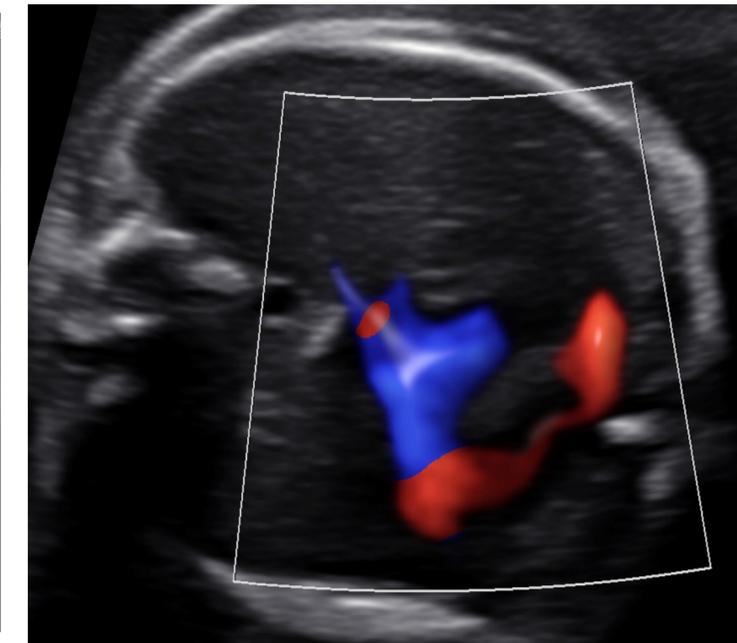
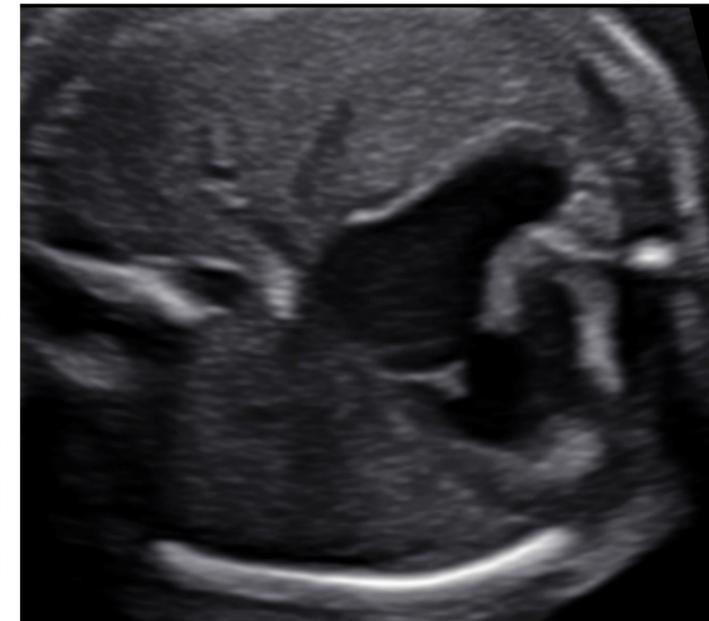
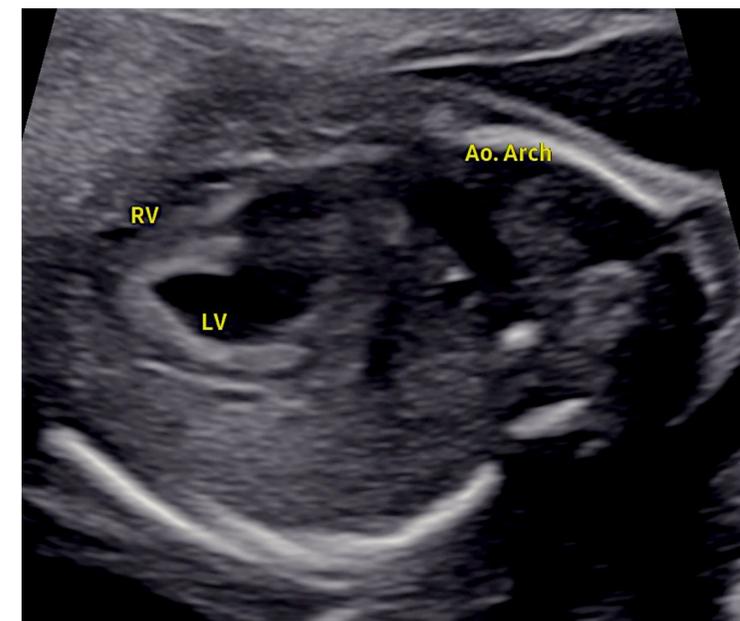
