

CONGRESSO REGIONALE CONGIUNTO SIP

Casi Clinici Presentati dagli esperti

ALCAPA: *riconosci solo ciò che conosci!*

Prof. Francesco De Luca

Cardiologia Pediatrica

Ospedale “Santo Bambino”, Catania

www.cardiologiapediatrica.it

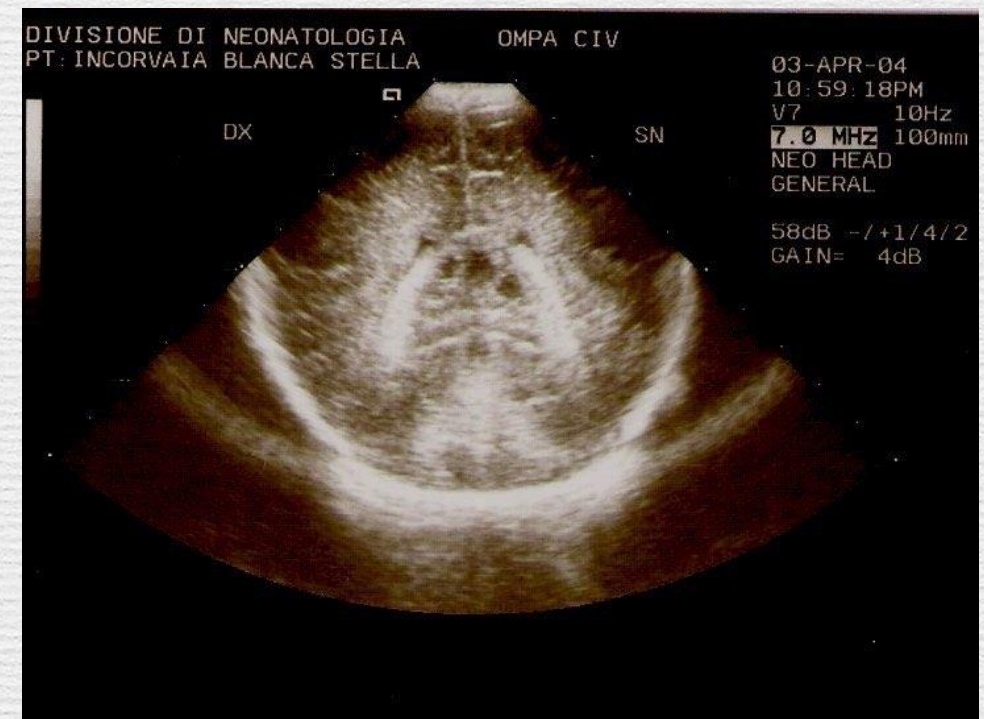


Discussant: Enza Bonello

IBS nasce:

- Alla 33,5 settimana di gestazione
- peso: 1530 gr
- taglio cesareo per gestosi materna
- APGAR 1° min: 7; 5° min: 9

In 1° giornata eco cerebrale: cisti cerebrali multiple.

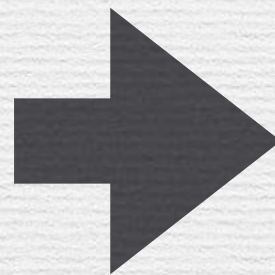


Clinica ed esami di laboratorio

- Condizioni cliniche buone
- Esami di laboratorio nella norma a parte ittero in 2° giornata ed anemia del pretermine
- Obiettività cardiaca negativa
- Sat. O₂: 99% in aria

Dopo 30 giorni dalla nascita:

- pallore
- ipotermia
- poli-dispnea
- rientramenti intercostali e al giugulo



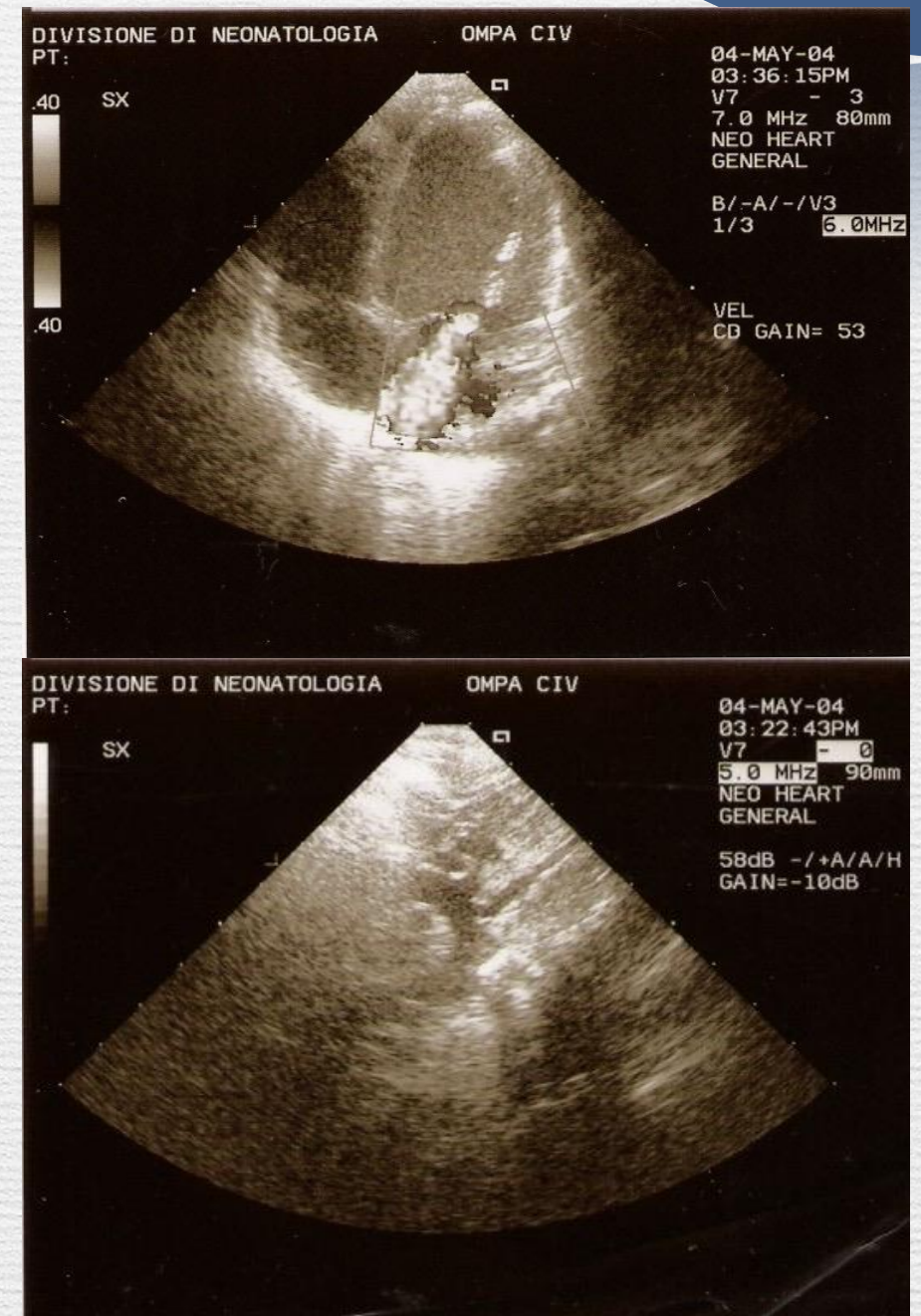
intubata (SIPPV
Sat.O₂ 75-80% FiO₂
0.50), inizia terapia
con inotropi, diuretici
e vasodilatatori.

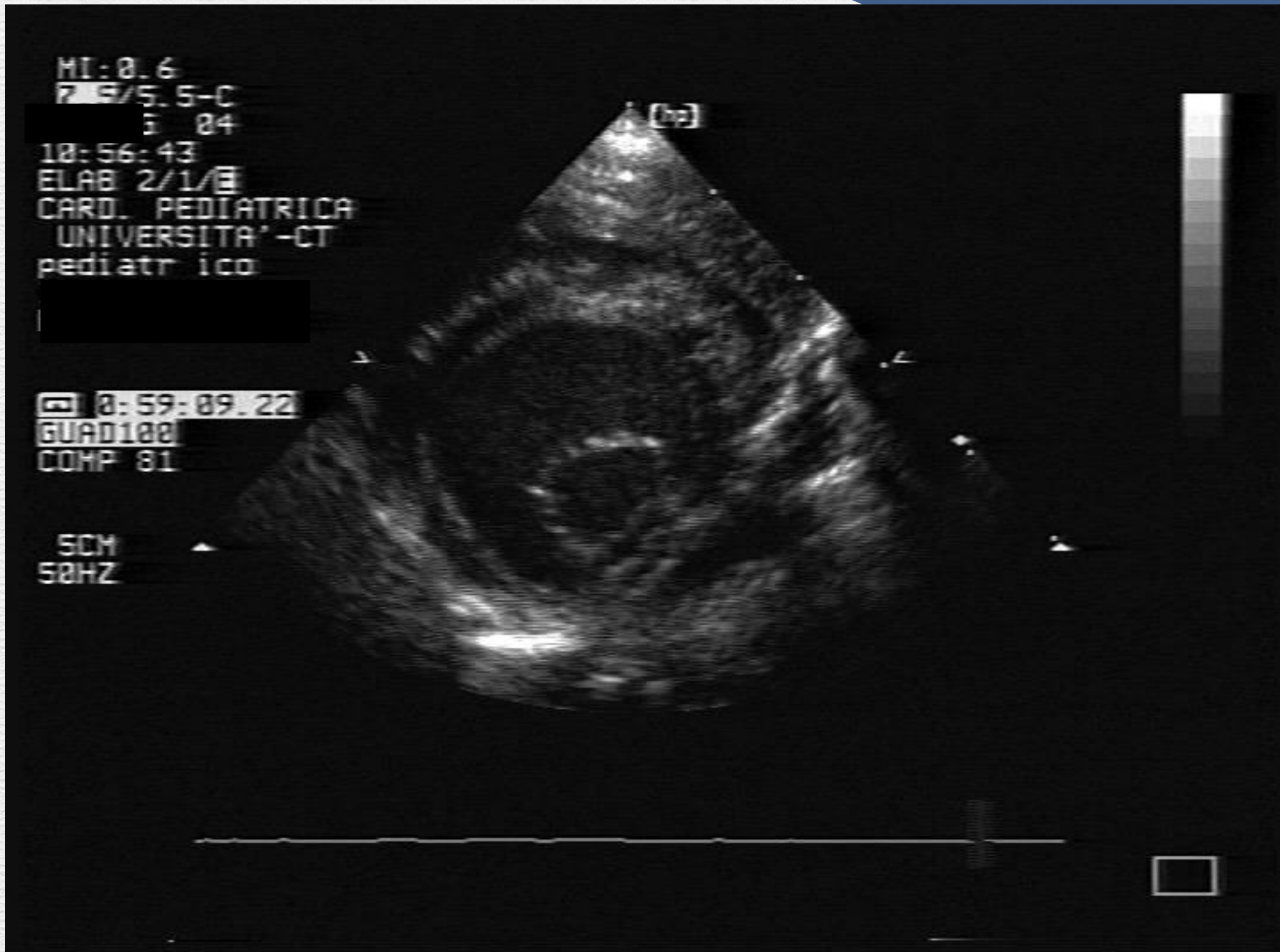
Ecocardiografia color- doppler

- **Ventricolo sinistro notevolmente ipocinetico e dilatato; F.E. 20%.**
- **Insufficienza mitralica secondaria di grado moderato.**



