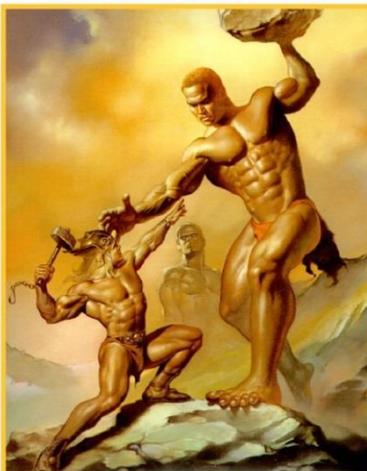




CONVEGNO DI CARDIOLOGIA
“LE FORME DEL CUORE”


Caltanissetta, 11-12 Novembre 2022
Auditorium Seminario Vescovile

Cuore Fetale

Agata Privitera

U.O.S. di Cardiologia Pediatrica

Ospedale Policlinico - Presidio San Marco Catania

www.cardiologiapediatricact.com



Caltanissetta 11-12 novembre 2022

Lo studio del cuore fetale avviene tramite ecografia e rientra negli screening eseguiti dall'Ostetrico al I-II-III trimestre

Massiccio facciale: orbite con cristallini; labbro superiore; profilo. **SIEOG**
Tronco: campi polmonari; situs cardiaco; levocardia; scansione 4 camere; connessioni ventricolo-arteriose sinistra e destra; scansione 3 vasi + 3 vasi + trachea; parete addominale anteriore; bolla gastrica; colecisti; reni; vescica; due arterie ombelicali; genitali esterni (M o F).
Arti: segmenti ossei di ciascun arto; mani e piedi presenti senza evidenti anomalie di posizione. **Novembre 2021.**

L' esame mirato allo studio del cuore, «ecocardiografia Fetale» eseguito da medico specialista esperto in c.c., è indicato in gravide con fattori di rischio

Diagnosis and Treatment of Fetal Cardiac Disease A Scientific Statement From the American Heart Association May 27, 2014

Table 10. Risk of Aneuploidy With Selected Cardiac Malformations

Lesion	Risk, % ^{113,360,380}
Atrioventricular septal defect	46–73
Coarctation/arch interruption	5–37
Double-outlet right ventricle/conotruncal malformations	6–43
Hypoplastic left heart syndrome	4–9
Heterotaxy/cardiosplenic syndromes	0
Pulmonic stenosis/atresia with intact septum	1–12
Transposition of great arteries	0
Tetralogy of Fallot	7–39
Truncus arteriosus	19–78
Tricuspid valve dysplasia (including Ebstein malformation)	

Table 11. Estimated 22q11 Deletion Frequency With Selected Cardiac Defects

Lesion	Estimated Frequency, % ^{113,361,380}
Interrupted aortic arch	50–90
Ventricular septal defect (overall)	10
Ventricular septal defect with aortic arch anomaly	45
Truncus arteriosus	35–40
Tetralogy of Fallot	8–35
Isolated aortic arch anomaly	25
Double-outlet right ventricle	<5
Transposition of the great arteries	<1

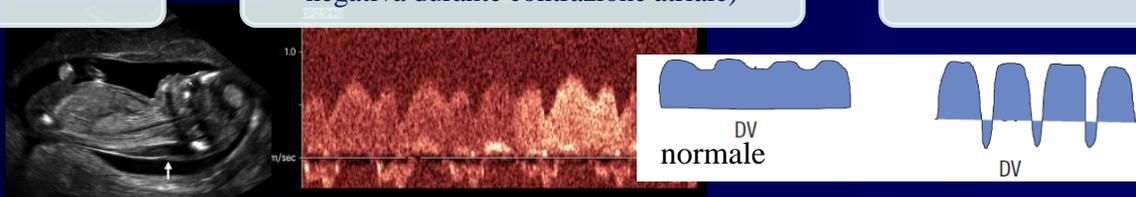
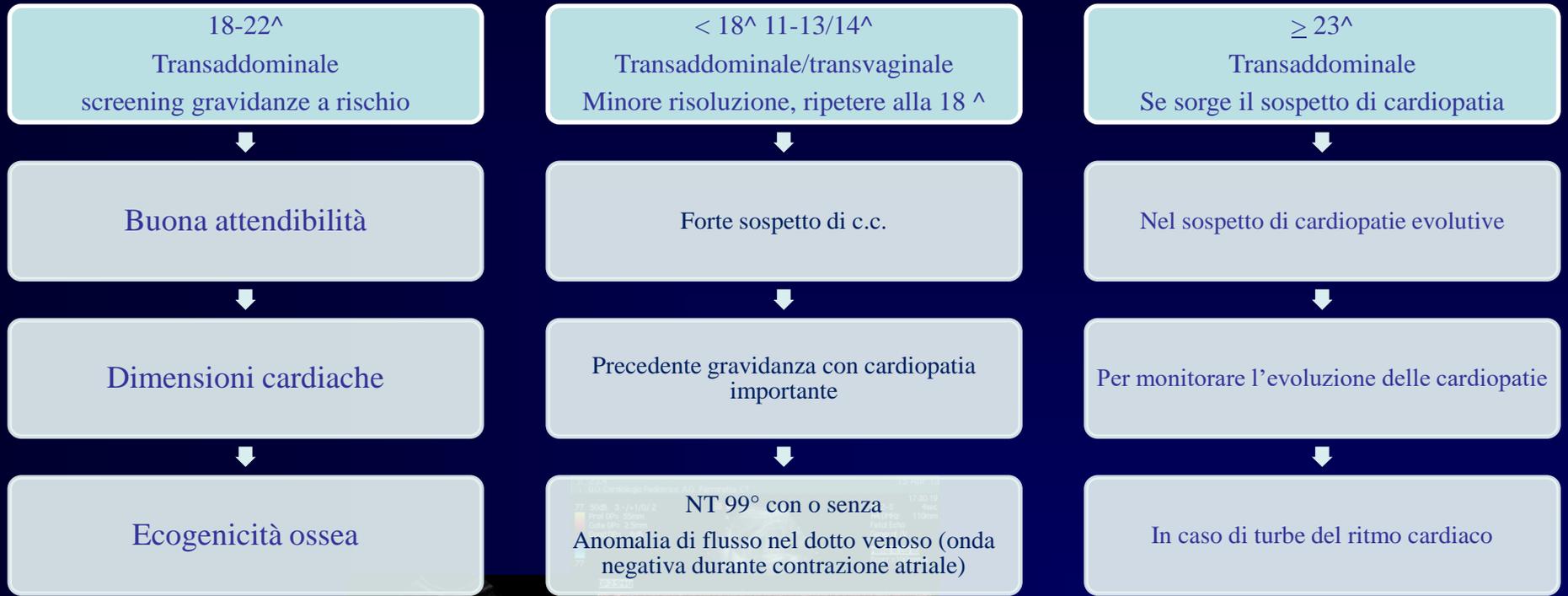
Modified with permission from Pierpont et al.⁵⁵ Copyright © 2007 American Heart Association, Inc.

Tabella 2
 Indicazioni all'ecocardiografia fetale

Indicazioni familiari	<ul style="list-style-type: none"> ■ Familiarità per CC (parentela di I grado) ■ Malattie genetiche ereditarie associate a CC (quando non escluse da test genetici prenatali)
Indicazioni materne	<ul style="list-style-type: none"> ■ Diabete (tipo 1 e 2) pregestazionale ■ Fenilchetonuria (donne con valori di fenilalanina >10 mg/dl pregestazionali o nel I trimestre) ■ Positività autoanticorpi anti-Ro/SSA o anti-La/SSB in caso sospetto BAV, miocardite e fibroelastosi endocardica. Monitoraggio ecocardiografico da 16 a 26 settimane in donne con anamnesi positiva per BAV congenito ■ Infezione materna da Rosolia nel I trimestre di gravidanza ■ Assunzione di farmaci in gravidanza (litio, paroxetina, fluoxetina, ACE-inibitori, acido retinoico, gabapentin in monoterapia o politerapie con anticonvulsivanti, assunti nel I trimestre; FANS assunti nel III trimestre di gravidanza)
Indicazioni fetali	<ul style="list-style-type: none"> ■ Feti con aneuploidie o microdelezione 22q11 (o su indicazione del genetis) ■ Sospetta cardiopatia agli esame ecografici di screening ■ Malformazione extracardiaca fetale ■ Idrope fetale ■ Aritmie fetali persistenti (non sono incluse forme episodiche di bradicardia, tachicardia o extrasistolia) ■ NT ≥ 3,5 mm (≥ 99°centile) ■ Rigurgito della tricuspide nel I trimestre ■ Reverse del dotto venoso nel I trimestre solo se associato ad NT aumentata ■ Gravidanze gemellari monooriali

La raccomandazione del gruppo di studio è quella di eseguire un'ecocardiografia fetale in tutte le pazienti in cui l'indicazione all'esame derivi da consulenze specialistiche multidisciplinari.

Studio Cure fetale Quando ?

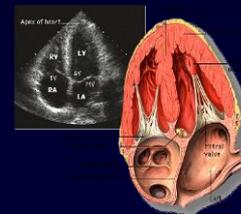


(Simpson et al., 2020)

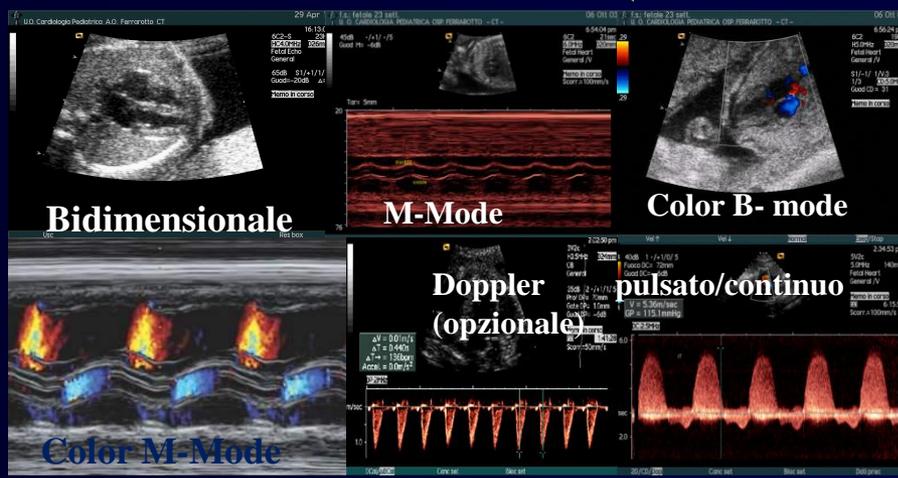
Diagnosis and Treatment of Fetal Cardiac Disease
 A Scientific Statement From the American Heart Association
 May 27, 2014

Studio Cuore

Ecocardiografia Fetale



- Valutazione anatomica seguendo un percorso sequenziale (Bidimensionale)
- Valutazione funzionale (mono-bidimensionale, Doppler colore /pulsato)
- Valutazione ritmo cardiaco (monodimensionale e Doppler pulsato)



situs viscerale (solitus/inversus/ambiguus),
 asse cardiaco (levocardia/mesocardia/destrocardia),
 atri (normali/anormali)
 connessioni atrio-ventricolari (normali/anormali),
 piano valvolare atrio-ventricolare (normale/anormale),
 settazione interatriale e interventricolare (normale/anormale),
 ventricoli (normali/anormali),
 efflussi (normali/anormali),
 inrocio (presente/assente),
 arco aortico e duttale (normali/anormali)
 ritorni venosi sistemici e polmonari (normali/anormali),
 ritmo e frequenza cardiaci (normali/anormali)
 flussi transvalvolari (normali/anormali).

