

L'ECOCARDIOGRAFIA FETO-NEONATALE

SALVATORE GERBONI

Le cardiopatie congenite rappresentano le malformazioni più frequenti sia in epoca prenatale, con una frequenza intorno al 20 per 1000, che dopo la nascita, con una prevalenza di circa 10 casi ogni 1000 nati vivi. L'avvento dell'ecocardiografia all'inizio degli anni 80' ha rivoluzionato la capacità diagnostica in questo settore, influenzando anche sulla prognosi dei neonati affetti da anomalie congenite cardiache, ed oggi rappresenta il "Gold Standard" nella diagnostica delle cardiopatie congenite.

L'ecocardiografia fetale e neonatale, comprende due momenti di un unico approccio metodologico. Il periodo che intercorre tra la vita intrauterina e il primo mese dopo la nascita, rappresenta per il nascituro il momento più fragile della sua esistenza, in quanto momento di sviluppo, maturazione e trasformazione morfologica e funzionale., ancor più critico se il nascituro è portatore di una cardiopatia. Nelle ultime tre decadi l'evoluzione tecnologica ultrasonora da una parte e lo sviluppo nelle tecniche cardiocirurgiche per la correzione delle cardiopatie congenite e dell'assistenza pre e post-operatoria dall'altra, hanno coinvolto l'ostetrico e il neonatologo in una stretta collaborazione con il cardiologo perinatologo per una diagnosi di cardiopatie congenite neonatale o in utero, con interventi correttivi mirati e tempestivi sempre più precoci con conseguente riduzione della mortalità spontanea neonatale e chirurgica, e un aumento della sopravvivenza e della qualità della vita dei piccoli pazienti.

APPROCCIO METODOLOGICO

La principale ed unica differenza metodologica nell'eseguire un esame ecocardiografico fetale e neonatale deriva dal dovere esaminare, nel primo caso, un 'paziente' dentro il grembo materno.

Pertanto nell'approccio fetale si deve identificare prioritariamente la posizione del feto, rilevando l'estremo cefalico, l'estremo podalico e la colonna vertebrale.

Si procede nell'analisi segmentaria sequenziale della morfologia cardiaca fetale come di solito si esegue nel neonato.

L'analisi segmentaria determina la posizione cardiaca (levocardia, dextrocardia, mesocardia) il situs viscerale cardiaco (solitus, inversus, ambiguus) ; la sede, la morfologia e la funzione degli atri dei ventricoli e delle valvole atrioventricolari e delle semilunari aortiche e polmonari, le connessioni atrio-ventricolari (concordanti, discordanti), le connessioni ventricolo arteriose (concordanti, discordanti) e le connessioni veno-atriali sia sistemiche che polmonari.

INDICAZIONI ALL'ECOCARDIOGRAFIA FETALE

Le principali indicazioni all'esame EcoCardioFetale morfologico completo sono :

- Anomalie morfologiche cardiache rilevate all'esame ecografico ostetrico.
- Tachicardia, bradicardia o alterazioni del ritmo cardiaco all'esame clinico o nello screening ecografico ostetrico.
- Fattori di rischio materno o familiare per malattie cardiovascolari.
- Genitori, figli, parenti di primo grado con cardiopatie congenite.
- Diabete materno.
- Lupus eritematoso sistemico materno.
- Esposizione ad agenti teratogeni nel primo trimestre.
- Anomalie fetali non cardiovascolari, comprese le anomalie cromosomiche, se influiscono sul management della gravidanza.
- Anamnesi di aritmie importanti intermittenti o anamnesi familiari per lesioni cardiache ostruttive destre o sinistre. In queste condizioni è necessario un controllo periodico, perchè le lesioni ostruttive possono manifestarsi in modo dinamico evolutivo con la crescita del feto.