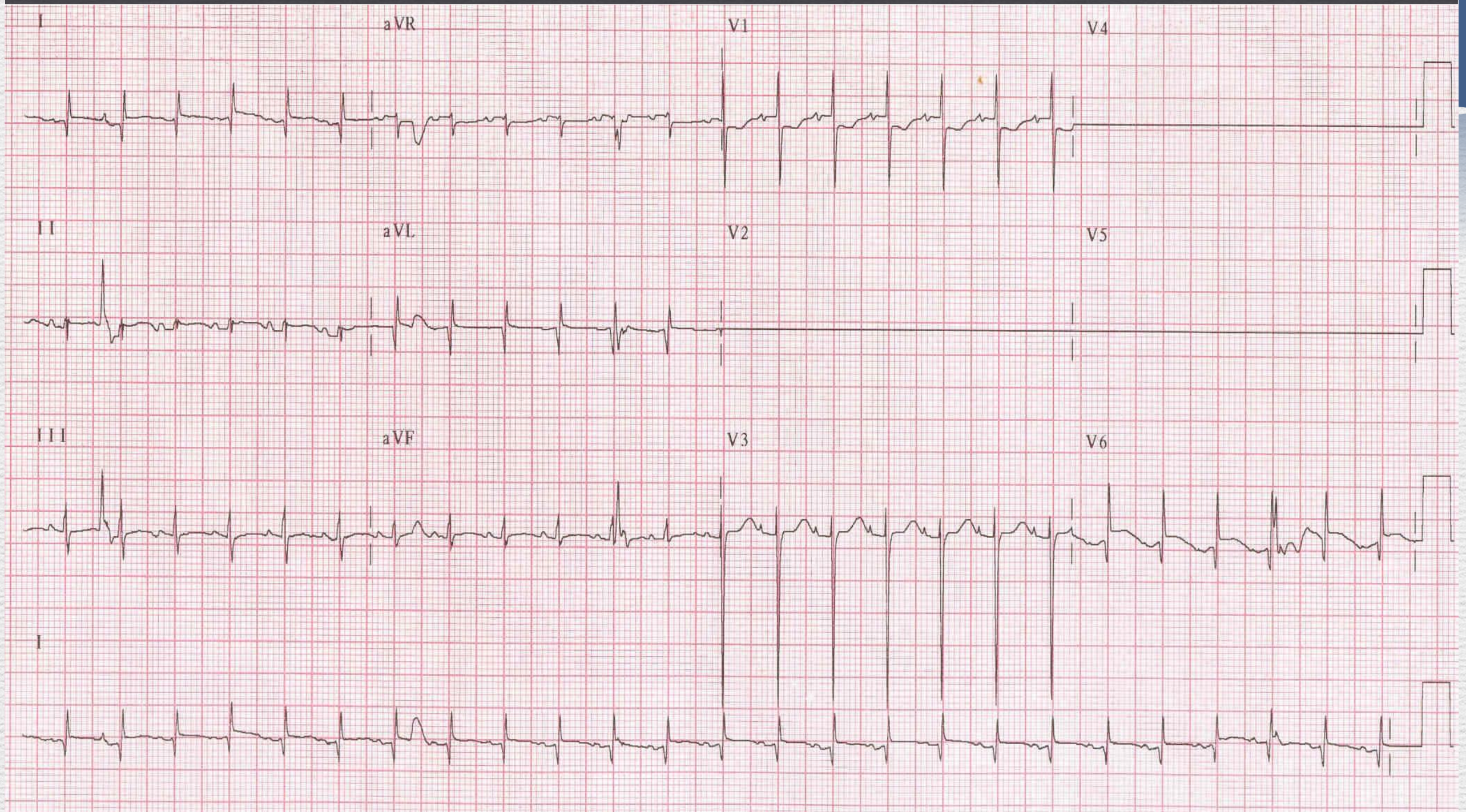
Cardiomiopatia Dilatativa?



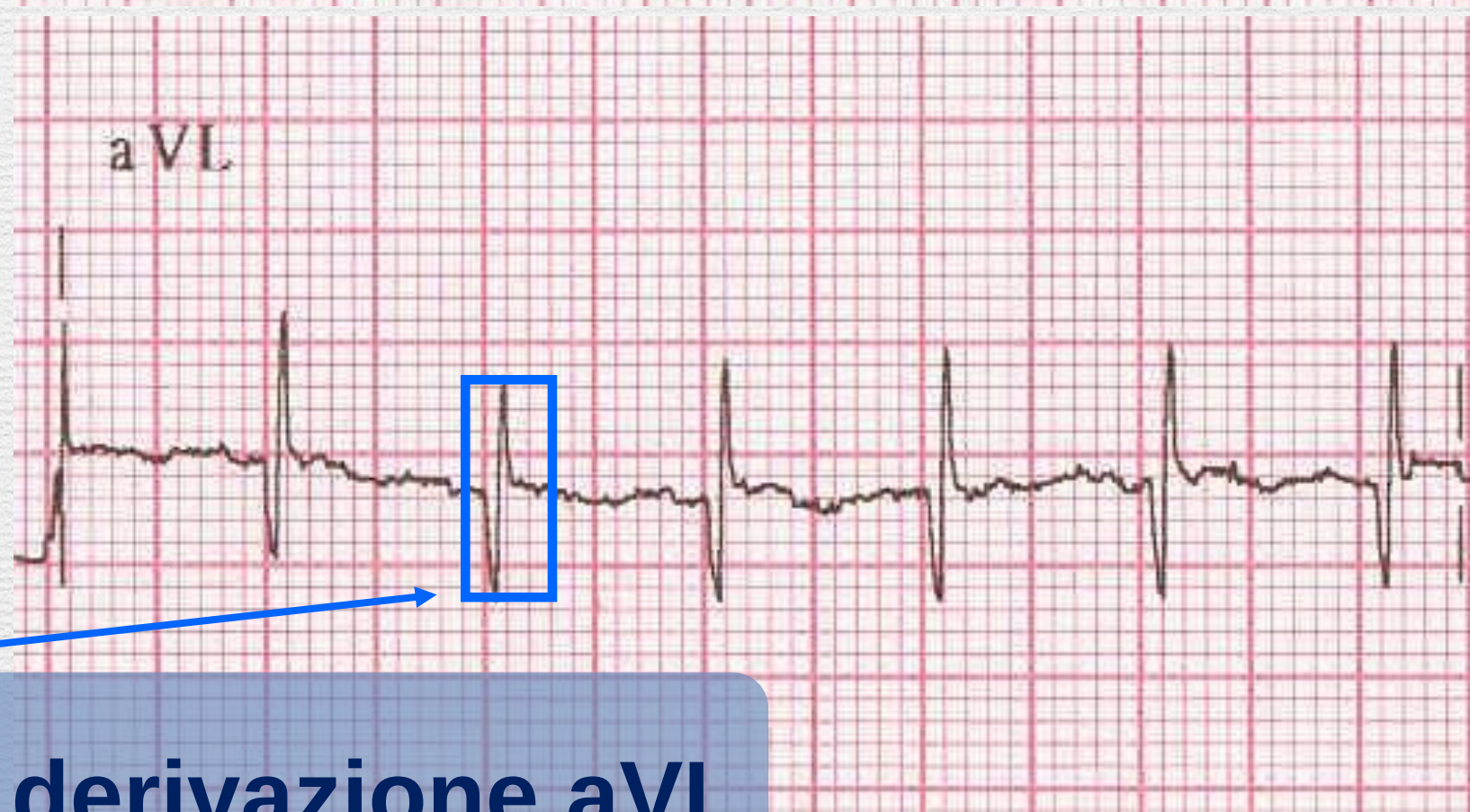


CMP dilatativa neonatale???

