

Un caso di difetto interatriale associato ad arteria anomala del nodo del seno in atresia polmonare a setto intatto.

Angela Di Candia¹, Biagio Castaldi¹, Domenico Sirico¹, Giovanni Di Salvo¹

¹ Dipartimento di Salute della Donna e del Bambino, UOC di Cardiologia Pediatrica, Azienda Ospedale-Università di Padova, Padova.

INTRODUZIONE

L'atresia polmonare a setto intatto (APSI) è una rara cardiopatia congenita ed è associata ad anomalie dello sviluppo coronarico, quali fistole ventricolo-coronariche o tratti coronari atresici. Non sono invece riportate anomalie del decorso dell'arteria del nodo del seno (SANa) associate ad APSI. Sulla base di studi autoptici o di imaging condotti sulla popolazione generale, è stata riportata una notevole variabilità anatomica della SANa e alcune varianti sono associate ad un maggior rischio di danno iatrogeno in corso di procedure chirurgiche o percutanee.

CASO CLINICO

Un paziente di 11 anni, seguito presso il nostro centro per APSI e difetto interatriale (DIA) multifenestrato, era stato sottoposto a perforazione della valvola polmonare con valvuloplastica in epoca neonatale e a successive due valvuloplastiche polmonari. L'angiografia del ventricolo destro e l'aortografia eseguite in epoca neonatale avevano rispettivamente escluso la presenza di sinusoidi e mostrato una normale anatomia coronarica in assenza di fistole. Dato il riscontro alla visita di follow up di gradienti significativo transvalvolare polmonare e la presenza di shunt destro-sinistro spontaneo con evidenza di desaturazione durante il test da sforzo, veniva messo in lista per quarta procedura di valvuloplastica polmonare percutanea e chiusura del DIA.

Il DIA di maggiori dimensioni (11 mm al sizing statico) era situato in posizione antero-superiore appena dietro l'aorta. A questo si aggiungevano un forame ovale pervio e un difetto più piccolo e centrale. L'ecocardiografia transesofagea (TEE) in sala di emodinamica mostrava la presenza di un insolito flusso dietro il seno aortico non coronarico (Figura 1).

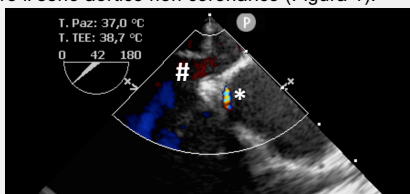


Fig. 1: Immagine TEE dell'aorta in asse corto (proiezione medio-esofagea 42°), che mostra la presenza di un insolito flusso tra il DIA (#) e la cuspidè aortica non coronarica (*).

Per questo motivo veniva eseguita una coronarografia selettiva. La coronarografia sinistra documentava la presenza di una SANa singola con decorso compatibile con il riscontro ecocardiografico. In particolare, la coronarografia evidenziava la relazione di prossimità tra il DIA e la SANa, quest'ultima intersecando il bordo antero-superiore del setto interatriale (Figura 2).

Fig. 2: Coronarografia sinistra selettiva, proiezione antero-posteriore (a) e laterale (b). L'arteria del nodo del seno originante dalla circonflessa è segnalata con l'asterisco.

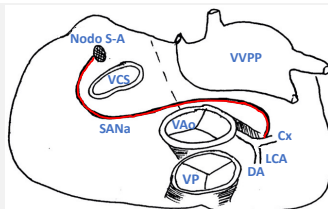
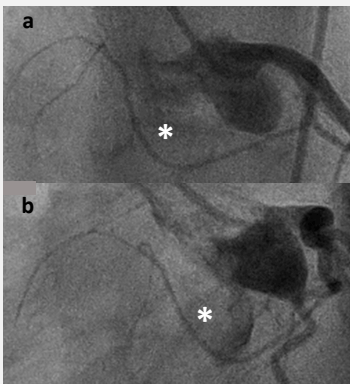


Fig. 3: disegno raffigurante la SANa (in rosso) descritta nel testo.

Infatti, l'arteria sembrava originare dall'a. circonflessa, girare posteriormente, decorrere in prossimità della cuspidè aortica non coronarica, attraversare il solco interatriale antero-superiore e proseguire con decorso pre-cavale verso il nodo seno-atriale (Figure 2,3)

Sulla base dei dati emodinamici, dopo aver eseguito una valvuloplastica polmonare efficace, proseguivamo con la chiusura del DIA, preferendo rilasciare nel difetto più piccolo centrale il dispositivo non autocentrante Gore® Septal Occluder device (WL Gore & Associates), piuttosto che un dispositivo autocentrante nel difetto antero-superiore di maggiori dimensioni.

Al termine della procedura venivano documentati la buona conformazione del device e l'assenza di shunt residui. La coronarografia sinistra selettiva mostrava la SANa con decorso adiacente al device, senza interazione tra i due (Figura 4). L'ECG non mostrava nessun cambiamento del ritmo. Il follow up è stato regolare.

CONCLUSIONE

Il caso clinico descrive una SANa con variante di decorso non precedentemente riportata. Nonostante la coronarografia non venga eseguita routinariamente prima della chiusura percutanea di un DIA, un'accurata valutazione ecocardiografica del difetto e delle strutture circostanti è utile per minimizzare i rischi di complicanze procedurali. Infine, in caso di procedure di chiusura DIA complicate da alterazioni del ritmo (0,6-2,7% dei casi), quali ritmo giunzionale o tachicardia sopraventricolare, bisognerebbe considerare la possibilità di una SANa con decorso anomalo non riconosciuto.

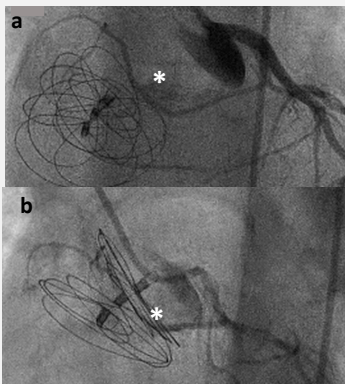


Fig. 4: Coronarografia sinistra selettiva dopo posizionamento del device Gore® Septal Occluder, proiezione antero-posteriore (a) e laterale (b). L'arteria del nodo del seno è segnalata con l'asterisco.