliere da un setto interventricolare in maleallineamento e l'assenza di una arteria polmonare separata con valvola originante dal ventricolo destro.

La conferma della diagnosi è data dall'individuazione dell'origine del tronco polmonare o delle arterie polmonari, dal vaso identificato come tronco comune.

La scansione a tre vasi permette di valutare una arteria polmonare ipoplasica e una radice aortica ampia oltre a una eventuale ipoplasia del timo, in caso di associazione a microdelezione 22q11.



Figura 6 Visualizzazione dell'arco aortico. Si nota l'assenza di arterie collaterali maggiori aortico-polmonari (MAPCAS)

DIAGNOSI DIFFERENZIALE:

La diagnosi ecografica di CAT è molto difficile; la diagnosi differenziale con la Tetralogia di Fallot e con l'atresia della polmonare con DIV è spesso impossibile tanto che solo all'atto operatorio si pone la diagnosi di certezza. Per l'orientamento diagnostico si sottolinea che la visualizzazione di una valvola displasica con insufficienza è tipica della CAT ma non della tetralogia di Fallot. Il dotto arterioso, inoltre, è assente in più del 50% dei casi nella CAT mentre nella tetralogia di Fallot risulta ristretto ma con flusso anterogrado.

Nella figura 6 viene indicata l'area in cui cercare eventualmente i vasi collaterali aorto-polmonari (MAPCAS).

Color Doppler

Non è essenziale per la diagnosi ma aiuta a valutare lo shunt attraverso il difetto interventricolare e il passaggio ad alta velocità attraverso il tronco comune. Spesso può riscontrarsi un rigurgito valvolare in diastole. Nella CAT di tipo 2 e 3, il color Doppler è utile per identificare l'origine e il decorso delle arterie polmonari di sinistra e destra.

ANOMALIE ASSOCIATE:

Il tronco arterioso comune è frequentemente associato ad altre anomalie cardiache, tra cui: anomalie dell'arco aortico, ventricolo singolo, anomalie delle valvole atrioventricolari, dotto arterioso assente e ritorno venoso polmonare anomalo.

Le anomalie extracardiache si verificano nel 50% dei casi e comprendono: situs inversus, asplenia, difetti ossei, labio / palatoschisi, anomalie delle vie urinarie (rene assente o aplastico), cistifellea assente, polmone ipoplasico e difetti del tubo neurale.

SINTOMI:

I pazienti si presentano alla nascita con lieve cianosi, significativo aumento della circolazione polmonare, scompenso cardiaco e scarsa crescita ponderale.

TERAPIA:

- Il trattamento medico dell'insufficienza cardiaca, prima dell'intervento chirurgico, si avvale di diuretici, digossina e ACE-inibitori.
- La terapia è chirurgica e viene praticata nelle prime 8 settimane di vita. Si basa sulla chiusura del DIV e l'interposizione di un condotto tra il ventricolo destro e le arterie polmonari (le quali a loro volta necessitano di procedure di unifocalizzazione).
- La stenosi del ramo dell'arteria polmonare rappresenta una complicanza tipica

PROGNOSI

- È scarsa in caso di mancato intervento chirurgico
- Studi di follow up, nei pazienti operati, mostrano una sopravvivenza superiore al 90% a 10 anni ma un aumento di comorbidità (difficoltà nelle attività sportive).

Imaging del I trimestre:

Difficile la diagnosi in quest'epoca. Può individuarsi un vaso ampio nella scansione a tre vasi.

Imaging del II trimestre:

Fondamentale per la diagnosi.

Imaging nel III trimestre:

Utile per seguire l'evoluzione della lesione.