



Collana di Aggiornamenti

NUMERO **7**

CASSONE
CIAMMAICHELLA
MAIDA
PATRIZI
BROGLIA
AMBROGI
CERQUA

**RITORNO
VENOSO
POLMONARE
ANOMALO PARZIALE:
DESCRIZIONE
DI UN CASO
CLINICO**



Collana di Aggiornamenti

RITORNO VENOSO POLMONARE ANOMALO PARZIALE: DESCRIZIONE DI UN CASO CLINICO.

CASSONE FALDETTA MARIA, CIAMMAICHELLA
MAURIZIO MARIA, MAIDA ROSA,
PATRIZI CARLA, BROGLIA LAURA,
AMBROGI CESARE, CERQUA GIANNANTONIO

CONSIGLIO DIRETTIVO

Presidente
A. DE LAURENZI

Vice-Presidenti
R. PICARDI, G. DE SIMONE

Tesoriere
E. GIOVANNINI

Consiglieri Eletti e di Diritto
S. CADEMARTORI, L. CARDILLO, A. CENTRA,
P. GRASSO, E. MAROVELLO, M. MORETTI,
S. PAVONCELLO, L. PERSICO, Q. PIACEVOLI,
C. SBIROLI, L. BENEDETTELLI, G.M. IADAROLA,
M. LUMINARI, G. NISTICÒ, T. PELLEGRINI,
A. PERRONE, G. VISCO

Revisori dei Conti
P. COLOMBO, G. VASSALLO, F. DE SANTIS

Consulente Amministrativo
S. RIJLI

COMITATO REDAZIONALE

Direttore Responsabile
A. DE LAURENZI

Direttore Scientifico
G. VISCO

Redazione
L. CARDILLO, G. DI PIETROANTONIO,
D. MANFELLOTTO, S. PAVONCELLO, L. PERSICO,
V. RULLI, G. VISCO

Coordinamento redazionale
P. COLLETTA

Stampa
NUOVA EDITRICE GRAFICA S.r.l.

INDICE

RITORNO VENOSO POLMONARE ANOMALO PARZIALE: DESCRIZIONE DI UN CASO CLINICO	4
INTRODUZIONE	4
CASO CLINICO	5
DISCUSSIONE	6
CONCLUSIONI.....	7
SOMMARIO.....	7
ICONOGRAFIA	8
BIBLIOGRAFIA.....	13

RITORNO POLMONARE VENOSO ANOMALO PARZIALE: DESCRIZIONE DI UN CASO CLINICO.

AUTORI

CASSONE FALDETTA MARIA

Dirigente Medico S.C. Medicina Interna I° per l'Urgenza

Direttore: Dott. Giannantonio Cerqua

A.C.O. S. Giovanni Addolorata, Roma

CIAMMAICHELLA MAURIZIO MARIA

Dirigente Medico S.C. Medicina Interna I° per l'Urgenza

Direttore: Dott. Giannantonio Cerqua

A.C.O. S. Giovanni Addolorata, Roma

MAIDA ROSA

Dirigente Medico, Responsabile S.S. "Breve Osservazione"

SC Medicina Interna I° per l'Urgenza

Direttore: Dott. Giannantonio Cerqua

A.C.O. S. Giovanni Addolorata, Roma

PATRIZI CARLA

Dirigente Medico, Responsabile S.S. "Subintensiva C"

S.C. Medicina Interna I° per l'Urgenza

Direttore: Dott. Giannantonio Cerqua

A.C.O. S. Giovanni Addolorata, Roma

BROGLIA LAURA

Dirigente Medico Radiologo

S.C. Radiologia Vascolare Interventistica

Direttore: Dott. Cesare Ambrogi

A.C.O. S. Giovanni Addolorata, Roma

AMBROGI CESARE

Direttore S.C. Radiologia Vascolare Interventistica

A.C.O. S. Giovanni Addolorata, Roma

CERQUA GIANNANTONIO

Direttore S.C. Medicina Interna I°

per l'Urgenza e Coordinatore D.E.A.