Table 9. Summary of Current and Potential Roles of Advanced Techniques in Evaluating the Fetal Heart

Technique	Current Uses	COR/LOE	Potential Future Uses*	COR/LOE
3D/4D echocardiography	N/A		Screening for CHD Qualitative assessment of cardiac structure Quantitative assessment of cardiac function/volumes	IIb/B
Cardiovascular MRI	Evaluation of viscerotracheal situs, venous returns, and associated extracardiac malformations	IIa/C	Assessment of cardiac structure and ventricular volume and function	IIb/B
Tissue Doppler	Evaluation of time intervals and rhythm	IIa/B	Evaluation of ventricular function	IIb/B
Strain and strain rate imaging	N/A		Evaluation of ventricular function	IIb/B
Fetal electrocardiogram	Fetal monitoring after rupture of membranes	IIa/A	Noninvasive assessment of fetal conduction/rhythm abnormalities	IIb/C
Fetal magnetocardiography	Evaluation of fetal arrhythmias, known or suspected conduction disorders, sinus/atrioventricular node disease (note: limited use because of a lack of availability)	IIa/B	Mobile fetal magnetocardiography unit for potential on-site use	IIb/C

CHD indicates congenital heart disease; COR, class of recommendation; LOE, level of evidence; MRI, magnetic resonance imaging; N/A, not applicable; 3D/4D, 3-dimensional/4-dimensional fetal echocardiography.
 *Potential uses are assigned Class IIb given that the clinical utility of these applications remains under investigation

Diagnosis and Treatment of Fetal Cardiac Disease A Scientific Statement From the American Heart Association

May 27, 2014

Review Article on Pre-natal Diagnosis in Congenital Heart Defects

Aug 07, 2020.

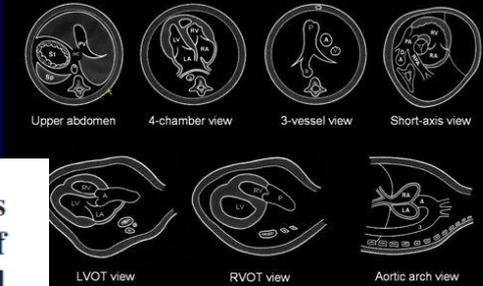
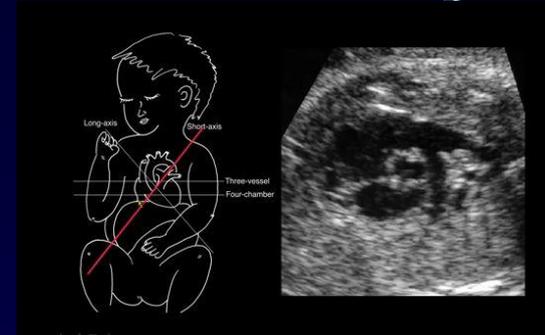
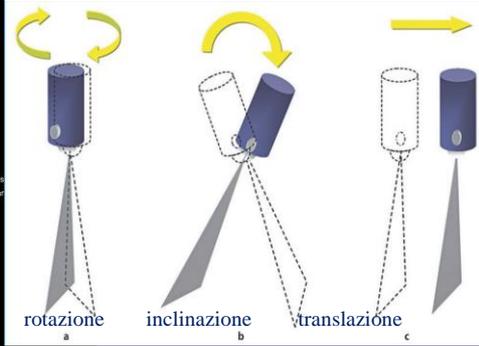
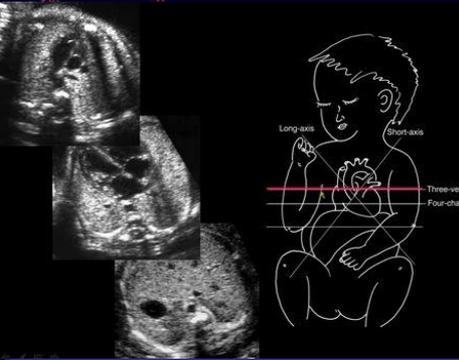
Prenatal diagnosis of congenital heart defects: echocardiography

Per lo studio anatomico del cuore fetale vengono eseguite:

Diagnosis and Treatment of Fetal Cardiac Disease
 A Scientific Statement From the American Heart Association

May 27, 2014

SIEOG
 Novembre 2021.



Proiezioni trasversali

4-camere (apicale e trasversa)

asse lungo di sinistra

asse lungo di destra

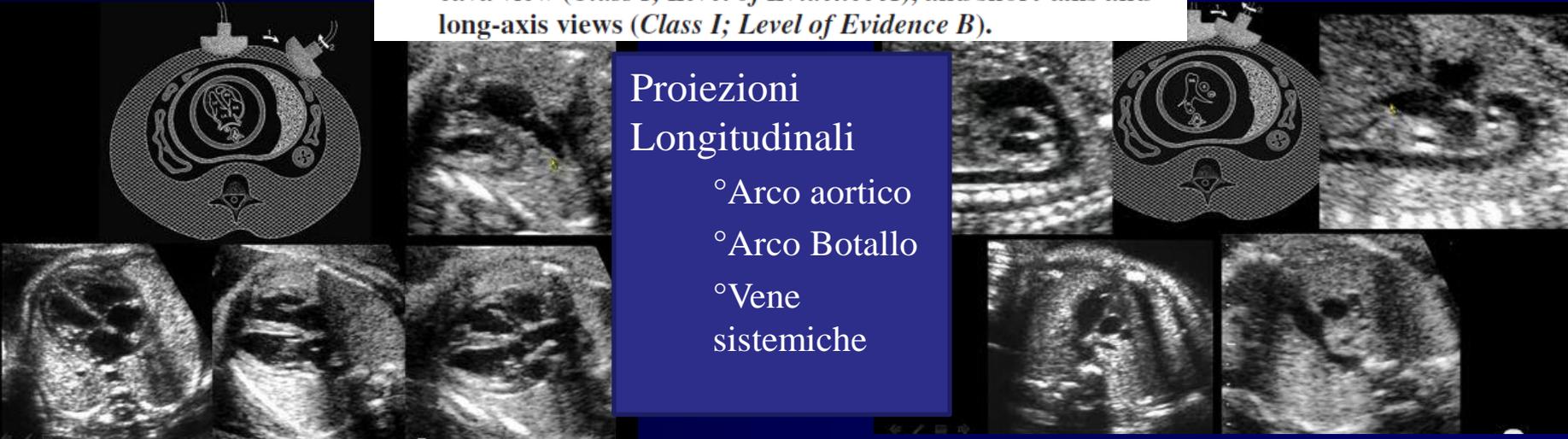
asse corto di destra

sezione dei 3 vasi e trachea

6. A fetal echocardiogram should include standard views using both still frame and moving cine clip acquisition of the 4-chamber view sweeping posterior to anterior, left and right ventricular outflow tracts, 3 vessels and trachea view, aortic and ductal arch view, superior and inferior vena cava view (Class I; Level of Evidence A), and short-axis and long-axis views (Class I; Level of Evidence B).

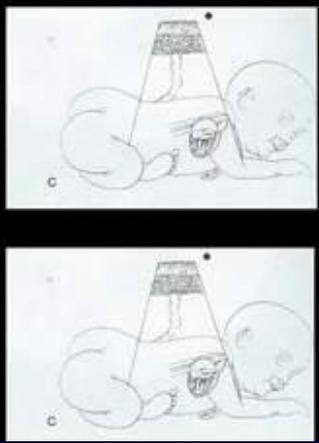
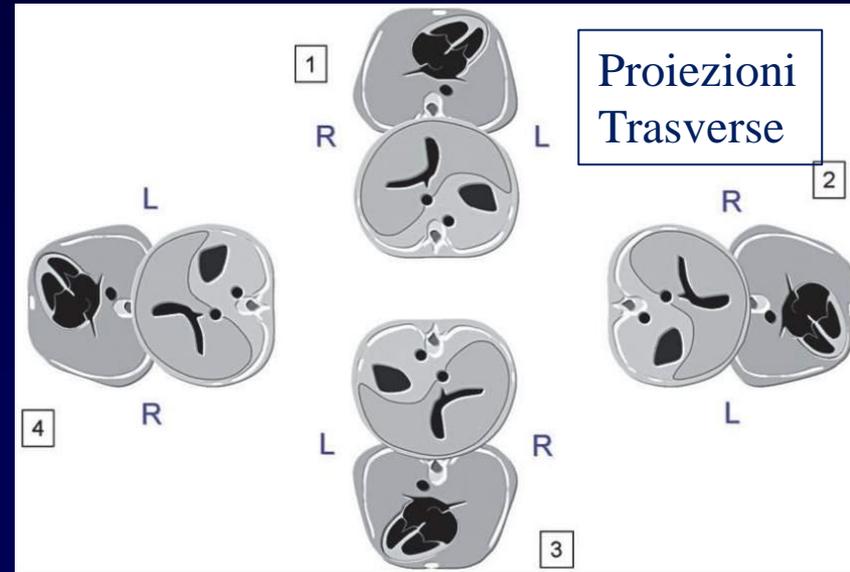
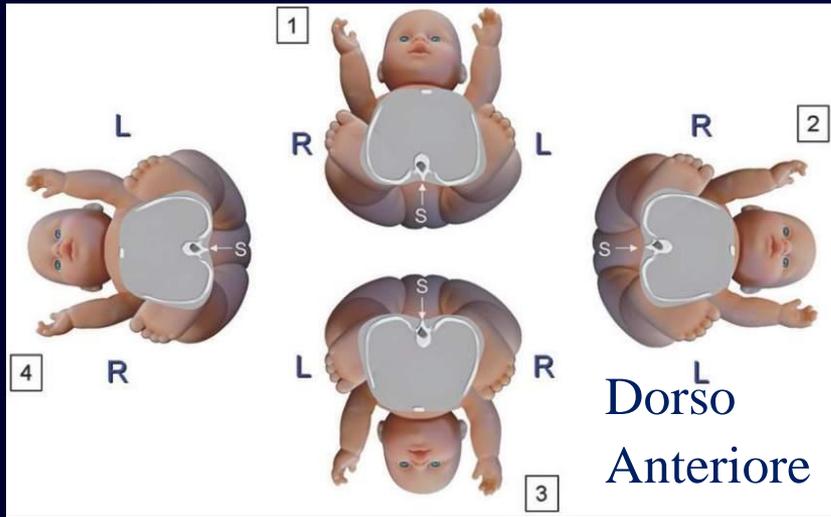
Proiezioni Longitudinali

