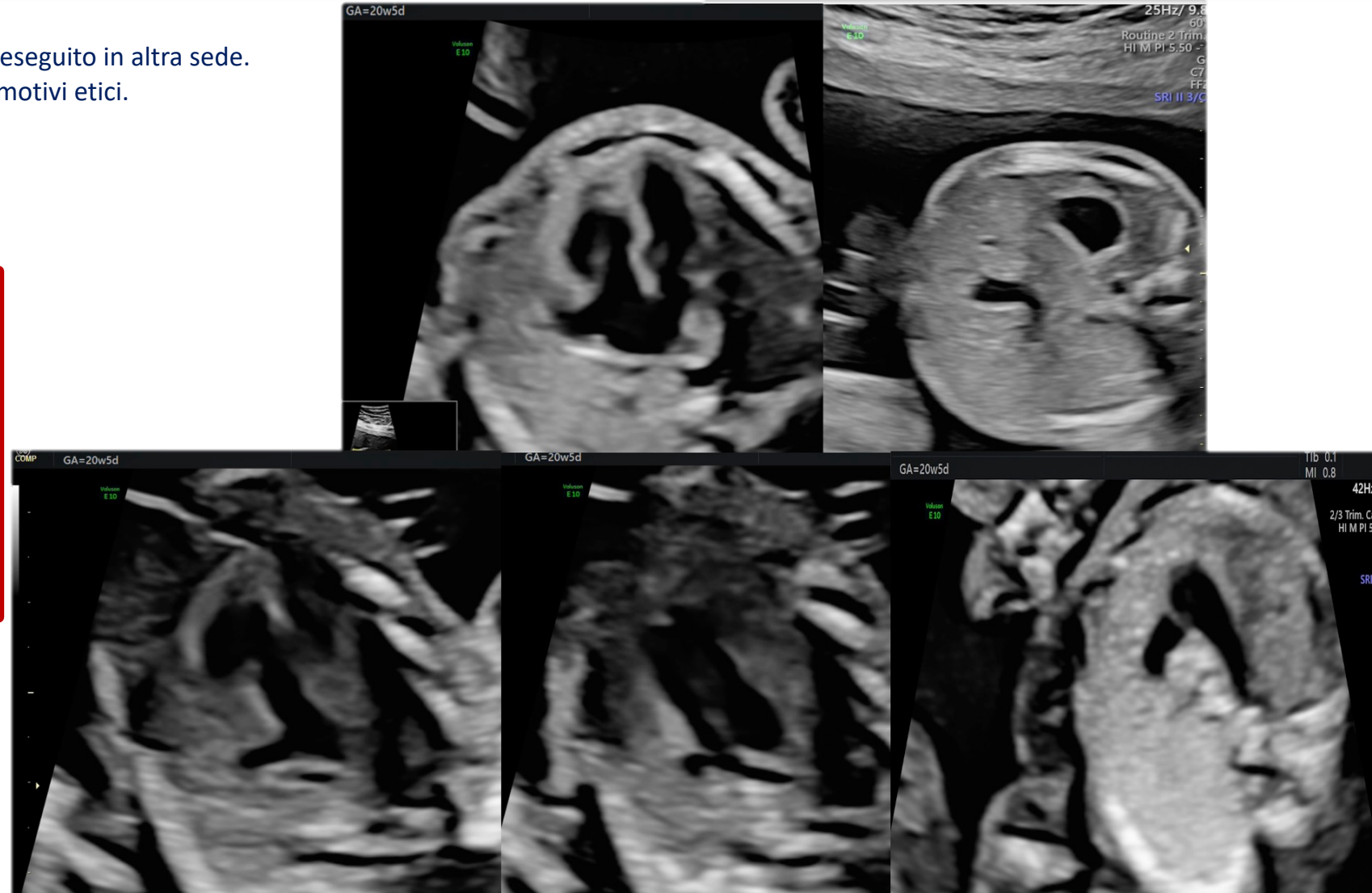


Sospetta cardiopatia ad esame di screening del II trimestre eseguito in altra sede.
Non eseguito screening del primo trimestre per motivi etici.