A.C.O. S. Giovanni Addolorata, Roma

INTRODUZIONE

Nel ritorno venoso polmonare anomalo parziale (RV PAP)^{1,2,6}, una o più vene polmonari, (ma non tutte), drenano in atrio destro o nelle vene ad esso tributarie. Il setto interatriale può essere integro ma di solito è presente un difetto del setto stesso⁸. Sono noti numerosi tipi di ritorno venoso anomalo¹ ma i quattro più comuni, in ordine decrescente di frequenza sono:

- 1) Ritorno anomalo delle vene polmonari del lobo superiore e/o medio destro in vena cava superiore, di solito associato con un difetto del setto interatriale di tipo seno venoso.
- 2) Ritorno anomalo di tutte le vene polmonari destre in atrio destro, di solito nella sindrome polisplenicica.
- 3) Ritorno anomalo di tutte le vene polmonari destre in vena cava inferiore, con connessione sovra- o sottodiaframmatica alla vena sistemica.
- 4) Ritorno anomalo della vena polmonare superiore sinistra o di entrambe le vene polmonari sinistre in una vena anomala verticale che sbocca nella vena brachiocefalica sinistra.

Quando le vene polmonari destre sono tributarie della vena cava inferiore il setto interatriale può essere integro. Questa anomalia del ritorno venoso può essere isolata o far parte della "sindrome della scimitarra" o "sindrome di Halasz"^{11,14,16} (vena polmonare comune destra incurvata a lama di scimitarra) caratterizzata da ipoplasia del polmone destro, anomalie bronchiali, anomala vascolarizzazione arteriosa sistemica del polmone con rami dell'aorta toracica e/o addominale, destrocardia.

Il RVAP interessa 1 individuo ogni 160 pari allo 0,6% della popolazione^{1,2}. Non vi sono differenze di

frequenza tra i due sessi. La maggior parte dei casi è associata a difetti del setto interatriale e circa il 15% dei difetti di quest'ultimo è associato a questa anomalia. Nel caso del difetto tipo seno venoso questa associazione diventa dell'ordine dell'85%. Si può trovare un ritorno venoso polmonare anomalo di una sola vena, in genere casualmente nel corso di cateterismo cardiaco associato a più complesse malformazioni cardiache. Gli altri tipi di ritorno anomalo si trovano come anomalie isolate con setto interatriale integro. In questi casi i ritorni anomali del polmone destro superano quelli di sinistra con un rapporto di circa 3:1. Il RVPAP costituisce il 70% del totale dei ritorni venosi anomali e lo 0,6% dei riscontri autopatici. Il RVPAP destro rappresenta il 66% del totale dei RVPAP.

Se il RVPAP è associato ad un difetto del setto interatriale⁸ i sintomi ed i segni elettrocardiografici e, di solito, radiologici sono indistinguibili da quelli di un difetto del setto interatriale isolato. Il ritorno venoso anomalo isolato e non complicato e quello non complicato di una singola vena polmonare di solito non viene diagnosticato clinicamente (dal momento che in questo caso soltanto il 20% del flusso venoso polmonare torna in atrio destro o nei suoi vasi tributari). Se è presente il ritorno venoso anomalo di un intero polmone o di due vene polmonari, circa il 65% del flusso venoso polmonare torna alle sezioni destre del cuore ed i sintomi sono simili a quelli di un difetto del setto interatriale con un incremento paragonabile del flusso polmonare. Possono comparire facile affaticamento, dispnea ed insufficienza cardiaca, in particolare nella prima infanzia. Negli individui con sindrome della scimitarra i sintomi respiratori possono essere dovuti almeno in parte alla ipoplasia del polmone destro.

I pazienti con RVPAP^{1,2} e difetto del setto interatriale⁸ sembrano avere un decorso simile a quello dei pazienti con difetto isolato del setto interatriale. Quando il setto interatriale è integro il decorso dipende principalmente dal volume di sangue venoso polmonare che ritorna alle sezioni destre del cuore. Raramente si può osservare una vasculopatia polmonare ostruttiva anche in presenza di un ritorno venoso anomalo di una sola vena polmonare con setto interatriale integro. Infine l'incremento della pressione atriale sinistra determinato da una valvulopatia mitralica o dalla diminuzione della compliance ven-

tricolare sinistra può provocare col trascorrere del tempo una redistribuzione del flusso polmonare arterioso verso quelle aree polmonari che drenano in atrio destro con compliance maggiore. Così pazienti inizialmente asintomatici con un RVPAP in giovane età possono diventare sintomatici e sviluppare insufficienza congestizia in età adulta.