- Arco aortico
- Arco Botallo
- Vene sistemiche

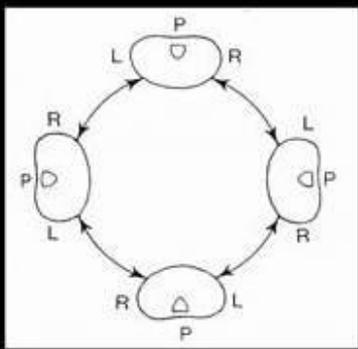


Posizione Fetale e Situs Cardiaco

- Per poter determinare lato destro, sinistro e quindi il situs cardiaco, si deve valutare la posizione del feto in addome, definendo:
 - l'estremo cefalico, l'estremo podalico e la posizione della colonna vertebrale



Dorso posteriore



Ecocardiografia fetale

Scansione longitudinale proiezione 4 camere



Ha una sensibilità del 62% ed una specificità del 99%

Quasi tutte le malformazioni cardiache causano direttamente o indirettamente un'alterazione della QUATTRO CAMERE

Diagnosis and Treatment of Fetal Cardiac Disease
A Scientific Statement From the American Heart Association

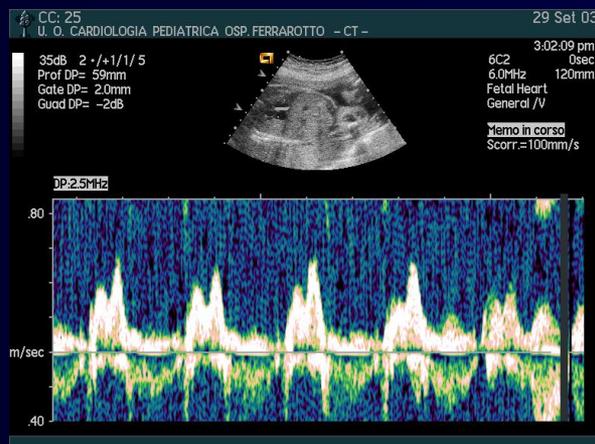
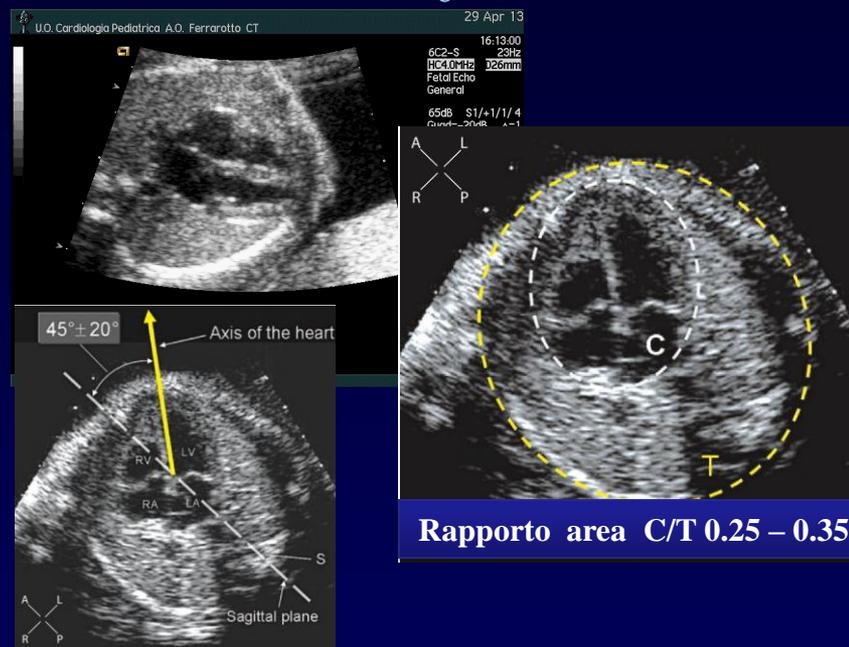
May 27, 2014



Ecocardiografia fetale

QUATTRO CAMERE valutare anatomia e funzione:

- Posizione del cuore e rapporto cardio-toracico (circa 1/3)
- Riconoscere le sezioni destre e sinistre
- Atri e ventricoli devono essere bilanciati tra di loro (rapporto 1.1/1)
- Integrità dei setti
- Connessioni AV e valvole AV
- Due ritorni venosi polmonari
- L'endocardio, miocardio e pericardio



Doppler pulsato
mitrale e tricuspide:
bifasico ed E/A < 1

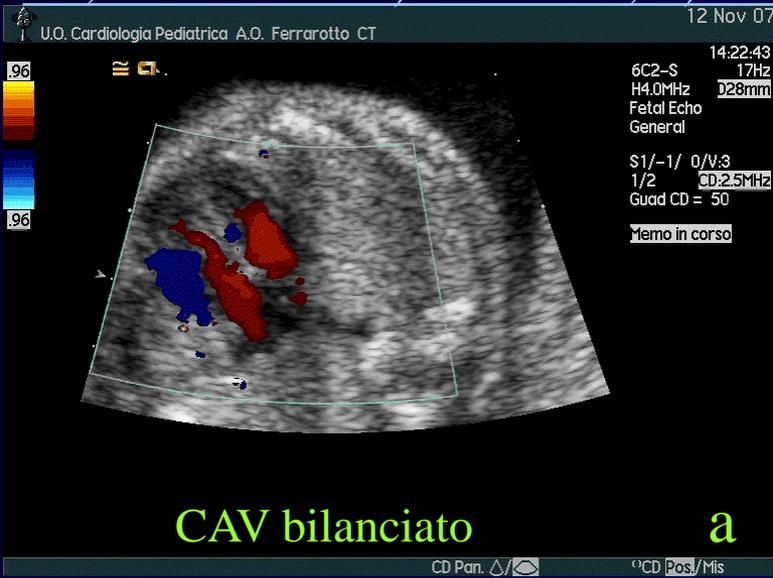
Il Doppler colore deve
riempire la cavità esaminata



Quali Cardiopatie diagnosticabili da una Quattro Camere



assenza del septum primum; unica valvola atrioventricolare; rigurgito della valvola AV; ventricoli: a) bilanciati, b) sbilanciati



Quali Cardiopatie diagnosticabili da una Quattro Camere



a) Ventricoli sbilanciati a favore del ventricolo destro; due valvola AV

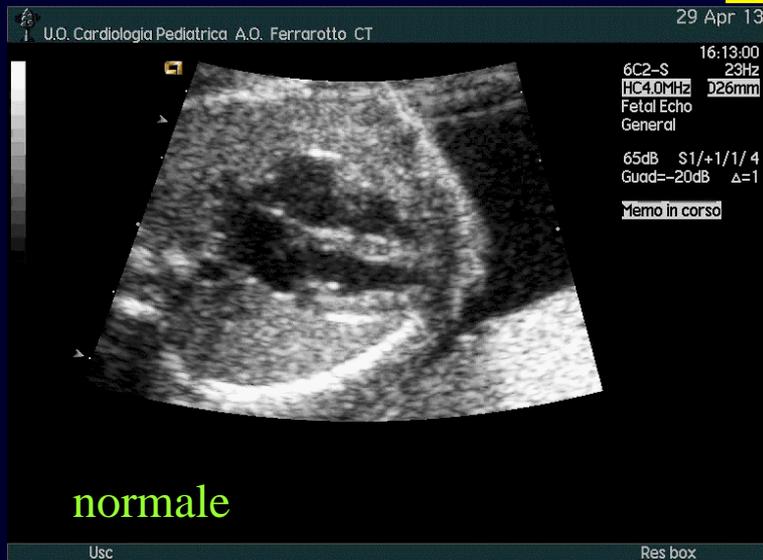


Atresia valvola mitrale



b) due atria e due ventricoli sbilanciati a favore delle cavità destre; assenza della valvola mitrale; DIV muscolare

Quali Cardiopatie diagnosticabili da una Quattro Camere



Ventricoli
sbilanciati a
favore del
ventricolo
sinistro; piano
tricuspidalico
chiuso



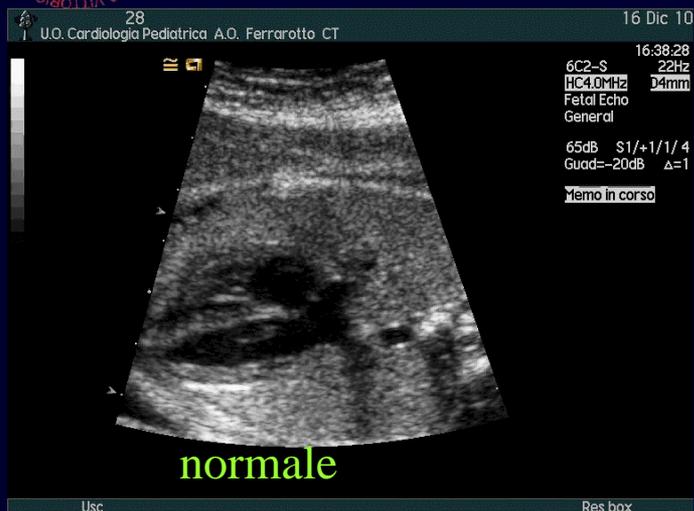
due atri sbilanciati a
favore del destro; due
ventricoli; due valvole
AV: inserzione
apicalizzata del lembo
settale della valvola
tricuspide

Quali Cardiopatie diagnosticabili da una Quattro Camere



due atri; due valvole AV; unico ventricolo, manca il setto interventricolare

Quali Cardiopatie diagnosticabili da una Quattro Camere



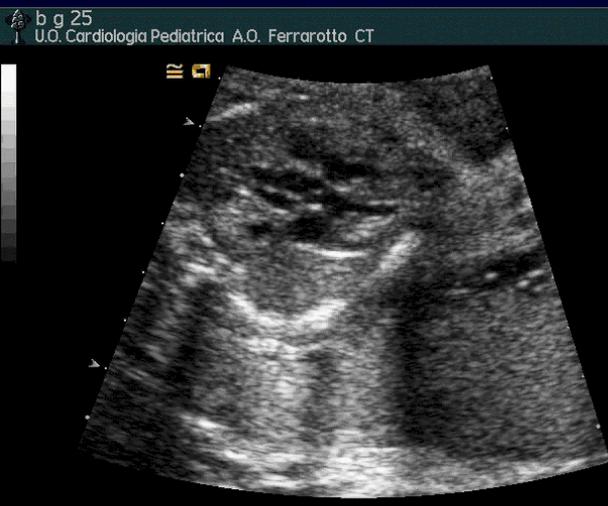
due atri sbilanciati a favore dl destro; due valvole AV; due ventricolo: VDx ipertrofico; rigurgito valvola tricuspide con gradiente



