PERCORSI DECISIONALI PER LA GESTIONE DEL BAMBINO E DELL'ADOLESCENTE

25 - 30 Luglio 2009 Tabarka Tunisia

Casi Clinici in Tema di Cardiopatie Congenite

Enrico Chiappa Azienda Ospedaliero – Universitaria MEYER Firenze

Il caso di Chouk

(un caso insolito di epatomegalia)



Il caso di Chouk

- 15 aa magrebino, malattia di vecchia data
- Storia di dolore toracico e addominale, dispepsia
- Sternotomia mediana da precedente intervento (DIA, DIV?) all'età di 10aa a Rabat
- Edema del collo e del volto, addome disteso
- Epatomegalia, enteropatia proteino-disperdente
- Anemia, ipotrofia muscolare
- Problemi neuro-psichiatrici



L' RX Torace

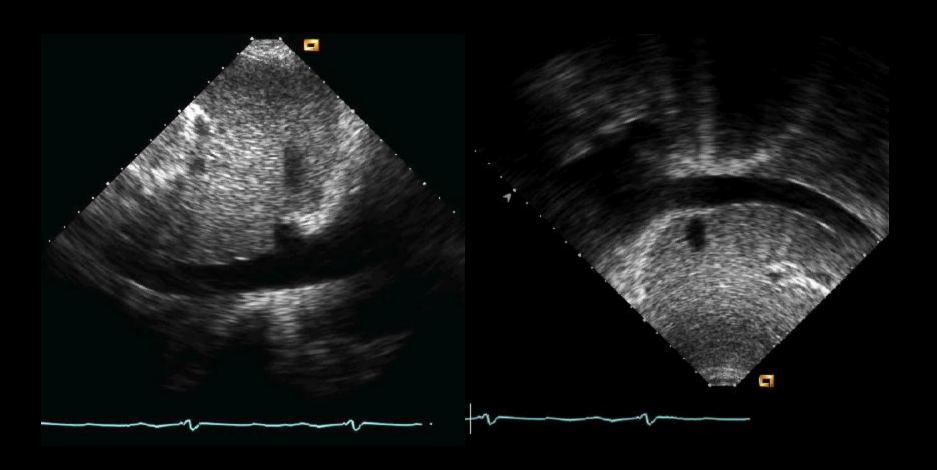




C.A. 29 ott 01



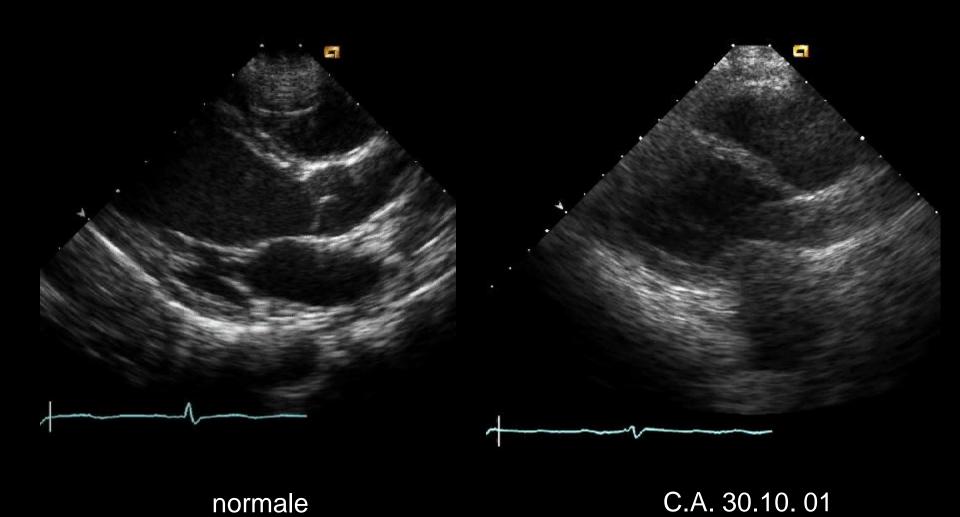
L' Ecocardiogramma



C.A. 30. 10. 01



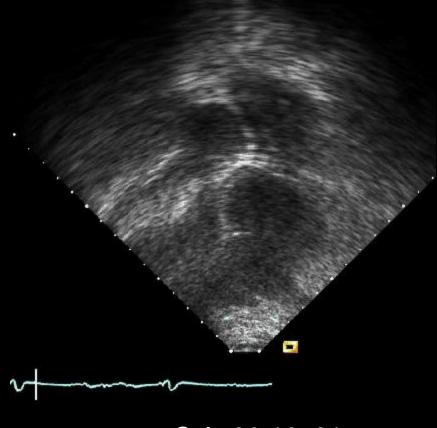