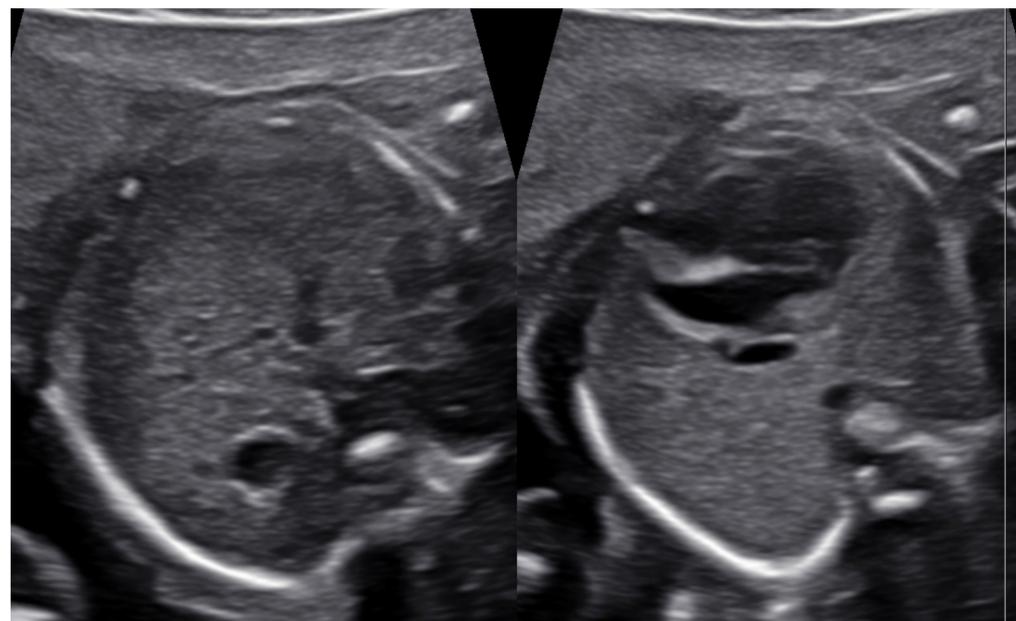
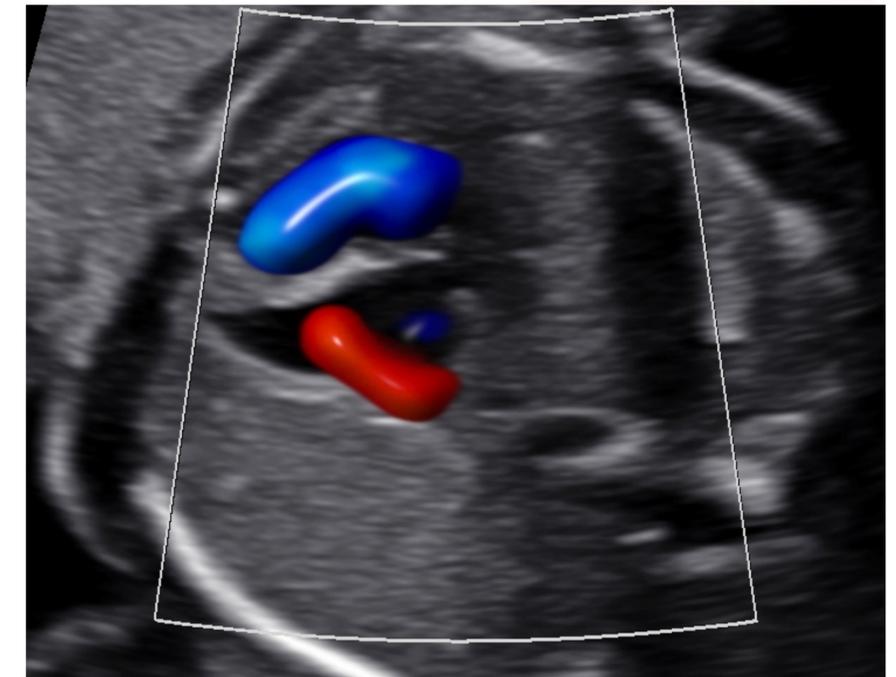


