

## MeB - Pagine Elettroniche

Volume XXV

Giugno 2022

numero 6

### I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

## SE IL POLSO NON TI COLPISCE, CONTROLLA L'ARCO

Alessandro Zago, Biancamaria D'Agata Mottolese

*Scuola di Specializzazione in Pediatria, IRCCS Materno-Infantile "Burlo Garofolo", Università di Trieste*

**Indirizzo per corrispondenza:** alessandrozago519@gmail.com

Visitiamo un ragazzo di 12 anni, giunto alla nostra attenzione per un soffio cardiaco auscultato alla visita medico-sportiva. In anamnesi lamenta cefalea. La pressione arteriosa agli arti superiori è di 140/95 mmHg, superiore alla norma per età e altezza, e il gradiente rispetto agli arti inferiori nella misurazione pressoria ai 4 arti è superiore ai 20 mmHg; si apprezza un soffio sistolico rude irradiato al dorso. Nelle sedi femorali e tibiali si palpano polsi apparentemente deboli, i polsi brachiali e radiali sono invece ben presenti. L'ecocardiografia mostra una valvola aortica bicuspidica e una dilatazione abnorme a monte della coartazione con flusso turbolento al colorDoppler (Figura 1). Si indirizza il ragazzo alla correzione (angioplastica e *stent* della coartazione, successiva sostituzione dell'aorta ascendente), con graduale normalizzazione dei valori pressori.



**Figura 1.** Ecocardiografia: valvola aortica bicuspidica displasica e dilatazione abnorme a monte della coartazione.

La **coartazione aortica** rappresenta il 4-6% delle cardiopatie congenite e consiste in un restringimento dell'aorta discendente situato nel 98% dei casi presso il dotto arterioso, distalmente all'emergenza della succlavia; provoca ostruzione al flusso sistemico e sovraccarico pressorio ventricolare sinistro. Le teorie eziopatogenetiche comprendono sia l'ipotesi di un flusso anterogrado insufficiente che la possibilità di un'anomala migrazione del tessuto duttale

nella parete aortica alla formazione dell'arco aortico (terza-quinta settimana di gestazione). L'associazione con una valvola aortica bicuspidica, presente nel 50-70% dei casi, aumenta il rischio di dissezione. Generalmente è una condizione isolata, ma può presentarsi nel contesto della sindrome di Turner (5-15% degli affetti), Noonan e PHACE.

Il caso aiuta a ricordarne l'elevata eterogeneità clinica: le forme lievi o incomplete possono sfuggire allo screening prenatale ecocardiografico, a quello post-natale con pulsossimetria e alle successive valutazioni pediatriche, essendo spesso asintomatiche, con rischio di diagnosi tardiva: è necessario quindi mantenere un elevato indice di sospetto, rilevando la pressione ai 4 arti e palpando i polsi in tutti i punti di repere. Le forme severe rappresentano invece una frequente causa di scompenso cardiaco in epoca perinatale e possono esitare in *shock* cardiocircolatorio e morte neonatale dopo l'obliterazione del dotto di Botallo, intorno alla prima settimana di vita. Lo screening ecocardiografico prenatale è quindi salva-vita e indirizza l'atteggiamento terapeutico (somministrazione di prostaglandine). La diagnosi non è però sempre possibile: un'esigua quantità (10%) di flusso ematico attraversa l'arco, il dotto pervio ostacola la corretta individuazione del gradiente pressorio e la retrazione cicatriziale conseguente alla chiusura del dotto arterioso può rendere causa essa stessa di coartazione.

#### Take-home message

- La coartazione aortica è proteiforme: sospettala a qualsiasi età.
- Non dimenticarti della clinica: palpa sempre i polsi in tutte le sedi.
- Ipertensione e soffio: pensa alla coartazione (anche con polsi femorali presenti).
- Neonato in *shock*: ricordati della coartazione aortica.