INDICAZIONI ALL'ECOCARDIOGRAFIA NEONATALE

Le indicazioni all'esame ecocardiografico nel periodo neonatale sono :

- Controllo e verifica di una diagnosi prenatale di cardiopatia congenita.
- Diagnosi differenziale di un distress cardiorespiratorio.
- Valutazione delle modificazioni anatomo-funzionali post-natali :
 - a- chiusura dotto arterioso
 - b- riduzione resistenze arteriose polmonari
 - c- chiusura del forame ovale
 - d- adattamento della portata cardiaca

- Valutazione asfissia perinatale :
 - a- ischemia miocardica transitoria
 - b- insufficienza tricuspidalica
 - c- cianosi refrattaria da shunt destro-sinistro attraverso il forame ovale
- Valutazione della natura dei rumori cardiaci neonatali.

Risultati

La nostra esperienza è iniziata nel 1990, sia nel feto che come screening neonatale
Lo spettro delle cardiopatie congenite riscontrate in utero e' riportato nella tabella 1.

Tabella n.1 Casistica Personale

| CARDIOPATIE DIAGNOSTICATE IN UTERO | |
|---|--|
| Ostruttive destre | Cardiopatie Complesse |
| Stenosi Valvolare Polmonare | Interruzione VCI -> Azigos + Vent.Unico +Isom.sin + RVPAT |
| Ostruz.duttale +DIV m.Idrope | Interruzione V.C.I. cont.in azigos.+ Situs Visc. Inver + ls.Sin. |
| Ostruz.efflus. dextro Insuf.Pol. | Interruzione V.C.I. continuazione in azigos Isolata |
| HRH atresia polmonare a setto In | Ingresso unico in Ventricolo unico sinistro |
| Tetralogia di Fallot | Ventricolo unico + Isomerismo destro + atresia polmonare |
| | Doppio ingresso AV in ventricolo unico sinistro + TGA |
| | Doppia uscita V:S:+ stenosi Valvolare Aortica |
| | |
| Ostruttive sinistre | VARIE |
| Sindrome Cuore Sinistro Ipoplastico | Canale Atrio-Ventricolare Completo |
| Stenosi valvolare ao+div +dia | Canale AV parziale o intermedio |
| Atresia Mitrale.+ Atresia Aortica + V.S. aneurismatico | Trasposizione corretta G.V.+ div |
| Coartazione istmica aortica | DIV perimembranoso |
| Stenosi valvolare Aortica critica + lpo Ar.Ao.+ DIVprm + MS | ampio dia con aneurisma v.f.o.? |
| Stenosi valvolare Aortica critica + lpo Ar.Ao.+ DIVmusc + MS | Destrocardia + ampio DIV mus.apic. + art.omb.sing. |
| Interruzione/Coartazione Aortica + Stenosi valvolare aortica. | Tumore atrio destro +Vers.Per. |
| | rabdomioma+ver.per.+megauric. |
| | Anomalie ritorno venoso sistemico |
| | Situs Visceralis Inversus Isolato |
| | EBSTEIN ANOMALY |
| | Tachicardia parossistica sopraventricolare senza idrope |

Le anomalie cardiache rilevate dall'ecocardiografia fetale presentano un inusuale e più severo spettro di cardiopatie, con alta incidenza di interruzione della gravidanza o morte intrauterina o neonatale. L'analisi statistica sulla nostra casistica riportata nella Tabella 2 indica una specificità e sensibilità della metodica elevata (come in tutti i centri di cardiologia fetale ed anche nei centri ostetrici).

Tabella n.2

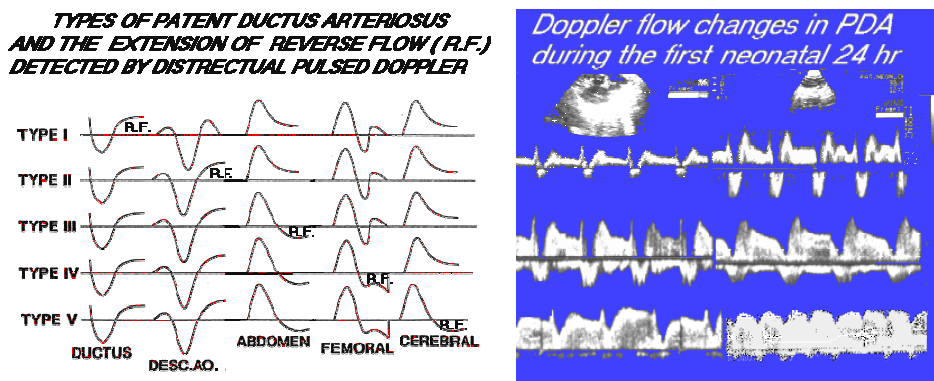
| <u>Analisi Statistica Casistica Personale</u> | | | |
|---|------|------------------------|------------|
| Totale esami dal 3/90 al 31-12-2003 | 2794 | Specificita' (sani) | 0,99852071 |
| Diagnosticati sani | 2708 | Sensibilita' (malati) | 0,94444444 |
| Diagnosticati malati | 86 | Predittivita' Positiva | 0,95505618 |
| Veri sani/Negativi - VN | 2700 | Predittivita' Negativa | 0,99815157 |
| Falsi malati/Positivi - FP | 4 | Efficacia del test | 0,96814603 |
| Veri malati/Positivi - VP | 85 | Test Bias | 0,0032316 |
| Falsi sani /Negativi - FN | 5 | | |
| | | | |
| | | | |