- Primigravida, 23 anni, anamnesi patologica personale e familiare negativa per condizioni rilevanti
- Test combinato a rischio intermedio per T21 (1:783).  
NT 1.6 mm, PAPP-A 0.397 MoM
- NIPT: basso rischio
- Inviata per esecuzione di ecografia di riferimento in seguito a riscontro di cardiopatia complessa all'ecografia di screening del II trimestre



Elaborato da Dott.ssa Maria Riccardi

SC Ostetricia e Ginecologia

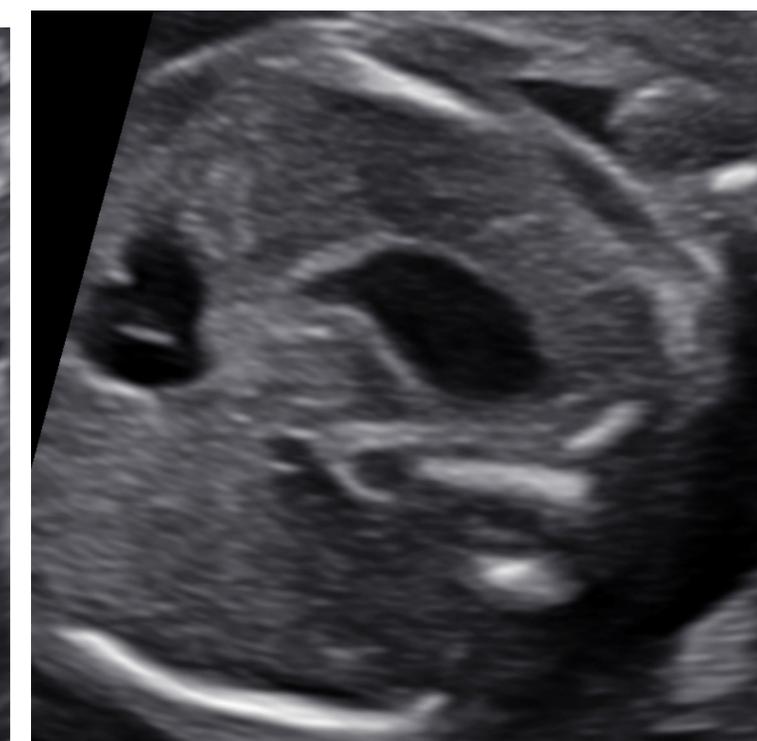
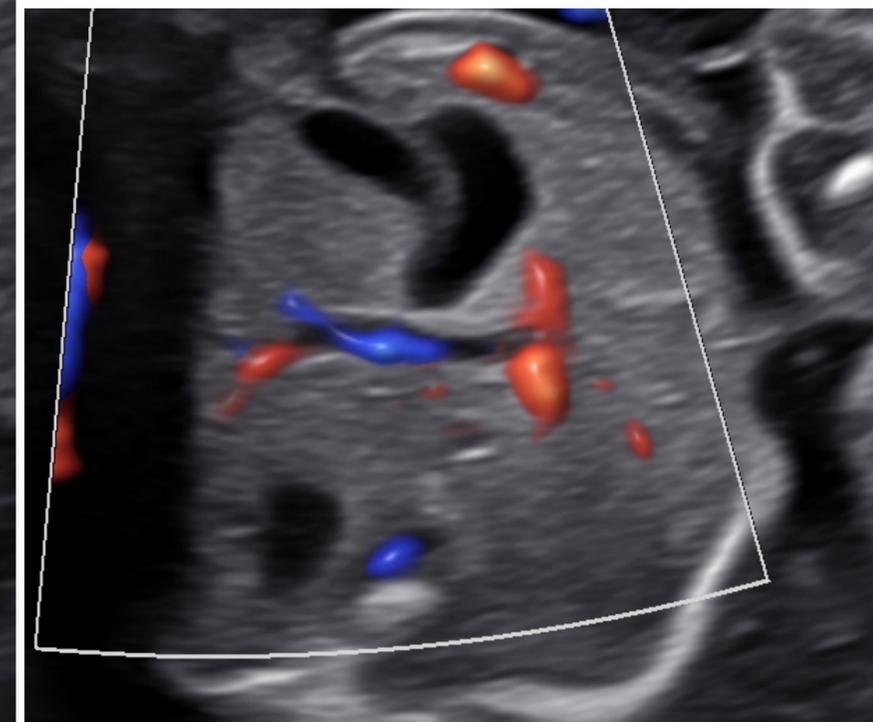
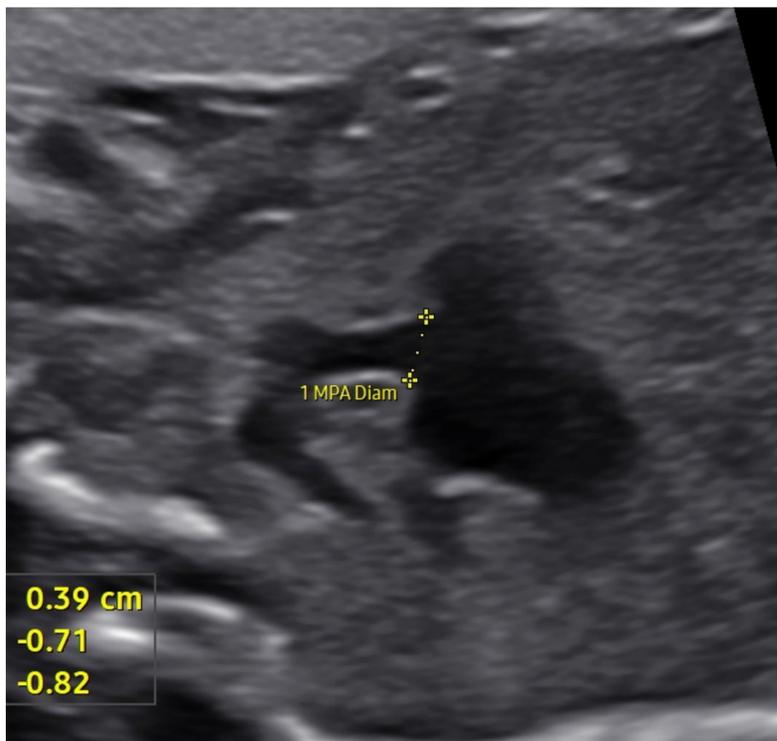
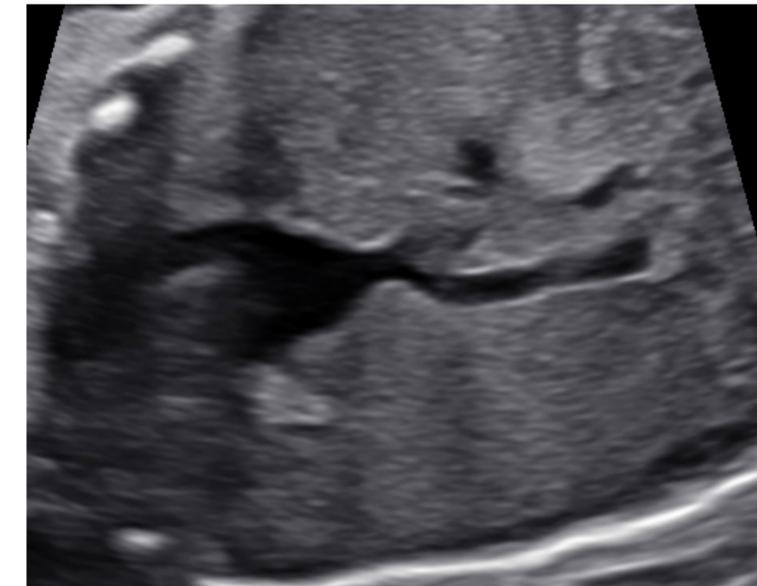
ASST Settelaghi, Ospedale F. Del Ponte, Varese. Direttore: Prof. fabio Ghezzi

