

CARDIOPATIE CONGENITE

Testo Atlante

CARLA FRESCURA

Specialista in Pediatria e Cardiologia
Dipartimento di Scienze
Cardio-Toraco-Vascolari e Sanità Pubblica
Università degli Studi di Padova

GAETANO THIENE

Specialista in Cardiologia e Anatomia Patologica
Dipartimento di Scienze
Cardio-Toraco-Vascolari e Sanità Pubblica
Professore Emerito, Università degli Studi di Padova

CARDIOPATIE CONGENITE

Testo Atlante

Presentazione di **Cristina Basso**

Professore Ordinario di Anatomia Patologica
Università degli Studi di Padova

PICCIN

Opera coperta dal diritto d'autore - Tutti i diritti sono riservati, inclusi quelli relativi a TDM (text and data mining), al training dell'intelligenza artificiale e/o di tecnologie similari.

Questo testo contiene materiale, testi ed immagini, coperto da copyright e non può essere copiato, riprodotto, distribuito, trasferito, noleggiato, licenziato o trasmesso in pubblico, venduto, prestato a terzi, in tutto o in parte, o utilizzato in alcun altro modo, compreso l'uso per TDM, training dell'intelligenza artificiale e/o tecnologie similari, o altrimenti diffuso, se non previa espressa autorizzazione dell'Editore. Qualsiasi distribuzione o fruizione non autorizzata del presente testo, così come l'alterazione delle informazioni elettroniche, costituisce una violazione dei diritti dell'Editore e dell'Autore e sarà sanzionata civilmente e penalmente secondo quanto previsto dalla L. 633/1941 e ss.mm.

AVVERTENZA

Poiché le scienze mediche sono in continua evoluzione, benché siano stati compiuti tutti gli sforzi necessari per pubblicare dati e informazioni affidabili, l'Editore non si assume alcuna responsabilità legale per eventuali errori od omissioni contenuti in questo volume. Né l'Editore né gli Autori o Collaboratori possono ritenersi responsabili per qualsiasi conseguenza e/o per qualsiasi lesione o danno a persone, animali o cose derivanti dall'applicazione delle informazioni contenute in quest'opera. L'Editore desidera precisare che qualsiasi opinione espressa in questo libro dai singoli Autori o Collaboratori è personale e non riflette necessariamente il punto di vista/l'opinione dell'Editore. Le informazioni o le indicazioni contenute in questo libro sono destinate all'uso da parte di professionisti del settore sanitario e/o scientifico e sono fornite esclusivamente come integrazione del giudizio del medico o di altri professionisti, della loro conoscenza dell'anamnesi del paziente, delle istruzioni del produttore e delle linee guida appropriate. Qualsiasi informazione o consiglio su dosaggi, procedure o diagnosi deve essere verificata in modo autonomo sotto stretta sorveglianza specialistica e attenendosi alle istruzioni per l'uso e alle controindicazioni contenute nei foglietti illustrativi. Questo libro non indica se un particolare trattamento sia appropriato o adatto a un determinato individuo. In ultima istanza, è responsabilità esclusiva del professionista sanitario formulare il proprio giudizio professionale, in modo da consigliare e trattare i singoli pazienti in modo adeguato.

ISBN 978-88-299-3559-8

Copyright © 2025 by Piccin Nuova Libreria S.p.A., Padova
Stampato presso LegoDigit S.r.l., Lavis (TN)

www.piccin.it

PRESENTAZIONE

Il volume *Cardiopatie Congenite* scritto e dato alle stampe da Carla Frescura e Gaetano Thiene completa un impegno nello studio e nell'insegnamento delle malformazioni di cuore.

Il libro, grazie ad una ricca iconografia anatomica, corredata da schemi e tabelle, cerca di rendere facile la comprensione delle cardiopatie congenite trattandone l'anatomia e la classificazione e illustrando le singole patologie, talora particolarmente complesse.

Le immagini anatomiche del libro sono state realizzate grazie alla Collezione Anatomica di Cardiopatie Congenite della Unità Operativa Complessa Patologia Cardiovascolare dell'Azienda Ospedale-Università Padova, che data dall'inizio degli anni '70. Gli esemplari anatomici cardiaci sono stati raccolti, conservati e corredata da archiviazione elettronica anonima di dati e immagini. Oggi con orgoglio possiamo affermare che questa Collezione Anatomica non ha rivali in Europa e nel mondo.