L' Ecocardiogramma





L' Ecocardiogramma





normale

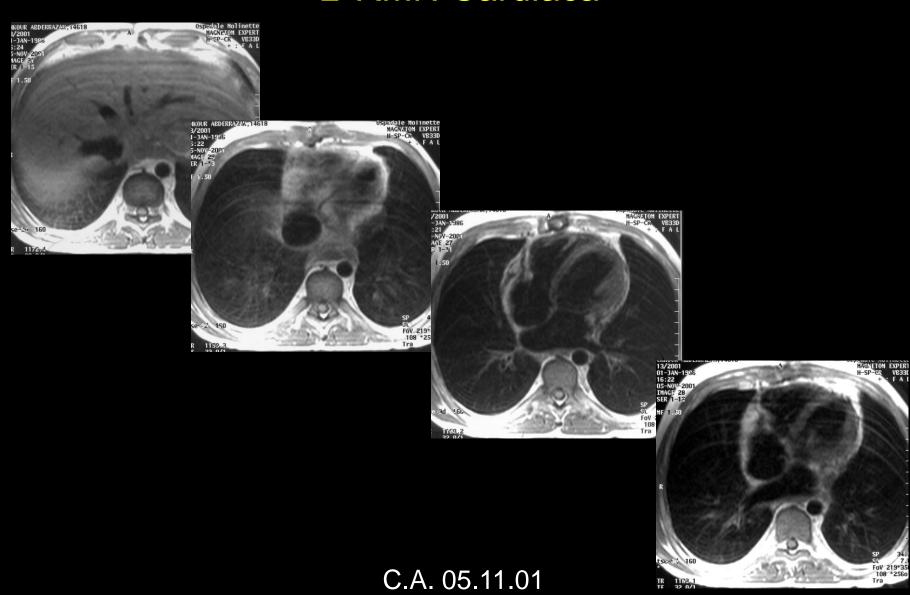
C.A. 30.10.01

Il caso di Chouk

- Affaticabilità (classe III NYHA)
- Non soffi cardiaci, aia cardiaca nei limiti
- Turgore giugulare
- Itto della punta non palpabile
- Tono aggiunto diastolico



L' RMN Cardiaca



L' RMN Cardiaca





C.A. 05.11.01



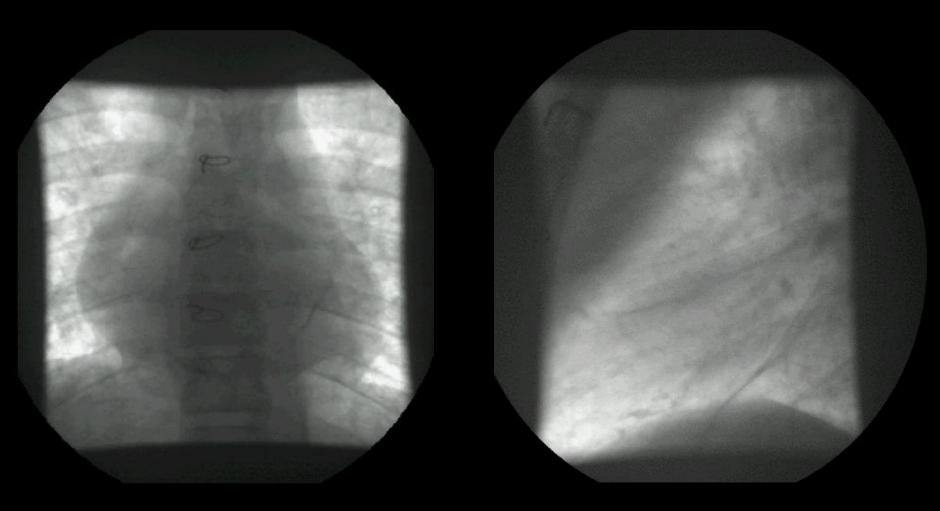
RMN cardiaca

C.A. 05.11.01

.... Non si osservano ispessimenti patologici del pericardio; alcune piccole irregolarità sono imputabili al pregresso intervento chirurgico.... dilatazione del ventricolo destro a livello del cono di efflusso. L'atrio destro appare lievemente dilatato ed entrambe le vene cave appaiono modicamente ectasiche... incremento volumetrico epatico con ectasia delle vene sovraepatiche