Nel neonato sono stati distinti gli aggiustamenti transizionali dalle cardiopatie semplici e complesse come riportato

| | |
|---|--------|
| PDA transitorio | 90 % |
| PFO transitorio | 70 % |
| VSD transitorio | 35 % |
| Insuf. Tricusp. transitoria | 5 % |
| PDA Persistente | 18 |
| PFO – ASD | 54 |
| VSD | 41 |
| Coartazione aortica | 14 |
| Canal AV completo | 27 |
| Canal AV incompleto | 10 |
| Difetti Tronco-conali (ToF, TGV, TA) | 14-8-1 |
| Sindromi cuore sin/destro ipoplasico | 12-7 |
| Cuore Univentricolare | 9 |
| Anomalie complesse (Eterotaxia, asplenia, polisplenia) | 6 |
| Anomalie varie (Ebstein, AS , PS, HCM) | 46 |

Nelle figg. 1 e 2 sono rappresentati i tipi flussimetrici per evoluzione ed importanza emodinamica del dotto arterioso pervio.

Fig. 1-2 Classificazione dello shunt duttale per importanza emodinamica (valutata dal reverse flow nei distretti arteriosi periferici) e secondo il profilo doppler nelle prime 24 ore



L'integrazione con M-mode e Doppler continuo, pulsato e colore oltre la valutazione completa delle dimensioni delle cavità, della funzione ventricolare, dei flussi intracardiaci e vascolari e' particolarmente efficace nella diagnostica delle dei disordini del ritmo cardiaco, specialmente in utero.

DISCUSSIONE E CONCLUSIONI

Il ruolo fondamentale dell'ecocardiografia consiste nella stratificazione fetale e neonatale tra soggetto sano e cardiopatico strutturale o con manifestazioni cardiache funzionali.

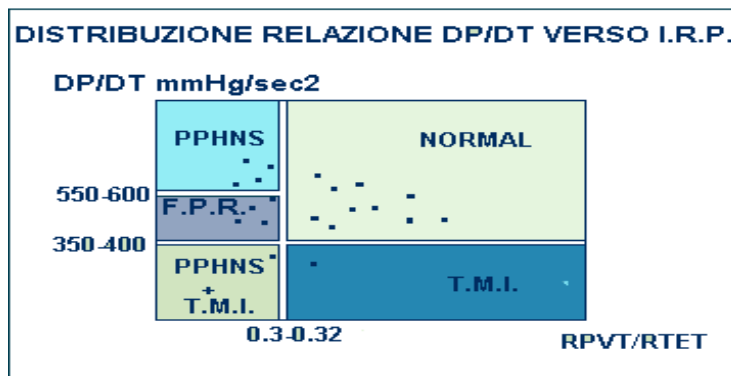
Questo consente il counseling ed il management materno fetoneonatale.

Più strettamente di interesse neonatologico, al di fuori di una cardiopatia congenita strutturale, è invece l'apporto che l'ecocardiografia Doppler può dare nello studio, monitoraggio e gestione dei cosiddetti stati transizionali cardiovascolari neonatali (pervietà dotto arterioso, pervietà forame ovale, insufficienza tricuspidaica, resistenze polmonari, portata cardiaca etc.)

