

Le comunicazioni orali presentate dagli specializzandi al congresso “Da Tabiano a Parma”

Pubblichiamo in questo numero due comunicazioni orali presentate al congresso “Da Tabiano a Parma”

Una scintigrafia non necessaria

Sergio Ghirardo, Marco Pennesi
Università di Trieste, IRCCS Burlo Garofolo

Francesca (nome di fantasia), 13 anni, aveva ricevuto una diagnosi prenatale di idronefrosi destra di 1,3 cm di diametro antero-posteriore. Durante il follow-up nei primi mesi di vita tale riscontro è andato via via incontro a peggioramento, fino a un diametro massimo di 3,6 cm. Dopo aver escluso la presenza di un reflusso vescicoureterale mediante l'esecuzione di una cistoulografia retrograda minzionale è stata eseguita una scintigrafia con MAG3 che evidenziava un pattern di ostruzione pelviureterale (T1/2>60 minuti) con funzionalità renale sostanzialmente simmetrica (46,8% a dx). A seguito della scintigrafia, all'età di 18 mesi è stata eseguita una pieloplastica correttiva [1]. Da allora la paziente si è sempre mantenuta asintomatica e senza dilatazione alle varie ecografie di controllo che venivano eseguite a cadenza annuale. All'età di 12 anni si è osservata però una dilatazione della pelvi (diametro AP 3,7 cm) (Figura 1 e 2) confermatasi alle valutazioni successive trimestrali sebbene con dimensioni oscillanti e non indicative di un trend. Per escludere una recidiva d'ostruzione abbiamo quindi ripetuto una scintigrafia che ha rilevato un quadro non ostruttivo e confermato la funzionalità renale simmetrica. I controlli successivi sono

stati eseguiti a vescica vuota, mostrando una completa regressione della pielectasia (Figura 3) [2].

Le pielectasie presentano degli spessori della pelvi nettamente ridotti rispetto ai controlli sani in quanto i tessuti sono distesi dalla dilatazione. Anche dopo l'intervento chirurgico di pieloplastica lo spessore della parete sarà comunque ridotto; pertanto anche pressioni modestamente aumentate possono condurre a importanti dilatazioni della pelvi. Ciò è evidente applicando la legge di Laplace:

$$\text{Tensione di parete} = \frac{\text{Pressione trasmurale} \times \text{Raggio}}{2 \times \text{Spessore della parete}}$$

L'aver la vescica piena al momento dell'esame ecografico determina delle pressioni del sistema urinario elevate con conseguente dilatazione della pelvi renale [3]. In conclusione, nei pazienti operati di pieloplastica è consigliabile effettuare le ecografie di follow-up a vescica vuota, per evitare falsi positivi nella ricerca di recidive di malattia.

✉ ghirardo.sergio@gmail.com

1. Cheng HL. Surgical indications for unilateral neonatal hydronephrosis in considering ureteropelvic junction obstruction. *Urol Sci* 2014;25:73-76.
2. Fernbach SK, Bernfield JB. Positional variation in the ultrasound appearance of the renal pelvis. *Pediatr Radiol* 1990;21:45-7.
3. Karnak I, Bingöl-Koçulu M, Karaağaoğlu E, et al. Renal pelvic pressure responds with augmented increases to increments in intraabdominal pressure. *J Pediatr Surg* 2001;36:901-4.

Le ALCAPA di Bologna nel libro Cuore. Dagli Appennini alle Ande.

Maurizio Brighenti*, Gabriele Bronzetti*, Gaetano Domenico Gargiulo**, Andrea Dotti**

*Cardiologia Pediatrica e dell'Età Evolutiva, Ospedale Sant'Orsola-Malpighi, Bologna

**Cardiochirurgia Pediatrica e dell'Età Evolutiva, Ospedale Sant'Orsola-Malpighi, Bologna

Obiettivi. Analisi retrospettiva dell'outcome di 53 pazienti (25 M, età media 14,3±8,6 anni) seguiti per anomalie coronariche isolate/associate a difetti cardiaci congeniti minori nell'intervallo 1/1/2004-31/12/2018 presso il centro di Cardiologia/Cardiochirurgia Pediatrica e dell'Età Evolutiva di Bologna.

Materiali. 8 pazienti (15%) presentavano una malformazione cardiovascolare associata. 21 pazienti (39,6%) presentavano un'anomala origine coronarica dall'arteria polmonare o suoi rami: rispettivamente 17 con origine anomala della coronaria sinistra dall'arteria polmonare (ALCAPA), 3 con origine della coronaria destra dall'arteria polmonare e un paziente con il ramo circonflesso originante dall'arteria polmonare (Tabella 1).

