



F. Guida¹, V. Gesuete¹, A. Balducci¹, C. Ciuca¹, G. Egidy Assenza¹, E. Mariucci¹, L. Ragni¹, D.G. Gargiulo², A. Donti¹

¹Paediatric and Adult Congenital Heart Cardiology, S.Orsola Malpighi Hospital, University of Bologna, Bologna, Italy.

²Paediatric and Adult Congenital Heart Cardiac Surgery, S.Orsola Malpighi Hospital, University of Bologna, Bologna, Italy

Introduzione: L'aumento della gittata cardiaca di circa il 50% rispetto alla basale, la riduzione delle resistenze vascolari del 30-40% e l'aumento della frequenza cardiaca del 10-20% durante il primo e il secondo trimestre, possono rappresentare eventi critici per le donne con cardiopatie congenite¹, specialmente se l'efflusso sistemico e/o l'efflusso polmonare risultano coinvolti dalla patologia di base. Nel dettaglio, la **stenosi aortica severa asintomatica** e la **stenosi polmonare moderato-severa** sono classificate dalla World Health Organization come a rischio III/IV². La stenosi aortica associata a bicuspidia congenita della valvola è associata ad un rischio di circa il 10% di insufficienza cardiaca e del 3-25% di aritmie; è inoltre aumentato il rischio di dilatazione e dissezione aortica. Il feto, in tale condizione, risulta a maggior rischio di ritardo di crescita intrauterina, sviluppo di ipertensione arteriosa e basso peso alla nascita^{2,3}. La stenosi polmonare, d'altro canto, è generalmente ben tollerata durante la gravidanza. Risulta tuttavia aumentato, per la madre, il rischio di insufficienza cardiaca delle sezioni destre e aritmia^{2,4}.

L'ostruzione all'efflusso sistemico

Il primo caso è quello di una **donna** è una donna di 35 anni affetta da stenosi valvolare aortica su valvola bicuspidia e dilatazione dell'aorta ascendente, sottoposta ad intervento di plastica valvolare aortica e sostituzione dell'aorta ascendente con protesi vascolare retta in Dacron (22 anni). Il quadro clinico-strumentale pregravidico evidenziava una stenosi aortica asintomatica di grado severo (GP massimo/medio: 46/32 mmHg) e una dilatazione dell'aorta ascendente nel tratto pre-protetico (43 mm), stabile rispetto ai precedenti controlli. Durante la gravidanza, si documentava progressivo incremento del gradiente trans-valvolare aortico (GP max/medio al I trimestre: 70/26 mmHg; gradiente pressorio max/medio al III trimestre: 155/78 mmHg) e peggioramento della dilatazione dell'aorta ascendente. La giovane è rimasta asintomatica dal punto di vista cardiovascolare durante l'intero corso della gravidanza.

Il **neonato**, un maschio di peso elevato per età gestazionale (2031g, 91° percentile 4), è stato assistito con ventilazione a pressione positiva tramite Neopuff (Apgar score al 1° minuto: 4) con successiva comparsa di pianto spontaneo, miglioramento del tono e del colorito cutaneo (Apgar score: 8 al 5° minuto, 9 al 10° minuto). A circa 5 ore di vita è stato somministrato surfattante (tecnica InSure) ed è stato necessario garantire supporto respiratorio non invasivo fino a sette giorni di vita. Il controllo clinico-strumentale a due settimane dal parto documentava dimensioni stabili dell'aorta ascendente e dell'arco prossimale (figura 2); persisteva immutato il quadro di stenosi aortica severa (gradiente massimo/medio: 110/55 mmHg). A tre settimane dal parto, la giovane è stata pertanto sottoposta ad una valvuloplastica percutanea con miglioramento del quadro (figura 1).