Efflusso destro Stenosi Polmonare

sezioni trasverse efflusso destro e sinistro

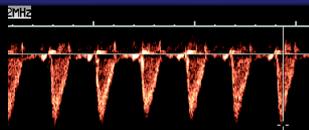
Aggiungendo alla quattro camere gli efflussi destro e sinistro si raggiunge un'accuratezza diagnostica dell'86-90% ed una specificità del 99%



Efflusso sinistro



Efflusso destro



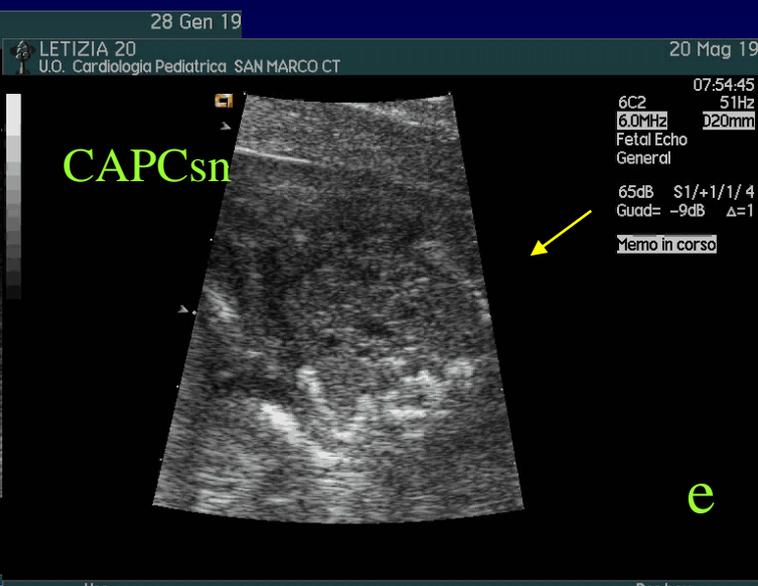
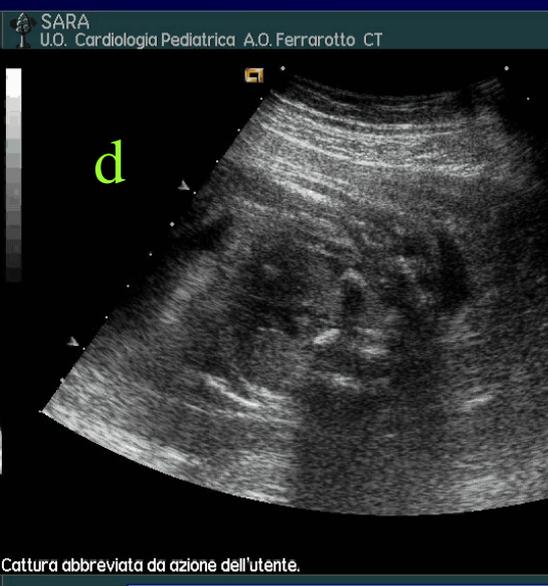
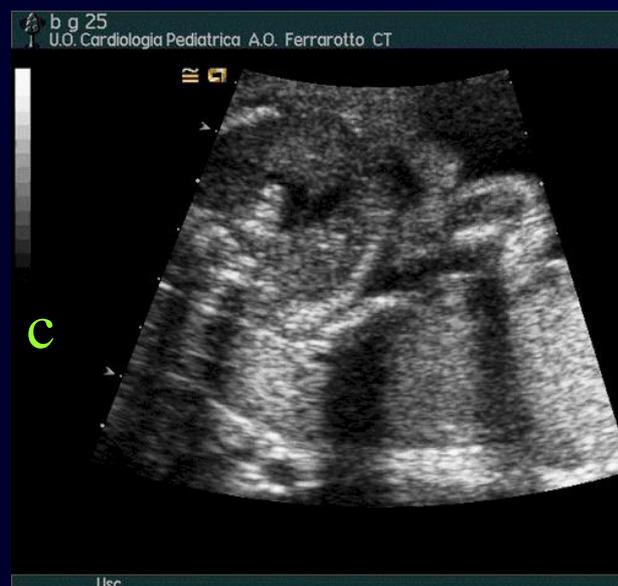
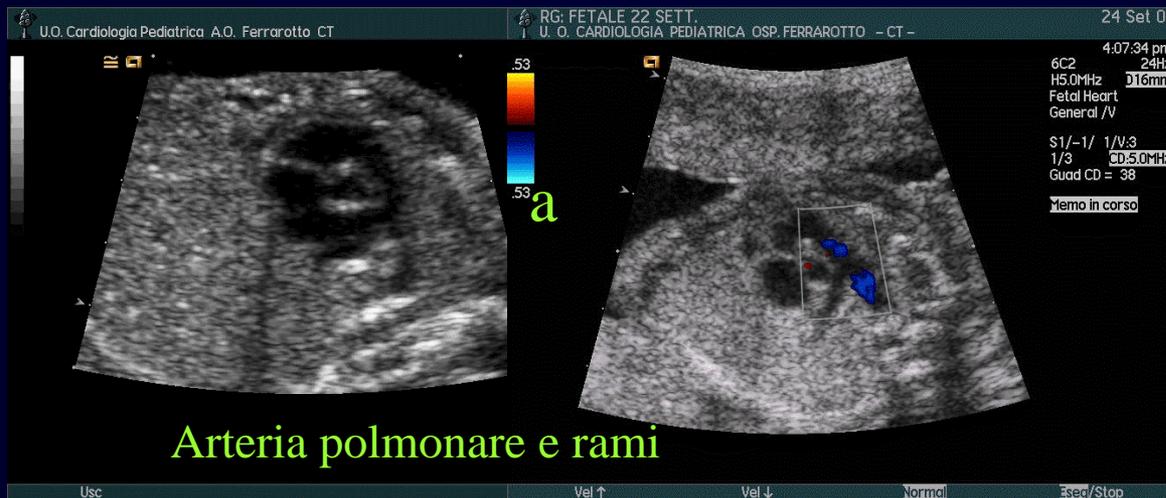
Dalla 4 camere efflusso sinistro



Efflusso destro Incrocio dei vasi



Ecocardiografia fetale



Proiezioni dei tre vasi CAP e trachea

Arco aortico destrosposito

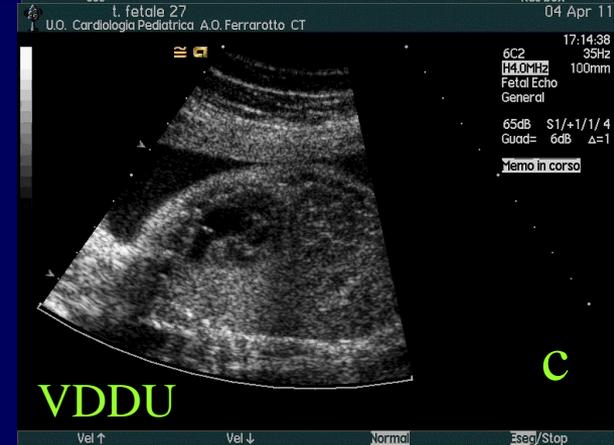
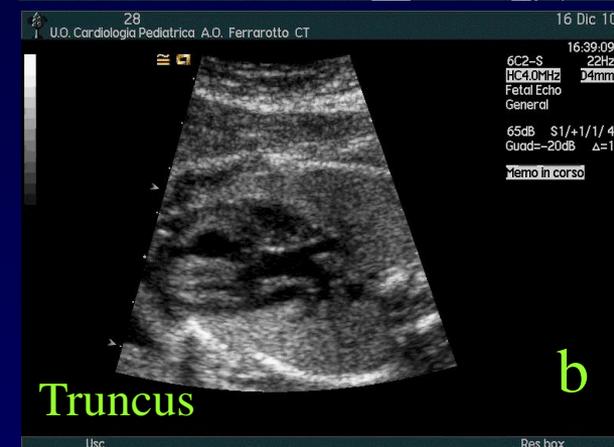
Vena cava superiore sinistra persistente

Quali Cardiopatie diagnosticabili con gli efflussi



DIV: mancata continuità setto-aorta

TGA: mancato incrocio arterioso



TGA



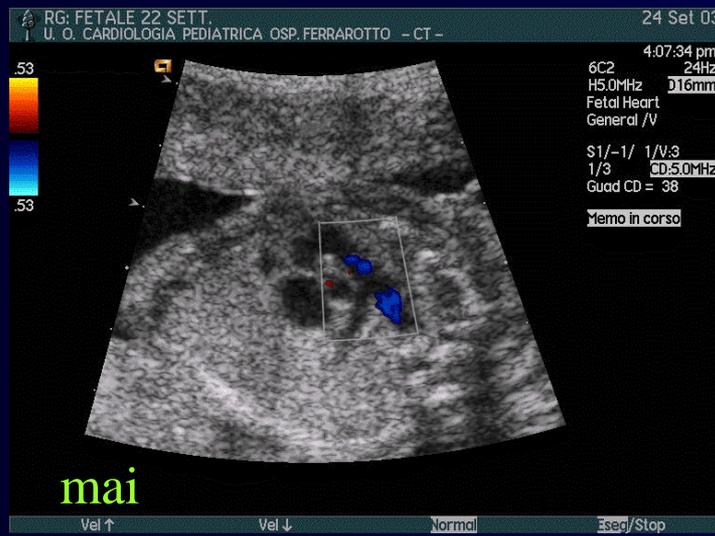
quattro camere normale



aorta anteriore



polmonare posteriore



mai

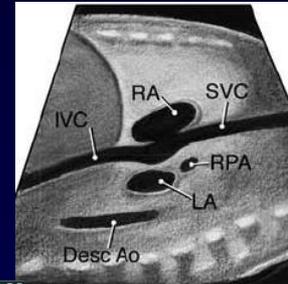
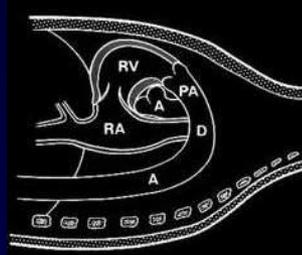
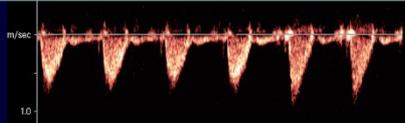


