

Una sfida anatomica: gestione di una cardiopatia congenita rara con eterotassia e ritorno venoso polmonare anomalo totale ostruito

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

Introduzione

Il presente case report descrive il percorso diagnostico e terapeutico di una paziente pediatrica affetta da una rara e severa cardiopatia congenita associata a disordini complessi di lateralizzazione, rientranti nello spettro delle eterotassie. L'obiettivo è evidenziare le peculiari difficoltà cliniche, anatomiche e chirurgiche legate all'isomerismo destro e alla sua associazione con malformazioni cardiovascolari multiple, nonché sottolineare il ruolo imprescindibile di un approccio multidisciplinare nella gestione di tali condizioni, la cui bassa incidenza e complessità rappresentano una sfida rilevante per i centri di cardiocirurgia pediatrica avanzata.

Caso clinico

La paziente, una bambina di 7 mesi di origine nordafricana, è giunta presso il nostro Centro per il trattamento di una cardiopatia congenita complessa, inserita nel contesto di una sindrome da eterotassia con isomerismo destro e asplenia. Tale condizione, espressione di un disordine dello sviluppo embriologico della lateralità, si associa frequentemente a malformazioni cardiache complesse, dovute all'assenza di una normale segmentazione e lateralizzazione degli organi toraco-addominali. Nel caso in esame, l'anatomia cardiaca risultava estremamente complessa, con presenza di canale atrioventricolare completo tipo A secondo Rastelli, atresia della valvola e del tronco polmonare, ritorno venoso polmonare anomalo totale (RVPAT) infracardiaco con stenosi del collettore retroepatico e drenaggio in una vena sovraepatica. L'assenza di milza e il riscontro di una morfologia bronchiale simmetrica destra, con bilateralità polmonare destra, confermavano il quadro di isomerismo viscerale destro. L'angio-TC ha ulteriormente definito l'assetto vascolare, rivelando la presenza di un dotto arterioso malfornativo che, pur consentendo una perfusione polmonare, risultava inadeguato per l'equilibrio emodinamico, a causa della stenosi bilaterale dei rami polmonari. La paziente è stata sottoposta con successo ad intervento cardiocirurgico di correzione del RVPAT infracardiaco ostruito, plastica della valvola atrioventricolare unica, chiusura del dotto arterioso e confezionamento di uno shunt sistemico-polmonare tipo Blalock-Taussig modificato di 5 mm. Il decorso postoperatorio si è inizialmente caratterizzato per un'instabilità emodinamica significativa, che ha richiesto ventilazione meccanica prolungata, supporto inotropo e monitoraggio continuo in terapia intensiva pediatrica. Progressivamente, si è assistito ad un miglioramento del quadro clinico, con svezamento dalla ventilazione, stabilizzazione dei parametri vitali e buona funzionalità dello shunt. Al momento della dimissione, le condizioni cliniche risultavano stabili, con adeguata perfusione periferica e buona ossigenazione sistemica (spO₂ 84%).

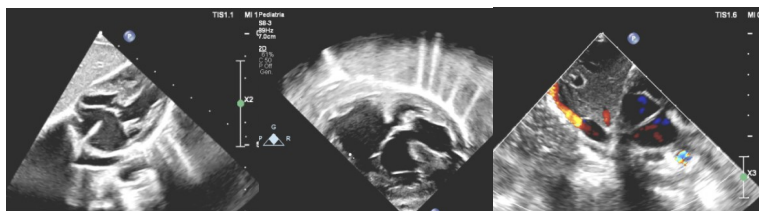


Fig. 1-2. Ecocardiogramma iniziale: atrio funzionalmente unico, CAV completo Rastelli tipo A. **Fig. 3.** Ecocardiogramma iniziale: ritorno venoso polmonare anomalo totale infracardiaco ostruito con vene polmonari che confluiscono in un collettore venoso stenotico che sbocca in una vena sovraepatica.

Discussione

Questo caso clinico evidenzia in modo significativo la complessità gestionale delle cardiopatie congenite rare associate a disordini della lateralizzazione e come un buon esito clinico dipenda da una pianificazione preoperatoria meticolosa e all'integrazione delle metodiche di imaging, in particolare della TC.