

Valvuloplastica aortica fetale per disfunzione ventricolare sinistra secondaria a stenosi valvolare aortica congenita critica

Maurizio Brighenti¹, Anna Balducci¹, Gabriele Egidy Assenza¹, Maria Elisabetta Mariucci¹, Antonella Perolo², Gianluigi Pilu², Andrea Donti¹

¹U.O. Cardiologia Pediatrica e dell'Età Evolutiva, Centro per le Cardiopatie Congenite dell'Adulto, Dipartimento Cardio-Toraco-Vascolare, IRCCS Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna

²U.O. Ostetricia e Medicina dell'Età Prenatale, Dipartimento di Scienze Mediche e Chirurgiche, IRCCS Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna

We present a case of prenatal diagnosis of critical congenital aortic valve stenosis with progressive systolic left ventricular failure. An ultrasound-guided balloon aortic valvuloplasty was performed at 28 weeks of gestational age because of left ventricular dysfunction associated with signs of fetal heart failure. There were no significant post-procedural complications and the pregnancy was carried to term with elective cesarean section at 38 weeks of gestational age. At birth, an echocardiogram showed severe aortic valve stenosis with global hypokinesia of the left ventricle. Therefore a percutaneous balloon aortic valvuloplasty was repeated through transseptal approach with prompt improvement of the antegrade aortic flow and of the left ventricular systolic function. The baby is currently 2 months old and he is doing fine.

Key words. Congenital heart disease; Critical aortic stenosis; Fetal cardiac intervention; Fetal cardiology.

G Ital Cardiol 2021;22(12 Suppl 2):235-265

CASO CLINICO

Viene presentato il caso di una diagnosi prenatale di stenosi valvolare aortica, congenita, critica.

Per il riscontro di progressiva dilatazione e disfunzione sistolica del ventricolo sinistro (frazione di eiezione [FE] 18%) e comparsa di rigurgito mitralico significativo associate a segni di scompenso cardiaco in utero, si è deciso collegialmente con l'equipe ginecologica di eseguire una valvuloplastica aortica fetale a 28 settimane di età gestazionale.

Previa anestesia fetale mediante iniezione intrafunicolare di fentanile e contestuale curarizzazione, è stata eseguita una puntura eco-guidata transaddominale con agocannula 18G attraverso l'utero materno, quindi il torace del feto, e attraversando infine l'apice del ventricolo sinistro sino al tratto di efflusso del ventricolo sinistro a livello sottovalvolare aortico (Figura 1). La valvola aortica è stata impegnata da filo guida Choice™ 0.014" (Boston Scientific, Marlborough, MA, USA) su cui è stato fatto avanzare un pallone Maverick™ 3 x 12 mm (Boston Scientific) (Figura 2). Sono state eseguite in totale 5 dilatazioni ad alta pressione (15 atm) raggiungendo un calibro massimo del pallone di circa 3.4 mm.

Il controllo ecografico post-procedurale ha documentato un incremento del flusso anterogrado in aorta ascendente e



Figura 1. Agocannula posizionata nel tratto di efflusso ventricolare sinistro attraverso l'utero materno, quindi il torace del feto e infine l'apice del ventricolo sinistro.



Figura 2. Pallone per angioplastica posizionato a livello valvolare aortico.

© 2021 Il Pensiero Scientifico Editore
Gli autori dichiarano nessun conflitto di interessi.

Per la corrispondenza:

Dr. Andrea Donti U.O. Cardiologia Pediatrica e dell'Età Evolutiva, Centro per le Cardiopatie Congenite dell'Adulto, Dipartimento Cardio-Toraco-Vascolare, IRCCS Azienda Ospedaliero-Universitaria, Via Massarenti 9, 40138 Bologna
e-mail: maurizio.brighenti@aosp.bo.it

un incremento del grado di insufficienza aortica (prima della procedura di grado minimo) (Figure 3 e 4).