Per i pazienti sintomatici con ampi flussi polmonari, insufficienza congestizia o ipertensione polmonare è indicata la correzione chirurgica.

► CASO CLINICO

Presentiamo il caso di un paziente di 64 anni che giunge alla nostra osservazione in Pronto Soccorso riferendo comparsa da circa 4 settimane di dispnea da sforzi di lieve entità, non associata a dolore toracico, insorta dopo un soggiorno in montagna ad una quota di circa 1300 metri sciando tra i 1800 ed i 2000 metri.

Dalla raccolta anamnestica non emergono patologie degne di nota. Riferisce abitudine tabagica (circa 20 sigarette/die).

All'esame obiettivo si osserva cute calda, asciutta. MV ridotto con fini crepitii bibasali. Le giugulari appaiono lievemente turgide. La PA è di 120/70 mmHg. La FC è di 110/m. L'addome è trattabile, non dolente né dolorabile su tutto l'ambito. Non si apprezzano tumefazioni pulsanti addominali. La peristalsi è valida. I polsi periferici sono validi e simmetrici. Si osserva turgore della gamba destra con segni di Bauer, Homans, Deneke positivi e termotatto aumentato. Non vi sono deficit neurologici. Non vi sono segni di meningismo. La TC è di 37°C.

Si decide il ricovero in Breve Osservazione per approfondimento diagnostico.

Durante la degenza il paziente viene sottoposto ai seguenti esami:

- **ESAMI EMATOCHIMICI:** Nei limiti
- **EMOGASANALISI ARTERIOSA:** Ipossiemia ed ipocapnia
- **D-DIMERO:** 1.22 microgr./mL (valore normale < 0,25 microgr./mL)
- **ELETTROCARDIOGRAMMA:** Tachicardia sinusale (110/m)
- **RX TORACE:** Nei limiti
- **MARKER TROMBOFILICI:** Nei limiti
- **ECOCARDIODOPPLER:** Lieve dilatazione del-

le sezioni destre. PAPs 34 mmHg.

• **ECOCARDIOGRAMMA TRANSESOFAGEO:** Si conferma il referto dell'ecocardiogramma transtoracico. Non si apprezzano difetti del setto interatriale.

• **ECOGRAFIA ADDOMINALE E PELVICA:** Nei limiti

• **ECODOPPLER ASSE VENOSO ARTI INFERIORI:** Trombosi venosa profonda a carico della poplitea e tibiale posteriore dx.

• **TC TORACE CON MDC:** Difetto di riempimento come per trombosi parziale dell'arteria polmonare destra. Circolo collaterale peribronchiale. (Foto 1).

• **TC TORACE CON MDC E SINCRONIZZAZIONE CARDIACA:** A livello della porzione posteriore del setto interatriale durante somministrazione ev di mdc si apprezza irregolare distribuzione del mezzo di contrasto come per effetto di turbolenza (Foto 2).

• **ANGIO-RM MEDIASTINO CON MDC:** L'esame è stato eseguito con scansioni multiplanari (sequenze FIESTA), T2 e T1 pesate con studio emodinamico durante somministrazione ev di mdc ed in fase contrastografica tardiva. Ventricolo sinistro nei limiti; dopo somministrazione ev di mdc non si apprezzano aree di ipoperfusione in fase precoce. Modica dilatazione del ventricolo destro (4 cm) (Foto 4). Atri: dilatazione biatriale (Foto 5) ed a livello del setto interatriale non si apprezzano discontinuità della parete a tipo difetto del setto interatriale.

• **ARTERIOGRAFIA POLMONARE SELETTIVA:** L'esame viene eseguito con cateterismo selettivo dell'arteria polmonare destra ed evidenza all'esame flebografico di immagine in minus in corrispondenza del ramo principale destro con amputazione dei rami lobari superiori da fenomeni trombotici. Si procede con fibrinolisi loco-regionale (70.000 UI di urochinasi, controlli angiografici quotidiani per 3 giorni, monitoraggio fibrinogeno ogni 6 ore, rimozione del catetere loco-regionale al 3° giorno), eparina sodica su vena periferica (25.000 UI in 500 cc di soluzione fisiologica secondo controllo PTT ogni 6 ore).