Fluroscopia del Torace



C.A. 14.11.01



Pressione Ventricolo Sinistro

33 /5-15 mmHg



C.A. 14 nov 01



Pressione Ventricolo Sinistro

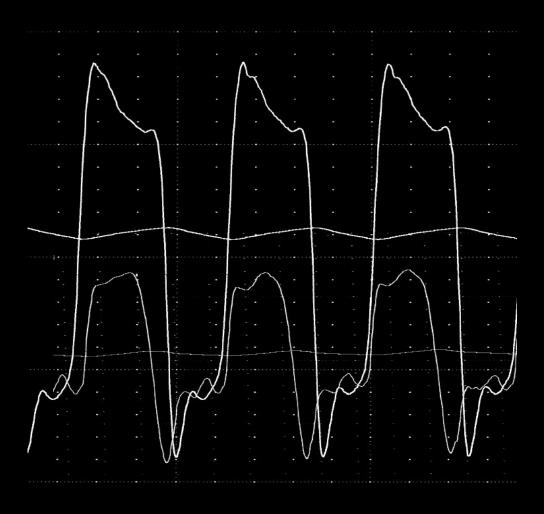
94 /6-19 mmHg



C.A. 14 nov 01



Pressioni Ventricolari Simultanee



C.A. 14 nov 01



Pressioni Camere Cardiache

	mmHg
AD	13
AS (wp)	16
VD (edp)	15
VS (edp)	19

C.A. 14 nov 01



HOPITAL IBN SINA - RABAT SERVICE DE CHIRURGIE CARDIOVASCULAIRE

COMPTE-RENDU OPERATOIRE

28/07/97

- Sternotomie médiane
- Absence de constriction péricardique: le péricarde est fin, légéres adhérence péricardiques clairsemés sans constriction. Le VD est d'aspect normal, le VG semble de contractilité diminuée.
- Biopsie péricardique faite



Atto Operatorio

21.12.01

...il pericardio anteriore è già stato asportato nell'intervento precedente....il cuore appare conformato a fungo".... Scollamento di aderenze tenaci e calcifiche sul lato diaframmatico. Esposizione della VCI che appare dilatata a doppio delle sue dimensioni. Asportazione circa il circonferenziale del pericardio.. Si completa incidendo il residuo pericardio diaframmatico .. in modo da non lasciare cercini che possano strozzare la cava....



Esame istologico del pericardio

14.01.02

Frammenti di pericardio con segni di flogosi cronica e calcificazioni distrofiche; sono presenti residui di timo in parte intrappolati nella compagine sclerotica del pericardio (verosimilmente da esiti del pregresso intervento chirurgico) e focale reazione gigantocellulare.



