



Anomalie coronariche congenite: si può stare tranquilli dopo una prova da sforzo negativa?

Akamin Raymond, Ettore Pedretti, Giuseppa Privitera, Cristina Cicero, Gaetano Gargiulo*, Andrea Donti*, Luca Ragni*, Emanuela Angeli*, Giacomo Biasucci

U.O. Pediatria e Neonatologia, Università di Parma, Ospedale Guglielmo da Saliceto, Piacenza;

*U.O. Cardiologia Pediatrica e Cardiochirurgia Pediatrica, IRCCS Policlinico S. Orsola, Bologna

Le anomalie coronariche congenite (CAA) comprendono un gruppo di malformazioni delle principali arterie coronarie, presenti alla nascita. Le manifestazioni cliniche possono variare da assenza di sintomi a segni di ischemia miocardica e morte cardiaca improvvisa (SCD). Le CAA costituiscono la seconda causa di SCD sotto i 35 anni d'età, in particolare negli atleti. Normalmente le due principali arterie coronarie originano dal rispettivo seno di Valsalva in prossimità della giunzione seno-tubulare; la coronaria destra (RCA) dal seno destro e la coronaria sinistra (LCA) dal seno sinistro. Secondo la classificazione Angelini ci sono tre gruppi di CAA: anomalie dell'origine e decorso, anomalie intrinseche dell'anatomia coronarica, anomalia di terminazione coronarica. L'origine anomala di un'arteria coronaria dal seno di Valsalva controlaterale è il sottotipo di malformazione più frequente e rappresenta un elevato rischio per SCD.

Caso clinico: Un ragazzo di 11 anni (peso 32 kg, altezza 114 cm) è giunto alla nostra attenzione per comparsa da circa 6 mesi di saltuario dolore toracico oppressivo durante l'attività fisica. L'esame obiettivo, ECG, RX-torace ed esami ematochimici compresi enzimi cardiaci risultavano nella norma. L'ecocardiografia evidenziava un'origine anomala dell'arteria coronaria destra dal seno coronarico sinistro. L'angio-TAC coronarica confermava la diagnosi, evidenziando un decorso prossimale intramurale e interarterioso della RCA. Si eseguiva pertanto prova da sforzo su treadmill risultata negativa. Per tale motivo non si riteneva necessario intervento chirurgico, ma si sconsigliava attività fisica intensa. In seguito a successiva scintigrafia che evidenziava ischemia miocardica inducibile, il paziente veniva operato presso Centro di Cardiochirurgia regionale con tecnica di "unroofing" della coronaria destra. I sintomi regredivano ed i successivi controlli strumentali con scintigrafia e TAC coronarica risultavano negativi.

Discussione e conclusioni: Le CAA sono malformazioni rare, presenti solo in circa 1% della popolazione generale. Alcuni pazienti sono asintomatici ma altri possono presentare sintomi correlabili a ischemia miocardica e SCD. L'ecocardiografia color doppler è un ottimo strumento per la diagnosi di CAA soprattutto se l'operatore è meticoloso ed esperto. Tale diagnosi comunque va confermata con angio-TAC o risonanza magnetica. In letteratura non ci sono indicazioni chiare su quando intervenire chirurgicamente. Una prova da sforzo negativa non esclude categoricamente ischemia miocardica che va studiata meglio con la scintigrafia miocardica da sforzo. Bisogna ricordare che l'origine anomala di una arteria coronaria dal seno di Valsalva controlaterale, come nel nostro paziente, rappresenta un elevato rischio per SCD, soprattutto se presenta un tratto prossimale intramurale e decorso interarterioso tra l'aorta e arteria polmonare. La morte improvvisa in questi pazienti è stata chiamata "morte del secondo tempo" in quanto piccoli eventi ischemici dovuti alla compressione coronarica in sistole, anche se non sintomatici, cumulativamente portano a un evento fatale. Inoltre la necrosi miocardica con conseguente rimodellamento fibrotico del miocardio può innescare aritmie ventricolari altrettanto fatali. Nel caso del nostro paziente, considerando l'evidenza di ischemia miocardica alla scintigrafia, riteniamo che l'intervento cardiocirurgico sia stata la scelta migliore. Questo intervento ha permesso ad un ragazzo adolescente e alla sua famiglia di avere una vita normale senza l'angoscia di una possibile SCD.