Durante l'angiografia polmonare si verifica l'incanalamento fortuito della vena polmonare destra che drena in modo aberrante nell'atrio destro. L'angiografia conferma oltre al difetto intraluminale dell'arteria polmonare destra anche la presenza di un col-

lettore venoso unico destro che drena nell'atrio destro (Foto 3).

Il paziente viene sottoposto a terapia con anticoagulanti orali (acenocumarina) in permanenza, previo controllo dell'INR, a bendaggio elastocompressivo con TENSOPLAST e VISCOPASTE della gamba destra, a consulenza cardiocirurgica per eventuale correzione chirurgica dell'anomalia.

DISCUSSIONE

Questo caso da noi presentato risulta particolarmente interessante per i seguenti motivi: rarità, modalità di presentazione, tipologia dell'anomalia, occasionalità della diagnosi. Analizziamo in dettaglio i vari aspetti.

- 1) Rarità del caso. Come abbiamo avuto modo di esporre il RVAP^{1,2} interessa 1 individuo ogni 160 o lo 0,6% della popolazione. Dai dati in letteratura, peraltro molto scarni, non emergono differenze di frequenza tra i due sessi. La maggior parte dei casi è associata a difetti del setto interatriale⁸ ma non nel caso del nostro paziente. Circa il 15% di tutti i difetti del setto interatriale è associato a questa anomalia. Nel caso del difetto tipo seno venoso questa associazione diventa dell'ordine dell'85%. Il RVPAP costituisce il 70% del totale dei ritorni venosi anomali e lo 0,6% dei riscontri autoptici. Il RVPAP destro rappresenta il 66% del totale dei RVPAP, costituendo così la più frequente manifestazione di questa anomalia, come nel caso del nostro paziente.
- 2) Modalità di presentazione. Il paziente giunge alla nostra osservazione per un episodio di tromboembolismo venoso (trombosi venosa poplitea ed embolia polmonare), insorto dopo un soggiorno in montagna dove aveva sciato ad alte quote. A tale proposito le ipotesi patogenetiche possono essere due. La prima ipotesi: a seguito di un trauma distrattivo surale durante una sciata (sindrome "de la pdrada") il paziente riporta una trombosi venosa profonda poplitea di cui non si rende conto perché asintomatica, con verosimile embolizzazione polmonare. Ricordiamo, comunque, che all'esame obiettivo in Pronto Soccorso, la gamba destra si presentava turgida e dolente ed erano trascorse già quattro settimane dal rien-

tro del paziente presso la sua residenza. La seconda ipotesi: la trombosi venosa profonda non avrebbe embolizzato a livello polmonare e l'embolia polmonare presentata dal paziente sarebbe la conseguenza emodinamica autoctona dell'iperafflusso in atrio destro, come documentato brillantemente dalla TC sincronizzata^{4,5,19} ed, in maniera inequivocabile, dalla angiografia^{4,5,19}. A ciò si aggiunge il rischio trombotico per l'abitudine tabagica del paziente che, tuttavia, non presentava anomalie di carattere trombofilico.

- 3) Tipologia dell'anomalia. Si tratta dunque di un ritorno venoso polmonare anomalo parziale (RV-PAP) destro^{1,2}. Dei numerosi tipi di ritorno venoso anomalo polmonare, questo potrebbe considerarsi più simile al primo di quelli descritti in ordine decrescente di frequenza: un ritorno anomalo delle vene polmonari del lobo superiore e/o medio destro in vena cava superiore di solito associato, ma non in questo caso, con un difetto del setto interatriale di tipo seno venoso. Si distaccherebbe da questa tipologia anche per il fatto che l'abocciamento del dotto collettore comune destro descritto all'esame angiografico^{4,5,19} avverrebbe in atrio destro e non in cava inferiore. Ricordiamo come l'assenza del difetto del setto interatriale si debba considerare, dal punto di vista emodinamico, un meccanismo naturale di protezione mancante nei confronti di una condizione clinica di iperafflusso polmonare cronico (shunt dx->sn). A fronte di ciò è da sottolineare come il paziente sia rimasto asintomatico per 64 anni, abbia condotto una vita normale (sciatore) in virtù di un adattamento cronico delle sezioni destre cardiache, documentato dalla dilatazione atriale e ventricolare destra all'ecocardiodoppler e transesofageo, TC e RMN^{4,5,19} con una PAPs di 34 mmHg, sia giunto alla nostra osservazione per dispnea da minimi sforzi (classe III NYHA/WHO per ipertensione polmonare) dopo soggiorno in montagna (ipossia da alta quota ed impegno acuto dell'arteria polmonare destra per embolia polmonare).
- 4) Occasionalità della diagnosi. È evidente che se il paziente non fosse stato sottoposto a studio angiografico per fibrinolisi loco-regionale intra-arteriosa ed il radiologo interventista non avesse incannulato fortuitamente l'anomalo dotto col-