L'età media alla diagnosi del gruppo ALCAPA era di 15,4 anni: 7 pazienti hanno ricevuto una diagnosi entro i primi 5 mesi di vita, 5 pazienti nell'intervallo 1-13 anni e i restanti 5 nell'intervallo 36-56 anni. Tale dato si discosta dalla classica nozione che almeno un 70% dei pazienti con ALCAPA manifesta sintomi di scompenso cardiaco entro 3-4 mesi di vita e può

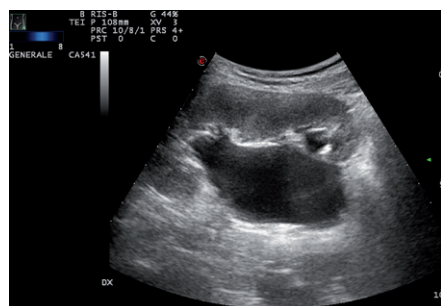


Figura 1. Dilatazione della pelvi riscontrata all'ecografia di follow-up eseguita a vescica piena.

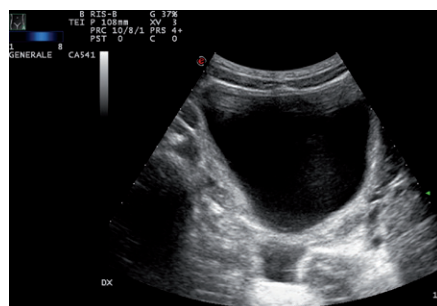


Figura 2. Vescica della paziente al momento della visualizzazione della dilatazione pelvica.



Figura 3. Risoluzione della dilatazione pelvica a vescica depleta.

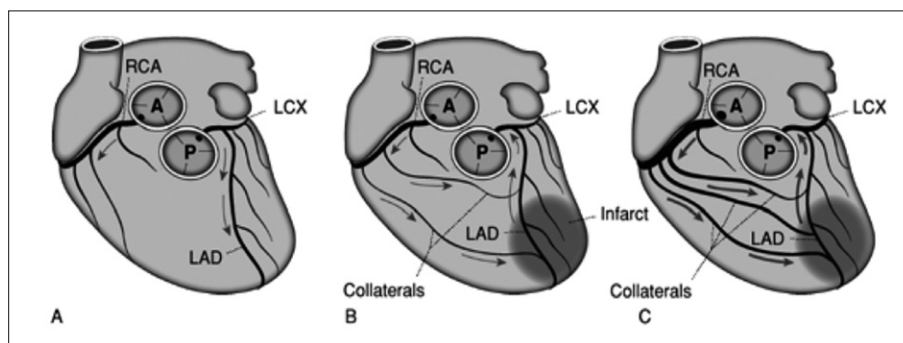


Figura 4.

