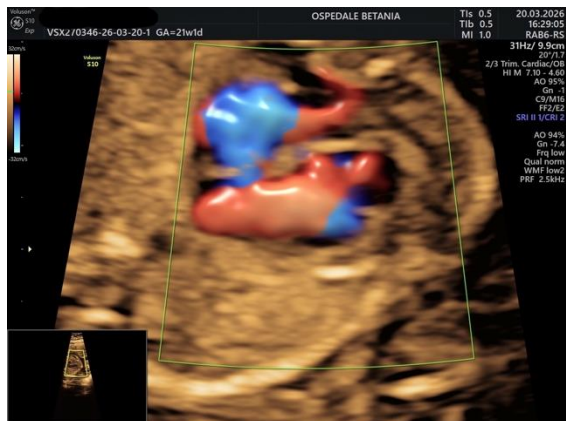
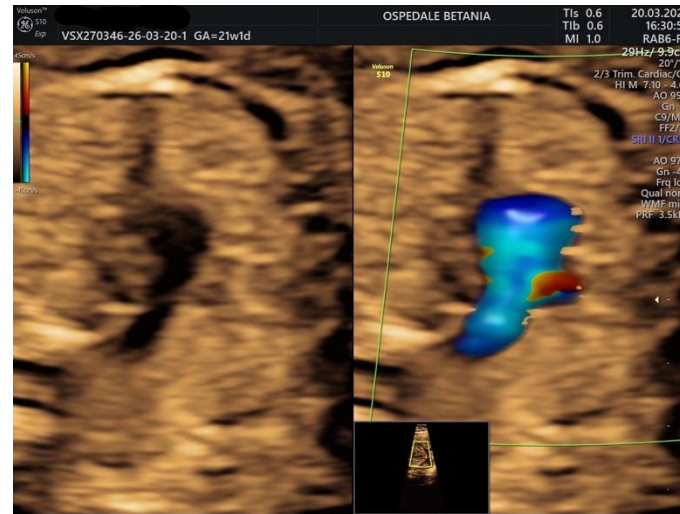


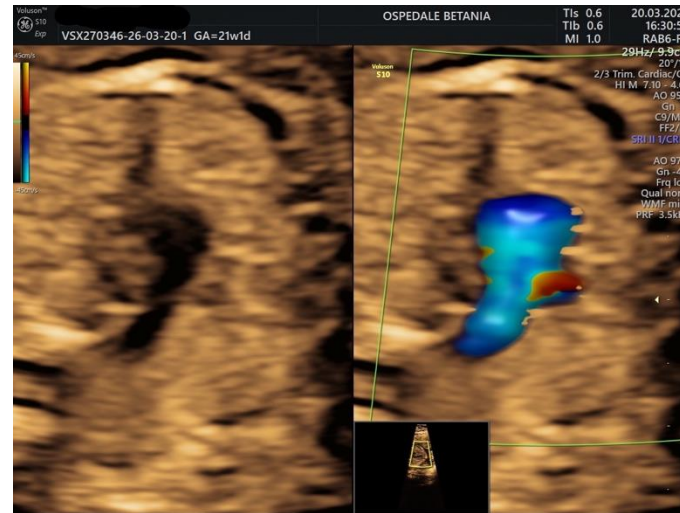
Elaborato da Dott.ssa Anna Conte
 UOC Ginecologia e Ostetricia- DAIMI
 Ospedale Evangelico Betania, Napoli

- **G1, 21+1 settimane**
- 16 anni. Sovrappeso. Gravidanza spontanea.
 - **NIPT basso rischio (FF 9%).**
- **Screening II trimestre:** anomalia cardiaca; idronefrosi monolaterale destra; restante anatomia e biometria regolari. Feto di sesso maschile.



- Di cosa si tratta?**
1. **Sindrome del cuore sinistro ipoplasico**
 2. **Stenosi polmonare**
 3. **Atresia polmonare a setto intatto**
 4. **Costrizione del dotto arterioso**

- **G1, 21+1 settimane**
- 16 anni. Sovrappeso. Gravidanza spontanea.
 - **NIPT basso rischio (FF 9%).**
- **Screening II trimestre:** anomalia cardiaca; idronefrosi monolaterale destra; restante anatomia e biometria regolari. Feto di sesso maschile.



- Di cosa si tratta?**
1. **Sindrome del cuore sinistro ipoplasico**
 2. **Stenosi polmonare**
 3. **Atresia polmonare a setto intatto**
 4. **Costrizione del dotto arterioso**

SOLUZIONE:

ATRESIA POLMONARE A SETTO INTATTO (APSI)

- ❖ L'atresia polmonare a setto intatto (APSI) è caratterizzata dall'assenza di connessione tra ventricolo destro e arteria polmonare.
- ❖ Tutto il cuore destro è alterato ma in modo variabile. Esiste una variante valvolare in cui la valvola polmonare è presente ed imperforata, e una variante muscolare in cui la valvola è completamente assente ed il ventricolo destro presenta una parete muscolare a dividerlo dai rami polmonari. In genere la restante parte dell'albero vascolare polmonare è normale.
- ❖ Vi è una comunicazione interatriale (DIA ostium secundum) associata a displasia della tricuspide.
- ❖ La diagnosi viene sospettata in scansione 4 camere, anche se l'aspetto delle 4 camere può variare a seconda dello stato funzionale della tricuspide (atresica, insufficiente, severamente insufficiente, anomalia di Ebstein). In caso di tricuspide atresica o severamente ipoplasica si ha la *mirror image* del cuore sinistro ipoplasico. Negli altri casi si osserva un'atriomegalia destra di grado variabile, dovuta alla concomitante insufficienza tricuspidalica. In caso di tricuspide con displasia moderata, la scansione 4 camere può essere solo moderatamente alterata.
- ❖ Al Color Doppler in scansione 4 camere si può valutare l'entità dell'insufficienza tricuspidalica.
- ❖ La diagnosi viene poi confermata in scansione 3 vasi trachea a livello della quale si verifica la presenza di flusso inverso a livello del dotto arterioso e si valuta il calibro del tronco polmonare (che se è ipoplasico rappresenta un fattore prognostico sfavorevole).
- ❖ La principale diagnosi differenziale è con l'atresia polmonare con DIV (è sufficiente visualizzare in scansione asse lungo di sinistra il DIV in malallineamento)
- ❖ Il rischio di aneuploidie è estremamente basso, tuttavia anche se non vi è stretta indicazione al cariotipo fetale, va posta indicazione ad amniocentesi per CGH-Array.
- ❖ È raccomandato l'espletamento del parto in un centro di III livello. Si tratta di una emergenza neonatale (cardiopatía dotto-dipendente).
- ❖ Le soluzioni chirurgiche sono rappresentate da intervento di chirurgia fetale (valvuloplastica a palloncino e perforazione), e in epoca post natale da cateterismo cardiaco e shunt sistemico polmonare e successivamente da interventi tipo Fontain e in ultima analisi trapianto cardiaco.
- ❖ L'APSI può portare a morte in utero se il grado di insufficienza tricuspidalica è tale da portare a scompenso cardiaco.

CASO CLINICO: la paziente ha rifiutato di sottoporsi a indagine genetica invasiva e/o intervento in utero e ha deciso di effettuare IVG con successivo esame autoptico del feto.