

I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

Un raro caso di distress respiratorio...

F. LORENZONI, G. FERRI, F. MOSCUZZA, C. DOMENICI, RT SCARAMUZZO, M. GENTILE, M. CIANTELLI, P. GHIRRI, A. BOLDRINI

UO Neonatologia e Terapia Intensiva Neonatale, Azienda Ospedaliero-Universitaria Pisana

Indirizzo per corrispondenza: francesca.lorenzoni@hotmail.it

A.J. nasce a 39 settimane di età gestazionale da gravidanza normodecorsa espletata con taglio cesareo elettivo. Periodo perinatale nella norma. A 26 giorni di vita la bambina viene ricoverata per l'insorgenza di lieve dispnea, che, nel sospetto diagnostico di un'infezione virale, viene trattata con terapia steroidea. Il giorno successivo si assiste a un peggioramento delle condizioni cliniche, con aggravamento della sintomatologia respiratoria e difficoltà nell'alimentazione, per cui viene trasferita d'urgenza presso la nostra Terapia Intensiva Neonatale. All'esame obiettivo le condizioni generali appaiono scadute, con pallore, cianosi periorale, respiro polipnoico con rientramenti, alitamento delle pinne nasali e gemito espiratorio, ipotono generalizzato e pianto flebile. Nonostante il quadro clinico, la saturazione si mantiene al 95%, con FiO₂ al 21% e all'esame obiettivo del torace non si notano rumori aggiunti, non soffi né segni di aritmia all'ascoltazione cardiaca. L'EGA indica un'acidosi metabolica e gli esami ematochimici mostrano indici di flogosi nella norma, iperglicemia con glicosuria, in assenza di chetonuria. Le condizioni cliniche appaiono lievemente migliorate con la terapia medica (liquidi, e antibiotici per via sistemica) e il supporto respiratorio con NCPAP per poi deteriorarsi nuovamente dopo poche ore. L'Rx del torace mostra un'ombra cardiaca aumentata con edema interstiziale. Un ecocardiogramma evidenzia una riduzione della cinesi ventricolare, in assenza di anomalie cardiache. All'Ecografia addome si nota epatomegalia con dilatazione delle vene sovraepatiche e del dotto pancreatico. Tali segni clinici e strumentali sono suggestivi di scompenso cardiaco. Nonostante la terapia intrapresa (dobutamina, dopamina, furosemide, terapia digitalica) la bambina va incontro a un primo arresto cardiorespiratorio che ha necessitato di intubazione orotracheale, massaggio cardiaco e somministrazione di adrenalina e.t. ed e.v, con transitoria stabilizzazione dei parametri vitali. Dopo poco si verifica una nuova crisi di bradicardia seguita da arresto cardiaco irreversibile. L'autopsia mostra una cardiomiopatia primitiva dilatativa con marcata ipertrofia miocardica ed endocardio ispessito, liscio e lucente/madreperlaceo. All'esame istologico diffusa fibroelastosi sub-endocardica con deposizione di tessuto fibroso e fibre elastiche. Le indagini colturali sui tessuti sono risultate negative. Tale quadro è compatibile con la diagnosi di fibroelastosi endocardica, condizione estremamente rara (1 su 5000 nati), che determina uno scompenso cardiaco inspiegabile nel primo mese di vita. Può essere presente nei neonati di madri antiRo/ssa positive e in caso di note infezioni virali antenatali. In ogni caso deve essere sospettata in bambini con segni e sintomi di shock cardiogeno non altrimenti spiegabile.

F. Lorenzoni, G. Ferri, F. Moscuza, C. Domenici, RT Scaramuzza, M. Gentile, M. Ciantelli, P. Ghirri, A. Boldrini. UN RARO CASO DI DISTRESS RESPIRATORIO.... *Medico e Bambino pagine elettroniche* 2013; 16(10) http://www.medicoebambino.com/?id=PSR1310_20.html