

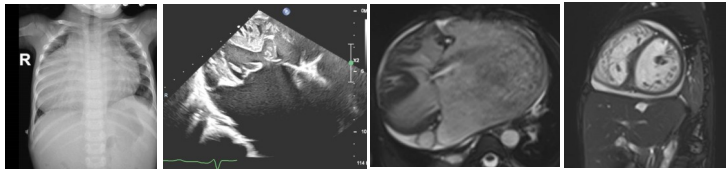
Autori: Vittoria Garella, Davide Ceruti, Andrea Giordano, Irene Borzillo, Roberta Lotti, Angelo Micheletti, Giulia Pasqualin, Luciane Piazza, Giulia Guglielmi, Francesca Bevilacqua, Angelo Fabio D'Aiello, Diana Gabriela Negura, Alessandro Varrica, Alessandro Giamberti, Massimo Chessa

Introduzione

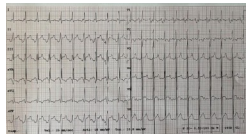
Presentiamo la gestione multimodale di una rara e complessa cardiopatia congenita nel contesto di isomerismo sinistro con destrocardia. L'obiettivo è illustrare le scelte strategiche nell'approccio chirurgico, con particolare focus sull'interpretazione elettrocardiografica.

Caso clinico

Il paziente, un bambino di 3 anni e 8 mesi proveniente dalla Tunisia, trasferito presso il nostro Centro in condizioni di scompenso cardiaco con cianosi (SpO₂ 60–65% in AA), tachipnea e marcata affaticabilità. All'ecocardiogramma è stato diagnosticato un quadro di con situs ambiguus, isomerismo sinistro, destrocardia, CAV completo con severa insufficienza della valvola atrioventricolare, DORV con vasi malposti e stenosi polmonare severa; interruzione della vena cava inferiore con continuazione azygos, doppia vena cava superiore senza tronco anonimo. La complessa diagnosi anatomica è stata confermata mediante angio-TC toracica e RMN cardiaca, con riscontro inoltre di polisplenia e agenesia del pancreas caudale.



All'ECG eseguito all'ingresso: FC di 123 bpm, ritmo atriale ectopico basso con lieve ritardo di conduzione AV, conduzione IV e ripolarizzazione ventricolare nei limiti, deviazione assiale compatibile con il quadro anatomico.



Il paziente è stato sottoposto a palliazione cardiocirurgica mediante anastomosi cavopolmonare bilaterale (intervento di Kawashima) e sostituzione della valvola AV, preservando il flusso anterogrado polmonare nativo. Il decorso postoperatorio iniziale è stato complesso, con severa disfunzione biventricolare e necessità di supporto inotropo, chiusura sternale ritardata e ventilazione meccanica prolungata. Per BAV completo persistente è stato necessario l'impianto di PM epicardico bicamerale definitivo. La chiusura sternale è stata eseguita in V° giornata postoperatoria, seguita da progressivo miglioramento clinico e trasferimento in reparto in X° giornata. Alla dimissione, il paziente presentava compenso emodinamico stabile, buona tolleranza alimentare e respiratoria (SpO₂ 86%). L'ECG alla dimissione mostrava ritmo ventricolare stimolato dal pacemaker epicardico, con FC di 130 bpm.

Discussione

La gestione di cardiopatie congenite complesse in isomerismo sinistro e destrocardia richiede un approccio multimodale e personalizzato. L'ecocardiogramma rimane alla base della diagnosi anatomo-funzionale, ma l'imaging avanzato mediante TC e/o RMN risulta essere sempre più importante per il planning pre-operatorio. Non bisogna tuttavia dimenticare il ruolo dell'ECG; in particolare, la posizione del cuore (destrocardia con situs ambiguus) impone una lettura elettrocardiografica inversa, con particolare attenzione alla morfologia delle onde P e alla disposizione delle derivazioni periferiche e precordiali, le quali risultano non convenzionali. Nel nostro caso, l'anatomia cardiaca non era favorevole ad una correzione biventricolare, per cui è stata effettuata una palliazione univentricolare sec. Kawashima. Per garantire una funzionalità a lungo termine della valvola AV si è optato per una sostituzione con protesi meccanica. Relativamente al flusso anterogrado polmonare, è stato mantenuto pervio per garantire l'apporto dei fattori epatici al circolo polmonare e ridurre il rischio di sviluppo di fistole arterovenose polmonari. Il futuro della gestione di queste condizioni richiede una maggiore integrazione tra cardiocirurgia, cardiologia e imaging avanzato, per ottimizzare gli esiti clinici in anatomie così complesse.