lettore venoso, tale ritorno venoso parziale anomalo polmonare non sarebbe mai stato diagnosticato. Ciò non deve stupire considerando la lunga asintomaticità del paziente. Stante la esiguità dei dati in letteratura, risulta, tuttavia, frequente in corso di procedura angiografica il riscontro occasionale di anomalie del ritorno venoso come testimoniano le esperienze di Seelos⁴ e Belott⁹.

CONCLUSIONI

Abbiamo presentato un caso di ritorno venoso anomalo polmonare parziale destro in un paziente di 64 anni diventato sintomatico per un episodio di tromboembolismo venoso. In corso di procedura angiografica per fibrinolisi loco-regionale, è stato evidenziato questo raro difetto vascolare polmonare.

SOMMARIO

Gli Autori hanno presentato un raro caso di RVPAP destro in un uomo di 64 anni che è risultato particolarmente interessante per le modalità di presentazione (embolia polmonare), per l'occasionalità della diagnosi, per la tipologia della anomalia vascolare.

SUMMARY

The Authors have presented a rare clinical case of partial venous return of the right pulmonary artery in a man of 64 years. Such case is particularly interesting for the ways in which it presented itself (pulmonary embolism), for this type of vascular anomaly and for the diagnostic eventuality (during invasive diagnostic procedures).

KEY-WORDS:

Tromboembolismo venoso, Ritorno venoso polmonare anomalo parziale.

▶ ICONOGRAFIA

- Foto 1:

TC TORACE CON MDC: Difetto di riempimento come per trombosi parziale dell'arteria polmonare destra. Circolo collaterale peribronchiale.



Foto 1

• Foto 2:

TC TORACE CON MDC E SINCRONIZZAZIONE CARDIACA: A livello della porzione posteriore del setto interatriale durante somministrazione ev di mdc si apprezza irregolare distribuzione del mezzo di contrasto come per effetti di turbolenza.



Foto 2

• Foto 3:

ARTERIOGRAFIA POLMONARE SELETTIVA: Durante l'angiografia polmonare si verifica l'incannulamento fortuito della vena polmonare destra che drena in modo aberrante nell'atrio destro.



Foto 3

• Foto 4:

ANGIO-RM MEDIASTINO CON MDC: L'esame è stato eseguito con scansioni multiplanari (sequenze FIESTA), T2 e T1 pesate con studio emodinamico durante somministrazione ev di mdc ed in fase contrastografica tardiva. Ventricolo sinistro nei limiti; dopo somministrazione ev di mdc non si apprezzano aree di ipoperfusione in fase precoce. Modica dilatazione del ventricolo destro (4 cm).