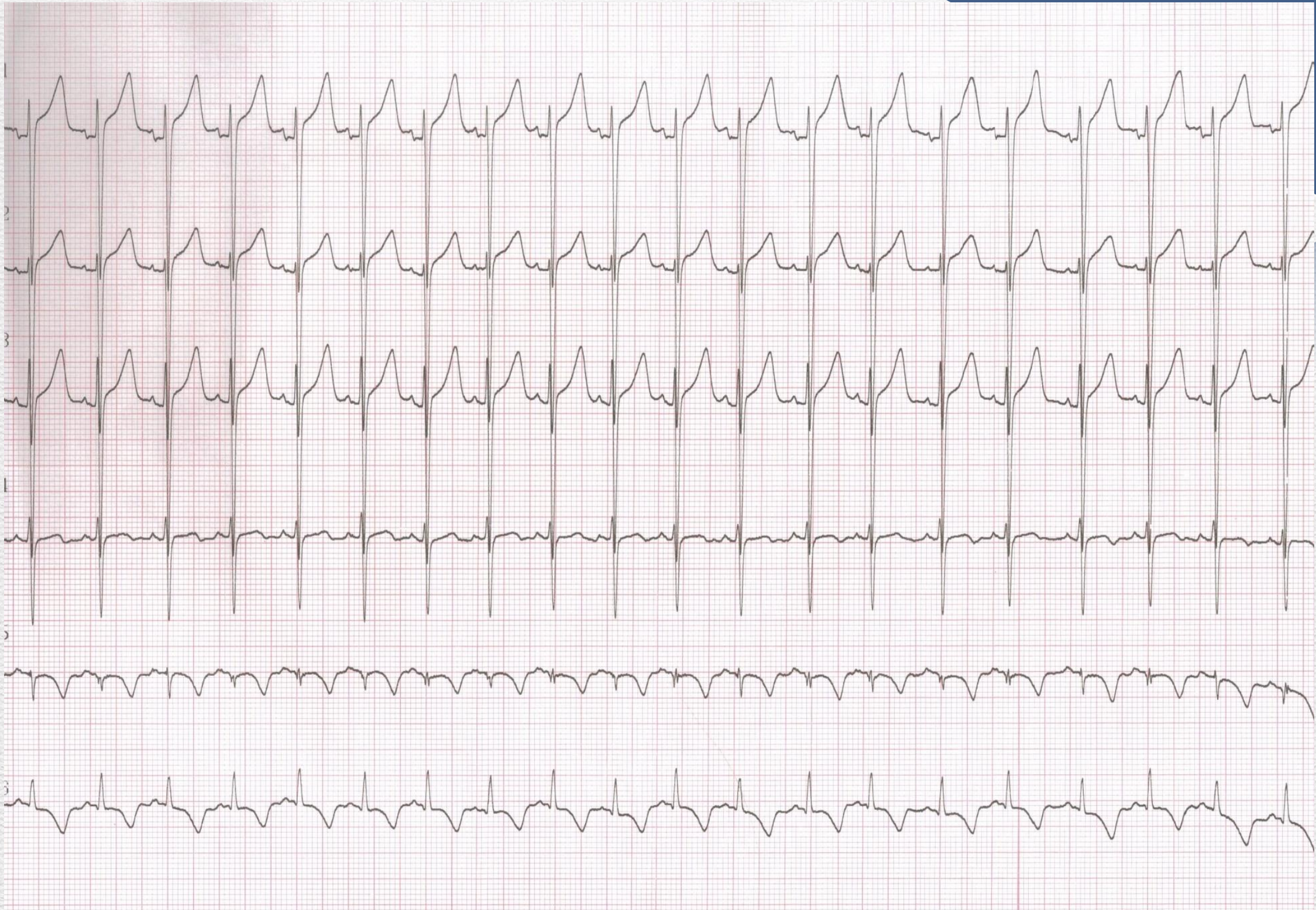
Elettrocardiogramma



Onde Q in I derivazione

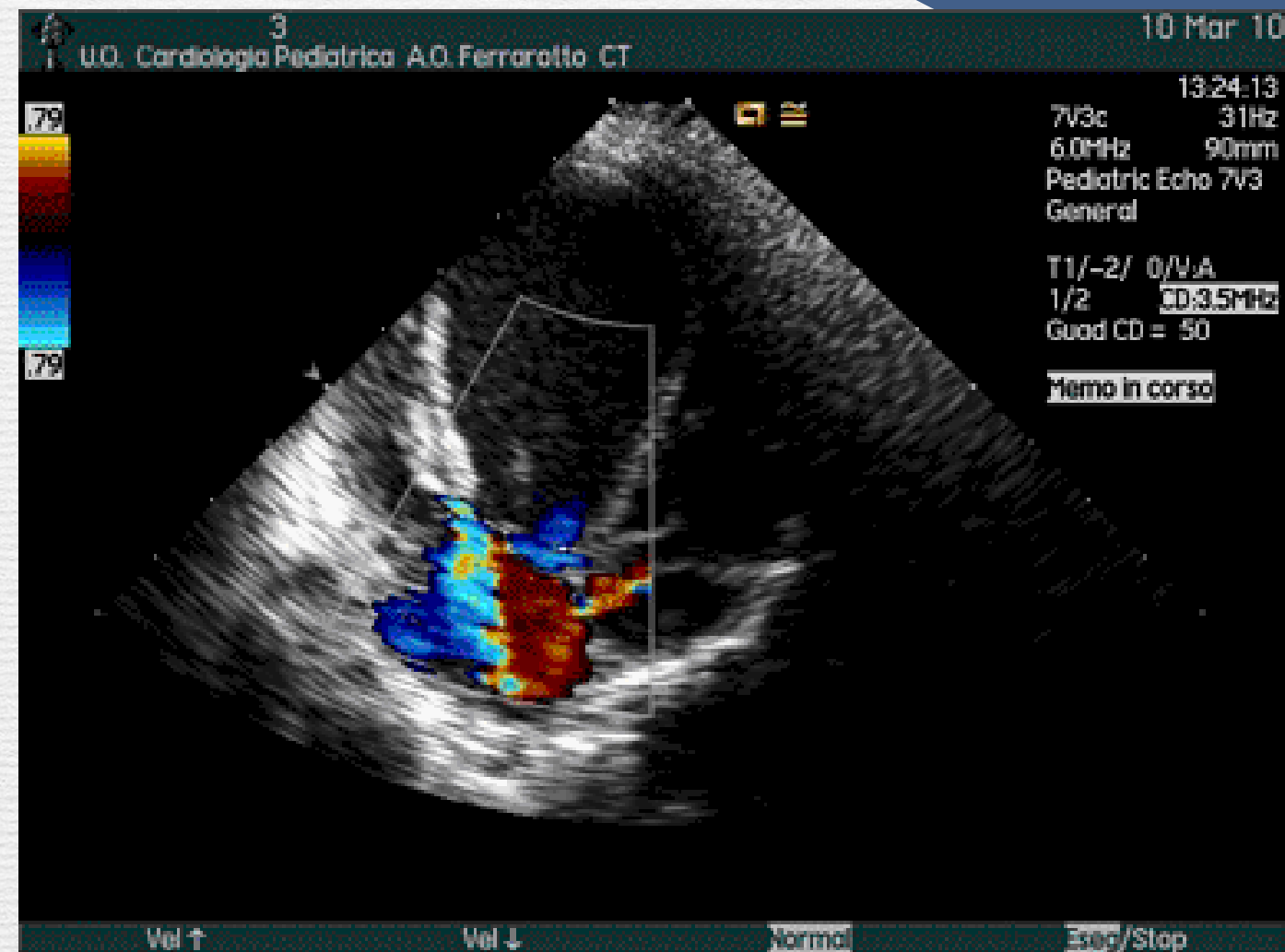
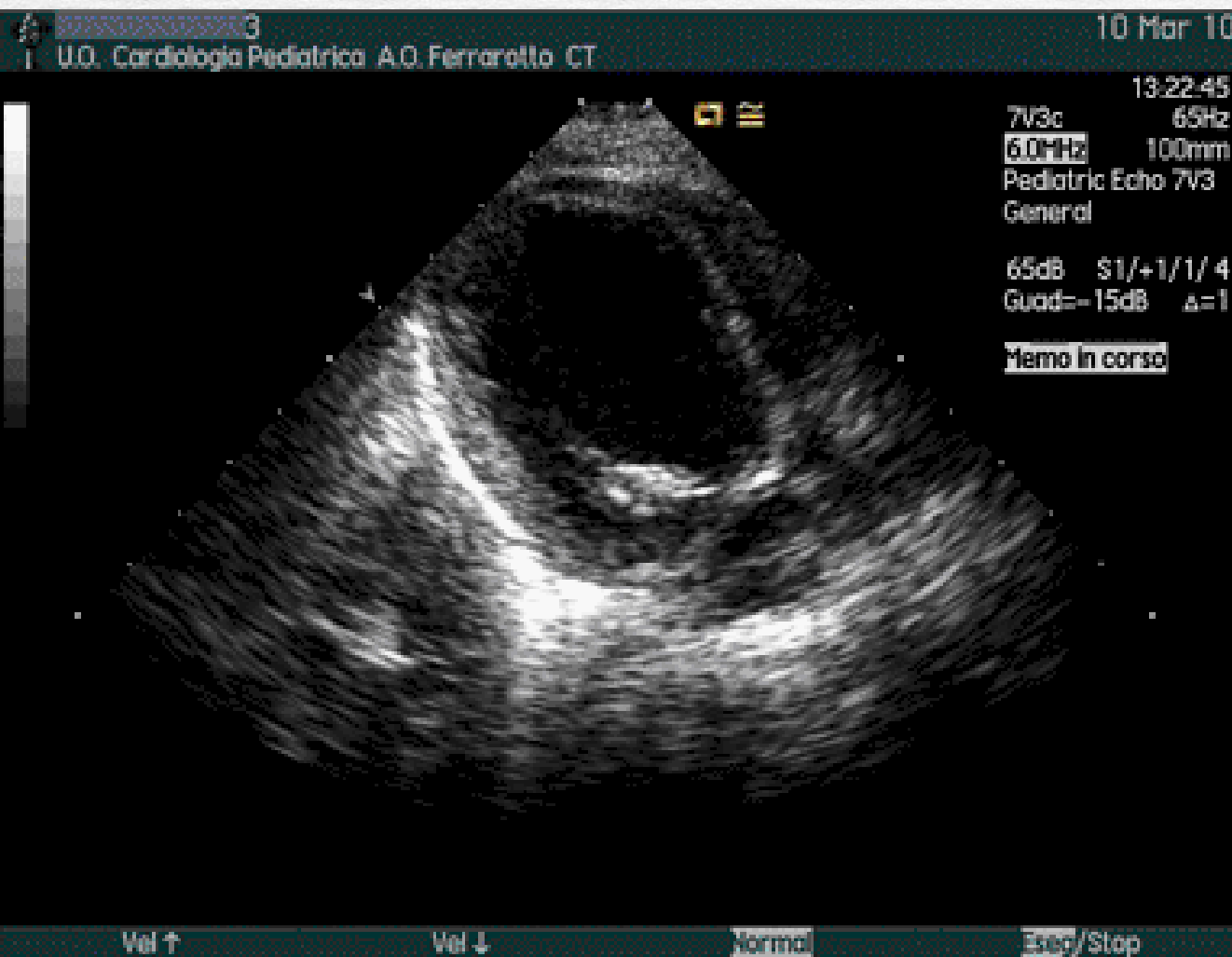