Grazie a questa Collezione sono stati organizzati Corsi annuali e istituiti Master specialistici diretti a Pediatri, Cardiologi e Cardiochirurghi pediatrici e dell'adulto, che hanno reso Padova un centro di eccellenza nel campo della Cardiologia e della Cardiochirurgia delle malformazioni congenite di cuore.

In collaborazione con i colleghi clinici, secondo il metodo morgagnano di correlazione anatomo-clinica, è stato possibile perfezionare la diagnostica clinica con "imaging" non invasivo (ecocardiografia e risonanza magnetica), studiare nuove tecniche di correzione chirurgica e valutarne il risultato postoperatorio mediante studio diretto su esemplari anatomici di pazienti con

cardiopatia congenita, mancati in storia naturale o dopo intervento chirurgico.

È significativo ricordare che il padre dell'anatomia patologica moderna, Giovanni Battista Morgagni, nel 1761 nel suo libro *De Sedibus et Causis Morborum per Anatomem Indagatis*, Lettera anatomico medica 17.12 all'Amico, descrisse un caso autoptico di cardiopatia congenita in una giovane deceduta all'età di 16 anni. La ragazza presentava un colorito cianotico ed era affetta da una serrata stenosi valvolare polmonare con comunicazione interatriale del tipo forame ovale pervio. Morgagni seppe interpretare la cianosi come conseguenza dello shunt destro sinistro a livello atriale, dovuto alle elevate pressioni delle cavità destre del cuore.

Oggi le malformazioni cardiache complesse sono diagnosticabili e correggibili chirurgicamente o con tecniche di cardiologia interventistica anche in Italia e non vi sono più i "viaggi della speranza" verso centri esteri. La Cardiologia e la Cardiochirurgia Pediatrica e dell'adulto in Italia sono considerate all'avanguardia e molti bambini con cardiopatia congenita operati in età infantile hanno la possibilità di crescere e vivere a lungo in perfetta salute.

Rallegrandomi con gli Autori, sono fiera di presentare questa opera, nella consapevolezza che potrà servire alla formazione delle future generazioni di Cardiologi e Cardiochirurghi, Pediatrici e dell'adulto, nonché Anatomici Patologi con interesse per le cardiopatie congenite.

Colgo l'occasione di ringraziare la Regione Veneto che, con il Registro Regionale di Patologia Cardio-cerebro-vascolare, da anni sostiene la nostra attività di ricerca.

Cristina Basso

Specialista in Cardiologia e Anatomia Patologica

Dipartimento di Scienze

Cardio-Toraco-Vascolari e Sanità Pubblica

Professore Ordinario di Anatomia Patologica

Università degli Studi di Padova

Unità Operativa Complessa di Patologia Cardiovascolare

Azienda Ospedaliera di Padova

INDICE GENERALE

Capitolo 1

Epidemiologia ed eziologia

Storia naturale e mortalità

1

4

Capitolo 2

Embriologia cardiaca

Comparsa degli abbozzi cardiaci e formazione del tubo cardiaco primitivo

Formazione dell'ansa bulbo-ventricolare

Allineamento atrioventricolare e ventricolo arterioso e torsione tronco-conale

Settazione delle cavità del cuore e formazione delle valvole cardiache

Sviluppo del polo venoso del cuore

Sviluppo del polo arterioso del cuore e connessione con le circolazioni polmonare e sistemica

Sviluppo del circolo coronarico

Ruolo della cresta neurale

7

7

9

10

10

14

15

17

17

Capitolo 3

Anatomia cardiaca

Cavità atriali

Cavità ventricolari

Valvole atrioventricolari

Valvole semilunari

Grandi arterie e dotto arterioso

Drenaggi venosi sistemici e polmonari

Circolo coronarico

Tessuto di conduzione

21

22

27

33

41

45

48

49

53

Capitolo 4

Classificazione segmentaria-sequenziale

Situs atriale

Connessioni atrioventricolari

Connessioni ventricolo arteriose

61

61

63

65

Capitolo 5

Classificazione fisiopatologica

Cardiopatie congenite con iperafflusso polmonare

Cardiopatie congenite con ipoafflusso polmonare

Cardiopatie congenite con ostacolo alla progressione ematica senza difetti settali

