

Ritorno venoso polmonare anomalo in un caso di BAV congenito diagnosi in età prescolare a seguito di infezioni respiratorie ricorrenti

Carla Cerruto¹, Pietro Sciacca², Paolo Guccione³, Monica Tosto⁴, Pasqua Betta⁵

¹Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università di Catania, UOC Pediatria Ragusa ²Cardiologia Pediatrica, UOC BPNA Policlinico G. Rodolico-San Marco, Università di Catania ³Ospedale S. Vincenzo Taormina Centro Cardiologico Pediatrico del Mediterraneo - Ospedale Bambin Gesù, Roma ⁴UOC BPNA Policlinico G. Rodolico-San Marco, Università di Catania ⁵UOC UTIN Policlinico G. Rodolico-San Marco, Università di Catania

INTRODUZIONE

Le anomalie vascolari polmonari congenite si riscontrano tipicamente nell'infanzia, anche se alcune possono rimanere silenti per anni. Queste anomalie possono coinvolgere le arterie e/o le vene polmonari, e possono essere associate a sindromi. La diagnosi e la descrizione dettagliata di queste anomalie in vista del trattamento chirurgico richiedono l'uso di strumenti diagnostici fondamentali come la tomografia computerizzata (TC) e la risonanza magnetica (RM). Descriviamo il caso clinico di una bambina con storia di infezioni respiratorie ricorrenti, affetta da un'anomalia cardiovascolare mai precedentemente descritta.

PRESENTAZIONE DEL CASO

N., una bambina di 3 anni, nata alla 29^a settimana da madre con sindrome di Sjogren. Alla nascita venivano diagnosticati un blocco atrioventricolare congenito immuno-mediato, per cui è stata sottoposta in 3^a giornata di vita all'impianto di pacemaker epicardico monocamerale St Jude, ed un'ampia pervietà del dotto arterioso (PDA) che ha necessitato di chiusura chirurgica in 15^a giornata di vita. Dopo l'inizio della scuola, la bambina ha iniziato a presentare numerose infezioni respiratorie manifestatesi con insufficienza respiratoria e per le quali sono stati necessari frequenti ricoveri per praticare terapia antibiotica e steroidea endovenosa e di supporto con ossigeno. Alla luce della storia clinica eseguiva dunque una TC toracica con mezzo di contrasto la quale, oltre ad atelettasia nel lobo polmonare inferiore sinistro ed a due aree flogistiche nel parenchima delle basi polmonari bilateralmente, ha permesso di riscontrare una peculiare anomalia, non descritta nei precedenti controlli eseguiti per follow up della sua patologia di base, ossia la presenza di due collettori venosi polmonari provenienti dal distretto arterioso del lobo polmonare superiore destro che drenano nella vena cava superiore (SCV) parallelamente alle quattro norme evidenti vene polmonari, lieve ipoplasia solo della superiore destra, che giungono in atrio sinistro. Tale condizione, compatibile con una forma rara di ritorno venoso polmonare anomalo (APVR) parziale veniva ulteriormente documentata mediante l'ecocardiografia transtoracica (TTE) che, attraverso l'iniezione di soluzione fisiologica, evidenziava il ritorno quasi simultaneo di microbolle sia nell'atrio sinistro che nel destro, a conferma dell'APVR descritto.

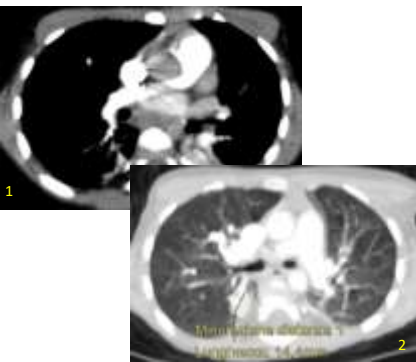


Figure 1 e 2. Due vene anomali si uniscono nella SCV originando dai territori apicale, anteriore e posteriore del lobo polmonare superiore destro. Le quattro vene polmonari appaiono normali, sebbene la vena superiore destra sembri moderatamente sottosviluppata, probabilmente a causa del fatto che parte del flusso sanguigno viene deviato dal ritorno anomalo descritto in precedenza. L'atrio destro è ingrossato, con evidente dilatazione dell'auricola



Figure 3 e 4. Blocco atrioventricolare III grado congenito, complicanza fetale associata alla presenza di particolari autoanticorpi trasmessi per via transplacentare da madri affette da LES o altre malattie autoimmuni, o anche da donne totalmente asintomatiche fino al momento del parto.

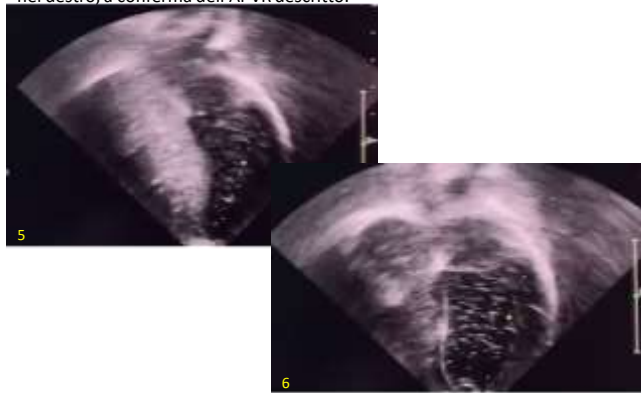


Figure 5 e 6. Bolo di soluzione salina iniettato nella vena del braccio destro. Riempi adeguatamente l'atrio destro e il ventricolo destro. Dopo il wash out si ha la comparsa quasi contemporanea di microbolle nell'atrio sinistro e successivamente nell'atrio destro dalla vena cava superiore, correlate al duplice impegno con ritorno venoso polmonare anomalo nella VCS

CONCLUSIONE

La nostra paziente ha presentato fin dalla nascita una complessa condizione cardiaca per cui veniva sottoposta a periodici controlli cardiologici pediatrici. Durante i primissimi anni di vita la bambina ha goduto di un periodo di benessere, favorito anche dall'isolamento legato alla pandemia Covid19. Tuttavia, dopo l'inizio della scuola, sono comparse gravi infezioni respiratorie recidivanti che hanno richiesto ulteriori approfondimenti diagnostici. A tal riguardo l'identificazione precoce di cause cardiovascolari attraverso l'integrazione dell'ecocardiografia e della TC/RM toracica risulta essere fondamentale. Nel nostro caso, sono stati identificati due collettori anomali venosi polmonari drenanti nella SCV oltre alle quattro vene polmonari che sboccano regolarmente in atrio sinistro. In letteratura non abbiamo riscontrato casi simili, sebbene ci siano aspetti in comune con la sindrome della scimitarra, per cui si potrebbe ipotizzare che si tratti di una sua variante. La coesistenza del blocco atrioventricolare congenito, del dotto di Botallo corretto nei primi giorni di vita e di questa singolare forma di APVR in una bambina in età prescolare rappresentano dei fattori di rischio per lo sviluppo di gravi e ripetute infezioni polmonari. Pertanto la presa in carico della paziente nell'ambito di un follow up cardio-pneumologico risulta la strategia più adeguata al fine di programmare il timing terapeutico successivo.

Copyright © 2023 **Conflitto di interessi** Gli autori dichiarano che la ricerca è stata condotta in assenza di rapporti commerciali o finanziari che possano essere interpretati come potenziale conflitto di interessi.