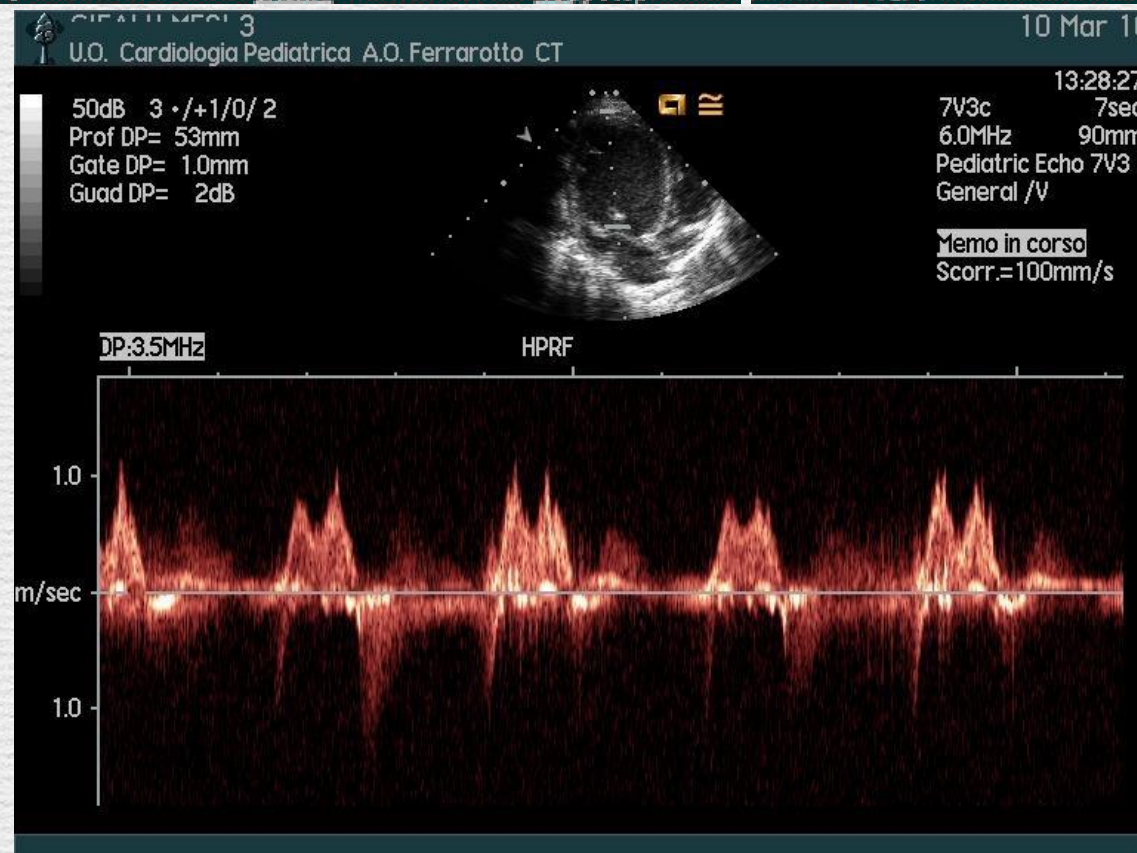
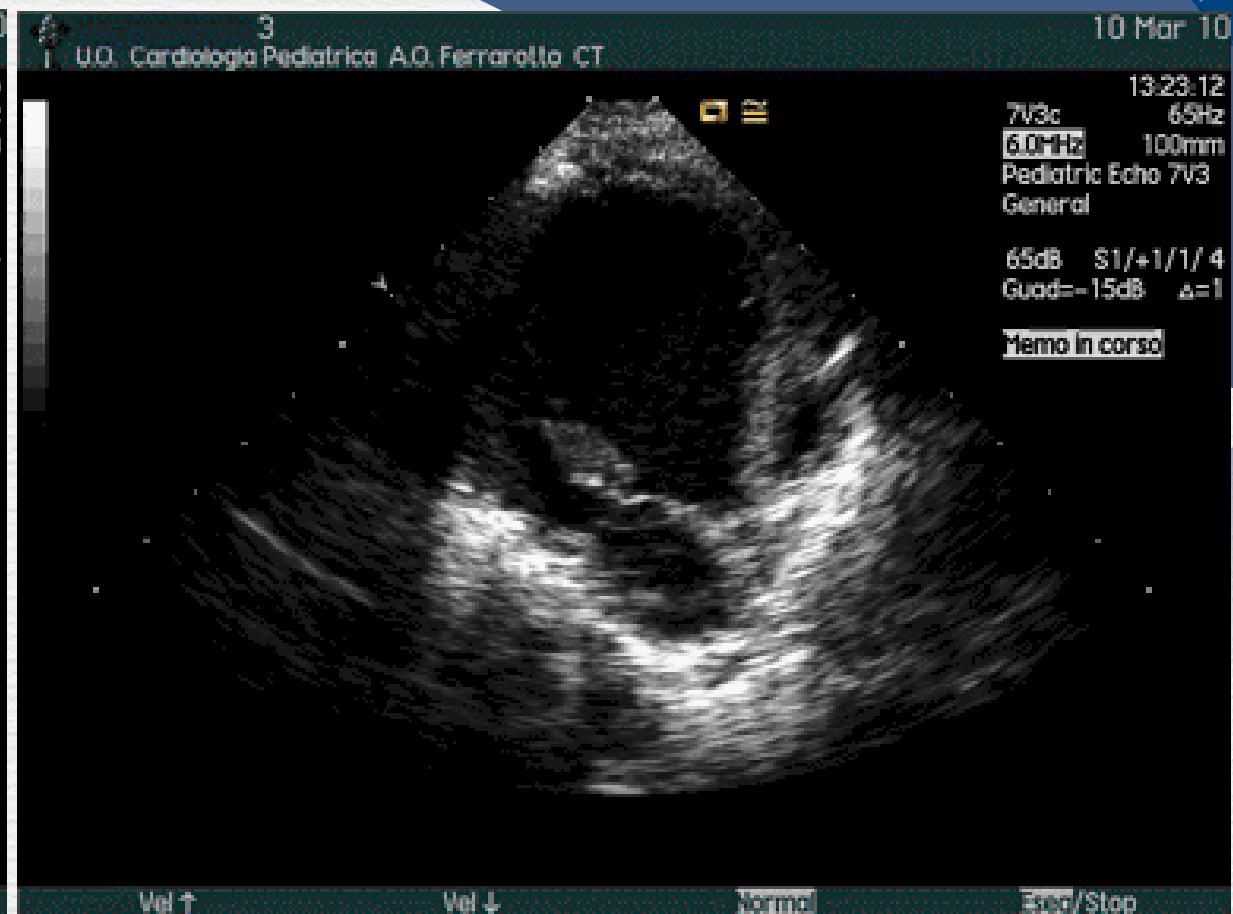
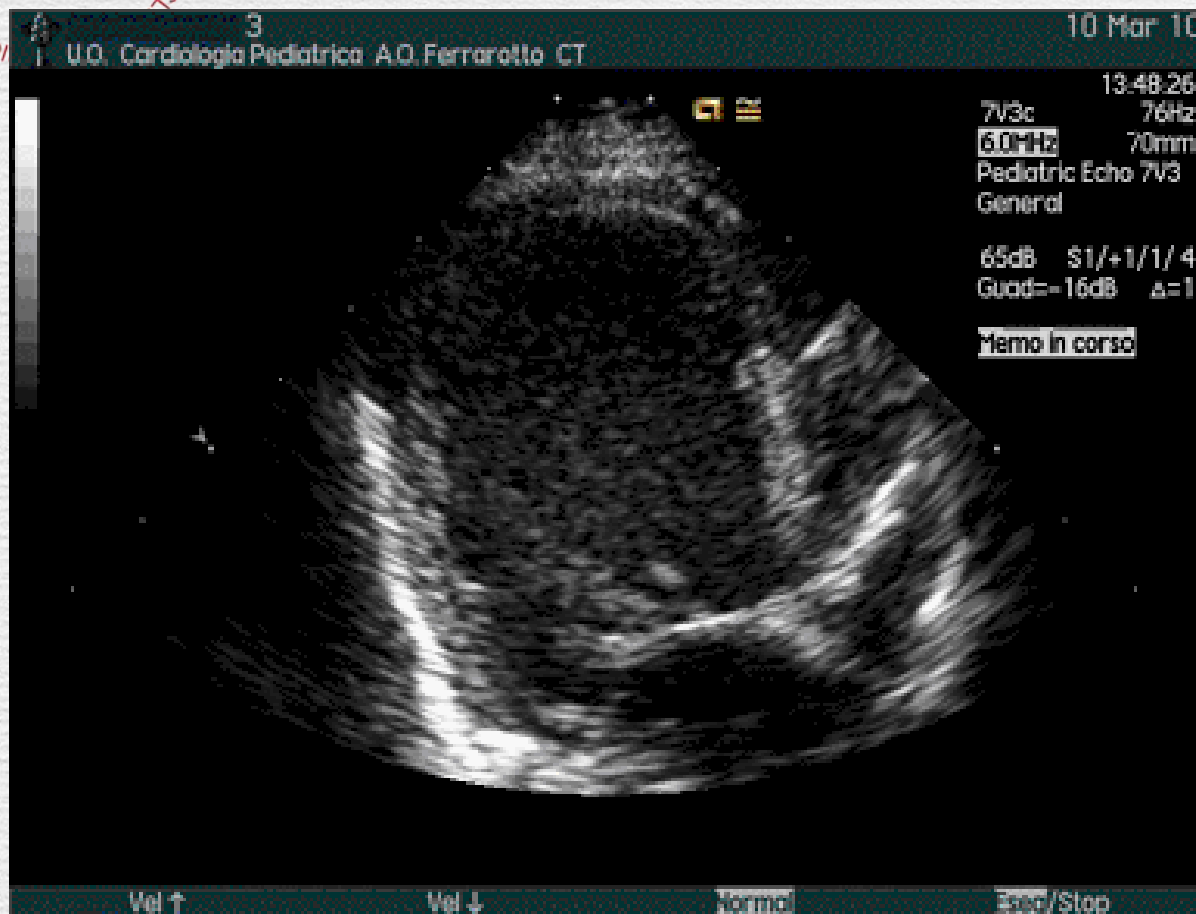
Onde Q in derivazione aVL

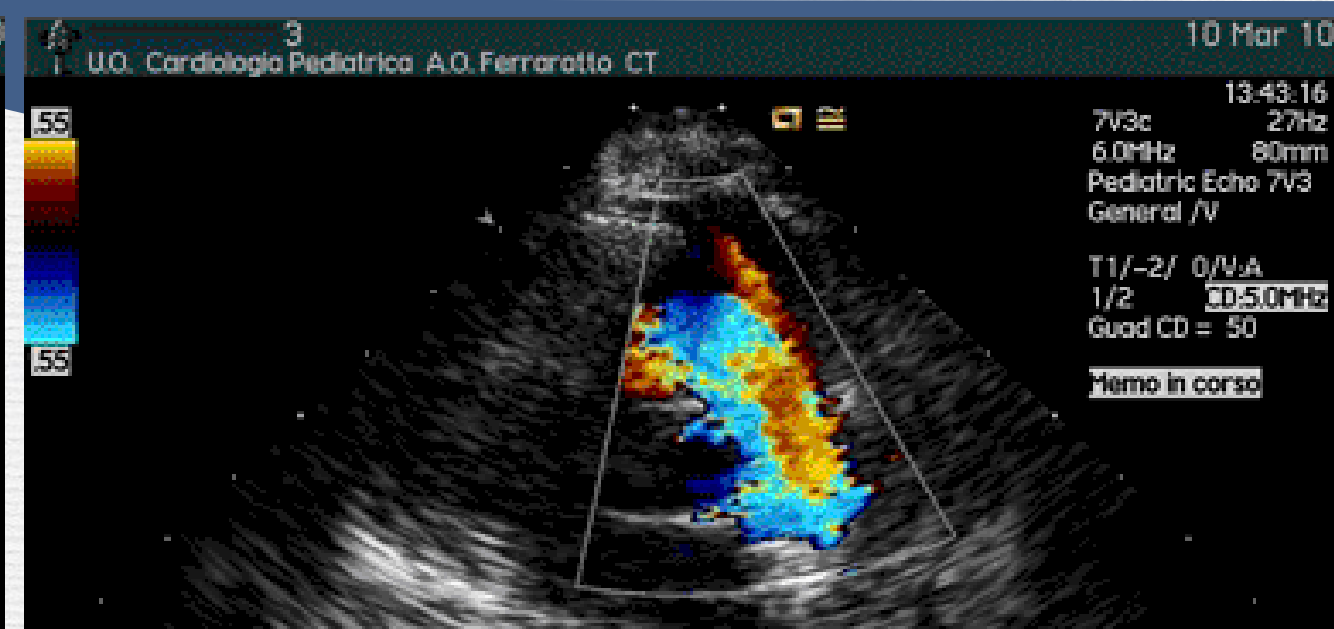
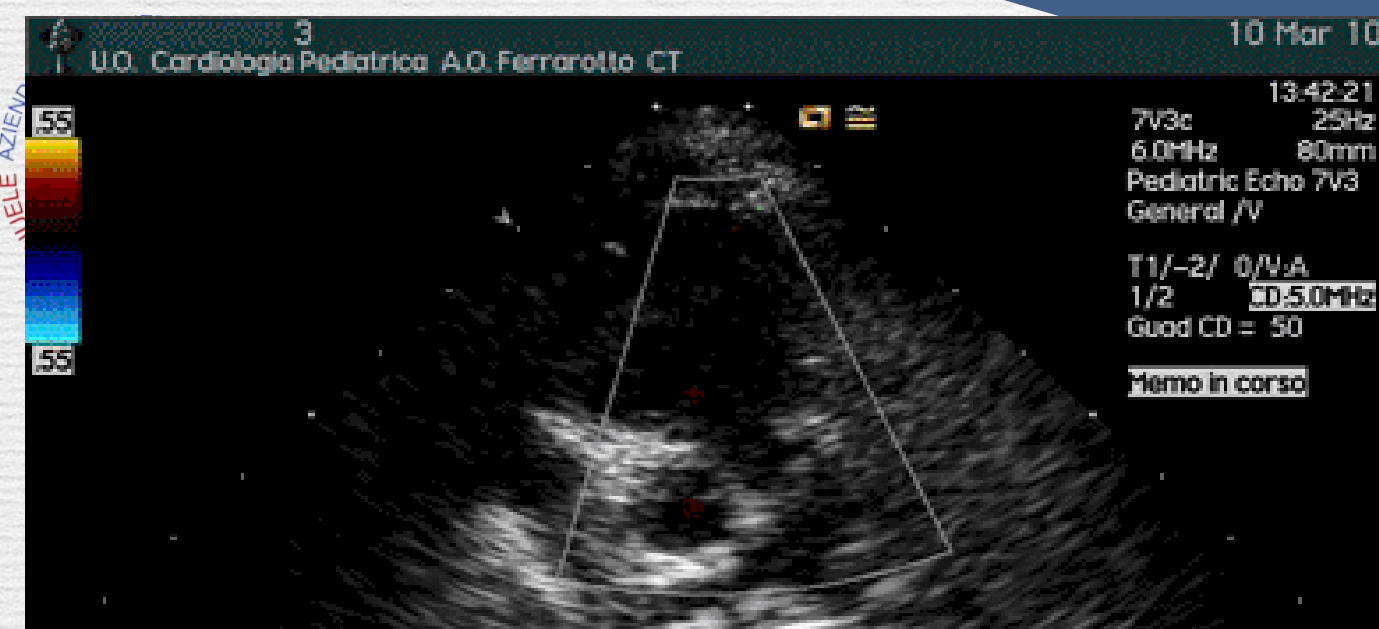