L'incidenza del Dotto Arterioso Pervio (DAP) è stata riportata, nelle diverse casistiche, con una variabilità dal 20 all'80% sia come anomalia isolata che in associazione ad altra patologia. La diagnosi non è importante per stabilire se il dotto è pervio o meno ma, piuttosto, per valutare l'evoluzione e/o individuare uno shunt

'emodinamicamente significativo' ai fini della prevenzione dei danni da ischemia d'organo(fig.1 e 2). Considerando l'evoluzione di questi quadri abbiamo rilevato che bisogna attendere almeno 24 ore perchè si manifesti l'importanza emodinamica dello shunt attraverso il dotto, secondariamente alla caduta delle resistenze polmonari valutabili semiquantitativamente dal valore del rapporto tra il tempo di picco (TPV) ed il tempo di espulsione totale del ventricolo destro (RVET), misurati dal profilo Doppler. Tale indice, da noi considerato come indice di resistenze polmonari IRP, ha una stretta correlazione con la pressione arteriosa polmonare media (PAPm), e orientativamente un valore di PVT/RVET < di 0.40 esprime un valore di resistenze polmonari superiore a 300 dine cm⁻⁵. Il riscontro doppler dell' insufficienza tricuspidalica consente, inoltre, di valutare la pressione sistolica intraventricolare destra. Il calcolo della sua velocità di sviluppo (equivalente alla misurazione del DP/DT del cateterismo cardiaco) costituisce un indice di funzione miocardica del ventricolo destro. Rapportando tale valore in funzione del PVT/RVET abbiamo stratificato il significato clinico dell'insufficienza tricuspidalica (parafisiologica, ischemia miocardica transitoria da sofferenza ipossico-ichemica, persistenza della circolazione fetale o PPHNS e IMT – fig.3).

Fig.3 – Rapporto tra Resistenze polmonari e DP/DT



Una applicazione importantissima dell'ecocardiografia Doppler nel periodo neonatale lo studio della portata cardiaca sistemica e distrettuale. La portata cardiaca (PC) calcolata dal prodotto $A \times V_m$ (A =area della sezione trasversale dell'orificio aortico, V_m = velocità media del flusso sistolico che attraversa l'orificio aortico) per la frequenza cardiaca. L'area della sezione aortica si calcola, misurando il diametro (D) della radice aortica nell'ecocardiogramma in M-mode o in bidimensionale, secondo la formula $A = D^2$. La velocità media del flusso sistolico aortico si misura sul profilo del sonogramma Doppler. Importante infine il ruolo dell'ecocardiogramma Doppler nella valutazione di soffi cardiaci, che compaiono spesso dopo la chiusura del dotto arterioso e la caduta delle resistenze polmonari e di valutare gli effetti dell'uso di farmaci in gravidanza o nel neonato (E' noto infatti, ad esempio, che gli inibitori delle prostaglandine vengono usati nel neonato per chiudere il dotto arterioso. Tale effetto, che terapeutico per il neonato, nocivo per il feto : stato documentato che nel feto da madre trattata con indometacina si ha una costrizione del dotto fino alla sua chiusura funzionale se questa viene protratta ed una riapertura se la stessa viene interrotta). In conclusione, l'applicazione dell'ecocardiografia Doppler in ambito fetale e neonatale, sintetizzata nella tabella 3, assume un ruolo di grande rilievo sia per la sensibilità e specificità diagnostica che per la sua duttilità applicativa in ogni condizione clinica anche critica, oltre che per l'innocuità, ripetitività e costo contenuto. La conoscenza prenatale della cardiopatia permette la pianificazione del trattamento che può essere il trasporto in utero in centro dotato di cardiocirurgia neonatale, il trattamento medico o chirurgico intrauterino, l'espletamento programmato del parto con pianificazione del trattamento neonatale o infine l'interruzione della gravidanza nei termini di legge. Ci sembra corretto quindi che ogni gestante, anche non a rischio., abbia un esame morfologico cardiaco che escluda almeno la presenza di una cardiopatia. In futuro si spera che l'ulteriore miglioramento delle conoscenze e del range diagnostico, associato al miglioramento delle apparecchiature con aumentata capacità di risoluzione ed ottimizzazione dei sistemi, portino ad un uso diagnostico sempre più completo per un trattamento medico e chirurgico più precoce e

mirato sia nel feto che nel neonato.

