

**UN CASO DI IPERTENSIONE ARTERIOSA IN BAMBINO
CON SINDROME POLIMALFORMATIVA**

Flavia Tubili, Alessia Nucci

Dipartimento di Emergenza e Accettazione, AOU Meyer, Firenze

Indirizzo per corrispondenza: flavia.tubili@gmail.com

G. è un bambino di 10 anni affetto da sindrome da regressione caudale, portatore di cecostomia con reflusso vescico-ureterale bilaterale e nefropatia da reflusso a carico del rene destro, con sostanziale esclusione funzionale e con funzionalità vicariante non completa del rene sinistro e vescica neurologica.

Per la presenza di astenia e dispnea ingravescente ha effettuato accesso presso il nostro DEA, dove si presentava in condizioni generali scadenti con satO₂ 97%, PA 167/136, FR 60/min, soffio sistolico ed epatomegalia. Sono stati eseguiti esami ematici che mostravano anemia microcitica (Hb 7,9 mg/dl, MCV 53,4 fl) e Rx torace (accentuazione dell'interstizio peribroncovascolare in sede ilo-peri-ilare bilateralmente con aspetto addensato a livello retrocardiaco basale sinistro, con reazione pleurica bilaterale e versamento in corrispondenza del seno costofrenico a destra; cuore di aspetto globoso e dimensioni aumentate).

È stata iniziata ossigenoterapia ed eseguita valutazione cardiologica che mostrava grave compromissione della cinesi del VTC sinistro con FE 32%, insufficienza mitralica moderata, ipertrofia da sovraccarico del ventricolo sinistro all'ECG e grave ipertensione arteriosa sistemica. Trasferito presso il nostro reparto di Rianimazione, è stata intrapresa terapia con antiaritmico ev e diuretico ev; la risposta in termini di controllo dei valori pressori è stata

scarsa, per cui è stata iniziata terapia con fenoldopam ed è stata effettuata emotrasfusione.

G. ha eseguito valutazione nefrologica con ecografia addome e studio dei vasi renali, che ha escluso alterazioni di calibro dell'arteria renale sinistra con arteria renale destra non valutabile nell'ambito di rene multicistico non funzionante. Sono stati eseguiti dosaggi ormonali di renina (56,7 mU/l con vn < 1,84), cortisolo (12 mcg/dl), aldosterone (367,2), ACE (26,7 U/l con vn > 42), e dosaggio urinario dell'acido vanilmandelico (5 mg/g creatinina) e della cortisoloria (46 mmol/24 h). Ha ripetuto ecocolordoppler dei vasi renali che ha escluso una genesi nefrovascolare dell'ipertensione, suggerendo però una componente nefroparenchimale, mostrando una riduzione della funzionalità del rene sinistro che avrebbe dovuto compensare il rene escluso destro. È stata inoltre effettuata una valutazione oculistica che ha evidenziato presenza di esudati a partenza dalla papilla ottica e dalla regione maculare, verosimilmente esito di retinopatia ipertensiva.

Nel corso del ricovero, le condizioni cliniche di G. sono andate migliorando con rientro dei valori pressori nei limiti della norma. Per proseguire gli accertamenti in merito all'eziopatogenesi dell'ipertensione, verosimilmente di origine secondaria a patologia renale, G. è stato dimesso con indicazioni a proseguire follow up periodico cardiologico, nefrologico e oculistico.