mai tre vasi

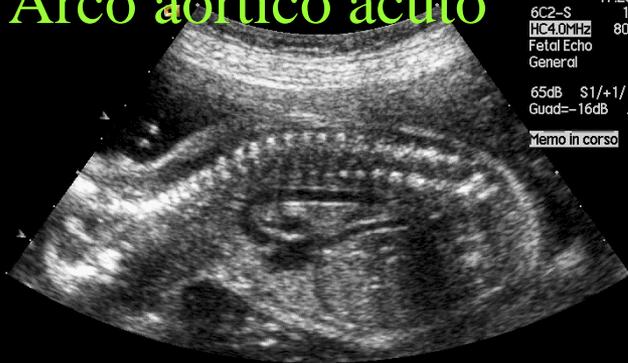
Ecocardiografia fetale

Scansioni longitudinali

Picco sistolico (S) =
 50 cm/sec a 16 settimane;
 160 cm/sec a termine



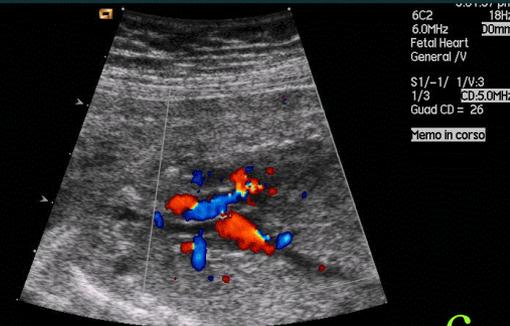
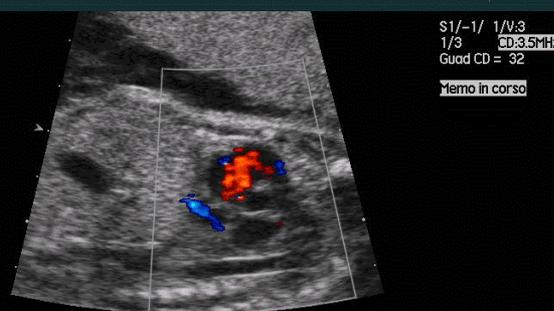
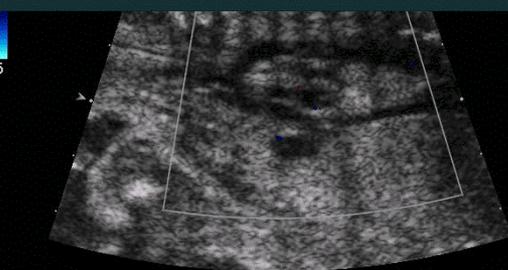
Arco aortico acuto



Arco polonare ottuso



Due caye



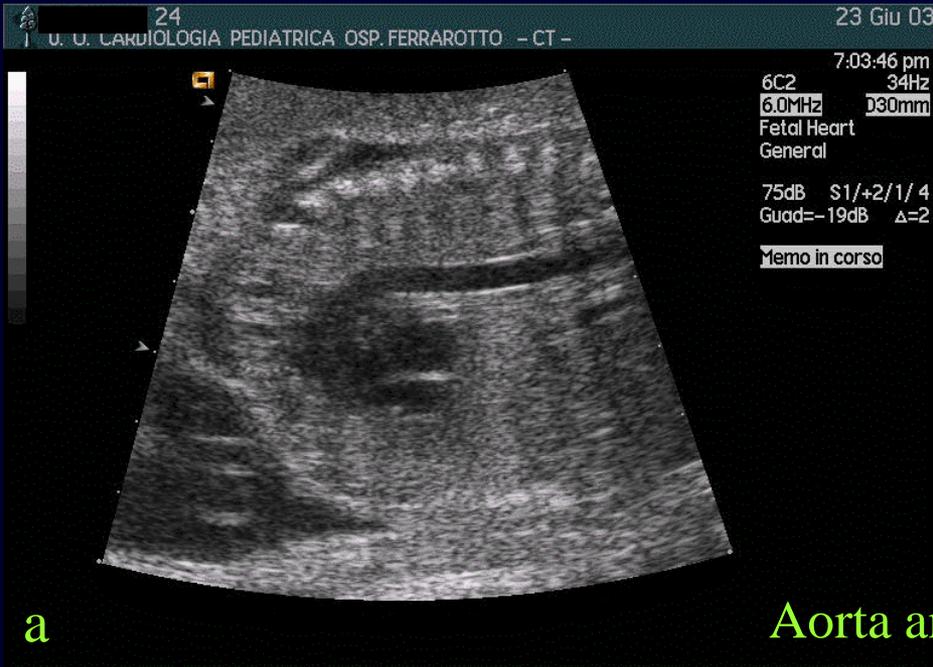
a

b

c

Cardiopatie dalle proiezioni longitudinali

Arco aortico in TGA



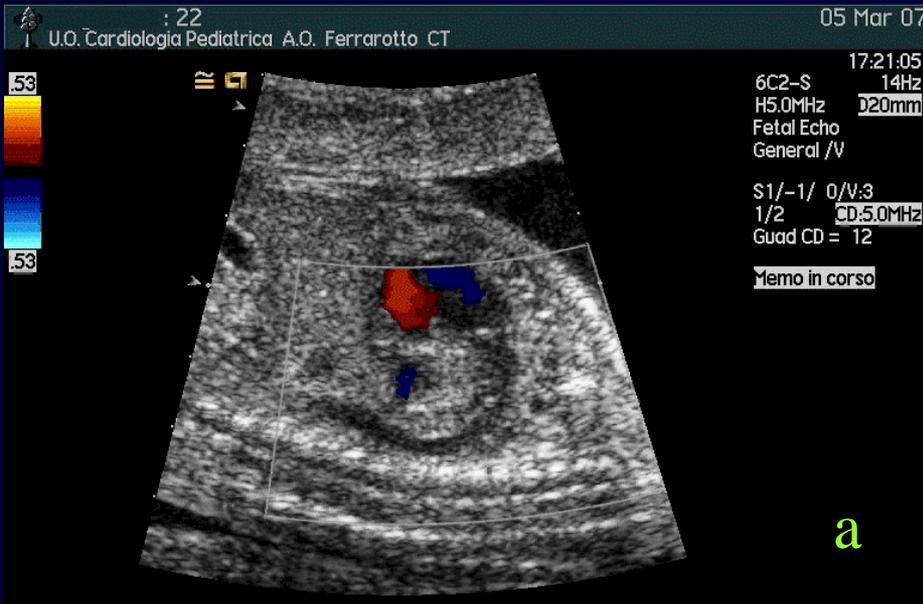
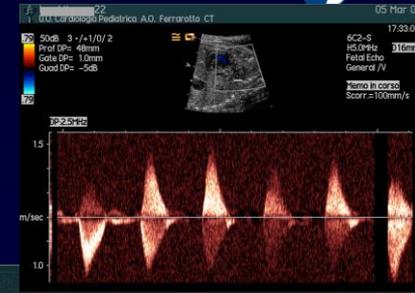
Aorta anteriore grande arco



Cardiopatie dalle proiezioni longitudinali

dotto dipendenza sistemica

Flusso retrogrado in aorta arco



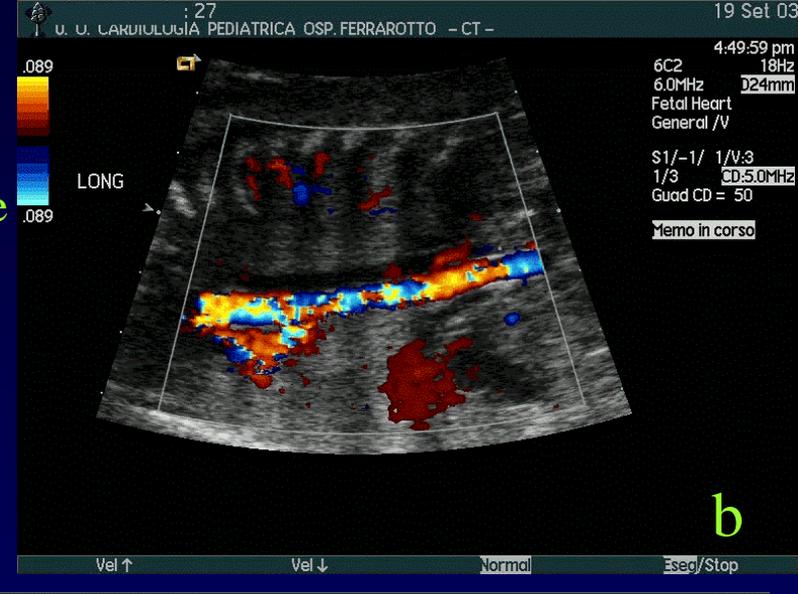
Arco del Botallo flusso anterogrado



Arco aortico flusso retrogrado
Dotto dipendenza sinistra

Cardiopatie dalle proiezioni longitudinali

Isomerismo sinistro



Ecocardiografia fetale limiti:



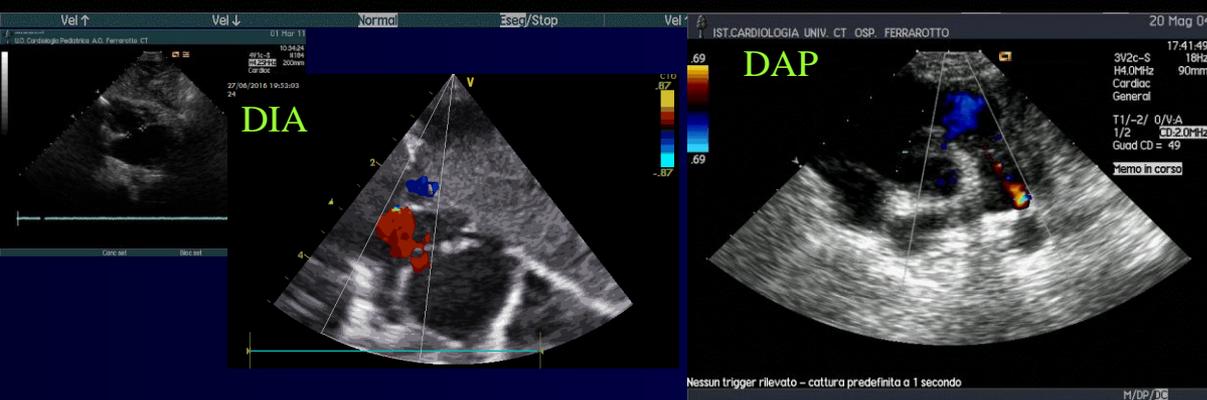
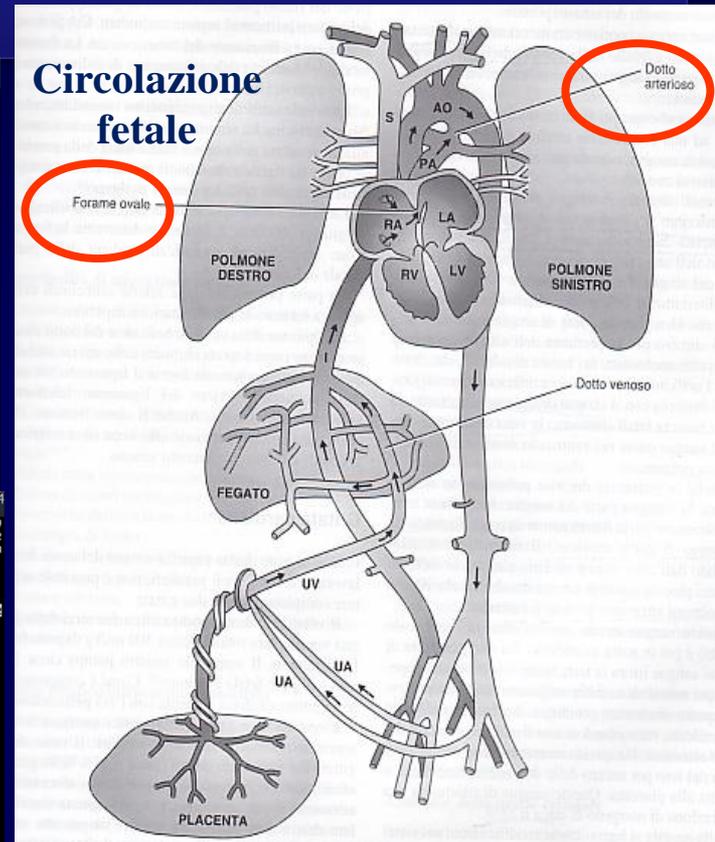
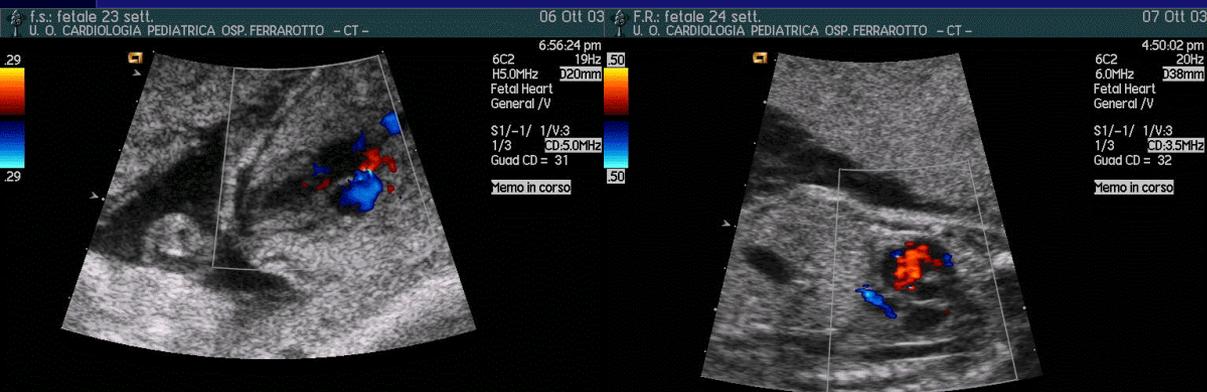
Abbiamo detto che «Aggiungendo alla proiezione 4 camere la scansione degli efflussi destro/sinistro, si riesce a diagnosticare circa il 90% di tutte le anomalie cardiache»