Feto in presentazione cefalica

Di cosa si tratta?

- Situs inversus + Tetralogia di Fallot
- Destrocardia + DIV in malallineamento
- Isomerismo destro + Trasposizione delle grandi arterie
- Situs inversus + Ventricolo destro a doppia uscita





Caso clinico

Settembre 2026



Situs inversus + ventricolo destro a doppia uscita (DORV)

- ✓ **Situs inversus:** Malformazione congenita con posizione invertita o speculare degli organi a tutti e tre i livelli anatomici (addominale, toracico e atriale) rispetto al situs solitus.
- ✓ **DORV:** cardiopatia congenita complessa in cui entrambe le grandi arterie originano interamente, o in modo predominante, dal ventricolo destro morfologico. Esistono diverse classificazioni: (*Neufeld 1962, Lev 1972, Zamora 1975, Van Praagh 1982*); Negli anni 2000 le Società Europee (*EACTS, AEPC e ESTS*) hanno classificato i DORV sulla base dell'anatomia del DIV e sulla presentazione clinica finalizzata al trattamento chirurgico.

DORV con:

- DIV sottoaortico
- DIV sottopolmonare
- DIV doppiamente connesso
- DIV non connesso

Diagnosi ecografica del caso presentato: per quanto inerente al situs inversus una volta compresa la presentazione del feto ed individuata quindi la sua sinistra, si identifica il riempimento della bolla gastrica in emiaddome destro, i vasi addominali sono speculari rispetto al situs solitus con aorta localizzata posteriormente sulla parte anteriore destra della vertebra e la vena cava inferiore localizzata anteriormente e a sinistra rispetto all'aorta addominale; la 4 camere cardiaca presenta la caratteristica *mirror image* rispetto al situs solitus. Per quanto riguarda il DORV si osservano l'aorta e l'arteria polmonare con disposizione lato-lato emergere entrambe dal ventricolo destro e con l'arteria polmonare anteriore localizzata in prossimità del DIV (DIV sottopolmonare).

Diagnosi differenziale: condizioni di isomerismo per quanto riguarda le anomalie del situs; ToF e TGA per quanto riguarda le connessioni ventricolo arteriose.

Management prenatale: Il DORV richiede approfondimento genetico: studio del cariotipo fetale per l'elevato rischio aneuploidie (T18, T13 ed in misura minore T21) e per l'elevato rischio sindromico analisi SNP-Array. In questo caso, vista l'associata anomalia del situs, può essere valutato insieme al genetista l'approfondimento ulteriore mediante WES; Necessario counseling multidisciplinare cardiologico e cardiocirurgico per la correzione della cardiopatia ma anche per informarla riguardo la possibile natura evolutiva della stessa in epoca prenatale. (In questa tipologia di DORV va spiegata la possibile evoluzione verso la coartazione aortica). Il Parto deve avvenire presso centro di III livello.

Management postnatale: il DORV è una cardiopatia che necessita di correzione chirurgica con approcci differenti a seconda dell'anatomia; In questo caso può essere prevista la riparazione biventricolare con tecnica Yasui dato il DIV sottopolmonare: baffle intraventricolare + Damus–Kaye–Stansel (anastomosi aorto-polmonare). Se in epoca prenatale la cardiopatia evolve verso forme con dotto dipendenza (Coartazione aortica), la condizione rappresenta un'emergenza neonatale e alla chirurgia descritta si deve associare anche la chirurgia sull'arco aortico. La correzione biventricolare non sarà perseguibile se l'evoluzione della cardiopatia determinerà ipoplasia del ventricolo sinistro, in questo caso l'approccio sarà Damus–Kaye–Stansel + Fontan.