Nel corso della procedura l'attività cardiaca fetale si è mantenuta regolare. In seguito alla rimozione dell'agocannu-

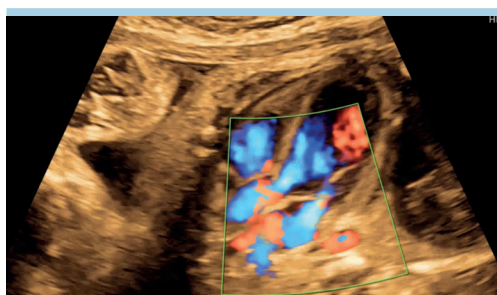


Figura 3. Flusso anterogrado aortico incrementato dopo la procedura.

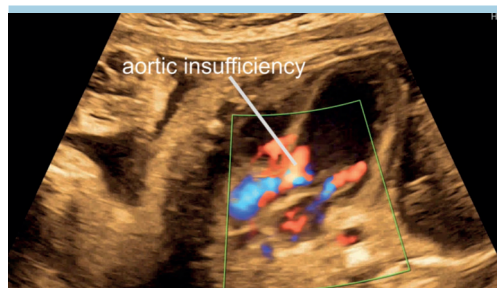


Figura 4. Insufficienza aortica di grado moderato dopo la procedura.

la dal ventricolo, si è osservata la comparsa di un versamento pericardico complessivamente di grado lieve, prevalentemente distribuito lungo la parete libera del ventricolo destro e privo di impatto emodinamico. Non vi sono state complicanze materne legate alla procedura.

Il successivo decorso della gravidanza è stato caratterizzato da stabilità clinica del feto con lieve incremento della contrattilità ventricolare (a 35 settimane di età gestazionale FE 35%) e del flusso assiale in aorta ascendente.

Alla nascita, avvenuta a 38 settimane di età gestazionale in seguito a taglio cesareo elettivo, l'ecocardiogramma documentava una stenosi aortica di grado severo con riduzione moderato-severa della funzione sistolica del ventricolo sinistro. Alla luce del quadro clinico il piccolo veniva condotto in sala emodinamica per l'esecuzione in urgenza di valvuloplastica aortica con pallone TYSHAK MINI® 6x20 mm (NuMed Canada Inc.), fatto avanzare su filo guida Choice™ 0.014" (Boston Scientific). La procedura è stata condotta in corso di terapia inotropica con dopamina e dobutamina. La valvuloplastica aortica è stata eseguita per via venosa femorale tramite il forame ovale pervio (Figura 5). Il gradiente ventricolo sinistro–pressione arteriosa sistolica non invasiva è sceso da 72 mmHg a 12 mmHg. L'ecocardiogramma eseguito nell'immediato post-procedura ha documentato un deciso miglioramento della funzione sistolica del ventricolo sinistro (FE 50%) e un gradiente transvalvolare aortico pari a 50 mmHg con rigurgito valvolare aortico di grado lieve. Nei giorni successivi è stato possibile ridurre e quindi sospendere il supporto inotropo osservando stabilità emodinamica e clinica.

La degenza successiva è stata esente da complicanze di rilievo. Il piccolo attualmente ha 2 mesi di vita e presenta una crescita regolare. All'ultimo controllo cardiologico le condizio-

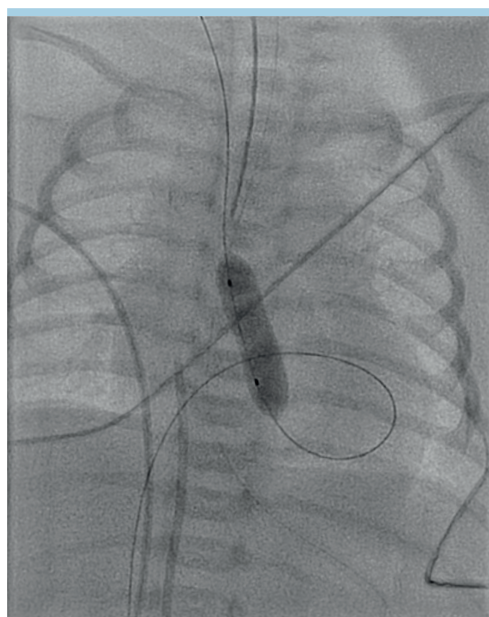


Figura 5. Valvuloplastica aortica eseguita per via venosa femorale tramite il forame ovale pervio.

ni di compenso cardiocircolatorio e la funzione sistolica ventricolare sinistra erano soddisfacenti (FE 70%). La valvola aortica bicuspidale presentava una stenosi di grado moderato-severo (dp max/medio 77/37 mmHg) con rigurgito di grado lieve (Figure 6 e 7).