Ematochimica:

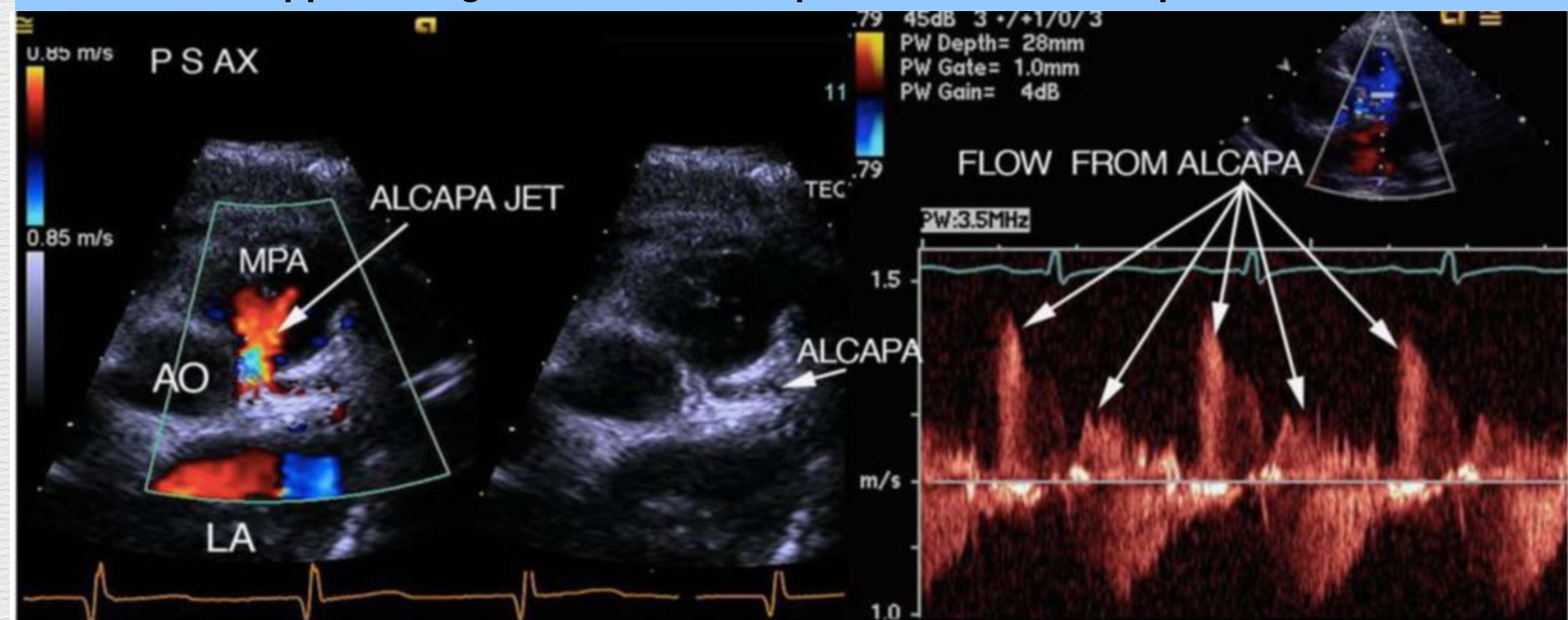
- **aHBDH: 1959 U/l (v.n. < 180)**
- **Troponina T: 0,40 ng/ml (v.n. 0,01-0,1)**
- **L'idrossibutirrato deidrogenasi**, come l'isoenzima LDH1, è contenuto nel miocardio. Aumenta in maniera significativa in caso di infarto.
- I suoi valori permangono elevati fino al 14° giorno.
- La Troponina T è un marker specifico di necrosi miocardica. La sua concentrazione si innalza 2 ore dopo l'infarto e rimane elevata per 12 giorni.



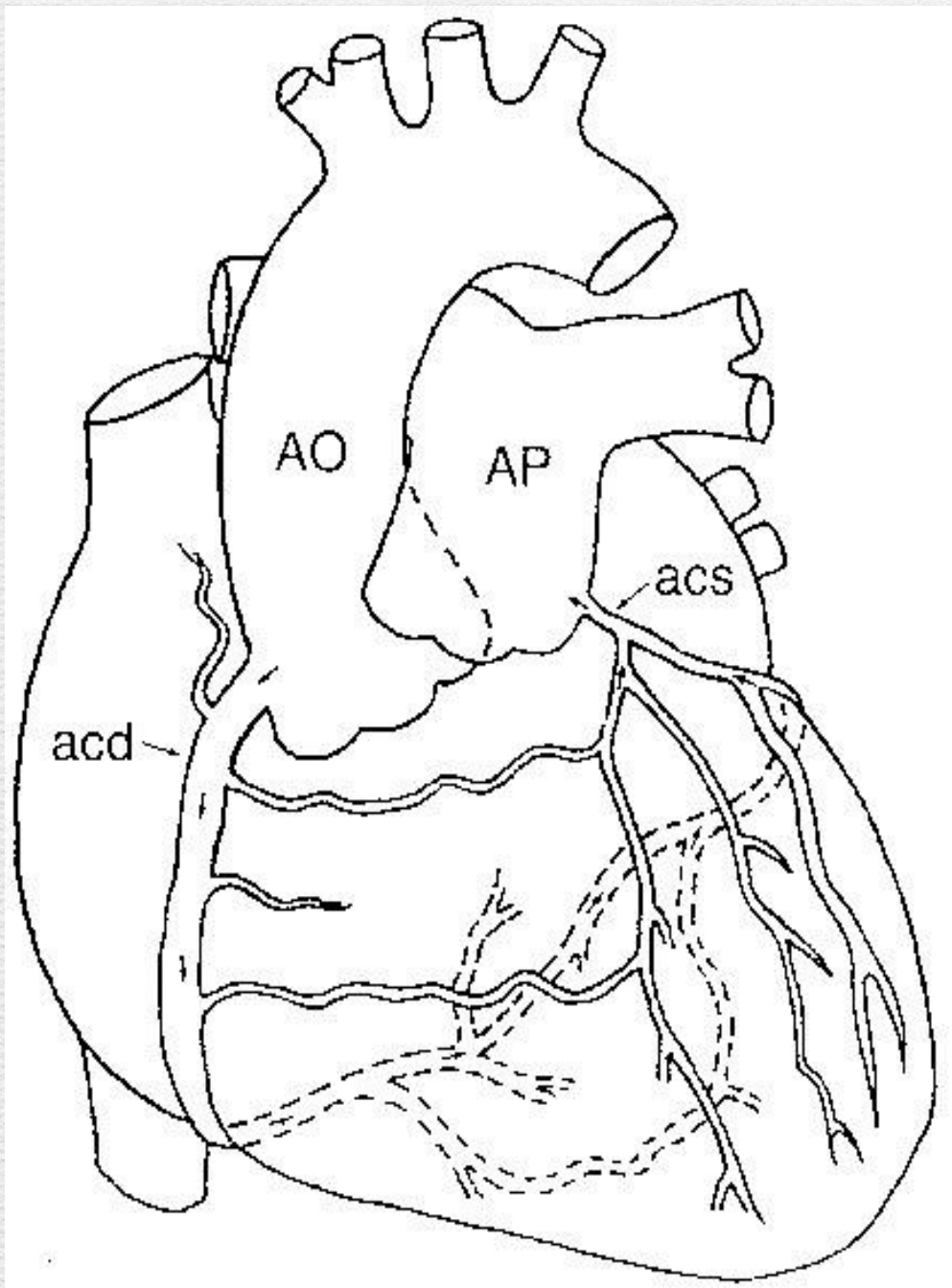




- L'immagine di sn mostra il getto a forma di fiamma che entra in arteria polmonare (ALCAPA JET). Si noti l'aorta (AO), l'arteria polmonare (MPA) e l'atrio sinistro (LA).
- Al centro un asse corto sull'aorta mostra la coronaria sn entrare in polmonare.
- A destra il doppler si registra una velocità più alta in diastole e più bassa in sistole.

