

“Due riscontri fortuiti di coronaria ad anomala origine”

Ilaria Frabboni¹, Michele De Novellis¹, Andrea Greco¹, Marco Lecis¹, Federica Roversi², Francesca Lami³, Maria Elena Guerzoni³, Katia Rossi², Alberto Berardi²

¹ Scuola di specializzazione in Pediatria, Università degli Studi di Modena e Reggio Emilia

² Unità Operativa di Neonatologia e TIN, Azienda Ospedaliero-Universitaria Policlinico di Modena

³ Unità Operativa di Pediatria, Azienda Ospedaliero-Universitaria Policlinico di Modena

Coronararie ad anomala origine :

L'origine anomala delle coronarie (CAA) ha un'incidenza dello 0.3 - 1% nella popolazione generale. Il termine comprende sia coronarie che originano dall'aorta in sede anomala, sia coronarie che originano dall'arteria polmonare (PA).

Nel primo caso l'anomalia più frequente è l'origine della circonflessa dal seno di Valsalva dx, nel secondo è l'ALCAPA (origine coronaria sx dalla PA), più rara invece è l'ARCAPA (origine coronaria dx dalla PA).

Sintomatologia spesso silente quando la coronaria anomala (CA) origina dall'aorta, mentre se origina dalla PA possono essere presenti sintomi di natura anginoso-ischemica, di gravità variabile, fino alla morte improvvisa. L'ischemia delle aree perfuse dalla CA deriva da un doppio meccanismo: dalla scarsa ossigenazione del sangue trasportato dalla coronaria e dall'inadeguata pressione di perfusione nella CA all'abbassarsi delle resistenze polmonari.

In caso di ALCAPA i sintomi sono più precoci rispetto ad ARCAPA, dipendendo dalla formazione di collaterali.

Diagnosi: L'ECG può mostrare segni di ischemia a carico dell'area irrorata dalla CA; l'ecocardiografia è il gold standard per la diagnosi, utili anche TC coronarica, RM cardiaca ed angiografia.

Trattamento: Il trattamento definitivo è chirurgico (1)

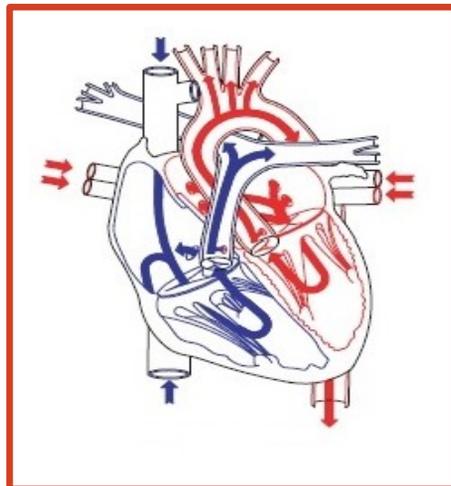


Figura 1. Origine anomala della coronaria dal tronco polmonare (4)

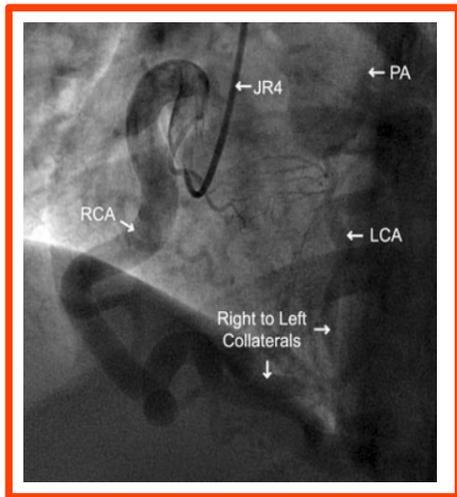


Figura 2. Cateterismo cardiaco. RCA dilatata e ad andamento tortuoso con formazione di collaterali. La LCA aggetta nella PA. (5)

Casi clinici:

A) XX, nata a termine da taglio cesareo, gravidanza normodecorsa. Non familiarità per cardiopatie congenite. Regolare adattamento neonatale.

In III^a giornata di vita riscontro di FC nella veglia quieta di 170-180 bpm non associata a polidispnea o altra obiettività patologica. Eseguita ECG, nella norma, ed ecocardiografia: non cardiopatie congenite complesse, ampia discontinuità della fossa ovale a shunt sx-dx, lieve insufficienza delle valvole atrio-ventricolari, FS 27%, setto interventricolare (SIV) discinetico. Si trattava per la non chiara origine della discinesia. Durante la degenza osservate variazioni improvvise della FC al monitoraggio continuo, non desaturazioni.

In VI^a giornata ripeteva ECG (nella norma) ed ecocardiografia con persistente discinesia del SIV e ventricolo sx di dimensioni lievemente aumentate all'M-Mode.

In VIII^a giornata eseguita consulenza cardiologia pediatrica con diagnosi di ALCAPA.

B) XY, nato a termine da parto spontaneo, buon adattamento neonatale. A 4 mesi di vita accesso in PS per crisi convulsiva; all'EO riscontro di discromie cutanee nell'emisoma sx secondo le linee di Blascko ed emimacrosomia sx. All'ecografia cerebrale emimegalencefalia sx, confermata alla RMN. All'EEG attività elettrica sovvertita a carico dell'emisfero sx.

Visto il quadro pluriformativo eseguite ecografia addome e cardiaca, con riscontro a quest'ultima di anomala origine della coronaria dx dall'arteria polmonare, coronaria sx dilatata che forniva collaterali al SIV ed al ventricolo sx.

L'analisi genetica ha posto diagnosi di Ipomelanosi di Ito (3).

Take-home messages :

I due casi esposti riguardano CAA diagnosticate precocemente.

Nel primo caso è stata richiesta consulenza cardiologica pediatrica per la non chiara origine della disfunzione ventricolare sinistra, essendoci stato un regolare adattamento neonatale e assenza di sintomi. Come sottolineato da Mertens et al (2) pur non essendo presenti sintomi ascrivibili a cardiopatia congenita o eventi aritmici è raccomandata la valutazione specialistica in ogni situazione non chiara.

Nel secondo si è arrivati alla diagnosi tramite un'ecocardiografia di screening, che nella TIN del nostro Centro eseguono tutti i neonati sindromici in attesa di diagnosi. E' infatti ormai risaputo che patologie cromosomiche e mutazioni genetiche possono associarsi a cardiopatie congenite; se da un lato ciò comporta un maggior numero di indagini, dall'altro il caso esposto ne sottolinea l'importanza.

Bibliografia essenziale:

1. Anomalous origins of the coronary arteries: current knowledge and future perspectives Amine M et al. Curr Opin Cardiol. 2019 Sep;34(5):543-51.
2. Targeted Neonatal Echocardiography in the Neonatal Intensive Care Unit: Practice guidelines and recommendations for Training. Mertens L. et al, J Am Soc Echocardiogr 2011; 24: 1057-78.
3. Patterned cutaneous hypopigmentation phenotype characterization: A retrospective study in 106 children. Belzine E. et al, Pediatr Dermatol 2019 Nov;36(6):869-75.
4. Introduzione alle cardiopatie congenite. Tavole ed appunti di anatomia e fisiopatologia delle malformazioni cardiache Mazzera E et al. 135-137
5. Anomalous origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery: a case series and brief review Andrew C. Lee et al Congenit Heart dis. 2006;1:111-115