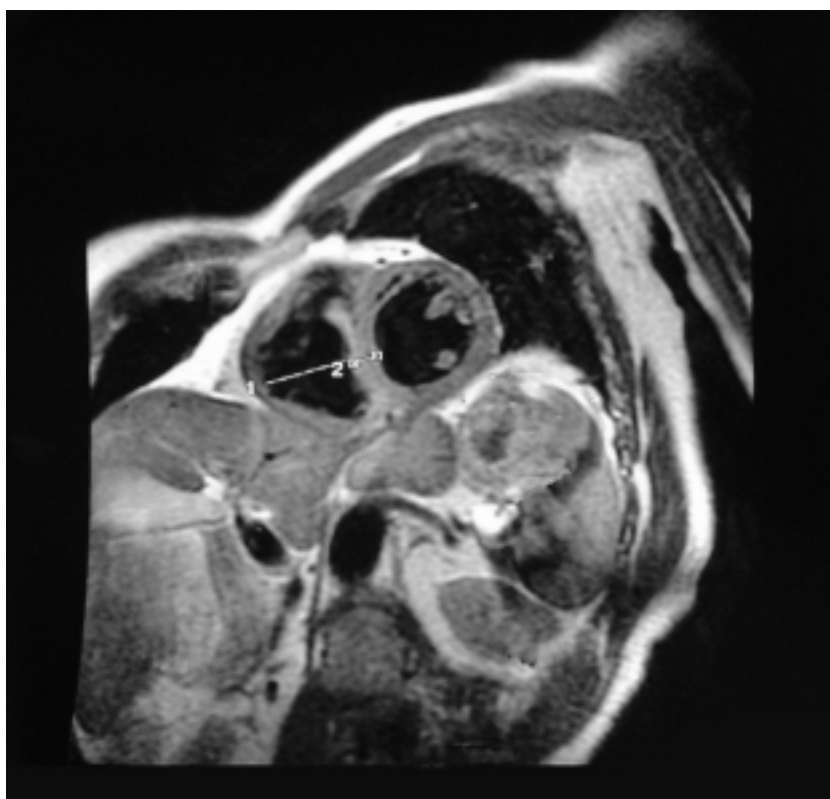


Foto 4

- Foto 5:

ANGIO-RM MEDIASTINO CON MDC: L'esame è stato eseguito con scansioni multiplanari (sequenze FIESTA), T2 e T1 pesate con studio emodinamico durante somministrazione ev di mdc ed in fase contrastografica tardiva. Atri: dilatazione biatriale ed a livello del setto interatriale non si apprezzano discontinuità della parete tipo difetto del setto interatriale.