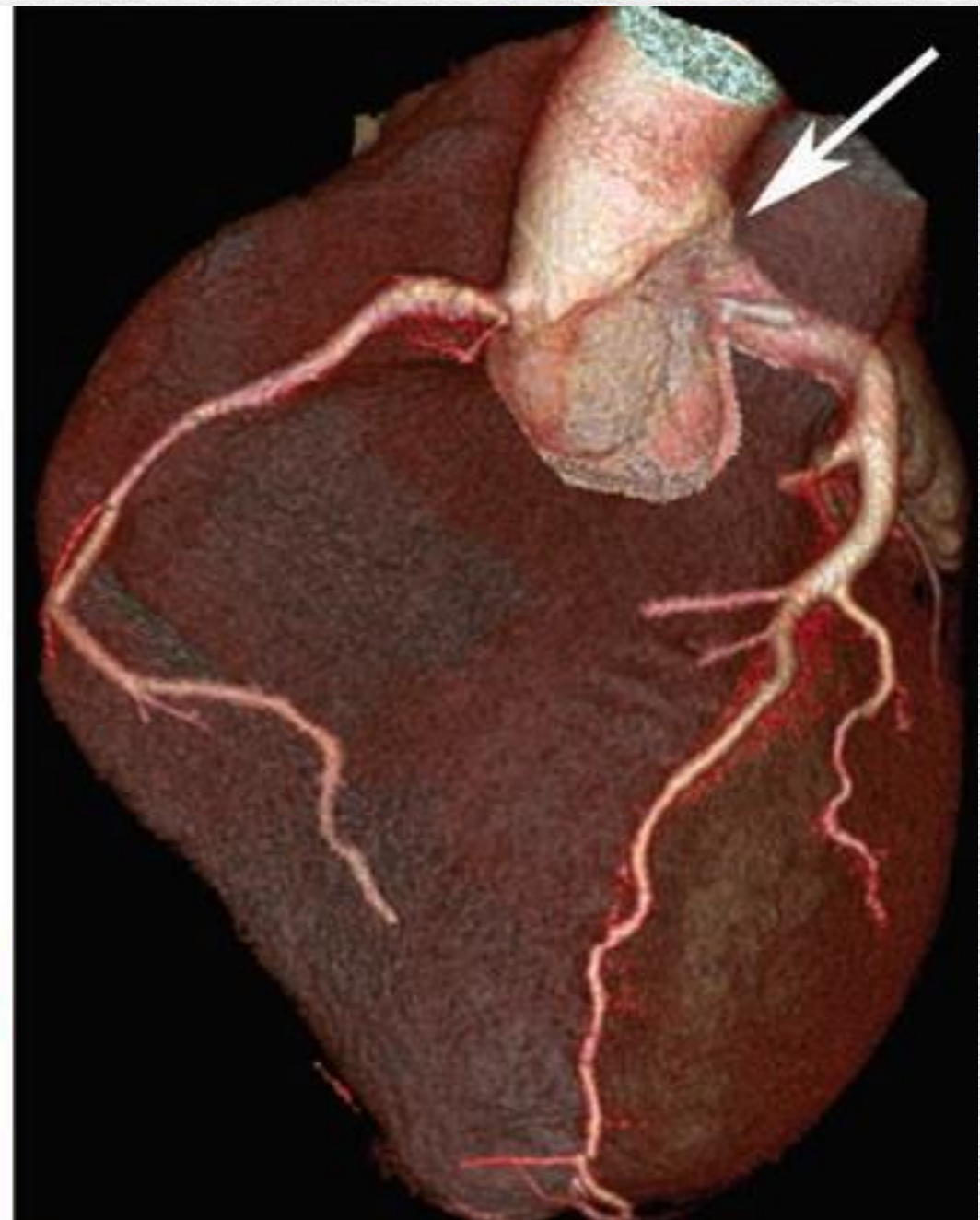
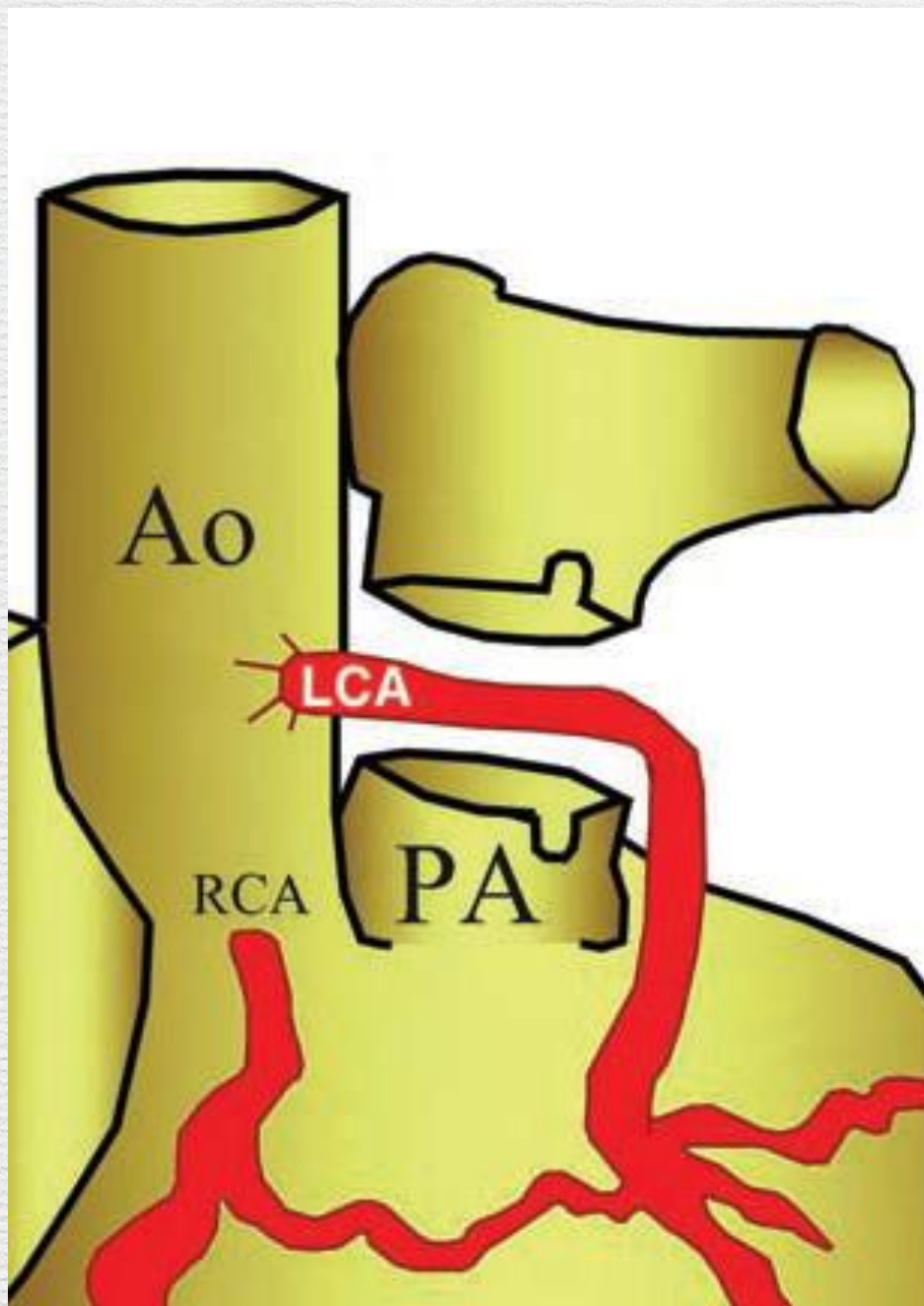


Origine anomala dell'arteria coronarica sinistra dall'arteria polmonare (Sindrome di Bland-White-Garland)



- Incidenza: 1/300.000 nati vivi
- 0,5% delle cardiopatie congenite
- 18% dei casi di scompenso cardiaco nei neonati è secondario a ALCAPA
- 90% di mortalità nel 1°anno di vita

Il trattamento di scelta, in questi neonati, consiste nel reimpianto chirurgico del bottone della coronaria sn in aorta, che ripristina la normale anatomia



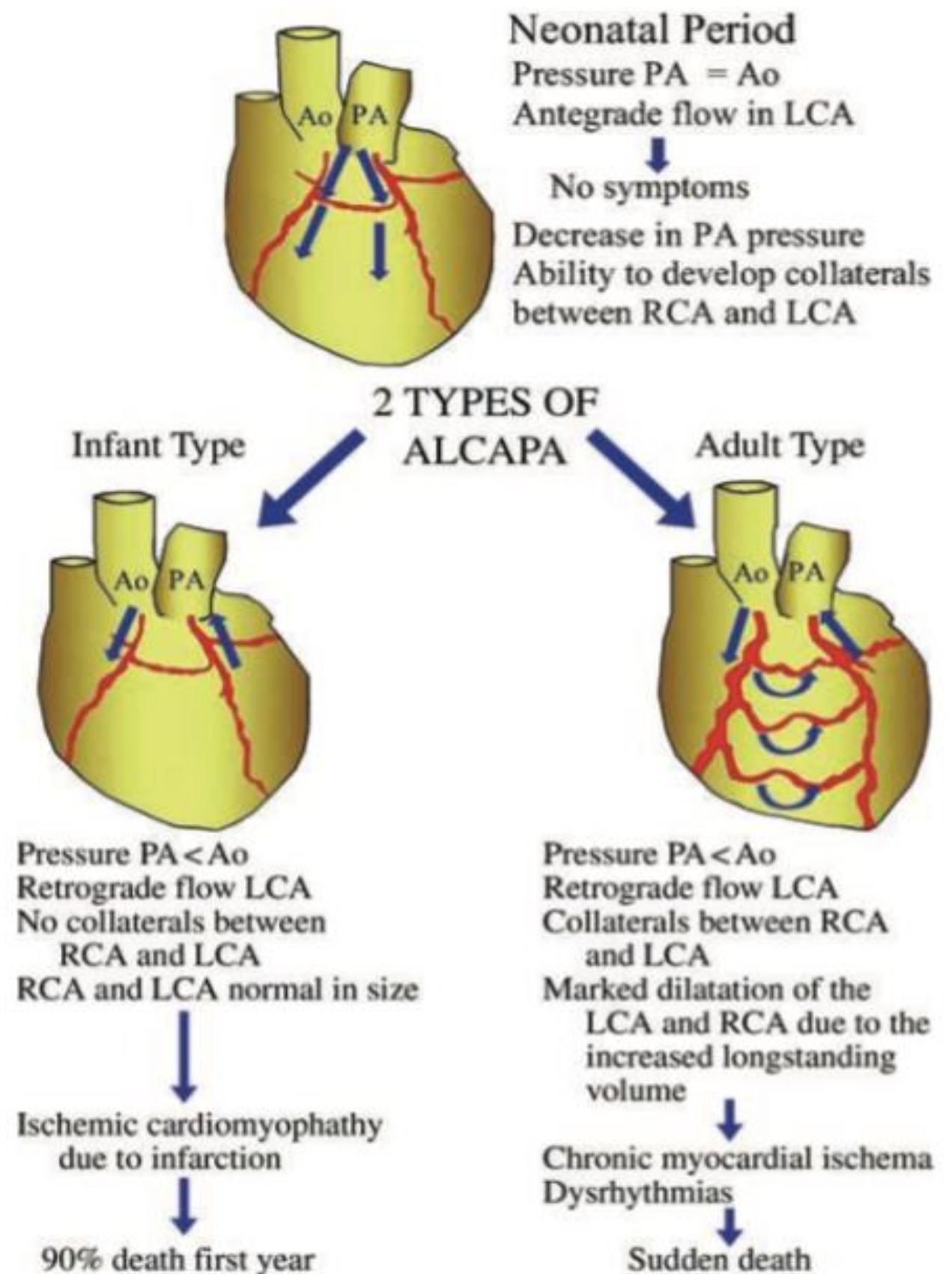
ALCAPA Syndrome: Not Just a Pediatric Disease

RadioGraphics 2009; 29:553–565

Il diagramma mostra i cambiamenti che hanno luogo dopo la nascita nei pazienti affetti da ALCAPA.

