

SCIMITARRA A CLESSIDRA: CASO CLINICO

Dott.ssa A. Anselmi¹, Dott.ssa E. Milano², Dott.ssa L. Lanzoni¹, Dott. C. Ciccio³, Dott. G. Molon¹

¹ IRCSS Sacro Cuore don Calabria Negrar, UOC Cardiologia

² Great Ormond Street Hospital for Children NHS Foundation Trust, London

³ IRCSS Sacro Cuore don Calabria Negrar, Dipartimento di Radiologia

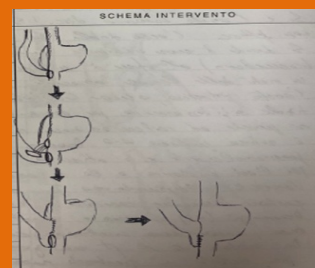
INTRODUZIONE

La sindrome della scimitarra rappresenta una complessa sindrome congenita nella quale è presente, fra l'altro, un ritorno venoso anomalo delle vene polmonari di destra in un collettore venoso con drenaggio in atrio destro. L'entità dello shunt sinistro-destro secondario influenza la precocità della presentazione clinica e il timing diagnostico-correttivo.

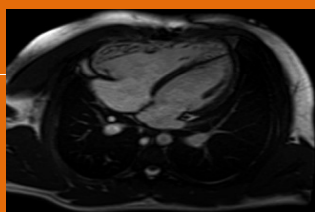
CASO CLINICO

Di seguito viene riportato il caso di un giovane, ora di 21 anni, seguito da diversi anni presso l'ambulatorio delle cardiopatie congenite per follow up di pregressa correzione cardiocirurgica (2003) di DIA tipo ritorno venoso anomalo parziale in sindrome della scimitarra. L'intervento cardiocirurgico di cui è disponibile l'atto operatorio, è stato eseguito effettuando un'anastomosi longitudinale fra il collettore venoso, drenante in vena cava inferiore, e l'atrio sinistro con abbozzo diretto delle due strutture anatomiche. E' stato quindi ricostruito il setto interatriale con l'utilizzo di patch in pericardio autologo. Il decorso post operatorio è stato regolare.

Durante gli anni successivi ai vari controlli cardiologici il ragazzo si presentava asintomatico, condizione di benessere generale, ottima crescita, assenza di aritmie e buona capacità funzionale al test al cicloergometro con protocolli ad alto carico di lavoro. Nel 2020 data la scadente finestra ecocardiografica è stato richiesto controllo con cardio RMN (2021).



Dall'atto operatorio del 2003 schema della procedura di correzione cardiocirurgica: anastomosi longitudinale dotto collettore-atrio sinistro



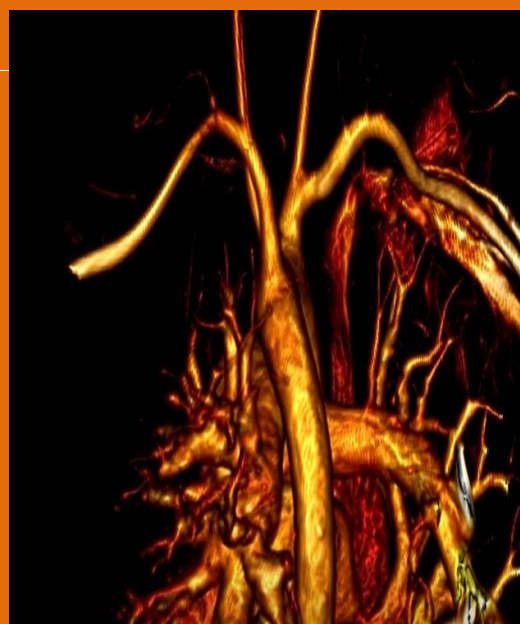
cardioRMN: Severa dilatazione delle sezioni destre



Cardio RMN, ricostruzione 3D: Stenosi a "clessidra" di anastomosi tra dotto collettore e atrio sinistro

Alla cardio RMN si è documentato un ventricolo destro moderatamente dilatato con funzione sistolica globale conservata ed evidenza di shunt sinistro-destro significativo con Qp:Qs stimato pari a 1.9

Dalla ricostruzione bi e tridimensionale si è apprezzata la sostanziale ricanalizzazione del dotto collettore venoso a livello della giunzione atrio-cavale inferiore in sede sovra-diaframmatica; si è evidenziata la stenosi severa della pregressa anastomosi vascolare tra il dotto collettore e l'atrio sinistro, anastomosi caratterizzata da una morfologia a clessidra per focale marcata riduzione del calibro (calibro minimo di circa 6-7 mm); il setto interatriale appare integro.



CardioRMN ricostruzione 3D



AngioTac cuore: stenosi anastomosi sotto collettore-atrio sinistro

L'angioTac eseguita successivamente ha confermato i dati anatomici rilevati alla cardio RMN, in particolare la stenosi con morfologia a clessidra della connessione chirurgica tra il dotto collettore e l'atrio sinistro. Il giovane è stato quindi recentemente sottoposto a reintervento cardiocirurgico: si è confermata la severa stenosi della pregressa anastomosi e lo sbocco della vena della scimitarra in vena cava inferiore; è stato confezionato un tunnel intracavale-intra atriale sinistro con deviazione del flusso della vena della scimitarra in atrio sinistro con ottimo risultato.