

Università degli studi di Roma «La Sapienza»  
Prima facoltà di Medicina e Chirurgia

Master di II livello in Terapia Intensiva Pediatrica (0-18 anni)  
Direttore: Prof. Corrado Moretti

# La storia di Serena: Coartazione dell' Aorta

**Dott. ssa A. P. Primavera**

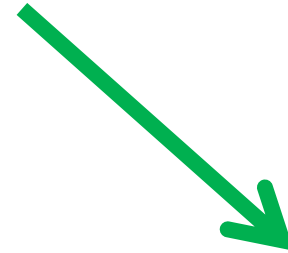
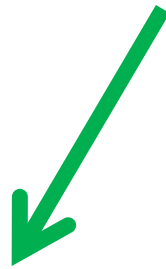
*Dirigente Medico I livello,  
U.O. T.I.N.-Neonatologia, Chieti*

*Anno accademico 2012-2013*

## Esame obiettivo all'ingresso:

- *Condizioni generali mediocri; cute pallida, a sfumatura itterica, marezzata, subcianotica*
- *Attività cardiaca: ritmo di galoppo; FC: 180 bpm; PA: 105/75 (86) mmHg*
- *Segni di distress respiratorio; SatO<sub>2</sub>: 80% in aria ambiente*
- *TC: 33.7°C. Refill capillare non valutabile per pallore cutaneo*
- *Peso all'ingresso: 2,830 kg.*

- ✓ **Monitoraggio cardiorespiratorio continuo in termoculla**
- ✓ **O2 in culla (FiO2: 30%)**
- ✓ **Esami laboratoristici urgenti**
- ✓ **Accesso venoso periferico**
- ✓ **Radiografia del torace**
- ✓ **ECG**
- ✓ **Ecocardiocolordoppler**



**Shock  
cardiogeno da  
cardiopatia  
congenita ?**

**Shock settico ?**

# Esami di laboratorio (1)

Analisi	Esito
<b>GLICEMIA</b>	<b>155 mg/dl</b>
<b>FUNZIONALITA' RENALE</b>	<b>Nella norma</b>
<b>ELETTROLITI SIERICI</b>	<b>Nella norma</b>
<b>FUNZIONALITA' EPATICA</b>	<b>Nella norma</b>
<b>EMOCROMO</b>	<b>Nella norma</b>
<b>PCR</b>	<b>&lt; 0.29 mg/dl (v.n. 0 - 0.50)</b>
<b>EGA</b>	<b>pH 7.34; PCO2 31; Po2 64; EB -8; HCO3 18,2</b>
<b>EMOCOLTURA</b>	<b>Sterile</b>
<b>ESAME COLTURALE LIQUOR</b>	<b>Negativo</b>

# Esami di laboratorio (2)

Analisi	Esito
<b>D-DIMERO</b>	<b>&gt; 2000 ng/ml</b>
<b>P. T.</b>	<b>20%</b>
<b>I. N. R.</b>	<b>2.72</b>
<b>A. P. T. T.</b>	<b>32.3 sec</b>
<b>FIBRINOGENO</b>	<b>94 mg/dl</b>

## RADIOGRAFIA DEL TORACE:

Ipodiafania bilaterale con broncogramma aereo; non segni di versamento pleurico

## ECOCARDIOCOLORDOPPLER :

... dotto arterioso impervio, camere dx dilatate, insufficienza mitro-tricuspidalica moderata, PG Vdx-Adx 75 mmHg

## ECG:

Tachicardia sinusale, ipertrofia ventricolare dx

**... Le condizioni cliniche di Serena peggiorano rapidamente:  
aumentato fabbisogno di O<sub>2</sub>,  
iperpiressia, oliguria, anemia e convulsioni ...**

- ✓ Intubazione per via N.T. e connessione al ventilatore meccanico in modalità SIPPV**
- ✓ Trasfusione di plasma**
- ✓ Terapia antibiotica ad ampio spettro**
- ✓ Infusione di NaHCO<sub>3</sub>**
- ✓ Furosemide in infusione continua**
- ✓ Fenobarbital**
- ✓ Posizionamento PICC**