Sono schematizzate:

- Le differenze tra ALCAPA infantile e adulta;
- L'importanza dello sviluppo di un circolo coronarico collaterale
- Le differenti manifestazioni cliniche

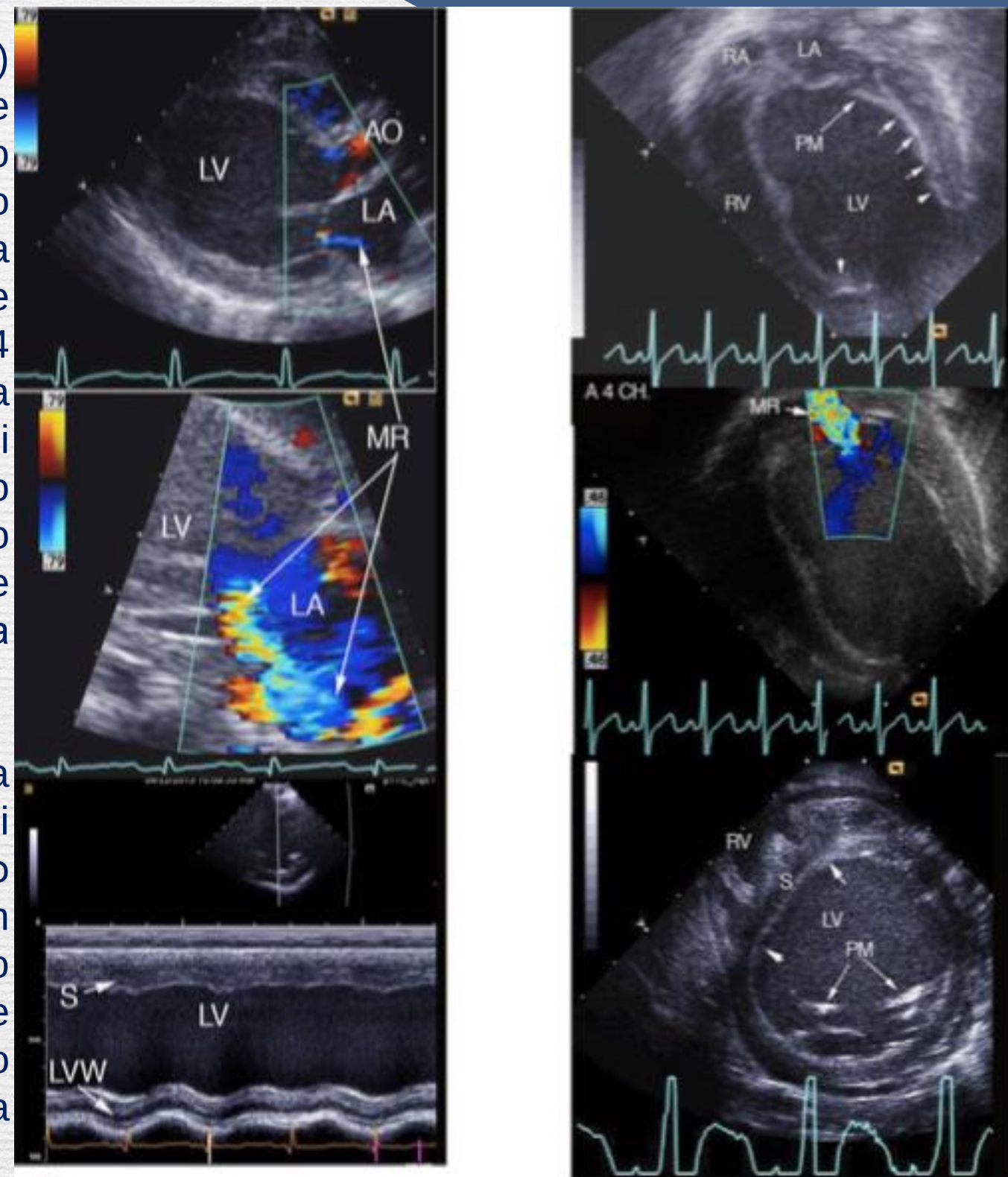


L'“Al Capone” delle malattie coronarie

La 1° immagine mostra un ventricolo sinistro (LV) visibilmente dilatato. Sono evidenziati l'aorta (AO) e l'atrio sinistro (LA). Si nota un moderato rigurgito mitrale. Nell'immagine centrale, si nota il rigurgito mitralico. L'immagine in fondo è una M-mode presa dall'asse corto parasternale. Le dimensioni di fine diastole del ventricolo sinistro in questo neonato è di 54 mm, e la dimensione sistolica è di 48mm con una frazione di accorciamento di 11.1%, (tutti valori patologici). Mentre la parete posteriore del ventricolo sinistro (LVW) si muova appropriatamente, il setto interventricolare (S) si muove solo minimamente e mostra un movimento paradossale, a causa dell'ischemia prodotta dalla origine anomala della coronaria sn.

FIGURA A DESTRA

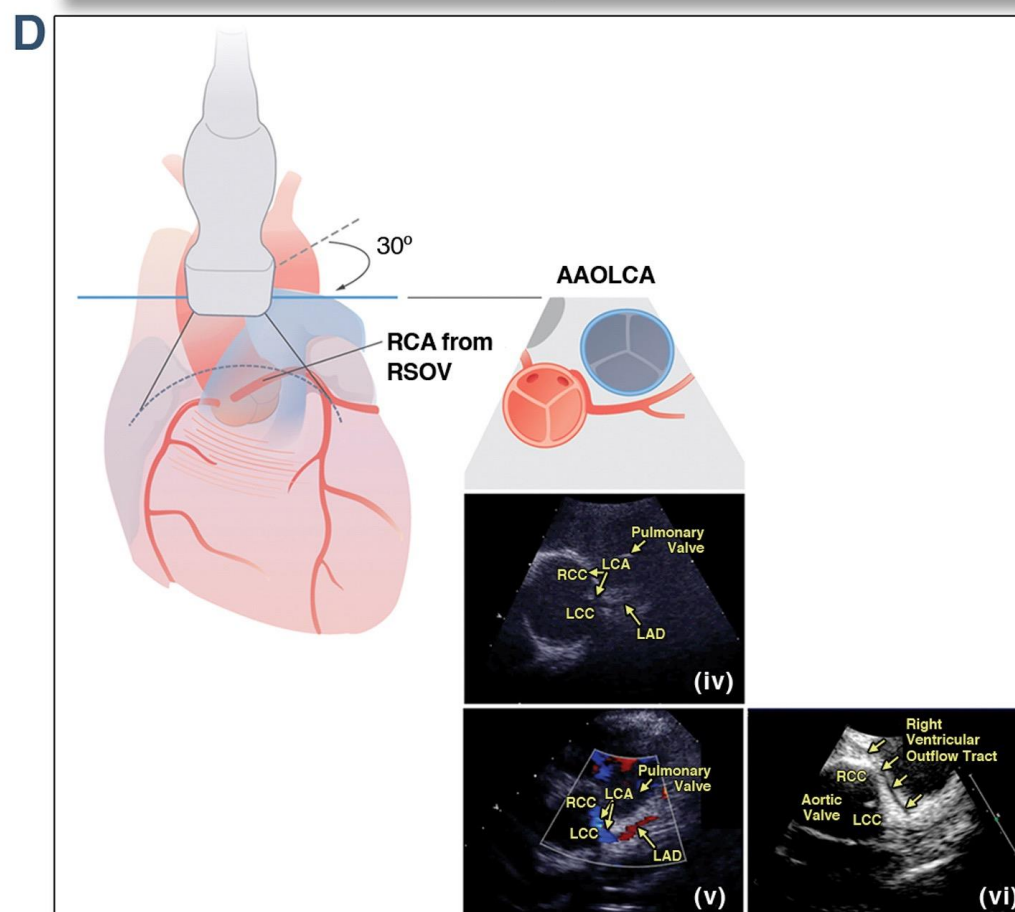
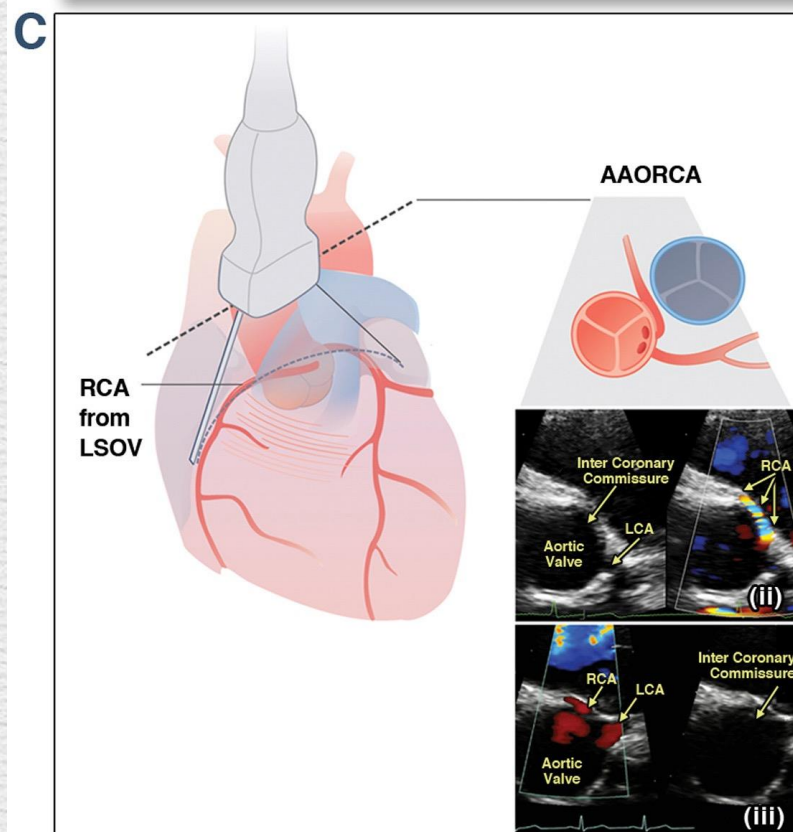
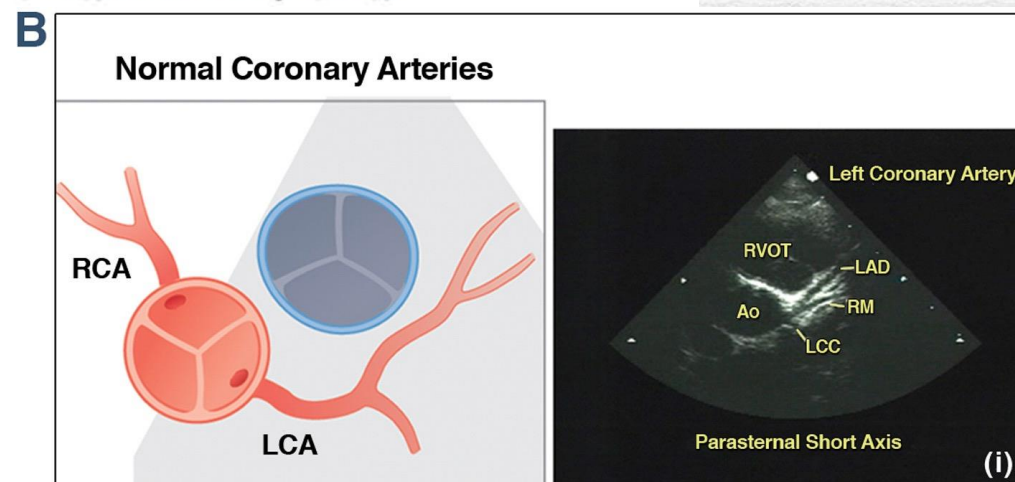
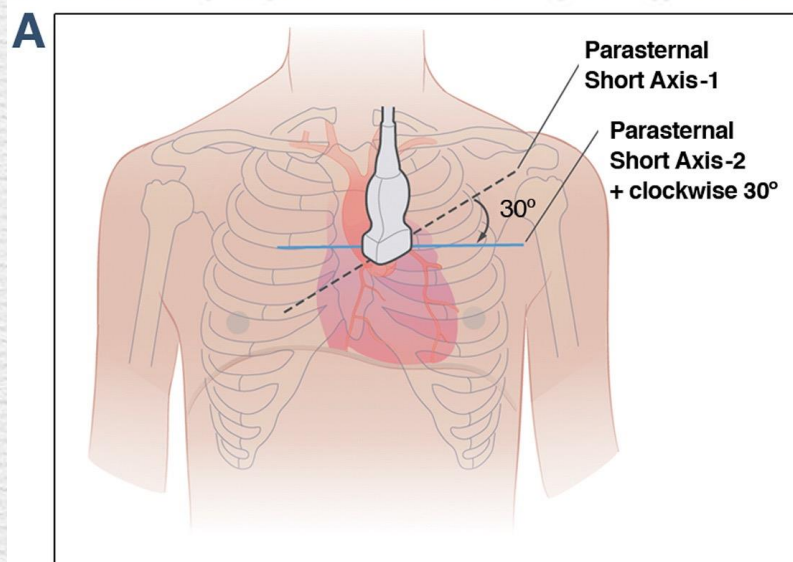
Il frame superiore e il frame centrale mostrano una apicale 4 camere. Il ventricolo sinistro (LV) è dilatato e i muscoli papillari (PM) sono più luminosi, l'endocardio risulta molto più sottile a causa della fibrosi. Il frame in fondo mostra la sezione trasversa del ventricolo sinistro in parasternale asse corto. Il ventricolo è dilatato e circolare eccetto che nel quadrante superiore del setto ventricolare (S) tra le frecce. Questo segmento presenta un movimento paradossale verso fuori durante la sistole.



