

MeB - Pagine Elettroniche

Volume XXII

Luglio 2019

numero 7

CARDIOLOGIA

UNA SPADA NEL CUORE

Valentina Privitera*, Elisa Gabriella Spada*, Chiara Vimercati,
Alessandra Lazzerotti, Maria Luisa Melzi

Pediatria, Ospedale San Gerardo, Monza, fondazione MBBM

**Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università Milano - Bicocca*

Indirizzo per corrispondenza: valentina.privitera.5@gmail.com

La fusione epato-polmonare rappresenta una rara variante congenita delle malformazioni polmonari in cui un'alterazione del circolo polmonare si associa a un'anomala comunicazione tra il tessuto epatico e polmonare. Esistono diverse varianti, tra cui la sindrome della scimitarra, nella quale le vene polmonari destre affluiscono in atrio destro descrivendo un'immagine radiografica evocativa dell'omonima arma. Si presenta tipicamente con distress respiratorio nei primi giorni di vita, talvolta la presentazione è atipica, con infezioni polmonari ricorrenti o tosse persistente, oppure asintomatica.

Presentiamo il caso di una bambina di 30 mesi, con riscontro alla radiografia toracica di allargamento mediastinico in corso di broncopolmonite e persistenza del quadro radiografico a un mese dalla risoluzione dell'evento infettivo.

Due settimane dopo il controllo, nuovo ricovero per intercorrenza infettiva. In tale occasione eseguita TC del torace con evidenza di ipoplasia polmonare destra e complessa malformazione vascolare associata a cranializzazione epatica come da possibile ernia diaframmatica. Nello specifico: le vene polmonari destre sboccano in atrio destro, le vene sovraepatiche sboccano in atrio destro dopo l'affluenza di un ramo arterioso proveniente dal tripode celiaco, la vena cava inferiore, assottigliata, affluisce a un ramo sovraepatico. Il riscontro occasionale di ingrandimento mediastinico in un paziente asintomatico non è dunque necessariamente conseguenza di un'iperplasia timica o di una patologia a carattere neoplastico, cistico o flogistico a carico delle strutture del mediastino, ma può anche essere espressione di un'anomalia vascolare.