# **Giorno 2 : attività cardiaca ritmica. SS 1-2/6; PA arti superiori > PA arti inferiori**

## **ECOCARDIO**

**dilatazione biventricolare importante; ipocinesia severa biventricolare; insufficienza mitralica moderato-severa; ipertensione polmonare severa (85-90 mmHg)**

## **RX TORACE**

**... rispetto al precedente la trama vascolare mostra margini più definiti come da congestione polmonare; persiste area di sfumata ipodiafania; ingrandimento dell'immagine cardiaca**

## **ECO ADDOME**

**... dilatazione del tratto iniziale del ramo portale; modica dilatazione VVSS soprattutto le sovraepatiche di sx al loro sbocco in vene cava; presenza di versamento ascitico**

# Terapia

- ✓ **Dopamina**
- ✓ **Dobutamina**
- ✓ **Midazolam**
- ✓ **Fenobarbital**
- ✓ **Furosemide**
- ✓ **Infusione continua di soluzione glucosata 5%**

## **Giorno 3:**

### **Consulenza cardiologica-cardiochirurgica pediatrica:**

**«... VCI e VCS non dilatate; atri non dilatati; IT minima; PAPs mal valutabile; arteria polmonare e rami nei limiti; ipertrofia severa biventricolare; setto > 6 mm; parete anteriore VD > 7 mm; valvola aortica bicuspid; modesta ipoplasia dell'arco aortico posteriore; dopo l'emergenza dell'arteria succlavia di sx si rileva inginocchiamento istmico con restringimento significativo con riduzione di calibro aortico a tale livello circa 1,5 mm e flusso minimale anterogrado con gradiente sisto-diastolico max 35 mmHG; aorta addominale asfigmica; IM lieve».**

**CONCLUSIONI: aspetto di ipertrofia biventricolare cardiaca severa secondaria a dilatazione VS ipocinetica acuta da bassa gittata con coartazione istmica severa e dotto di Botallo quasi occluso**

- ✓ **Terapia con PGE1**
- ✓ **Trasferimento di Serena c/o U.O. di Cardiochirurgia Pediatrica dell'Ospedale Sant'Orsola di Bologna**
- ✓ **Intervento chirurgico di decoartazione aortica con anastomosi end-to-end allargata all'arco aortico**

# Coarctation of the Aorta (1)

- ❖ **Obstruction of the descending aorta located almost invariably at the insertion of the ductus arteriosus**
- ❖ **May be associated with hypoplasia of the aortic arch and isthmus**
- ❖ **Associated cardiovascular abnormalities:**
  - **Bicuspid aortic valve**
  - **Aortic stenosis and regurgitation**
  - **Mitral stenosis and regurgitation**
  - **PDA**

# Coarctation of the Aorta (2)

- ❖ **6-8% of live births with CHD**
- ❖ **Incidence: 1 in 2,500 births**
- ❖ **Males > Females**
- ❖ **Fifth most common lesion**

# Presentation and Management

- ❖ Varying degrees of heart failure which reflect predominantly the severity of aortic narrowing
- ❖ Rapid deterioration may occur with closure of the arterial duct
- ❖ Surgery is the treatment of choice in neonates:
  - 1) end-to-end anastomosis
  - 2) subclavian flap repair

# Discussion (1)

- ❖ Despite the increasing percentage diagnosed antenatally, early postnatal diagnosis often comes at the time of haemodynamic compromise or even death
- ❖ The child with a critically obstructed systemic circulation will present early in life with symptoms like a septic neonate; clinical distinction is difficult and a potential differentiator is **CARDIOMEGALY**



# Discussion (2)

- ❖ A non cyanosed patient with poor peripheral pulses who does not respond to typical resuscitative measures for sepsis warrants prostaglandin therapy where immediate echocardiography is not available to confirm the diagnosis
- ❖ Echocardiographic diagnosis is not always available, hence the need to be able to recognize patterns of symptomatology
- ❖ Early management will play an increasingly important role in the overall morbidity and mortality of neonates presenting with CHD



*Grazie per l'attenzione*