Un esame ecocardiografico normale può non
significare un cuore normale alla nascita

Ecocardiografia fetale

Condizioni transizionali

- Alla nascita la circolazione cambia da quella fetale a quella di tipo adulto e questo comporta:
 - Accollamento della membrana del forame ovale
 - Chiusura del dotto arterioso



Ecocardiografia fetale

possibili cardiopatie non diagnosticabili

(Simpson et al., 2020)

Falsi positivi,
Falsi negativi



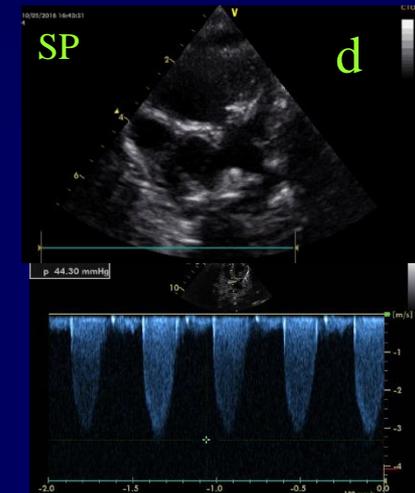
Possibili
cardiopatie Non
diagnosticabili

Tipo di
Popolazione
studiata

Esperienza
operatore
Risoluzione
apparecchio

Condizioni
Transizionali
(DIA;DAP; CoAo)
Lesioni minori
Valvulopatie minori;
Piccoli difetti settali;
Amonalia parziale dei
ritorni venosi
polmonari; anomale
delle coronarie

Pannicolo adiposo e
cicatrice addominali;
Gravidanze gemellari;
Periodo gestazionale,
Liquido amniotico,
Crescita fetale, Maturità
ossea;
Presentazione fetale (non
adeguata a completare l'analisi
dei segmenti cardiaci)



Ecocardiografia fetale: ruolo

«*come evitare di dare una forma anomala al nostro cuore nel corso dello sviluppo e della crescita individuale, tramite la prevenzione*»

Migliorare l'OUTCOME tramite:
Informazioni all'Ostetrico su tempi e **modalità del parto**

Migliorare l'OUTCOME emodinamico pianificando la sede del parto per le **EMERGENZE CARDIOLOGICHE**

Counseling con la coppia
A tutela della maternità, scegliere tra prosecuzione - interruzione della gravidanza (artic.6)

(NICE, 2019)

Nessuna indicazione sulla modalità e tempi di espletamento del parto

Le ostruttive destre, possono dare idrope; indicato il taglio cesareo, alla comparsa dei primi segni di scompenso

Emodinamica più stabile per immediata terapia: Prostaglandine;
Interventi per via percutanea;
Interventi di Cardiocirurgia
Non dimostrata riduzione della mortalità

(Thakur et al., 2017)



Screening delle Emergenze Cardiologiche

dotto dipendenza sinistra/destra- terapia con Prostaglandine



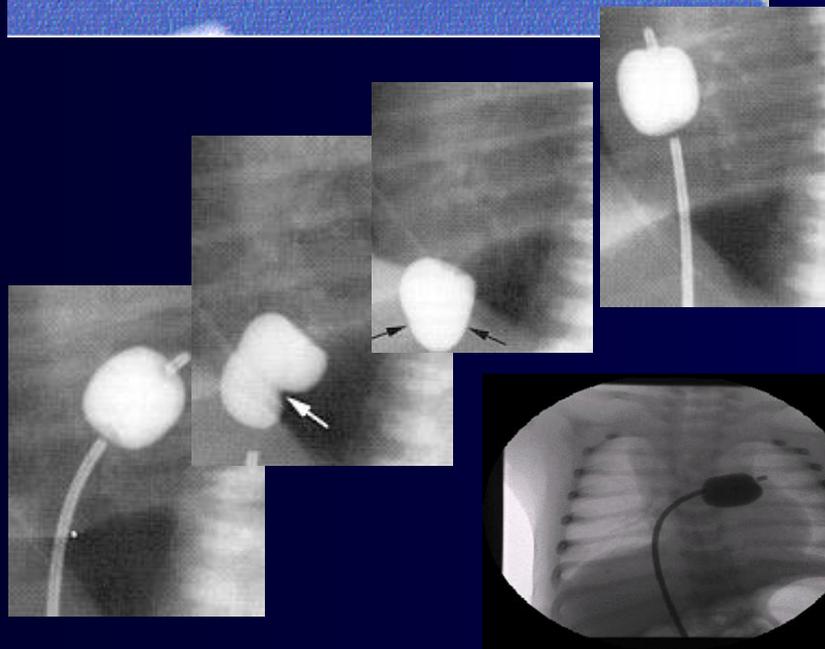
Dotto dipendenza destra

Potenziale

Dotto dipendenza destra

Screening delle Emergenze Cardiologiche

Trasposizione Grandi Arterie - atriosettostomia



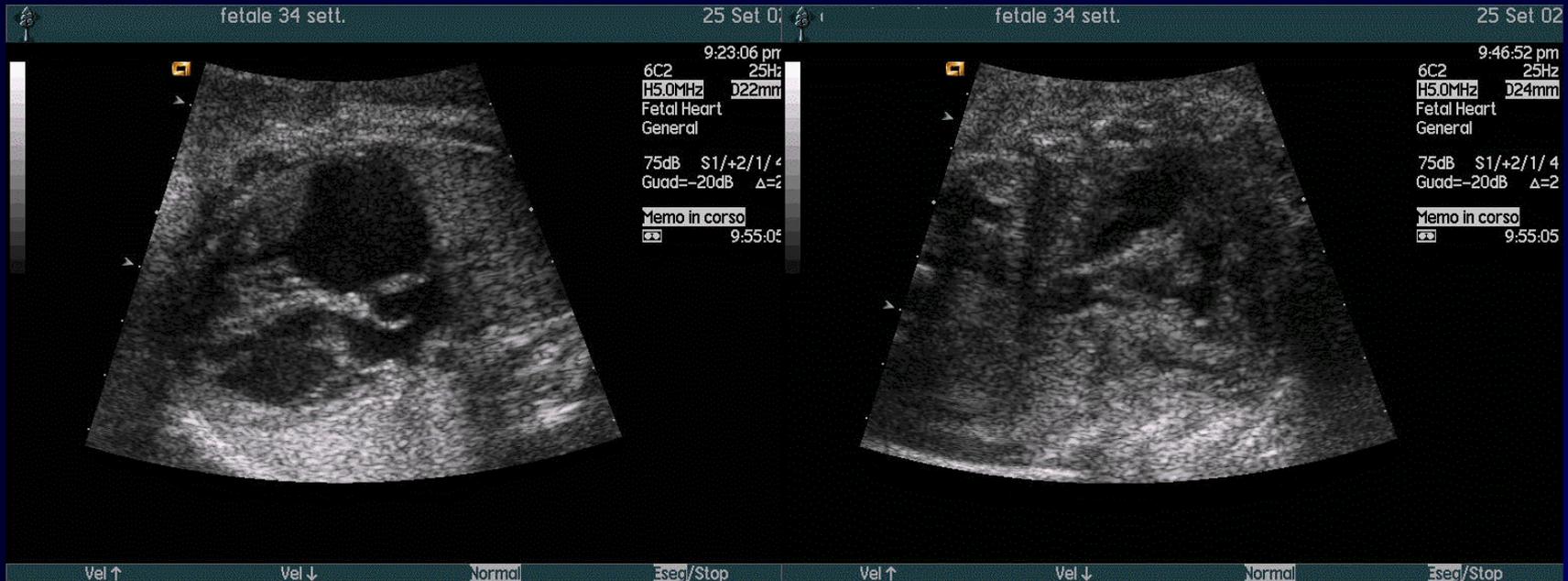
Settostomia atriale



Screening delle Emergenze Cardiologiche

Atresia/Stenosi Valvola Polmonare

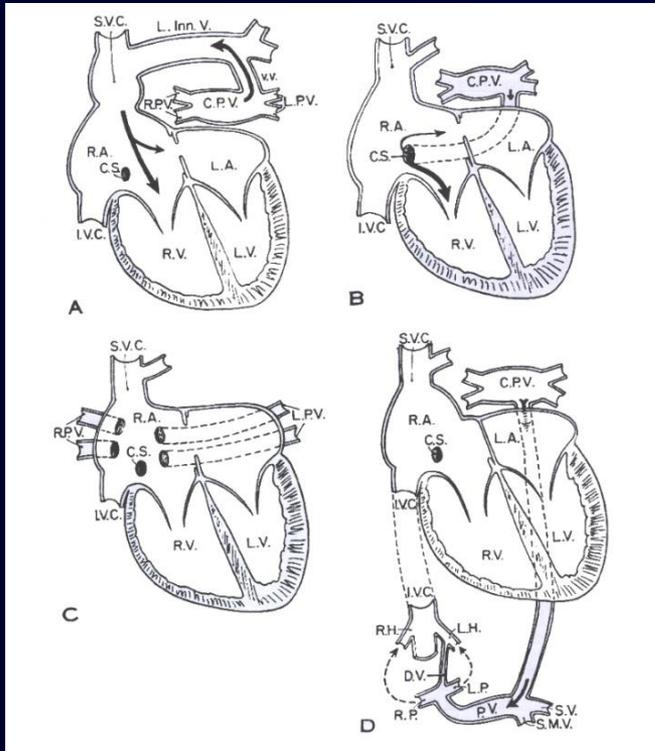
Perforazione con radiofrequenza- dilatazione con palloncino



