

CONTRIBUTI ORIGINALI - CASI CONTRIBUTIVI

Agenesia polmonare e sindrome di Goldenhar

A. Costantini

Clinica pediatrica G. de Marchi, Università di Milano

IL CASO

Nata alla 41 settimana, da parte eutocico, col peso di 2.590 (<3° centile) e la lunghezza di 45 cm (< 3° centile, con circonferenza cranica di 33 cm (<3° centile), con ernia ombelicale (04.97) Ricovero per intervento di ernia ombelicale: un esame RX preoperatorio dimostra una :agenesia polmonare sn (5.97) Viene ricoverato successivamente (03. 98) per ipertensione e infezione respiratoria. TAC polmonare: campo polmonare sn occupato dal mediastino, campo dx iperdisteso, erniazione controlaterale Scintigrafia: assenza di captazione del polmone sn Broncoscopia: stenosi tracheale al terzo superiore, normale il sistema Il piccolo arriva alla Clinica per approfondimenti. (11.98) Si rileva: condizioni generali di nutrizione scadenti Torace asimmetrico con iposviluppo dell'emitorace sn scoliosi destro-convessa. FC 120, FR 58, dispnea con rientramenti intercostali e al giugulo, espirio prolungato SaO2 95-96% in aria Sviluppo psicomotorio adeguato RX torace: Iperespansione del polmone dx con diffuso rinforzo del disegno, dislocazione a sn del mediastino; emitorace sinistro pressochè occupato dal mediastino Ecocardiogramma: cuore dislocato a sn; equivalenti di impegno ventricolare dx senza compromissione morfofunzionale RX carpo: età cronologica 12 mesi (età anagrafica 20 mesi). Ossimetria notturna: non desaturazione. Emocromo GB 18.000, Hb 46,7; Hb 14,8. Visita dismorfologica: lieve asimmetria del volto per sn