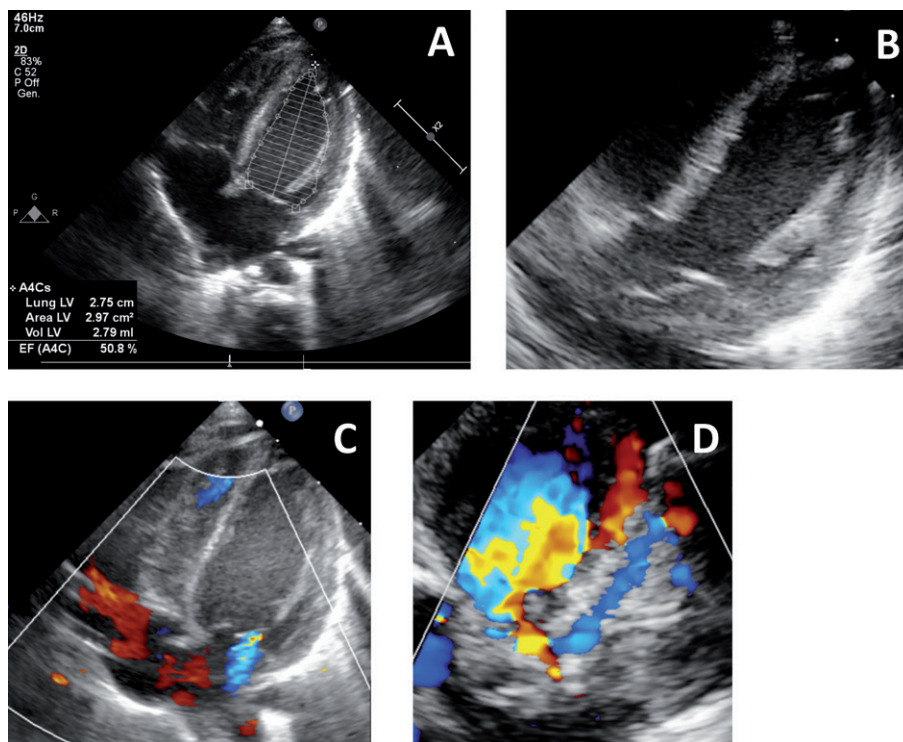


Figura 5. A) Disfunzione sistolica del ventricolo sinistro (FE 50%); B) Iperecogenità dei muscoli papillari; C) Insufficienza mitralica secondaria; D) Coronaria sinistra originante dall'arteria polmonare al color doppler (direzione del flusso invertita rispetto al pattern normale).

essere interpretato come un bias di selezione [1]. La base fisiopatologica della disfunzione contrattile nel lattante con ALCAPA risiede in un meccanismo di “furto coronarico” nel territorio di distribuzione della coronaria sinistra (Figura 4). In nessun caso è stata posta diagnosi di sindrome malformativa o sono state individuate mutazioni patogenetiche nei test condotti. Solo due neonati presentavano una malformazione extracardiaca associata (piede torto congenito ed ernia diaframmatica). In Figura 5 un esempio delle red flags eco-

cardiografiche caratteristiche di un lattante con ALCAPA.

Risultati. Tre pazienti (17,6%) presentavano una normale funzione contrattile del ventricolo sinistro alla diagnosi (FE Vsin>55%). Sedici pazienti (94,1%) hanno subito un intervento cardiocirurgico correttivo volto a ripristinare una fisiologica circolazione coronarica; un paziente adulto è tuttora in lista per intervento. Tra i pazienti operati uno è stato sottoposto a intervento di tunnelizzazione intrapolmonare (Takeuchi) a 4 anni di età presso altro centro; in tutti gli altri casi

TABELLA 1.	
Popolazione (1 gen 2004 - 31 dic 2018)	
Numero	53
M	25
F	28
Età alla diagnosi	14,3±8,6
Anomalie coronariche	
ALCAPA	17 (32,1)
Fistole	17 (32,1)
ACAOS	12 (22,6)
CHD associate	8 (15,1)

l'intervento di elezione è stato il reimpianto della coronaria sinistra in aorta ascendente. Quest'ultima opzione chirurgica è risultata sicura ed efficace nel medio-lungo termine in quanto i 3/4 dei pazienti presentavano una completa normalizzazione della funzione contrattile ventricolare sinistra a >6 mesi di distanza. Si segnalano inoltre tre casi di versamento pericardico e uno di trombosi intracardiaca post-operatoria esclusivamente nei pazienti con età <12 anni, mentre la popolazione adulta con ALCAPA in storia naturale ha presentato il maggiore burden aritmico (un caso di arresto cardiaco extraospedaliero da fibrillazione ventricolare trattata efficacemente con DC shock, e 4 casi di tachicardie atriali).

Conclusioni. I pazienti che hanno raggiunto l'end-point combinato decesso/trapianto cardiaco appartenevano al gruppo ACAOS (origine anomala di una coronaria dal seno di Valsalva opposto – in tutti e tre i casi coronaria sinistra originante dal seno destro) per cui si è registrato un tasso cumulativo di mortalità/trapianto pari al 5,6%. Tale dato è in linea con quanto riportato in letteratura [2].

✉ maurizio.brighenti@yahoo.it

1. Patel SG, Frommelt MA, Frommelt PC, et al. Echocardiographic Diagnosis, Surgical Treatment, and Outcomes of Anomalous Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery. *J Am Soc Echocardiogr* 2017;30:896-903.
2. Basso C, Maron BJ, Corrado D, Thiene G. Clinical profile of congenital coronary artery anomalies with origin from the wrong aortic sinus leading to sudden death in young competitive athletes. *J Am Coll Cardiol* 2000;35(6):1493-501.

ERRATA CORRIGE

Lo scambio epistolare citato nella risposta di F. Zanetto a pag. 143 di Quaderni acp 2019;3 è stato pubblicato in Quaderni acp 2018;2:91-93.