Cardiopatie congenite incompatibili con la vita postnatale

Cardiopatie congenite silenti fino all'età adulta

71

71

74

75

75

78

Capitolo 6

Anomalie del situs atriale

Situs atriale inversus

Isomerismo atriale

79

79

81

Capitolo 7**Anomalie di connessione atrioventricolare****97**

Connessioni atrioventricolari biventricolari

97

Connessioni atrioventricolari univentricolari

99

Capitolo 8**Anomalie di connessione ventricolo arteriosa****127**

Connessioni ventricolo arteriose discordanti (trasposizione delle grandi arterie)

127

Connessioni ventricolo arteriose tipo doppia uscita ventricolare

140

Connessioni ventricolo arteriose tipo singola uscita ventricolare

148

Capitolo 9**Malposizione cardiaca****189**

Destrocardia e mesocardia

189

Ectopia cordis

190

Cuori toracopagi

192

Capitolo 10**Anomalie dei drenaggi venosi****197**

Anomalie dei drenaggi venosi sistemici

197

Anomalie dei drenaggi venosi polmonari

201

Capitolo 11**Giustapposizione auricolare****215****Capitolo 12****Difetti settali****219**

Difetti del setto interatriale

219

Difetti del setto atrioventricolare

222

Difetti del setto interventricolare

233

Finestra aorto-polmonare

240

Capitolo 13**Anomalie delle valvole atrioventricolari****245**

Anomalie congenite della valvola tricuspide

245

Anomalie congenite della valvola mitrale

254

Displasia polivalvolare

262

Capitolo 14**Patologia dell'efflusso ventricolare destro****267**

Tetralogia di Fallot

267

Stenosi valvolare polmonare ed anomalie della valvola polmonare

280

Stenosi sotto valvolare polmonare muscolare: ventricolo destro bicamerato

282

Stenosi sopra valvolare polmonare

283

Capitolo 15**Patologia dell'efflusso ventricolare sinistro****287**

Stenosi valvolare aortica infantile

287

Valvola aortica bicuspidale

292

Valvola aortica quadricuspide

299

Stenosi sotto valvolare aortica

300

Stenosi sopra valvolare aortica

303

Capitolo 16	
Anomalie congenite delle coronarie	311
Anomalie degli osti coronarici	311
Anomalie di origine delle coronarie	312
Anomalie di decorso	322
Capitolo 17	
Anomalie dell'arco aortico	325
Coartazione istmica dell'aorta	325
Interruzione dell'arco aortico	331
Arco aortico destro	337
Anelli vascolari	339
Capitolo 18	
Anomalie del dotto arterioso	349
Capitolo 19	
Anomalie congenite del tessuto di conduzione	353
Sindromi da pre-eccitazione ventricolare	353
Anatomia e patologia chirurgica del tessuto di conduzione nelle cardiopatie congenite	358
Capitolo 20	
Fibroelastosi endocardica	367
Capitolo 21	
Malattie del miocardio	371
Cardiomiopatia ipertrofica	371
Cardiomiopatia restrittiva	376
Miocardio non compatto ("spongy myocardium")	377
Glicogenosi miocardica	378
Anomalia di Uhl del ventricolo destro	379
Capitolo 22	
Sindrome di Eisenmenger	383
Capitolo 23	
Collezione Anatomica di Cardiopatie Congenite dell'Università di Padova	387
Dati della Collezione Anatomica	388
<i>Indice analitico</i>	393

*Al Maestro Professor Sergio dalla Volta
che con le sue lezioni ci ha trasmesso l'entusiasmo
per lo studio delle cardiopatie congenite*

Questo libro non avrebbe potuto essere scritto senza la Collezione Anatomica di Cardiopatie Congenite dell'Unità Operativa Complessa Patologia Cardiovascolare dell'Azienda Ospedale-Università Padova. Un ringraziamento va ai fotografi Agostino Leorin e Marco Pizzigolotto, alla cui spiccata professionalità si deve la realizzazione della iconografia. A Giulia Vangelista un grazie di cuore per la preziosa assistenza di segreteria.