DISCUSSIONE

Le procedure di cardiologia interventistica fetale rappresentano uno degli ultimi traguardi raggiunti dalla cardiologia pediatrica contemporanea, dimostrando in casi selezionati di poter influenzare la storia naturale di alcune cardiopatie¹.

I primi tentativi sono stati fatti nei primi anni '90, da allora le indicazioni si sono ampliate alla valvuloplastica polmonare in caso di atresia polmonare a setto intatto o alla settostomia atriale con o senza impianto di stent in caso di sindrome del cuore sinistro ipoplasico con setto intatto/forame ovale restrittivo².

La mortalità fetale periprocedurale globale si è contestualmente ridotta sino ad attestarsi al 10-20% secondo i dati dei centri di riferimento con casistiche maggiori e dei registri internazionali³⁻⁷.

Le raccomandazioni generalmente accettate per eseguire una valvuloplastica aortica fetale prevedono la presenza di una stenosi valvolare aortica critica associata a possibile evoluzione a ipoplasia del cuore sinistro o nel contesto di disfunzione ventricolare progressiva². La letteratura circa quest'ultima tipologia di pazienti è estremamente limitata e la mortalità post-procedurale si attesta sino all'80% nei casi con scompenso cardiaco in utero molto avanzato (feti idropici)⁸⁻¹⁰.

In questo caso si è deciso di proporre ai genitori il tentativo di valvuloplastica fetale in considerazione della documentazione di progressiva disfunzione ventricolare sinistra associata a segni di scompenso cardiaco in utero, con verosimile exitus imminente per il feto. Grazie a questo intervento si è

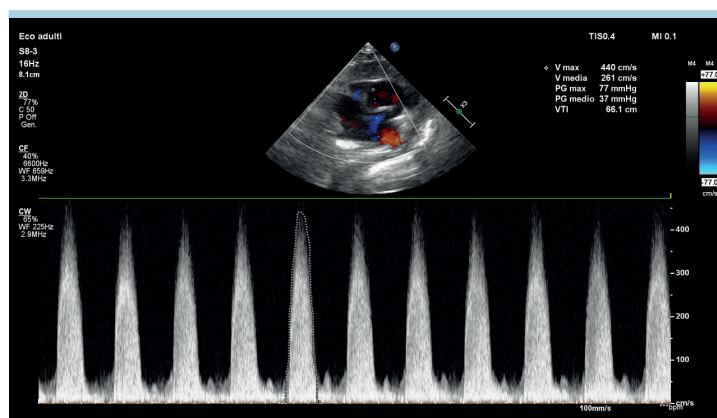


Figura 6. Gradiente pressorio non invasivo attraverso l'efflusso ventricolare sinistro all'ultimo controllo cardiologico.

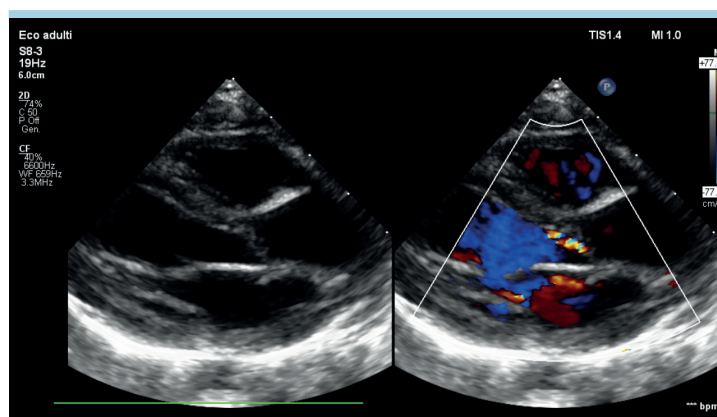


Figura 7. Insufficienza aortica all'ultimo controllo cardiologico.

potuto portare la gravidanza a termine permettendo al feto di raggiungere un peso neonatale adeguato (3.565 kg) ed evitare le morbidità ulteriori legate alla prematurità.