Thanks to Dott.ssa Evelina Bertelli



## Di cosa si tratta?

1. Trasposizione delle grandi arterie isolata
2. Atresia della tricuspide isolata
3. Isomerismo atriale sinistro
4. Isomerismo atriale destro



## Di cosa si tratta?

1. Trasposizione delle grandi arterie isolata
2. Atresia della tricuspide isolata
3. Isomerismo atriale sinistro
4. **Isomerismo atriale destro**

L' isomerismo è una anomalia dello sviluppo del piano di asimmetria sinistra-destra, che porta alla simmetria bilaterale di strutture che fisiologicamente dovrebbero essere asimmetriche.

L' **isomerismo atriale destro** è una forma di eterotassia e rappresenta una **variante del situs ambiguus**, caratterizzato dalla duplicazione morfologica delle strutture atriali destre, con **assenza di strutture atriali sinistre**

## DIAGNOSI ECOCARDIOGRAFICA FETALE:

- Situs ambiguus toraco-addominale
- Auricole atriali bilateralmente morfologicamente destre

Frequentemente associato a:

- Difetti AVSD completi e anomalie conotruncali
- Ventricolo destro a doppia uscita (DORV)
- Trasposizione completa delle grandi arterie (TGA)
- Tronco arterioso comune
- Ritorno venoso anomalo totale (TAPVR), spesso con drenaggio sistemico (es. vena cava superiore destra o seno coronarico)

## NEL NOSTRO CASO CLINICO:

- Levocardia
- Destrogastria
- Giustapposizione addominale dell'aorta e della vena cava inferiore
- Trasposizione delle grandi arterie
- Ipoplasia del ventricolo destro
- Atresia della valvola tricuspide
- Ampio DIV subaortico/muscolare
- Persistenza della vena cava superiore di sinistra

## ASSOCIAZIONI EXTRACARDIACHE DELL'ISOMERISMO ATRIALE DESTRO:

- Asplenia
- Situs ambiguus viscerale
- Possibili malformazioni intestinali
- Anomalie del sistema nervoso centrale (es. difetti di migrazione neuronale, agenesia del corpo calloso, idrocefalia, anomalie del tronco encefalico)

## NEL NOSTRO CASO CLINICO:

- Destrogastria
- Duplicazione della colecisti
- Non visualizzazione dell'arteria splenica
- Corpo calloso di dimensioni ai limiti inferiori della norma
- Cisti del cavum veli interpositi

## TIMING DEL PARTO E MANAGEMENT PERINATALE:

- Parto pianificato in Ospedale con Cardiochirurgia Pediatrica e TIN
- Uso di PGE1 alla nascita per il mantenimento della pervietà del dotto arterioso nei casi critici

## PROGNOSI:

- La sopravvivenza a 5 anni varia tra 30% e il 74% a seconda della complessità associata
- La sopravvivenza a 25 anni in pazienti operati è di circa il 62%

## FATTORI PROGNOSTICI NEGATIVI:

- Anomalie del ritorno venoso polmonare
- Bradicardia grave o BAV completo
- Cardiopatia complessa
- Asplenia
- Anomalie extracardiache