

## Pavia, curata con successo una giovane paziente con una malattia rara

Al **Policlinico San Matteo di Pavia** una giovanissima paziente affetta da sindrome di Loeys-Dietz (LDS), una malattia genetica rara del tessuto connettivo che coinvolge più organi e apparati tra cui il sistema cardiovascolare ed il sistema scheletrico, è stata sottoposta con successo ad un delicatissimo intervento realizzato con una procedura multidisciplinare che ha visto impegnate due équipe, in due operazioni chirurgiche a tre giorni di distanza l'una dall'altra. “Sono più di dieci anni che abbiamo in cura questa giovane paziente: da quando nel 2008 (all'epoca aveva solo quattro anni di età) le diagnosticammo la sindrome di Loeys-Dietz – spiega Eloisa Arbustini, Direttore del Centro Malattie Genetiche Cardiovascolari del San Matteo –. In particolare i pazienti con questa patologia sviluppano dilatazioni arteriose aneurismatiche con rischio di dissezione e rottura aortica anche in età precoce”. Il 9 giugno scorso un dolore improvviso allo sterno e alla spalla sinistra preoccupano i genitori della ragazza che chiamano subito la professoressa Arbustini e partono immediatamente per Pavia. “All'arrivo tutto era pronto – raccontano il papà e la mamma della ragazza –: radiologia diagnostica, cardiocirurgia, radiologia interventistica, chirurgia vascolare, anestesia e rianimazione. La diagnosi fu delle peggiori: complessa lesione da dissezione arteriosa del tratto succlavio, lusorio e aortico. La macchina organizzativa del San Matteo si è messa in moto e tutto è stato studiato e programmato nel minimo dettaglio”. Il trattamento chirurgico tradizionale di queste patologie è gravato da complicanze e da un elevato tasso di mortalità e, nel caso di questa giovane paziente, reso ancora più complesso a causa delle anomalie scheletriche del torace, tipiche di questa patologia. Per questo si è deciso di eseguire l'intervento in due momenti differenti con un approccio multidisciplinare. Quindi, la paziente è stata sottoposta al trattamento dell'arteria lusoria, necessario per mettere in sicurezza questa arteria, difficilmente raggiungibile per via sternotomica, e consentire, così la realizzazione del secondo intervento: la ricostruzione dell'aorta ascendente per via sternotomica. “Ancora una volta il San Matteo ha dimostrato come il lavoro di squadra (chirurghi, anestesisti, infermieri e personale di supporto) sia vincente – dichiarano, Franco Ragni, direttore della UOC Chirurgia Vascolare, e Stefano Pelenghi, direttore della UOC Cardiocirurgia”. Il percorso post operatorio è stato tutt'altro che facile, ma la giovane paziente nei giorni scorsi ha lasciato il reparto di Anestesia e Rianimazione II – Cardiopolmonare, diretto da Mirko Belliato, per essere trasferita in un centro di riabilitazione.



Al San Matteo è stata sottoposta a due interventi chirurgici a tre giorni di distanza



Peso:26%