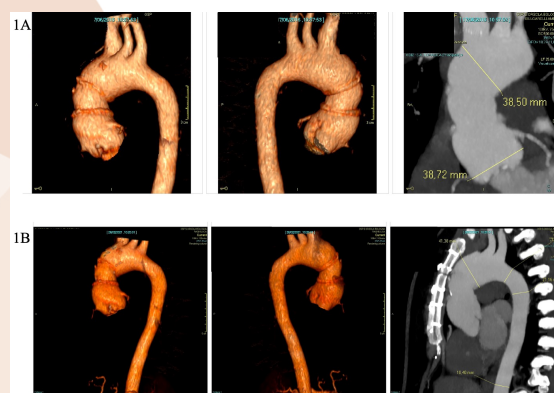


Figura 1: 1A: angioTC pre-gravidica: Lieve dilatazione dei seni di Valsalva e dell'aorta ascendente nativa post-protetica (diametro massimo: 39 mm). 1B: angioTC eseguita a due settimane dal parto: Dilatazione dei seni di Valsalva (45mm) e della giunzione sino-tubulare (40mm). Dilatata l'aorta ascendente nativa post-protetica (41mm) e l'arco aortico prossimale (37mm).

In entrambi i casi, il parto è avvenuto tramite taglio cesareo elettivo a 32 settimane post-amenorrea, in respiro spontaneo e in anestesia loco-regionale, previo incannulamento delle arterie femorali nell'eventualità di dover ricorrere alla circolazione extra-corporea. Non si sono verificate complicanze maggiori intra-né post-procedurali. Il decorso clinico dei due neonati è stato gravato da problematiche di lieve entità e in ogni caso non dissimili da quelle di neonati della stessa età gestazionale.

La condivisione della gestione clinica delle due gravidanze qui descritte fornisce un'importante esperienza clinica nell'interesse delle madri e dei loro piccoli.

L'ostruzione all'efflusso polmonare

Il secondo caso è quello di una **donna** di 30 anni affetta da Sindrome di Shone con coartazione aortica, bicuspidia congenita e stenosi sottovalvolare aortica. Nell'arco della sua storia chirurgica ha eseguito: intervento di coartectomia mediante flap della succlavia (5 mesi), resezione di membrana subaortica (18 mesi), intervento di Ross Konno (7 anni), sostituzione del condotto ventricolo destro-arteria polmonare (21 anni) e posizionamento di valvola protesica biologica per via percutanea in posizione polmonare (22 anni). Il quadro clinico-strumentale pregravidico evidenziava una stenosi severa e sintomatica della valvola protesica (gradiente transvalvolare polmonare massimo/medio: 74/35 mmHg). Durante la gravidanza, non vi sono state significative variazioni dei reperti ecocardiografici (gradiente medio-ventricolare: 72 mmHg, pressioni del ventricolo destro: 100 mmHg). La giovane ha riferito sporadici episodi di cardiopalmo in assenza di correlato significativo agli Holter ECG.

La **neonata**, una femmina di adeguate dimensioni per età gestazionale (1617 g, 52° percentile 4), ha presentato buon adattamento neonatale (Apgar score al 1° e al 5° minuto: 9), necessitando di supporto respiratorio non invasivo fino alla terza giornata di vita. Il decorso clinico successivo è stato complicato da iniziali difficoltà alimentari e da ittero della prematurità, risolti con fototerapia.

I controlli cardiologici successivi al parto non hanno mostrato sostanziali modifiche del quadro clinico-strumentale, confermando la presenza di ipertrofia e dilatazione del ventricolo destro e la presenza della stenosi complessa all'efflusso destro (gradiente della componente medio-ventricolare muscolare: 95 mmHg), in assenza di accelerazioni a valle della valvola protesica.

Bibliografia

1. Van Hagen IM, Roos-Hesselink JW. Pregnancy in congenital heart disease: risk prediction and counselling. *Heart*. 2020;106(23):1853-1861. doi:10.1136/HEARTJNL-2019-314702
2. Silversides CK, Colman JM, Sermer M, Farine D, Siu SC. Early and intermediate-term outcomes of pregnancy with congenital aortic stenosis. *Am J Cardiol*. 2003;91(11):1386-1389. doi:10.1016/S0002-9149(03)00340-0
3. Regitz-Zagrosek V, Blomstrom Lundqvist C, Borghi C, et al. ESC Guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy: the Task Force on the Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2011;32(24):3147-3197. doi:10.1093/EURHEARTJ/EHR218
4. Hameed AB, Goodwin TM, Elkayam U. Effect of pulmonary stenosis on pregnancy outcomes--a case-control study. *Am Heart J*. 2007;154(5):852-854. doi:10.1016/J.AHJ.2007.07.016