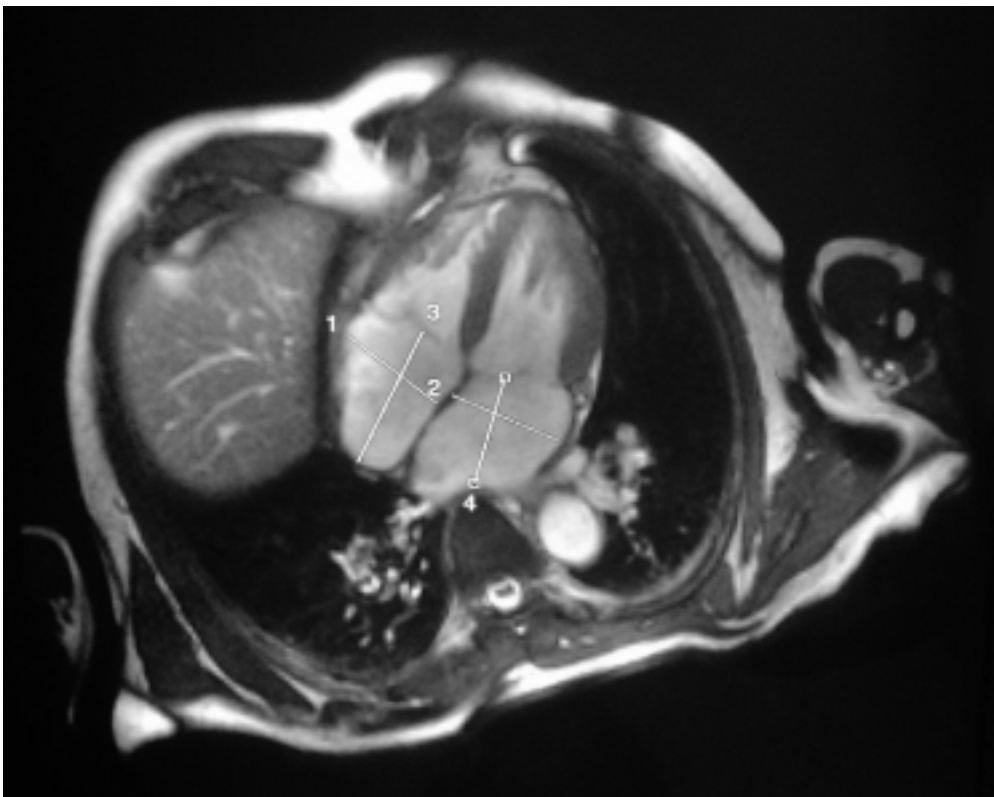


Foto 5

BIBLIOGRAFIA

- 1) Healy JE: Anatomic survey of anomalous pulmonary veins: their clinical significance. *Thorac. Surg.* 1952; 23: 443-4
- 2) Kalke BR, Carlson RG, Ferlic RM, Sellers RD, Lillehei CW: Partial anomalous pulmonary venous connections. *Am. J. Cardiol.* 1967; 20: 91-101
- 3) Snellen HA, Van Ingen HC, Hoefsmit ECM: Patterns of anomalous pulmonary venous drainage. *Circulation* 1968; 38: 45-63
- 4) Seelos KC, Masui T, Kersting-Sommerhoff BA, Higgins CB: Depiction of anomalies of the pulmonary anomalous return by means of MR imaging, angiography and echocardiography. *Radiological Society of North America* 1990, Chicago. *Radiology* 1990; 177, abstract 99
- 5) Schatz SL, Ryvicker MJ, Deutsch AM, Cohen HR. Partial anomalous pulmonary venous drainage of the right lower lobe shown by CT scans. *Radiology* 1986; 159: 21-2
- 6) Rey C: Anomalies du retour veineux systémique. *Encycl. Med. Chir.* 1990; Radiodiagnostic III: 32016 A15
- 7) Adler SC, Silverman JF: Anomalous venous drainage of the left upper lobe: a radiographic diagnosis. *Radiology*, 1973, 108: 563-5
- 8) Arlart IP, Bargon G, Sigel H: Anomalous intrapulmonary vein drainage and pulmonary vein connection in DSA. *Europ. J. Radiol.* 1986; 6: 12-14
- 9) Belott PH, Vieweg WVR, Alpert JS: Single left pulmonary vein with normal pulmonary venous drainage: association with partial anomalous pulmonary venous return. *Cathet. Cardiovasc. Diagn.* 1977; 3: 67-72
- 10) Benfield JR, Gots RE, Mills D: Anomalous single left pulmonary vein mimicking a parenchymal nodule. *Chest*, 1971; 59: 101-3
- 11) Godwin JD, Tarver RD: Scimitar syndrome: four new case examined with CT. *Radiology*, 1986, 159: 15-20
- 12) Greene R, Miller SW: Cross sectional imaging of silent pulmonary venous anomalies. *Radiology* 1986; 159: 279-81
- 13) Hasuo K, Numaguchi Y, Kishikawa T: Anomalous unilateral single pulmonary vein mimicking pulmonary varices. *Chest* 1981; 79: 602-4
- 14) Morgan JR, Forker AD: Syndrome of hypoplasia of the right lung and dextroposition of the heart: "scimitar sign" with normal pulmonary venous drainage. *Circulation* 1971; 43: 27-30
- 15) Nakib A, Muller JH, Kaniuh VI, Edwards JE: Anomalies of pulmonary veins. *Am. J. Cardiol.* 1975; 36: 969-73
- 16) Olson MA, Becker GJ: The scimitar syndrome: CT findings in partial anomalous pulmonary venous return. *Radiology*, 1986; 159: 25-6
- 17) Oropeza G, Hernandez FA, Callard GM, Jude JR: Anomalous pulmonary venous drainage of the left upper lobe. *Ann. Thorac. Surg.* 1970; 9: 180-5
- 18) Pennes DR, Ellis JH: Anomalous pulmonary venous drainage of the left upper lobe shown by CT scans. *Radiology*, 1986; 159: 23-4
- 19) Schatz SL, Ryvicher MJ, Deutsch AM, Cohen HR: Partial anomalous pulmonary venous drainage of the right lower lobe shown by CT scans. *Radiology*, 1986; 159: 21-22
- 20) Thretheway DG, Francis GS, MacNeil DJ, Vieweg WVR: Single left pulmonary vein with normal pulmonary venous drainage: a roentgenographic curiosity. *Am. J. Cardiol.* 1974; 34: 237-39