TABELLA 3 – Applicazione dell'Ecocardiografia Fetale e Neonatale

| | |
|---------------------------|-----------------------------------|
| - DIAGNOSI CARDIOPATIA | - DIAGNOSI O VERIFICA CARDIOPATIA |
| - DIAGNOSI ARITMIE | - ESECUZIONE CATETERISMI MIRATI |
| - MONITORAGGIO FETALE | - CHIRURGIA SENZA CATETERISMO |
| - TRATTAMENTO FETALE : | - STUDIO STATI TRANSIZIONALI : |
| terapia medica | dotto arterioso pervio |
| terapia strimentale | resistenze arteriose polmonari |
| - PIANIFICAZIONE PARTO : | forame ovale pervio |
| modalit parto | - ISCHEMIA MIocardica TRANSITORIA |
| tempo parto | - INSUFFICIENZA TRICUSPIDALICA E |
| luogo parto | cianosi refrattaria neonatale |
| - INTERRUZIONE GRAVIDANZA | - MONITORAGGIO PORTATA CARDIACA |
| - STUDIO CARIOTIPO | - STUDIO SOFFI NEONATALI |

BIBLIOGRAFIA

- 1- Allan L.D. et al.: Prenatal screening for congenital heart disease. Br Med J 292:1717,1986
- 2- 1- Allan L.D. et al. : Textbook of fetal cardiology G M.M. 2000
- 3- Gerboni S., Sabatino G. : Utilità diagnostica dell'ecocardiografia fetale. Boll Soc It Med Perinat 4:6,1990
- 4- Alverson D.C., Eldridge M.W.,Berman W. : Pulsed Doppler characterization of peripheral blood flow in neonate with patent ductus arteriosus - Pul Doppler Ultr Clin Pediat by W.Berman - Futura Pub Comp Inc III;75,1983.
- 5- Drayton M.R. and Skidmore R. : Ductus arteriosus blood flow during first 48 hours of life- Arch Dis Child 62;1030,1987.
- 6- Gerboni S., G. Sabatino, F.Brandimarte, A.Iacovone, S.Di Valerio: Distrectual fluximetric patterns (FP) in newborns with patent ductus arteriosus. IV Simposio Internazionale di Neonatologia. Venezia 29-31 Marzo 1990. Abstr. Book.
- 7- S. Gerboni, S.Di Valerio, L.A.Ramenghi, G.Sabatino: Doppler Classification of patent ductus arteriosus in newborn infants: predictivity of spontaneous versus therapeutic closure. XII Eur.Cong.Perinatal Medicine. Lyon 11-14 September 1990. Abstr.Book, pp. 104.
- 8- S.Gerboni, L.Quartulli, S.Di Valerio, M.G.Ventrella, G.Sabatino: L'insufficienza tricuspide del neonato e ischemia miocardica transitoria. Gior It Cardiol 20:2,35,1990.
- 9- S.Gerboni, S.Di Valerio, A.Iacovone, L.Quartulli, G.Sabatino: Classificazione flussimetrica doppler dello shunt del dotto arterioso pervio nei neonati. Gior It Cardiol 20:2,35, 1990.
- 10- Sabatino G. : Ultrasonografia Doppler e pervietà del dotto arterioso - Ultrasonografia Doppler in età neonatale, 1989:1;85-92.
- 11- Sabatino G., Quartulli L.,Gerboni S.,Di Fabio S.Pecoraro A.Offidani S.Squarcia U. : Valutazione dell'output cardiaco nei figli di madre diabetica. - Neonatologica, 2;106,1988.
- 12- Emmannoulides G.C., Moss A.J., Duffie E.R. jr., Adams F.H. Pulmonary arterial pressure changes in human newborn infants from birth to 3 days of age. J Pediatr 65:,327,1964.
- 13- Evans N.J., Archer L.N.J. : Postnatal circulatory adaptation in healthy term and preterm neonates. Arch Dis Child 65:24,1990