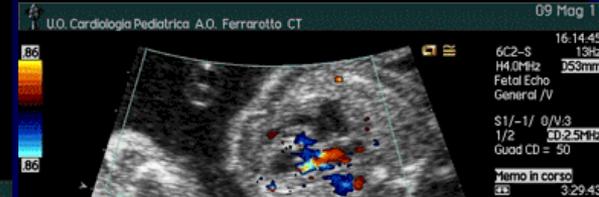
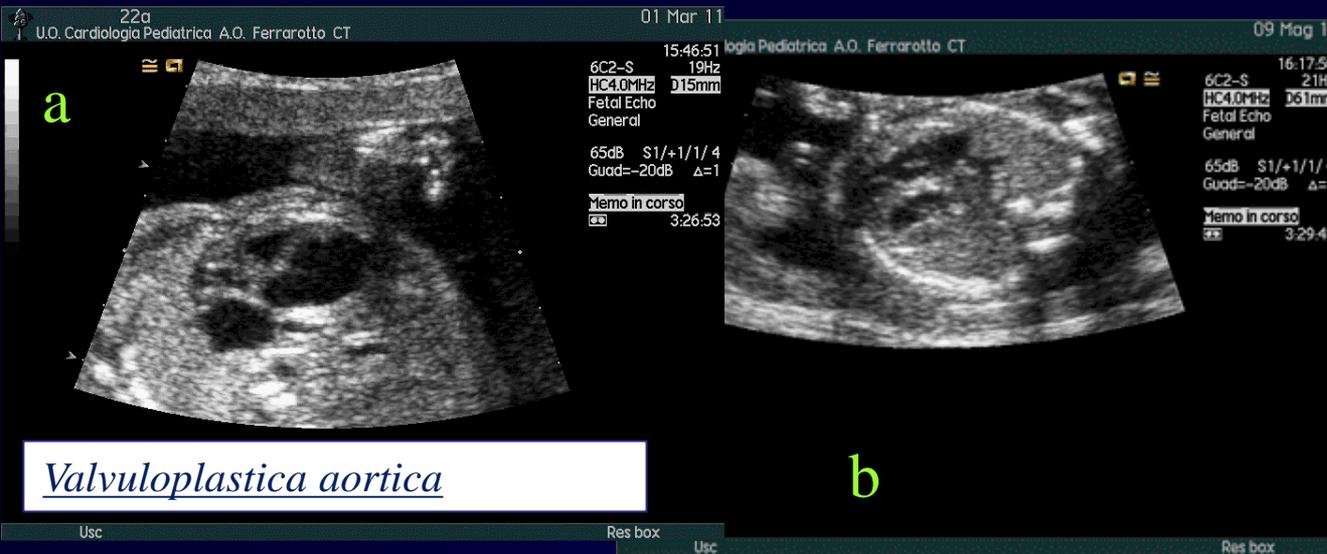
Screening delle Emergenze Cardiologiche

Ritorno venoso polmonare anomalo totale

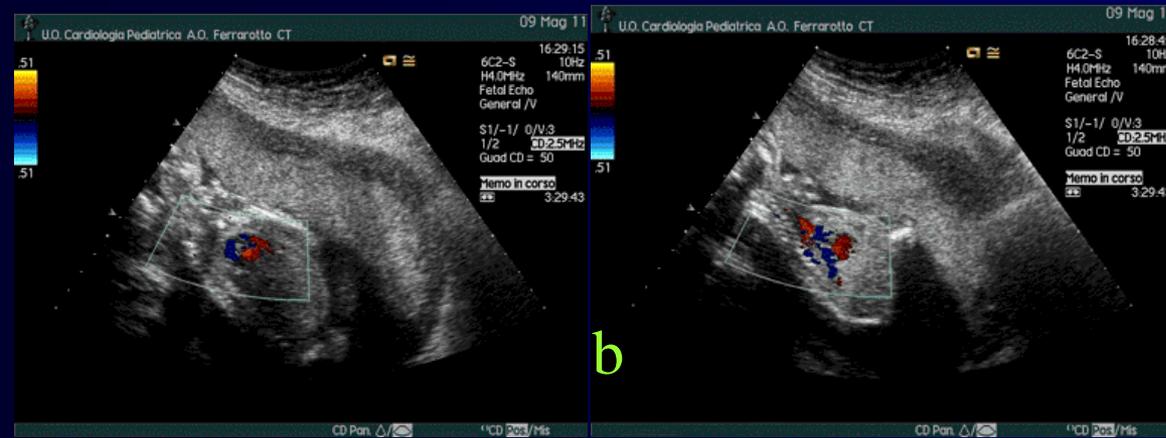
OSTRUITO – Emergenza Cardiochirurgica



Stenosi valvolare Aortica



- a. Ventricolo sn dilatato ipocinetico, stenosi v. aorta
- b. Ventricolo sinistro globoso, ipocinetico con segni di fibroelastosi e non forma la punta ipoplasia aortica



Ipoplasia Arco Aortico con flusso retrogrado dal dotto di Botallo
Dotto dipendenza sinistra- terapia con prostaglandine alla nascita

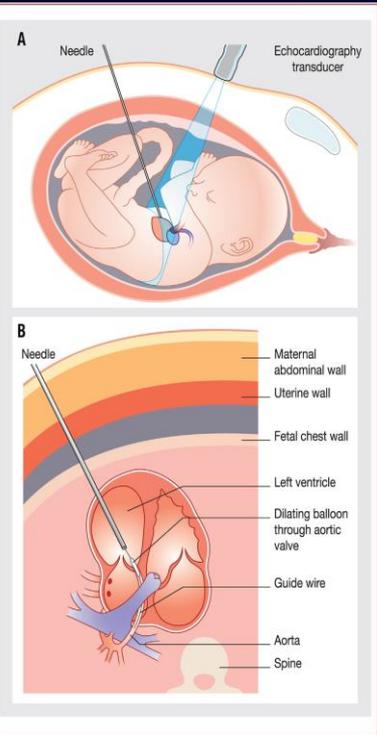
Ecocardiografia fetale: ruolo

«come evitare di dare una forma anomala al nostro cuore nel corso dello sviluppo e della crescita individuale, tramite la prevenzione»

Trattamento in utero della cardiopatia

Dilatazione della valvola aortica/polmonare stenotica

Dilatazione del forame ovale nel cuore sinistro ipoplasico



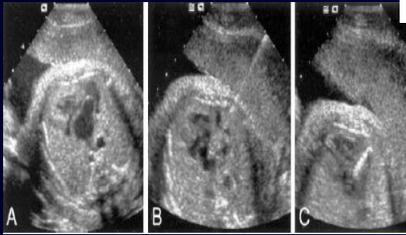
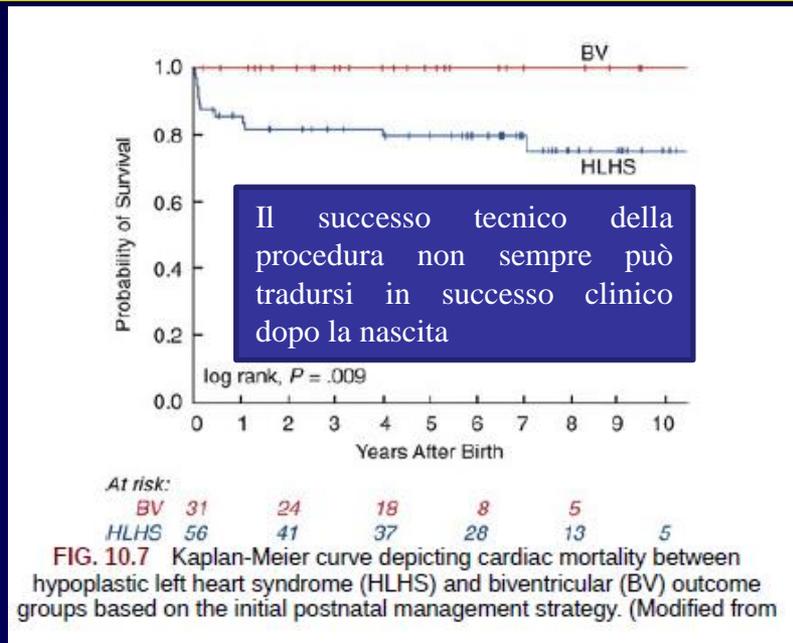
Maxwell D, Allan L, Tynan MJ. Balloon dilatation of the aortic valve in the fetus: a report of two cases. *Br Heart J.* 1991;65(5):256-258.

Available online at ScienceDirect Elsevier Masson France EM|consulte
www.sciencedirect.com www.em-consulte.com/en

REVIEW
Fetal cardiac interventions: Where do we stand?
La cardiologie foetale interventionnelle : état des lieux
Kevin G. Friedman*, Wayne Tworetzky
Department of Cardiology, Boston Children's Hospital, 300 Longwood Avenue, Boston, MA 02115, USA
Received 18 March 2019; received in revised form 11 June 2019; accepted 12 June 2019
Available online 26 February 2020

KEYWORDS
Fetal cardiology; Aortic stenosis; Hypoplastic left heart syndrome; Transcatheter intervention

Summary Fetal cardiac intervention (FCI) is a novel and evolving technique that allows for in utero treatment of a subset of congenital heart disease. This review describes the rationale, selection criteria, technical features, and current outcomes for the three most commonly performed FCI: fetal aortic stenosis with evolving hypoplastic left heart syndrome (HLHS); HLHS with intact or restrictive atrial septum; and pulmonary atresia with intact ventricular septum, with concern for worsening right ventricular (RV) hypoplasia. Published by Elsevier Masson SAS.



Fetal Intervention

23. Fetal catheter intervention may be considered for fetuses with AS with antegrade flow and evolving HLHS; fetuses with AS, severe mitral regurgitation, and restrictive atrial septum; fetuses with HLHS with a severely restrictive or intact atrial septum; or fetuses with PA/IVS (Class IIB; Level of Evidence B/C).



