

## UN CASO DI LEVOCARDIA ISOLATA CON DIAGNOSI PRENATALE

P. Faldini, R. Conturso<sup>o</sup>, L. Guzzetti<sup>o</sup>, B. Caruselli, A. Lo Presti A, C. Malorgio, R. Romoli, G. Mangili\* M.Cheli\*\*, D. Merazzi

U.O.S. Neonatologia - Terapia Intensiva Neonatale Ospedale Valduce – Como

<sup>o</sup>U.O.S. Ostetricia e Ginecologia Ospedale Valduce – Como

\*USC Patologia Neonatale e Terapia Intensiva Neonatale – Azienda Ospedaliera Ospedale Papa Giovanni XXIII Bergamo

\*\*USC Chirurgia Pediatrica – Azienda Ospedaliera Ospedale Papa Giovanni XXIII Bergamo

C.N nasce a termine da parto non complicato, di peso adeguato all'età gestazionale. Diagnosi ecografica prenatale, alla 20a settimana, di malrotazione di fegato e stomaco. Ecocardiogramma fetale nella norma.

A poche ore di vita la piccola presenta un episodio di vomito biliare, per cui viene ricoverata in Patologia Neonatale dove per la presenza di tachipnea e desaturazione viene intrapresa ossigenoterapia in culla. La radiografia del torace-addome evidenzia parenchima polmonare nella norma, regolare situs del cuore (levocardia) e malposizione di stomaco (a destra) e di fegato (a sinistra). Viene eseguito ecocardiogramma che evidenzia ipertensione polmonare moderata (Pap 60 mmHg), vena cava inferiore non visualizzabile, assenza di aspetti malformativi maggiori. L'ipertensione polmonare si risolve nelle successive 48 ore e da allora la funzionalità cardiaca della piccola risulta sempre regolare. Viene eseguito elettrocardiogramma che evidenzia normale ritmo sinusale.

Per la persistenza di ristagno gastrico biliare la piccola viene mantenuta a digiuno con sondino orogastrico 'a caduta'. L'obiettività addominale evidenzia addome normocromico, non disteso, peristalsi presente. Regolare emissione di meconio in prima giornata di vita. Vengono eseguite ecografia encefalo (nella norma) ed ecografia addome con somministrazione di contrasto ecografico che dimostra il passaggio del mezzo di contrasto nelle anse ileali escludendo la presenza di stenosi duodenale assoluta. La risonanza magnetica addome conferma la malposizione di fegato e stomaco ed evidenzia malrotazione delle anse ileali con aspetto a tipo mesentere comune. Milza non individuabile. Il quadro clinico addominale richiede quindi il trasferimento presso struttura dotata di Chirurgia Pediatrica.

In 13a giornata di vita per la persistenza della sintomatologia la piccola viene sottoposta ad intervento chirurgico esplorativo addominale in cui si evidenzia malrotazione intestinale, fegato in posizione centralizzata, stomaco a destra e presenza di briglie ostruenti tra cieco e duodeno che vengono sezionate. Viene comprovata la pervietà di piloro e duodeno mediante passaggio di sondino nasogastrico ed effettuata appendicectomia. Il decorso post operatorio è regolare con progressivo ripristino dell'alimentazione enterale. CN viene pertanto dimessa in buone condizioni generali in incremento ponderale in 34a giornata di vita.

La levocardia isolata è una condizione rara nella quale il cuore è in posizione normale (levocardia) ed i visceri addominali sono invertiti (situs inversus). Nel 95% dei casi si associa a cardiopatia congenita maggiore, oppure ad ostruzione intestinale, difetti della milza come asplenia o polisplenia, agenesia della vena cava inferiore, ad aritmie cardiache potenzialmente fatali e la sopravvivenza riportata a 5 anni è del 5-13%. Si tratta quindi di una condizione per la quale la diagnosi prenatale risulta particolarmente importante, consentendo di sottoporre il paziente alla nascita ad una valutazione clinica e strumentale completa, oltre che ad opportuno follow-up soprattutto per quanto riguarda la possibile insorgenza di aritmie cardiache.

Ad oggi in letteratura le segnalazioni di levocardia isolata con diagnosi prenatale sono estremamente ridotte (9 nella letteratura in lingua inglese), trattandosi di condizione rara (1:22000 nati), che più spesso viene riscontrata in età infantile o adulta nel corso di intervento addominale o per il riscontro di cardiopatia.

### **Bibliografia:**

1. Satoko Katsuya, Shigehito Yamada, Masayo Ukita, Hiromi Nishimura, Noriomi Matsumura, Ken Fukuhara, Yukiyasu Sato, Kohei Shiota, and Ikuo Konishi. Isolated levocardia: Prenatal diagnosis and management. *Congenital Anomalies* 2009; 49, 56–60
2. Hani Ghawi, Mohamed M. Zghouzi, Taher M. Emahbes, Sawsan M. Awad. Prenatal Diagnosis of Isolated Levocardia and a Structurally Normal Heart: Two Case Reports and a Review of the Literature. *Pediatr Cardiol* (2013) 34:1034–1037
3. Kakura H, Miyahara K, Sohara H, Amitani S, Koga M, Moriyama Y, Taira A (1998) Isolated levocardia associated with absence of inferior vena cava, lobulated spleen, and sick sinus syndrome. *Jpn Heart J* 39:235–241