

Morte inaspettata neonatale da Ipertensione Polmonare Persistente: un'analisi retrospettiva

Caterina Petetta¹, MD, Francesco Lupariello¹, MD, Giancarlo Di Vella¹, MD, PhD, Giovanni Botta², MD

¹Sezione di Medicina Legale – DSSPP – Università degli Studi di Torino

²Anatomia e Patologia Umana – A.O.U. Città della Salute e della Scienza di Torino

Background: L'ipertensione polmonare persistente neonatale (*Persistent Pulmonary Hypertension of the Newborn – PPHN*) è una grave sindrome, dovuta al mancato fisiologico decremento delle resistenze vascolari polmonari alla nascita. Si riscontra frequentemente negli ospedali pediatrici, ove spesso insorge improvvisamente poco dopo la nascita in circa il 2% dei nati pretermine o a termine¹⁻². Rappresenta una importante causa di morte neonatale inattesa (*Sudden Unexpected Infant Deat – SUID*), con tasso di mortalità del 10-20% dei pazienti affetti³. La PPHN può associarsi a patologie strutturali o funzionali del polmone, non sempre identificabili in epoca prenatale. Si manifesta con improvvisa tachipnea, retrazione, grave cianosi, acidosi, ipossiemia rapida ed ingravescente. La diagnosi di PPHN, nei neonati con insufficienza respiratoria, si basa sul riscontro di valori pressori polmonari e dell'atrio destro alterati all'ecocardiogramma, in assenza di cardiopatie. Il trattamento consiste in terapie farmacologiche e/o di supporto ventilatorio, talvolta inefficaci.

Obiettivi: identificare precisi criteri istologici delle malattie associate a PPHN, per meglio comprenderne l'istopatogenesi, e contribuire ad una migliore gestione clinica dei neonati con PPHN, riducendone il tasso di mortalità.

Metodi: analisi retrospettiva dei dati delle autopsie neonatali, effettuate dal 2014 al 2018, archiviati nel reparto di Anatomia Patologica della Città della Salute e della Scienza di Torino, con successiva revisione al microscopio ottico dei reperti istologici di tessuto polmonare di ciascun caso selezionato, mediante l'impiego di nuove colorazioni istologiche e immunoistochimiche.

Risultati: 86 autopsie neonatali, di cui 18 su neonati affetti da PPHN. La PPHN era associata a: ernia diaframmatica in 5 casi, ipertensione polmonare congenita in 3, displasia alveolo-capillare in 2, polmonite in 2, broncodisplasia in 1, inalazione di meconio in 1.

Conclusioni: la ricerca svolta mostra che la PPHN rappresenta il 20% delle cause di morte neonatale e, conforme alla letteratura scientifica, riconosce una istopatogenesi assai eterogenea, associandosi a plurime malformazioni polmonari strutturali o funzionali. Alcune patologie sono quasi sempre fatali (ipertensione polmonare congenita, displasia alveolo-capillare), nonostante l'assistenza terapeutica immediata; altre invece risultano letali solo nelle forme più gravi (broncodisplasia, ernia diaframmatica, inalazione di meconio, polmonite).

¹ de Boode WP et al. 2018 <https://doi.org/10.1038/s41390-018-0082-0>

² Mathew B et al. 2017 doi:10.3390/children4080063

³ Distefano G. et al. 2015. doi: 10.1186/s13052-015-0111-0.