Decorso post-operatorio

04 40 04		•
21.12.01	Pericardiec	tomia

21.12.01 UTIC, ventilazione assistita x 7 h

22.12.01 Trasferito degenza, ↓ 6 Kg in 3 gg

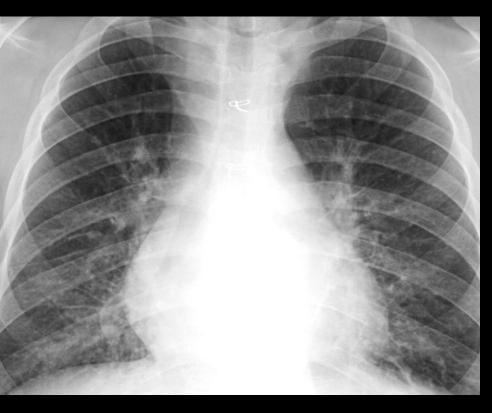
28.12.01 Dolore pleuro-pericardico

FANS e cortisonici x 14gg

14.01.02 Dimissione, terapia Lasix 1 cp/die

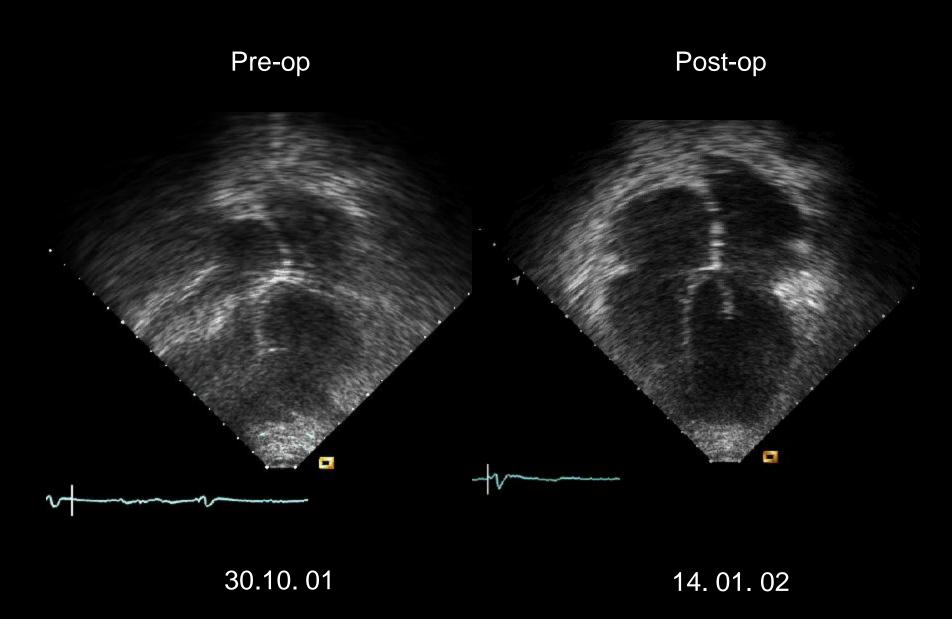


Pre-op Post-op

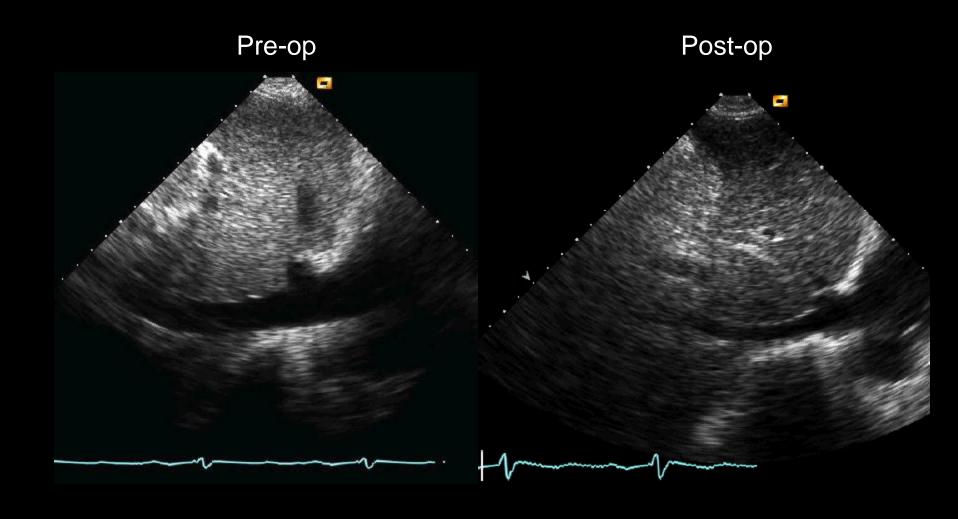




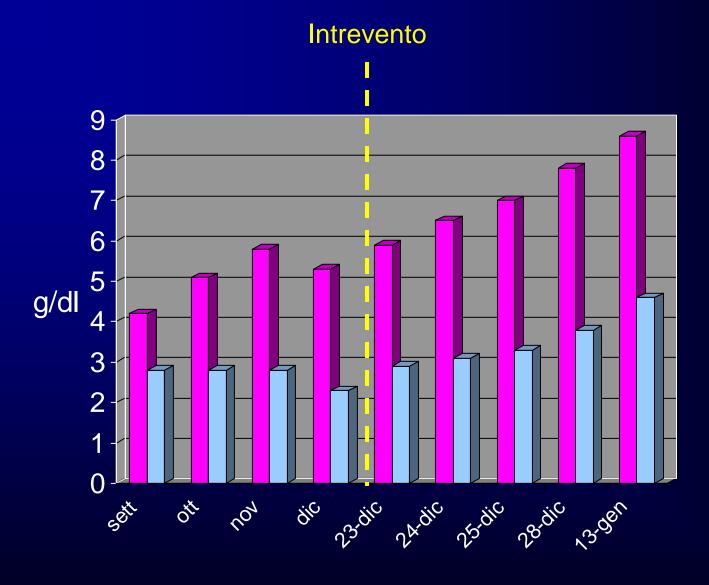
17.11.01 31.12.01







30.10. 01 14. 01. 02



- prot. Tot.
- albumina

Controllo postoperatorio a 2 mesi

- Classe I° NYHA, appetito "formidabile"
- Giugulari + 30°, segno di Kussmaul -
- Non toni aggiunti
- Itto della punta palpabile
- Fegato 1 dito trasverso dall'arco costale
- Terapia: lasix 1cp x 2 la sett



Common Features in Constrictive Pericarditis

- edema, ascites, pleural effusions
- dyspepsia, flatulence, anorexia
- hepatomegaly, icterus, palmar erythema, hepatic coma
- dyspnea, fatigue, weight loss, muscle wasting
- chest pain
- diastolic pericardial knock
- jugular vein distension (X and Y dips)
- Kussmaul's sign



Braunwald, 1997 pag. 1498-1499

Etiology of Constrictive Pericarditis

unknown	(viral?)	42%
---------------------------	----------	-----

• tuberculosis 12%

prior mediastinal radiation

postsurgical4%

- other infections
- thoracic trauma
- connective tissue disorders
- chronic renal failure
- neoplastic infiltration