«come evitare di dare una forma anomala al nostro cuore nel corso dello sviluppo e della crescita individuale, tramite la prevenzione»

Trattamento in Utero

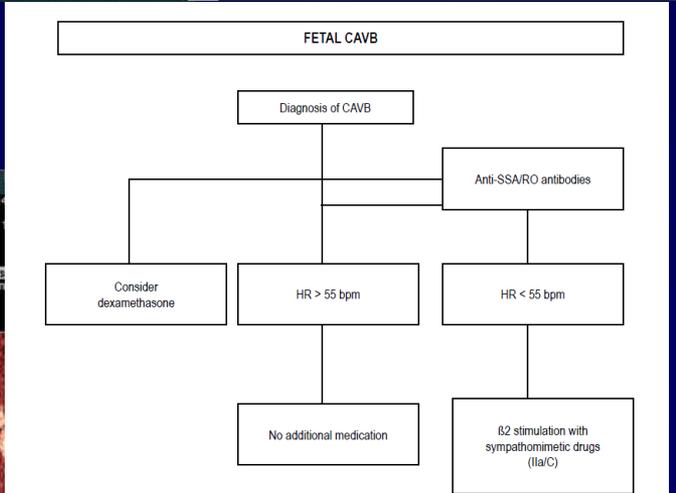
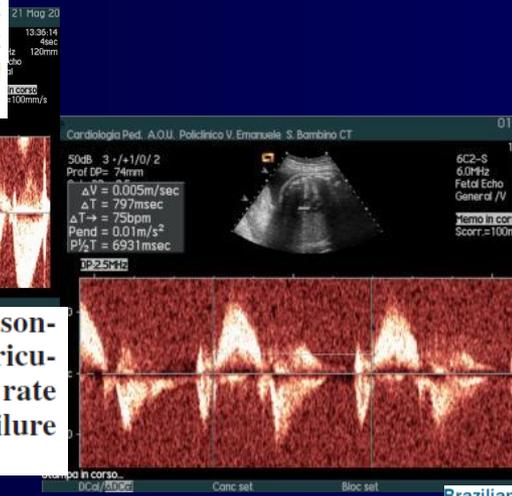
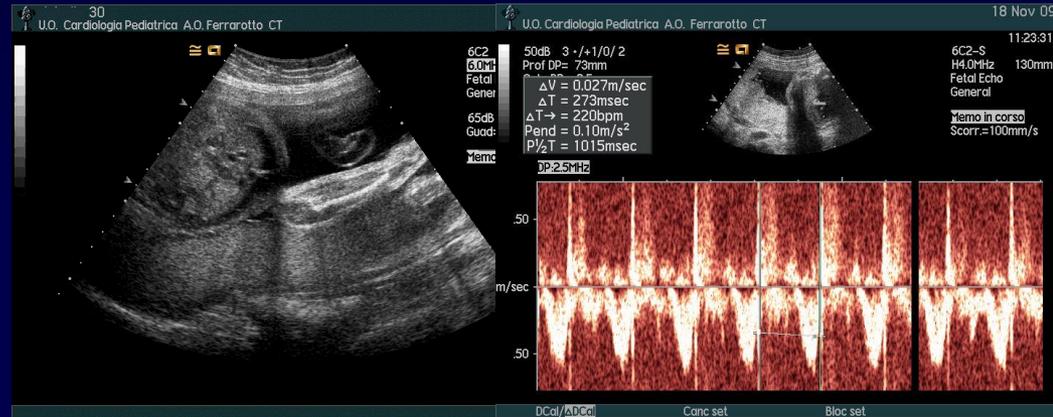
Aritmie Fetali persistenti che possono evolvere in scompenso

Fetal medical therapy should be offered for fetuses with **sustained SVT or VT** or sustained tachycardias including multifocal atrial tachycardia, atrial ectopic tachycardia, persistent junctional reciprocating tachycardia, or junctional ectopic tachycardia with average heart rates >200 bpm if the fetus is not near term, and hydropic fetuses with an arrhythmia believed to be the cause of the fetal compromise (**Class I; Level of Evidence A**).

Fetal medical therapy is reasonable to consider for fetuses with intermittent VT at rates >200 bpm (**Class IIa; Level of Evidence B**).

Fetal medical therapy is of no benefit for fetuses with sinus bradycardia, irregular rhythms caused by extrasystolic beats (**Class III; Level of Evidence A**), intermittent SVT without fetal compromise or hydrops, or intermittent VT < 200 bpm (accelerated ventricular rhythm) without fetal compromise or hydrops fetalis (**Class III; Level of Evidence B/C**).

Fetal medical therapy with **sympathomimetics** is reasonable to consider for fetuses with AV block with ventricular rates <55 bpm or AV block at a higher ventricular rate with associated severe CHD or signs of fetal heart failure or hydrops fetalis (**Class IIa; Level of Evidence B**).



Ecocardiografia Fetale

Ritmo Cardiaco

Studio Monodimensionale e Doppler pulsato

Per l'alto potere di risoluzione temporale, l'M-mode ed il Doppler pulsato vengono usati per lo studio del ritmo cardiaco

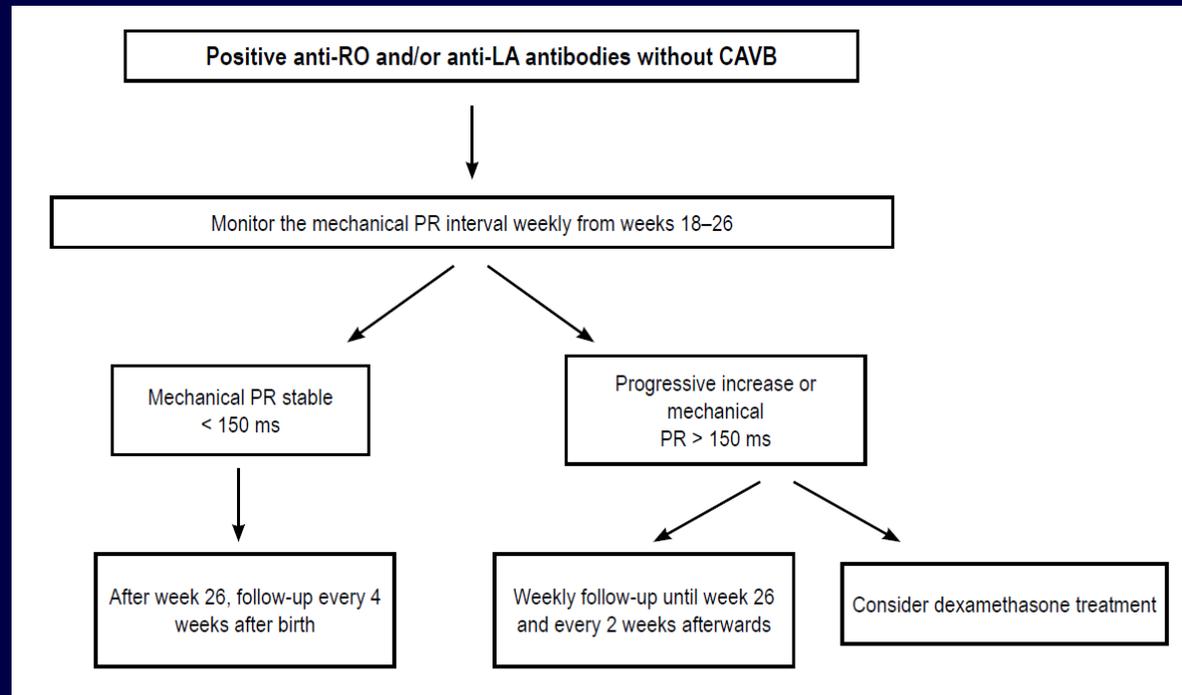
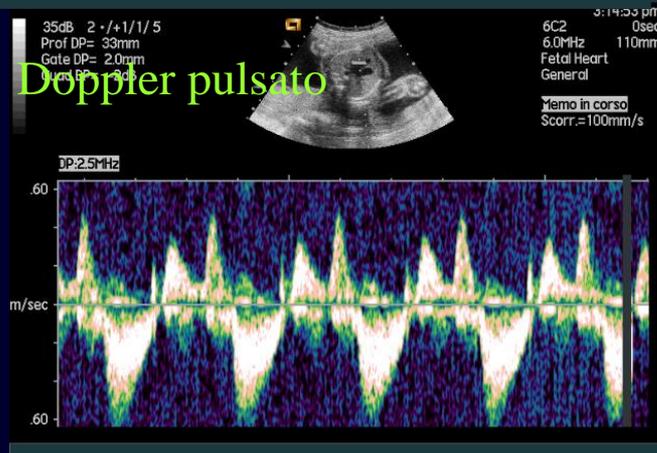
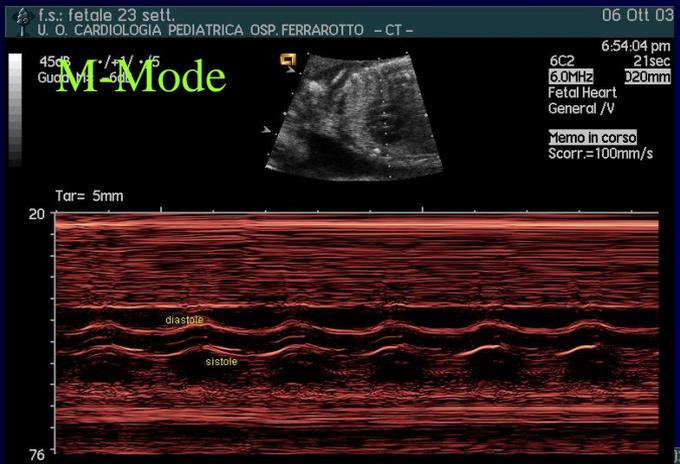


Figure 7.1 – Suggested approach for pregnant women with positive antibodies, without fetal CAVB.
CAVB: complete atrioventricular block; ms: milliseconds.

Flow-chart

in caso di sospetto di cardiopatia fetale

ecocardiografia fetale

CONSULENZA OSTETRICA

- *ecografia morfologica*
- *valutazione crescita*
- *benessere fetale*

consulenza cardiologica

CONSULENZA GENETICA

- *studio del cariotipo*
- *studio del DNA*

CONSULENZA PSICOLOGICA

PROSECUZIONE GRAVIDANZA

IVG

- Conferma anatomo-patologica
- consulenza genetica

MANAGEMENT CARDIOLOGICO

- follow-up
- eventuale terapia *in utero*
- *Screening emergenze neonatali*

MANAGEMENT OSTETRICO

- timing parto
- modalità del parto
- sede del parto

MANAGEMENT NEONATOLOGICO

- Stabilizzazione del neonato

EMERGENZE NEONATALI

- Prostaglandine dotto dipendenze
- procedure interventistiche TGA
- Correzione chirurgica RVPAT ostruito

Conclusione:

Nei feti con cardiopatia è importante un lavoro di squadra



Ginecologo; Cardiologo Pediatra;
Neonatologo; Genetista
Anestesista Pediatrico;
Cardiochirurgo Pediatra;
Anatomopatologo; Psicologo



1. L'Optimum è che le suddette specialità lavorino in collaborazione e in stretto contatto
2. Dato la rarità di molte condizioni, è essenziale anche una collaborazione multidisciplinare nazionale e internazionale