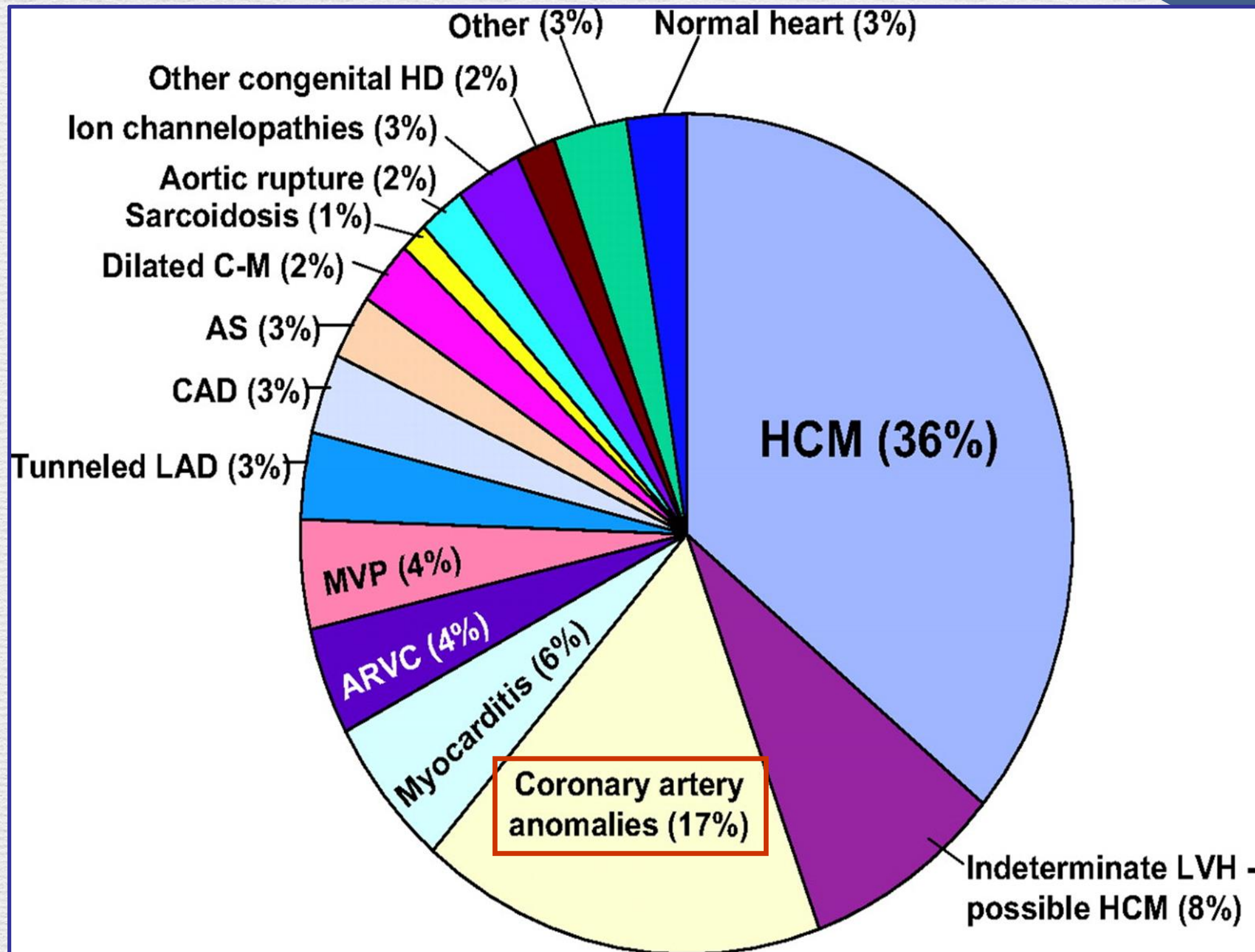
ORIGINAL RESEARCH

Anomalous Aortic Origin of Coronary Arteries in the Young Echocardiographic Evaluation With Surgical Correlation

Richard Lorber, MD,* Shubhika Srivastava, MBBS,† Travis J. Wilder, MD,‡ Susan McIntyre, RN,‡



Cause di morte improvvisa



**0.5-2/100.000
soggetti/anno**

**Distribuzione
delle cause
cardiovascolari
di SCD in
1435 giovani
atleti agonisti**

*From the Minneapolis
Heart Institute
Foundation
Registry, 1980 to 2005.*



La verità è raramente chiara, mai semplice!

Oscar Wilde



La domanda dalle cento pistole!



JACC: Cardiovascular Imaging

Volume 9, Issue 7, July 2016, Pages 898–899



Letter to the Editor

Is Echocardiography Adequate to Identify the Severity of Anomalous Coronary Arteries?

Paolo Angelini, MD  

Original Article

Echocardiographic presentation of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery*

Norman H. Silverman

Department of Paediatrics (Cardiology), Stanford University and the University of California, San Francisco, California,

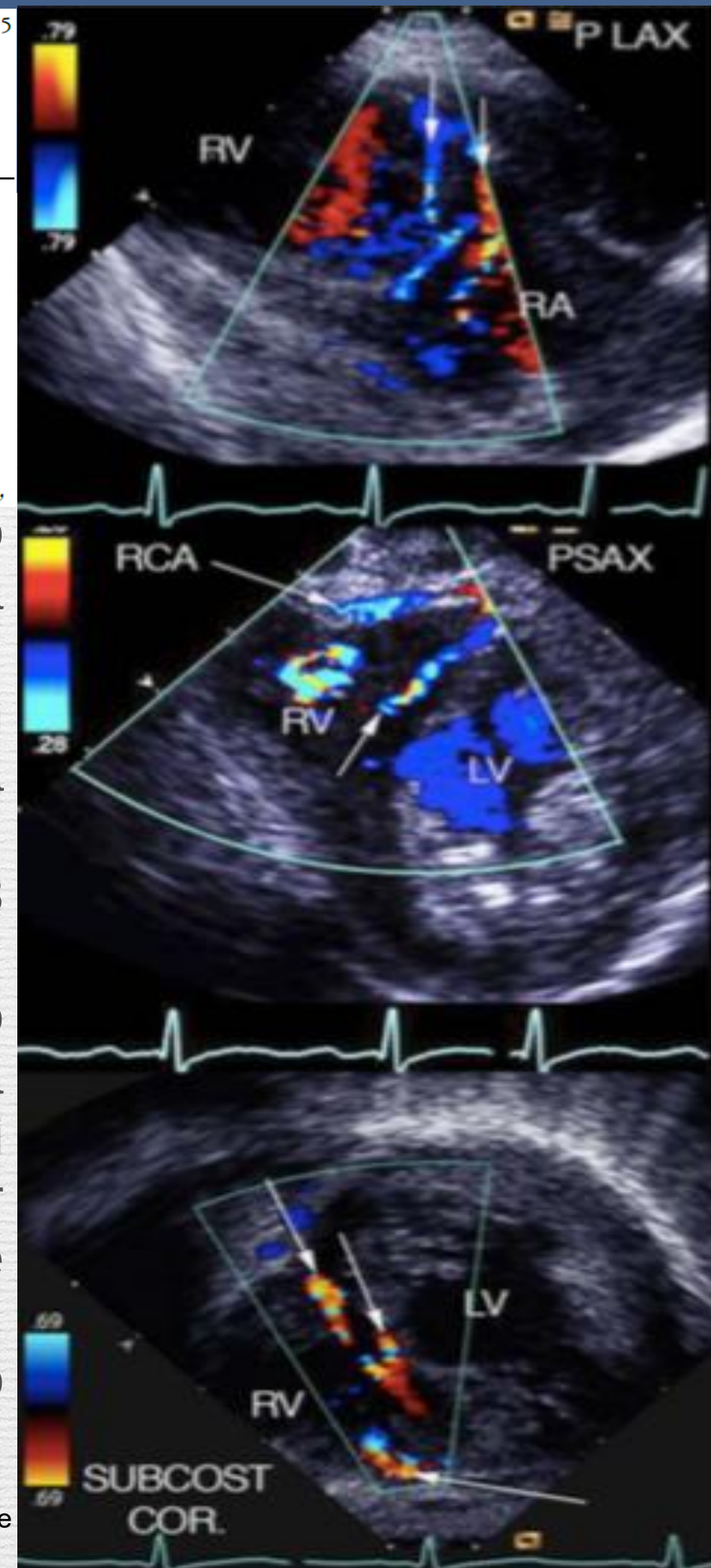
Questa serie di immagini dimostra l'aumento del flusso collaterale visto in concomitanza dell'origine anomala della arteria coronaria sinistra dall'arteria polmonare.

I segni del flusso in Color Doppler attraverso i vasi collaterali decorrenti all'interno stesso del miocardio o sulla sua superficie sono evidenziati con le frecce.

Si noti che i valori della scala Nyquist sono compresi fra 28 cm/s e 79 cm/s.

L'immagine in cima è stata ottenuta in proiezione asse lungo parasternale (P LAX) effettuando una rotazione verso destra e mostra l'atrio destro e il ventricolo destro collegati attraverso la valvola tricuspidale. I risultati al Color Doppler evidenziati da frecce mostrano 2 vasi collaterali che decorrono attraverso il setto.

L'immagine posta al centro catturata in proiezione asse corto parasternale (PSAX) mostra un ramo della coronaria destra.



Considerazioni sul caso

- Il fenomeno di furto prodotto dalla ALCAPA, causa una significativa compromissione del ventricolo sn e si associa ad una mortalità del 90% nel 1°anno.
- In tutti i neonati che presentano: dilatazione ventricolare sn, alterazioni ischemiche all'ECG e segni di scompenso cardiaco dovrebbe essere sempre sospettata una ALCAPA.
- L' **ECG**, insieme al dosaggio sierico degli enzimi cardiaci, è di grande ausilio per la diagnosi, che va cmq sempre confermata all'**ecocardiografia**.

GRAZIE!!!