Nonostante il rischio elevato di mortalità periprocedurale, un'accurata valutazione collegiale multidisciplinare ha permesso di pianificare una strategia terapeutica efficace per il paziente, nonostante le numerose difficoltà tecniche, organizzative e non per ultimo di carattere emotivo-psicologico per i genitori.

RIASSUNTO

Presentiamo un caso di diagnosi prenatale di stenosi valvolare aortica congenita critica con progressiva disfunzione sistolica del ventricolo sinistro. In considerazione del rilievo di disfunzione ventricolare sinistra associata a segni di scompenso cardiaco fetale, è stata eseguita a 28 settimane di età gestazionale una

valvuloplastica aortica con pallone eco-guidata mediante accesso transapicale sinistro. Non vi sono state complicanze post-procedurali di rilievo ed è stato possibile portare a termine la gravidanza esitata in taglio cesareo elettivo a 38 settimane di età gestazionale. Alla nascita, in considerazione del rilievo di stenosi valvolare aortica severa con ipocinesia globale del ventricolo sinistro, è stata ripetuta una valvuloplastica aortica con pallone mediante approccio transtettale con immediato miglioramento del flusso anterograde aortico e della funzione sistolica del ventricolo sinistro. Attualmente il piccolo ha raggiunto i 2 mesi di vita e le condizioni cliniche sono soddisfacenti.

Parole chiave. Cardiologia fetale; Cardiopatie congenite; Interventistica fetale; Stenosi aortica critica.

RINGRAZIAMENTI

Gli autori ringraziano la famiglia e ne vogliono elogiare il coraggio e la fiducia mostrata costantemente nei confronti di tutta l'equipe.

BIBLIOGRAFIA

1. Friedman KG, Tworetzky W. Fetal cardiac interventions: where do we stand? Arch Cardiovasc Dis 2020;113:121-8.
2. Donofrio MT, Moon-Grady AJ, Hornberger LK, et al. Diagnosis and treatment

- of fetal cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. Circulation 2014;129:2183-242.
3. Hogan WJ, Grinenco S, Armstrong A, et al. Fetal cardiac intervention for pulmonary atresia with intact ventricular

- septum: International Fetal Cardiac Intervention Registry. Fetal Diagn Ther 2020 Jul 7. doi: 10.1159/000508045 [Epub ahead of print].
4. Jantzen DW, Moon-Grady AJ, Morris SA, et al. Hypoplastic left heart syndrome

with intact or restrictive atrial septum: a report from the International Fetal Cardiac Intervention Registry. *Circulation* 2017;136:1346-9.

5. Moon-Grady AJ, Morris SA, Belfort M, et al. International Fetal Cardiac Intervention Registry: a worldwide collaborative description and preliminary outcomes. *J Am Coll Cardiol* 2015;66:388-99.

6. Debska M, Kolesnik A, Rebizant B, et al. Fetal cardiac interventions – Polish experience from “zero” to the third world largest program. *J Clin Med* 2020;9:2888.

7. Tulzer A, Arzt W, Gitter R, et al. Valvuloplasty in 103 fetuses with critical aortic stenosis: outcome and new predictors for postnatal circulation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2021 Oct 4. doi: 10.1002/uog.24792 [Epub ahead of print].

8. Tulzer A, Arzt W, Tulzer G. Fetal aortic valvuloplasty may rescue fetuses with critical aortic stenosis and hydrops. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2021;57:119-25.

9. Vogel M, McElhinney DB, Wilkins-Haug LE, et al. Aortic stenosis and severe mitral regurgitation in the fetus resulting

in giant left atrium and hydrops: pathophysiology, outcomes, and preliminary experience with pre-natal cardiac intervention. *J Am Coll Cardiol* 2011;57:348-55.

10. Mallmann MR, Herberg U, Gottschalk I, et al. Fetal cardiac intervention in critical aortic stenosis with severe mitral regurgitation, severe left atrial enlargement, and restrictive foramen ovale. *Fetal Diagn Ther* 2020;47:440-7.